

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 2ª Vara Cível

COMARCA: Patos de Minas

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0009728

IDADE: 61anos

Sexo: masculino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10:M33.1

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento: FLEBOGAMMA 5,0 G SOL INJ FA 50 ML
- Imunoglobulina Humana Intravenosa (IVIg); Pulsoterapia intravenosa por sessão, em regime hospitalar; aplicação de medicação

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Dermatopolimiosite

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMSP 104.403 e CRMMG 64.257

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Decisão (evento n. 47): Vistos, etc. [...]

a) Questões de Fato:

- A controvérsia cinge-se na análise da obrigatoriedade de cobertura, pelo plano de saúde, de tratamento com Imunoglobulina Humana Intravenosa (IVIg) para paciente portador de dermatopolimiosite (CID-10 M33.1), doença grave e em progressão.

b) Questão de Direito:

- Análise da validade da recusa de cobertura de tratamento com fármaco registrado, mas para indicação diversa daquela constante em bula (off-label).
- Análise da jurisprudência do SJT que considera abusiva a recusa de custeio de medicamento registrado pela ANVISA e prescrito pelo médico assistente, mesmo que se trate de uso off-label.

Determino como provas a serem produzidas:

a) Prova documental, já acostada aos autos e as que porventura venham a ser juntadas pelas partes nos termos da lei.

b) Nota Técnica do NATJus com parecer sobre a eficácia e aplicabilidade do medicamento para o caso em demanda nestes autos.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme documentação médica datada de 09/12/2025, 16/12/202 e 09/01/2026, trata-se de **paciente de 61 anos, com diagnóstico de dermatopolimiosite sintomas iniciados em 11/2024 e dislipidemia psoríase, diabetes mellitus, hipertensão arterial sistêmica comórbidos. Apresentou fraqueza muscular dos 4 membros, predominantemente proximal simétrica. Evoluiu em abril/25 com piora clínica significativa, atualmente com disfagia progressiva de condução, dificuldade de levantar-se e elevar os membros, creatinofosfoquinase elevadíssima ~9500U/L, aumento de transaminases. Chegou a utilizar hipolipomiente, o qual foi suspenso recentemente. Proposta terapêutica atual consiste na liberação imediata de imunoglobulina (IVIg) mensal pelo menos seis meses, até promover a indução da doença, já que sem intervenção terapêutica rápida e adequada, essa doença pode causar comprometimento funcional grave e irreversível, com fibrose e infiltração gordurosa nas áreas musculares previamente viáveis, com danos irreversíveis a função muscular, além de prejuízo significativo na qualidade de vida. Dose inicial 40 frascos a serem administrados após teste com 1 frasco da seguinte forma 19 frascos no primeiro dia e 20 no segundo dia, com posterior administrações mensais. Aguardando medicação cursou com piora necessitando internação em CTI para monitorização, além de pulsoterapia com metilprednisona por 3 dias, que não substituem a indicação do uso de IVIg, cujo atraso pode levar a perdas irreparáveis para o paciente.**

As miopatias inflamatórias autoimunes sistêmicas (MAS) são um grupo heterogêneo de doenças raras que afetam adultos e crianças. A patogênese ainda não é bem compreendida, mas sabe-se que se tratam de MAS resultantes de mecanismos autoimunes e se associa a fatores desencadeante como susceptibilidade genética, infecções, e

medicamentos. São subdivididas em dermatomiosite (DM), dermatomiosite amiopática (ou clinicamente amiopática), polimiosite (PM), miopatia necrosante imunomediada, síndrome antissintetase e miosite por corpos de inclusão.

Caracterizada por **inflamação crônica dos músculos estriados esqueléticos e com diversas manifestações clínicas, evolutivas e prognósticas. Como se trata de doença autoimune sistêmica, manifestações dermatológicas, articulares, pulmonares, cardíacas e gastrointestinais podem ser verificadas além da associação com neoplasias. Conforme sua subdivisões outros sintomas se associam.** Na **DM** pode ocorrer **manifestações cutâneas, como erupções violáceas periorbitárias, muitas vezes edematosas (heliótropo) e lesões eritematosas nas superfícies extensoras das articulações das mãos (pápulas de Gottron).** Na dermatomiosite amiopática os pacientes não mostram evidência clínica de doença muscular em exame físico ou análise de enzimas musculares por pelo menos 6 meses. A **PM**, por sua vez, é **definida pela presença de fraqueza muscular progressiva e predominantemente proximal dos membros, além de concentrações elevadas de enzimas musculares (creatinafosfoquinase) e sem as erupções cutâneas comumente observadas na DM. Raramente ocorre na infância e a maioria dos casos é diagnosticada após a segunda década de vida. Seu principal impacto da doença é a morbidade e a incapacidade funcional do indivíduo afetado. Algumas vezes se associa a DM quando soma-se as fraqueza muscular as erupções cutâneas.** A miopatia necrosante imunomediada é caracterizada por fraqueza muscular intensa, de instalação subaguda, e concentrações altas de enzimas musculares com evidências de necrose das fibras musculares, macrofagia e ausência de infiltrados inflamatórios linfomononucleares a biopsia. A síndrome antissintetase, apresenta anticorpos anti-aminoacil-RNAt sintetases (anti-ARS), por exemplo, anti-Jo-1, anti-PL-7 e anti- PL-12, e as manifestações clínicas de: miosite, pneumopatia intersticial, artrite, febre de origem

desconhecida, fenômeno de Raynaud e “mãos de mecânico”. Na miosite por corpos de inclusão a fraqueza muscular é insidiosa, acometendo a musculatura estriada esquelética, proximal e distal dos membros, sendo mais comum em homens com mais de 50 anos.

A definição do diagnóstico de miopatias inflamatórias é feita quando as manifestações clínicas e laboratoriais típicas estão presentes e outras possíveis causas são excluídas. Inexistem critérios de diagnóstico formais e os critérios de classificação são usados para orientação clínica. O mais usado é o **de Bohan e Peter** que orienta profissionais de saúde no diagnóstico correto por meio da combinação da avaliação de sinais, sintomas e resultados de exames quadro abaixo. Porém como tem baixa especificidade deve ser associado aos critérios classificatórios da European League Against

Critérios	Definição
1. Fraqueza muscular proximal simétrica	Progride ao longo de semanas a meses com ou sem disfagia ou fraqueza diafragmática
2. Elevação dos níveis de enzimas musculares esqueléticas	Enzimas elevadas incluem creatinofosfoquinase (CPK), aspartato transaminase (AST/TGO), alanina transaminase (ALT/TGP), aldolase e/ou desidrogenase láctica (DHL)

Rheumatism/American College of Rheumatology (EULAR/ACR 2017)

Fonte: Adaptado de Findlay et

3. Eletromiografia anormal	Potenciais de unidade motora polifásico, curto e pequeno; potencial de fibrilação; ondas agudas positivas; aumento da irritabilidade de inserção e descargas repetitivas de alta frequência	
4. Biópsia muscular anormal	Presença de degeneração, regeneração, necrose e infiltrados mononucleares	
5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite	Erupção de heliotrópica ou sinal/pápulas de Gottron	
Parâmetro diagnóstico		
Diagnóstico	Dermatomiosite	Polimiosite
Definido	Presença de três critérios entre 1 e 4 mais o critério “5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite”	Presença de todos os critérios entre 1 e 4
Provável	Presença de dois critérios entre 1 e 4 mais o critério “5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite”	Presença de três critérios entre 1 e 4
Possível	Presença de um critério entre 1 e 4 mais o critério “5. Erupção cutânea típica da dermatomiosite”	Presença de dois critérios entre 1 e 4

Os critérios classificatórios EULAR/ACR, quadro abaixo, auxiliam na caracterização de uma miopatia inflamatória, e na identificação dos principais subgrupos: DM, DM amiopática, PM, miosite por corpos de inclusão, DM juvenil ou outro tipo de miosite juvenil. Baseia-se em seis itens e respectivos subitens como idade de início dos primeiros sintomas; fraqueza muscular (dos membros superiores e inferiores, e da região cervical); manifestações cutâneas; outras manifestações; características laboratoriais, características da biópsia muscular.

Variável	Pontos		Definição
	Sem biópsia muscular	Com biópsia muscular	
Pápulas de Gottron	2,1	2,7	Pápulas eritematosas a violáceas sobre as superfícies extensoras das articulações, que às vezes são escamosas. Pode ocorrer nas articulações dos dedos, cotovelos, joelhos, maléolos e dedos dos pés
Sinal de Gottron	3,3	3,7	Máculas eritematosas a violáceas sobre as superfícies extensoras das articulações
4. Outras manifestações			
Disfagia ou dismotilidade esofágica	0,7	0,6	Dificuldade em engolir ou evidência objetiva de dismotilidade do esôfago
5. Medições laboratoriais clínicas			
Autoanticorpo anti-Jo-1 (anti-histidil RNA transportadora sintetase) presente	3,9	3,8	Teste de autoanticorpos no soro realizado com teste padronizado e validado, mostrando resultado positivo
Concentrações séricas elevadas de CPK ou DHL ou AST/TGO ou ALT/TGP** (vide nota 2)	1,3	1,4	Os valores de teste mais anormais durante o curso da doença (nível absoluto mais alto da enzima) acima do limite superior relevante da normalidade
6. Características da biópsia muscular			
Infiltrado de células mononucleares ao redor, mas não invadindo as miofibras, na região endomisial	-	1,7	A biópsia muscular revela células mononucleares endomisiais adjacentes ao sarcolema de fibras musculares não necróticas, de outra forma saudáveis, mas não há invasão clara das fibras musculares
Infiltrado de células mononucleares na região perímio e/ou perivascular	-	1,2	As células mononucleares estão localizadas no perímio e/ou localizadas ao redor dos vasos sanguíneos (em vasos perimisiais ou endomisiais)
Atrofia perifascicular	-	1,9	A biópsia muscular revela várias fileiras de fibras musculares que são menores na região perifascicular do que fibras mais localizadas centralmente
Vacúolos com bordas marginadas	-	3,1	Os vacúolos com aro são azulados por coloração de hematoxilina e eosina e avermelhados por colorações modificadas de tricrômico de Gomori

Notas:

Nota 1: Considerar 0 (zero) caso não se aplique ao paciente em avaliação;

Nota 2: Níveis séricos acima do limite superior da normalidade para estes exames.

Fonte: adaptado de

Lundberg et al. (2017)

A pontuação total no EULAR/ACR 2017 é convertida em uma probabilidade de ter MAS visualmente ou utilizando fórmulas matemáticas permite a classificação dos casos em:

- **Definitivo:** probabilidade maior ou igual a 90%
- **Provável:** probabilidade entre 55% e 89%
- **Possível:** probabilidade entre 50% e 55%
- **Sem miopatia inflamatória idiopática:** probabilidade menor que 50%.

Outros exames podem ser usados. A presença de autoanticorpos está sendo incluída na avaliação de pacientes com miopatias inflamatórias em diretrizes clínicas internacionais, porém é escassa a evidência de como o conhecimento de sua existência possa impactar no prognóstico dos pacientes. A ressonância magnética foi incorporada aos critérios do Centro Neuromuscular Europeu (ENMC), que incluem achados de ressonância magnética e alguns autoanticorpos específicos da miosite para ajudar a diferenciar DM e PM. Pode contribuir para a avaliação da inflamação muscular (localização, extensão e intensidade, mas seus achados musculares não são específicos para miosites. A capilaroscopia periungueal também é um procedimento seguro e não invasivo que permite o diagnóstico do fenômeno de Raynaud. O diagnóstico de doença pulmonar intersticial é geralmente baseado em combinação de fatores como: apresentação clínica, testes laboratoriais, tomografia computadorizada e resultados do teste de função pulmonar.

Em geral, o prognóstico de DM e PM é favorável, mas estiver associada a neoplasias é ruim e a mortalidade aumenta. Para um prognóstico favorável, o diagnóstico deve ser feito o mais breve possível de modo a possibilitar a abordagem terapêutica. O tratamento de MAS é desafiador devido à baixa prevalência, natureza heterogênea e curso variável. A recomendação de um plano terapêutico ideal é afetada pela falta de consenso sobre classificação, ensaios clínicos relevantes, relatórios e medidas de resultado padronizadas que se correlacionam com mudanças na incapacidade e na qualidade de vida. O cuidado precisa

ser individualizado dependendo da gravidade da fraqueza, idade, duração da doença, presença de manifestações extramusculares (erupção cutânea, disfagia, dispneia, artralgia, febre), malignidade e comorbidades. Os objetivos do tratamento são melhora da capacidade de realizar atividades diárias, aumento e melhora da força muscular, prevenção do desenvolvimento de complicações extramusculares e controle das lesões de pele. Aproximadamente um terço dos pacientes com DM juvenil se recuperam, outra parcela tem um curso redicivante e alguns têm um curso mais crônico da doença. Já o prognóstico para PM varia, porém a maioria dos pacientes responde bem ao tratamento, exceto alguns com a forma mais grave da doença, que não tem resposta adequada às abordagens terapêuticas, que podem desenvolver manifestações significativas.

No Sistema Único de Saúde (SUS) o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) das Miopatias Inflamatórias descreva a abordagem medicamentosas e não medicamentosas. Esta última deve ser multidisciplinar e inclui exercícios físicos, profilaxia da aspiração das vias aéreas; proteção solar e apoio psicológico, além das medidas medicamentosas. Exercícios físicos em combinação com o tratamento medicamentoso são fundamentais. Estudos sugerem fisioterapia e reabilitação com progressão gradual e regimes de exercícios adaptados à gravidade da fraqueza. A disfagia de condução pode ser uma manifestação grave, sendo necessário investigar a causa e definir o cuidado adequado. Algumas intervenções podem reduzir o risco de aspiração, tais como: avaliação com fonoaudiólogo para aconselhamento sobre o risco de aspiração e precauções; manter a cabeceira da cama elevada e avaliação com nutricionista sobre dieta apropriada. A fotoproteção também é recomendada, uma vez que as erupções cutâneas são relacionadas à fotossensibilidade. Ainda, diretrizes internacionais aconselham o acompanhamento psicológico.

O tratamento medicamentoso depende em parte do subgrupo

específico dessa condição, mas baseia-se principalmente no uso de glicocorticoides (prednisona e metilprednisolona), imunossuppressores ou imunomoduladores tradicionais, como metotrexato, azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida e imunoglobulina humana (IVIg). Os glicocorticoides (prednisona e metilprednisolona) são a base do tratamento inicial, apesar da ausência de diretrizes e ensaios clínicos que recomendem a sua utilização. Esses medicamentos normalizam as concentrações séricas das enzimas musculares e melhoram a força muscular. Em pacientes com formas graves de miopatias ou manifestações extramusculares (fraqueza acentuada, disfagia grave ou doença pulmonar intersticial progressiva) é administrada pulsoterapia parenteral com metilprednisona intravenosa. A maioria dos pacientes respondem ao tratamento com medicamentos glicocorticoides, outros se tornam resistentes e a adição de imunossupressor pode ser necessária. A decisão de iniciar tal terapia é baseada em alguns fatores, como: **necessidade de um efeito poupador de glicocorticoides, doenças refratárias, duração da terapia com glicocorticoides e eventos adversos associados.** Como os efeitos da terapia com glicocorticoides a longo prazo são numerosos, discutir o risco com o paciente e estabelecer um plano de monitoramento são parte integrantes do plano de gerenciamento da doença. Os medicamentos imunossuppressores metotrexato, azatioprina, ciclosporina e ciclofosfamida são comumente associados a glicocorticoides e iniciados junto aos mesmos. O metotrexato é um antifolato que inibe a proliferação de linfócitos. **Estudos retrospectivos sugerem a eficácia do metotrexato em pacientes com MAS, mesmo para aqueles com falha na monoterapia inicial com glicocorticóides.** Embora o metotrexato não seja usado especificamente para tratar a doença pulmonar intersticial associada à miosite, ele deve ser usado com cautela em pacientes que apresentem essa condição, uma vez que, apesar de rara, pode ocorrer toxicidade pulmonar que leva à pneumonite. O monitoramento da toxicidade do metotrexato deve incluir um hemograma completo para avaliar a

supressão da medula óssea, juntamente com a avaliação das concentrações séricas de enzimas hepáticas e da função renal. **A azatioprina** é um derivado da mercaptopurina que inibe o metabolismo da purina, interferindo na replicação celular. A azatioprina é **preferível para pacientes em uso de álcool, com doença hepática ou doença pulmonar intersticial e, geralmente, é eficaz após 4 a 8 meses**. A combinação entre azatioprina e metotrexato demonstrou superioridade quando comparado ao tratamento somente com metotrexato em um estudo de MAS refratárias, porém os resultados foram limitados pelo pequeno número de pacientes e pelo abandono de tratamento de vários desses pacientes. **A ciclosporina** é um inibidor da calcineurina que inibe a produção e liberação das células T, é **usada como segunda linha na miopatia refratária e fraqueza muscular ou doença pulmonar intersticial associada**. Os efeitos tóxicos de inibidores da calcineurina exigem um plano de monitoramento intenso, incluindo a verificação dos níveis sanguíneos periodicamente. A **ciclofosfamida**, um agente alquilante, **é usada em casos refratários de miopatias, doença pulmonar intersticial grave ou vasculite sistêmica associada a DM e PM**. Estudo retrospectivo avaliou o uso de ciclofosfamida para doença pulmonar intersticial em série de 17 pacientes. Os participantes receberam doses mensais de ciclofosfamida por pelo menos 6 meses, além da prednisona diária. Em 11 dos 17, a dispneia melhorou; 6 dos 7 pacientes usavam oxigênio suplementar foram capazes de suspender seu uso; 12 pacientes apresentaram melhora da capacidade vital forçada em pelo menos 10%. **A utilidade da ciclofosfamida é limitada pelo seu potencial de toxicidade, particularmente, a indução de malignidade. Na ausência de doença pulmonar intersticial agressiva ou vasculite sistêmica, a ciclofosfamida deve ser considerada apenas em pacientes que não respondem a outros agentes de segunda linha, como a ciclosporina. A IVIg é então usada no tratamento de 2 e 3ª linha, em combinação ou após falha de glicocorticoides ou medicamentos imunossupressores. Como o gerenciamento de manifestações cutâneas da DM pode ser**

desafiador, a melhor abordagem terapêutica para manifestações cutâneas da DM ainda permanece pouco clara. Os dados sobre terapias são limitados e restritos a relatos de casos e estudos retrospectivos do uso de antimaláricos. **A hidroxicloroquina é frequentemente a terapia de 1ª linha para DM considerando o histórico de seu uso nesta indicação.** No entanto, muitos pacientes podem precisar de terapia sistêmica adicional, dado que os antimaláricos são inadequados para outras manifestações comuns da DM, como doenças musculares ou pulmonares. **Outras drogas como** inibidores de fator de necrose tumoral alfa (**anti-TNFα**), infliximabe e etanercepte, na prática clínica **tem sido baseado em poucos estudos com um pequeno número de pacientes e que não demonstraram vantagem frente a outras terapias.** O tratamento com esses medicamentos **não é habitualmente recomendado em pacientes com MAS e tampouco é recomendado neste PCDT das miopatias.** A calcinose é a apresentação mais grave e desafiadora da DM. O controle da doença com agentes imunossupressores tradicionais é necessário, mas muitas vezes não é suficiente para o seu tratamento. Bisfosfonatos, diltiazem, rituximabe, IVIg e tiosulfato de sódio são relatados na literatura como prováveis tratamentos para calcinose, apesar das evidências inconclusivas. Tocilizumabe e abatacepte estão sendo estudados para o tratamento de MAS e um número limitado de resultados indica melhora da força muscular. No entanto, as informações disponíveis até o momento **não são suficientes para sustentar a recomendação de sua utilização no SUS.**

A IVIg no SUS e na Saúde Suplementar é recomendada como tratamento de 2 e 3ª linha, em combinação ou após falha contraindicação ou intolerância de glicocorticoides em altas doses, ou medicamentos imunossupressores tradicionais (metotrexato, azatioprina ou ciclosporina) ou em casos graves com comprometimento severo, a exemplo de disfagia grave ou fraqueza muscular refratária incapacitante. A eficácia e segurança do seu uso foi relatada pela primeira vez em um ensaio duplo-cego, cruzado e controlado em 15 pacientes com

DM refratária. Posteriormente, **um ensaio clínico de fase III, randomizado e controlado por placebo, confirmou a eficácia e segurança da IVIg na DM refratária com fraqueza muscular e erupção cutânea.** Recentemente, outro ensaio clínico fase III randomizado, controlado por placebo envolvendo 95 pacientes adultos com DM demonstrou melhora em 79% dos pacientes tratados com IVIg durante 16 semanas. Em outro estudo prospectivo envolvendo 35 pacientes com PM, o tratamento com IVIg foi associado a melhora clínica em 70% dos pacientes, com eficácia estável relatada em metade dos pacientes três anos após a interrupção da IVIg. Uma das principais vantagens desse medicamento é sua segurança no cenário de infecção ativa e seu uso concomitante com outros agentes imunossupressores. Seu alto custo e a logística para administração podem influenciar as decisões sobre seu uso a longo prazo. As diretrizes europeias, britânicas e brasileiras recomendam o uso de IVIG em casos refratários, enquanto as diretrizes japonesas e alemãs recomendam o uso de IVIG em casos refratários e resistentes ao tratamento. Na Escócia, o IVIG é recomendado para pacientes com doença resistente ou agressiva. No SUS está incorporada ao PCDT das miopatias e na Saúde Suplementar seu uso envolve a avaliação de casos refratários, conforme diretrizes da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) e justificativas técnicas detalhadas, já que o seu uso tem cobertura obrigatório no âmbito da Saúde Suplementar.

Conclusão: trata-se de **paciente de 61 anos, com dermatopoliomiosite** sintomas iniciados em 11/2024 e **dislipidemia psoríase, diabetes mellitus, hipertensão arterial sistêmica comórbidos.** Apresentou fraqueza muscular dos 4 membros, predominantemente proximal simétrica. Evoluiu em abril/25 com piora clínica significativa, atualmente com disfagia progressiva de condução, dificuldade de levantar-se e elevar os membros, creatinofosfoquinase elevadíssima ~9500U/L, aumento de transacionasse. Chegou a utilizar hipolipomiente, o qual foi suspenso recentemente. Proposta terapêutica atual consiste na liberação imediata

de IVIg mensal pelo menos seis meses, até promover a indução da doença, já que sem intervenção terapêutica rápida e adequada, essa doença pode causar comprometimento funcional grave e irreversível, com fibrose e infiltração gordurosa nas áreas musculares previamente viáveis, com danos irreversíveis a função muscular, além de prejuízo significativo na qualidade de vida. Dose inicial 40 frascos a serem administrados após teste com 1 frasco da seguinte forma 19 frascos no primeiro dia e 20 no segundo dia, com posterior administrações mensais. **Aguardando medicação cursou com piora necessitando internação em CTI para monitorização, além de pulsoterapia com metilprednisona por 3 dias, que não substituem a indicação do uso de IVIg, cujo atraso pode levar a perdas irreparáveis para o paciente.**

As MAS são um grupo heterogêneo de doenças raras que afetam adultos e crianças. São subdivididas em DM, DM amiopática, polimiosite (PM), miopatia necrosante imunomediada, síndrome antissintetase e miosite por corpos de inclusão.

Caracterizada por inflamação crônica dos músculos estriados esqueléticos e com diversas manifestações clínicas, evolutivas e prognósticas. Como se trata de doença autoimune sistêmica, manifestações dermatológicas, articulares, pulmonares, cardíacas e gastrointestinais podem ser verificadas além da associação com neoplasias. Na DM pode ocorrer manifestações cutâneas, como erupções violáceas periorbitárias, heliótropo e pápulas de Gottron. A PM, é definida pela presença de fraqueza muscular progressiva, predominantemente proximal dos membros, além de concentrações elevadas de enzimas musculares (creatinafosfoquinase), sem as erupções cutâneas observadas na DM. Raramente ocorre na infância e a maioria dos casos é diagnosticada após a segunda década de vida. Seu principal impacto da doença é a morbidade e a incapacidade funcional do indivíduo afetado. Algumas vezes se associa a DM quando soma-se a fraqueza muscular as erupções cutâneas.

Em geral, o prognóstico de DM e PM é favorável, mas estiver associada a neoplasias é ruim e a mortalidade aumenta. Para um prognóstico favorável, o diagnóstico deve ser feito o mais breve possível de modo a possibilitar a abordagem terapêutica. O tratamento de MAS é desafiador devido à baixa prevalência, natureza heterogênea e curso variável. A recomendação de um plano terapêutico ideal é afetada pela falta de consenso sobre classificação, ensaios clínicos relevantes, relatórios e medidas de resultado padronizadas que se correlacionam com mudanças na incapacidade e na qualidade de vida. O cuidado precisa ser individualizado dependendo da gravidade da fraqueza, idade, duração da doença, presença de manifestações extramusculares (erupção cutânea, disfagia, dispneia, artralgia, febre), malignidade e comorbidades. Os objetivos do tratamento são melhora da capacidade de realizar atividades diárias, aumento e melhora da força muscular, prevenção do desenvolvimento de complicações extramusculares e controle das lesões de pele. O prognóstico da PM varia, porém a maioria dos pacientes responde bem ao tratamento, exceto alguns com a forma mais grave da doença, que não tem resposta adequada às abordagens terapêuticas, que podem desenvolver manifestações significativas.

No SUS o PCDT das Miopatias Inflamatórias, assim como as diretrizes internacionais, descreve a abordagem medicamentosas e não medicamentosas. A abordagem deve ser multidisciplinar e inclui exercícios físicos, profilaxia da aspiração das vias aéreas; proteção solar e apoio psicológico, além das medidas medicamentosas. Exercícios físicos em combinação com o tratamento medicamentoso são fundamentais. O tratamento medicamentoso depende em parte do subgrupo específico dessa condição, mas baseia-se principalmente no uso de glicocorticoides (prednisona e metilprednisolona), imunossupressores ou imunomoduladores tradicionais, como metotrexato, azatioprina, ciclosporina, ciclofosfamida e IVIg. Os

glicocorticoides são a base do tratamento inicial, apesar da ausência de diretrizes e ensaios clínicos que recomendem a sua utilização. Em pacientes com formas graves de miopatias ou manifestações extramusculares (fraqueza acentuada, disfagia grave ou doença pulmonar intersticial progressiva) é administrada pulsoterapia parenteral com metilprednisona intravenosa.

A IVIg no SUS e na Saúde Suplementar é recomendada como tratamento de 2 e 3ª linha, em combinação ou após falha contra indicação ou intolerância de glicocorticoides em altas doses, ou medicamentos imunossupressores tradicionais (metotrexato, azatioprina ou ciclosporina) ou em casos graves com comprometimento severo, a exemplo de disfagia grave ou fraqueza muscular refratária incapacitante. A eficácia e segurança do seu uso foi relatada pela primeira vez em um ensaio duplo-cego, cruzado e controlado em 15 pacientes com DM refratária. Posteriormente, um ensaio clínico de fase III, randomizado e controlado por placebo, confirmou a eficácia e segurança da IVIg na DM refratária com fraqueza muscular e erupção cutânea. Recentemente, outro ensaio clínico fase III randomizado, controlado por placebo envolvendo 95 pacientes adultos com DM demonstrou melhora em 79% dos pacientes tratados com IVIg durante 16 semanas. Em outro estudo prospectivo envolvendo 35 pacientes com PM, o tratamento com IVIg foi associado a melhora clínica em 70% dos pacientes, com eficácia estável relatada em metade dos pacientes três anos após a interrupção da IVIg. Uma das principais vantagens desse medicamento é sua segurança no cenário de infecção ativa e seu uso concomitante com outros agentes imunossupressores. Seu alto custo e a logística para administração podem influenciar as decisões sobre seu uso a longo prazo. As diretrizes europeias, britânicas e brasileiras recomendam o uso de IVIG em casos refratários, enquanto as diretrizes japonesas e alemãs recomendam o uso de IVIG em casos refratários e resistentes ao tratamento. Na Escócia, o IVIG é recomendado para pacientes com

doença resistente ou agressiva. No SUS está incorporada ao PCDT das miopatias e na Saúde Suplementar seu uso envolve a avaliação de casos refratários, conforme diretrizes da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) e justificativas técnicas detalhadas, já que o seu uso tem cobertura obrigatório no âmbito da Saúde Suplementar.

Vale ressaltar que no caso concreto não há a citação das outras terapias utilizadas, assim como falha ou contra-indicação as mesmas. Porém é descrito o caso de doença grave com disfagia de condução e fraqueza incapacitante que fazem parte dos critérios de indicação da IVlg, seguindo-as diretrizes do SUS, Saude Suplementar.

IV – REFERÊNCIAS:

1. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saude. Portaria no 1692, de 22 de novembro de 2016. Aprova o protocolo Clínico e Diretrizes Terapeuticas da Dermatomiosite e Polimiosite. Brasília, 2016. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_dermatomiosite_polimiosite-1.pdf/@@display-file/file
2. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saude. Secretaria de Ciência, tecnologia e Inovação e do complexo econômico-Industrial da Saude. Portaria Conjunta SAES/SECTICS nº 9, de 02 de julho de 2025. Aprova o protocolo Clínico e Diretrizes Terapeuticas da Miopatias Inflamatórias. Brasília, 2025. 125p. Disponível em: https://saude.es.gov.br/Media/OUVIDORIA/PCDT_Miopatias_Inflamatórias.pdf
3. Souza FHC, Araujo DB, Vilela VS, Bezerra MC, Simões RS, Bernardo WM, Mlossil R, Cunha BM, SHinjo SK. Sociedade Brasileira de Reumatologia. Papel diagnóstico dos anticorpos miosite-específicos ou miosite relacionados. SBD, 03/09/2028. Disponível em: https://amb.org.br/wp-content/uploads/2021/09/miopatias-autoimunes-sistemicas-papel-diagnostico-dosanticorpos-sespecíficos-final-2018.pdfmiopatiasautoimunes_sistêmicas.
4. Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) Atualização do Rol de

Procedimentos e Eventos em Saúde. Ciclo 2019/2020. Nº UAT 215. Indicação de uso Tratamento das imunodeficiências primárias. Disponível em:

https://www.gov.br/ans/pt-br/arquivos/acesso-a-informacao/participacao-da-sociedade/consultas-publicas/cp81/medicamentos/re_215_imunoglobulinas_imunodeficiencias.pdf

5. Bellutti Enders F, Bader-Meunier B, Baildam E, Constantin T, Dolezalova P, Feldman BM, Lahdenne P, Magnusson B, Nistala K, Ozen S, Pilkington C, Ravelli A, Russo R, Uziel Y, van Brussel M, van der Net J, Vastert S, Wedderburn LR, Wulffraat N, McCann LJ, van Royen-Kerkhof A. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. *Ann Rheum Dis.* 2017 Feb;76(2):329-40. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC5284351/>

6. de Souza FHC, de Araújo DB, Vilela VS, Bezerra MC, Simões RS, Bernardo WM, Miossi R, da Cunha BM, Shinjo SK. Guidelines of the Brazilian Society of Rheumatology for the treatment of systemic autoimmune myopathies. **Adv Rheumatol.** 2019;59(1):6. Disponível em:

7. Paik JJ, Werth VP, Chinoy H, Masri KR, Jambekar A, Hasan F, Borlenghi CE, Gold DA. Treatment guidelines for idiopathic inflammatory myopathies in adults: a comparative review. **Rheumatology** (Oxford). 2025;64(6):3288-302. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12399281/>

8. Oldroyd AGS, Lilleker JB, Amin T, Aragon O, Bechman K, Cuthbert V, Galloway J, Gordon P, Gregory WJ, Gunawardena H, Hanna MG, Isenberg D, Jackman J, Kiely PDW, Livermore P, Machado PM, Maillard S, McHugh N, Murphy R, Pilkington C, Prabu A, Rushe P, Spinty S, Swan J, Tahir H, Tansley SL, Truepenny P, Truepenny Y, Warriar K, Yates M, Papadopoulou C, Martin N, McCann L, Chinoy H; British Society for Rheumatology Standards, Audit and Guidelines Working Group. British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. **Rheumatology** (Oxford). 2022;61(5):1760-8. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9398208/>

9. Cassard L, Seraly N, Riegert M, Patel A, Fernandez AP. Dermatomyositis: Practical Guidance and Unmet Needs. **Immunotargets Ther.** 2024;13:151-172. Disponível em:

<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10924937/pdf/itt-13-151.pdf>.

V – DATA:

31/07/2026

NATJUS – TJMG