

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 2ª Vara Empresarial, de Fazenda Pública e Registros Públicos

COMARCA: Contagem

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0010704

IDADE: 20 anos

Sexo: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10: L10.1

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento Rituximabe 500 mg, uma ampola no dia 0 e no dia 14 e, após, 1000mg a cada seis meses

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Lesões pele - pênfigo vulgar

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG 85.522

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

- i) o cumprimento, pela Conitec, dos prazos e critérios estabelecidos nos arts. 19-Q e 19-R da Lei nº 8.080/1990 e no Decreto nº 7.646/2011, no que tange à decisão de não incorporação do medicamento em questão ao rol do SUS;
- ii) a inexistência de possibilidade de substituição do medicamento requerido por outro já incorporado às listas oficiais do SUS ou contemplado pelos protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas vigentes;
- iii) a comprovação, com base na medicina fundada em evidências, da eficácia, acurácia, efetividade e segurança do medicamento pleiteado, respaldada, obrigatoriamente, por evidências científicas de elevado grau de confiabilidade, tais como ensaios clínicos randomizados, revisões sistemáticas ou meta-análises; e
- iv) a demonstração da imprescindibilidade clínica do tratamento, por meio de laudo médico fundamentado, que deverá especificar, inclusive, os tratamentos já realizados pela parte autora.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação médica datada de 17/01/2024, trata-se de **paciente de 23 anos, com diagnóstico pênfigo vulgar, em tratamento** no

HC da UFMG. Cursa com lesões cutâneas principalmente de face e tronco a despeito do tratamento com **corticoterapia oral e tópica (prednisona), azatioprina e dapsona**, sendo **refratária as terapias**. Como **doença cutânea grave, refratária a outras terapêuticas, necessita de de rituximabe 500mg 1 ampola nos dias D0 1 D14 e após 1000 mg a cada 6 meses por 2 anos, para evitar lesões cutâneas intensas com possibilidade de de infecção.**

O pênfigo é uma doença autoimune rara, grave e potencialmente fatal, caracterizadas pela presença de bolhas e feridas frágeis na pele e na mucosa. É consenso que o mesmo representa um grupo de doenças autoimunes, já que é notada nos pacientes de pênfigo a **presença de anticorpos contra as ligações intercelulares epiteliais pavimentosas.** Esses anticorpos são predominantemente do tipo IgG1 e IgG4 e **se ligam principalmente em proteínas de superfície dos queratinócitos. Reagem contra componentes dos complexos desmossomotonofilamento epiteliais, nos sítios moleculares específicos de glicoproteínas de superfície da desmogleína 3 e desmogleína 1 (Dsg1 e Dsg3).** Nesses locais o anticorpo **destrói as proteínas, provocam a desintegração ou perda da aderência celular e produzindo assim a separação das células epiteliais conhecida como acantólise, com passagem de líquido e formação das bolhas de tamanhos variados na pele e nas mucosas: boca, garganta, olhos, nariz e região genital. As bolhas acabam por romperem após algum tempo (horas a dias, dependendo do local e do tipo de pênfigo) deixando feridas, que demoram bastante para fechar, ou não se fecham. Há 5 tipos de pênfigo, mas 2 são os tipos principais: pênfigo vulgar (PV) e pênfigo foliáceo (PF).** Clinicamente o PV é a **forma mais comum e mais grave, que acomete adultos de meia-idade, especialmente entre mulheres entre 40 e 60 anos, sendo rara em crianças.** É comum em determinados grupos étnicos, como judeus, indivíduos do norte da Índia, povos do mediterrâneo, ou em pessoas com alguns antígenos de histocompatibilidade fenotípicos (HLA), o que leva a pensar em

hereditariedade.

Apresenta-se como bolhas que geralmente começam nas nas mucosas claras, moles em 70% dos pacientes na boca (gengiva, lado de dentro das bochechas, língua, céu-da-boca, até a garganta), mas também podem surgir dentro do nariz e na região genital em 20% dos casos. São dolorosas de vários tamanhos. O paciente pode passar alguns meses tendo bolhas e feridas somente nessas mucosas. As bolhas orais ou de mucosa são as primeiras a aparecerem e as últimas a desaparecerem e podem afetar continuamente toda a mucosa incluindo orofaringe, dificultando a deglutição e a alimentação. Em cerca de 60% dos casos, os primeiros sinais ocorrem na mucosa bucal que podem preceder as lesões de pele por períodos de até um ano. As bolhas mucosas oral, por se encontrarem em ambiente úmido e por sofrerem traumatismos constantemente, se rompem, e transformando em erosões e ulcerações superficiais, persistentes e dolorosas, de fundo hemorrágico e bordas irregulares. Em alguns casos, as ulcerações podem ser cobertas por pseudomembrana acinzentada, distribuindo-se ao acaso na mucosa bucal, principalmente palato, mucosa labial, face inferior da língua e gengiva. A sialorreia, saliva sanguinolenta e halitose podem ocorrer. Rouquidão aguda é o principal sintoma quando as lesões afetam a laringe e faringe. Após alguns meses, tendo bolhas e feridas somente nessas mucosas, surgem as bolhas flácidas na pele, principalmente no tronco, preferencialmente em áreas seborreicas da pele como áreas flexurais, face, couro cabeludo e extremidades, que evoluem para erosões com crostas de cicatrização lenta, com tendência à progressão. A mucosa genital em 20% é envolvida e raramente há acometimento das conjuntivas ou esôfago. Já o acometimento da região periungueal pode resultar em perioníquia crônica e, mais raramente, em alterações ungueais diversas, incluindo onicomadese, onicosquizia e onicólise. Diante do acometimento da pele a pessoa se sente indisposta no geral. As bolhas podem se espalhar, a pele danificada exsuda grandes

quantidades de líquido, e podem infectar devido à ação de diversas bactérias, assemelhando-se às queimaduras graves. A gravidade da doença refere-se ao seu curso progressivo, quase sempre, acompanhado de alto estado catabólico pela perda de fluidos corporais e proteínas, e quadros de infecções bacterianas e virais secundárias que podem levar à septicemia.

Deve ser tratado por dermatologistas, médicos mais bem equipados para diagnosticá-la e tratá-la, já uma doença pouco frequente. Para confirmar o diagnóstico, é necessário fazer a biopsia de pele e em alguns casos, pode ser necessário exame de imunofluorescência direta e indireta, além de testes laboratoriais que identificam anticorpos relacionados à doença, como detecção sorológica de anticorpos IgG contra antígenos específicos por ELISA e imunoblot. Seu diagnóstico diferencial inclui reações alérgicas a drogas, úlceras traumáticas, sialometaplasia necrotizante, líquen plano erosivo, eritema multiforme, estomatite aftosa, síndrome de Behçet, herpes simples, penfigóide bolhoso e benigno das mucosas e líquen plano bolhoso.

O PV é caracterizado pela diversidade clínica, assim cada paciente é um desafio único, já que os pacientes podem apresentar lesões apenas nas membranas mucosas e ter envolvimento mucocutâneo, cutâneo ou extensivo limitado. Sendo doença crônica, não têm cura e seu tratamento deve ser contínuo, baseado em controle clínico, podendo ocorrer recaídas no futuro. Apesar dos avanços no tratamento, o PV ainda pode causar impactos significativos na qualidade de vida, tanto pela doença em si quanto pelos eventos adversos do tratamento prolongado. A base do tratamento é a utilização de drogas que suprimem o sistema imunológico. O objetivo inicial do tratamento é suprimir a forma promover a cicatrização das lesões. Em seguida, busca-se alcançar a remissão da doença, evitar recaídas e reduzir ao máximo os efeitos adversos associados ao uso prolongado dos medicamentos. Os tratamentos devem ser escolhidos após uma consideração cuidadosa

dos benefícios potenciais e efeitos colaterais, no contexto de outras condições médicas do indivíduo. Muitas vezes, a doença já quase controlada, apresenta **recaídas e a dose dos medicamentos precisa ser aumentada novamente**.

A **estratégia terapêutica ideal não é conhecida**. Há muitas **intervenções terapêuticas em uso que não foram avaliadas em ensaios clínicos randomizados bem planejados (ECRs) e existe uma falta de padronização nos já efetuados**. Múltiplas modalidades terapêuticas **potenciais estão disponíveis e vários regimes estão em uso**, tornando a escolha do esquema de tratamento complexo. **Não se sabe qual é a opção de tratamento mais eficaz ou mais segura, ou qual é a melhor combinação**. Por sua vez, **a resposta ao tratamento pode variar entre os indivíduos**. Lesões na boca são lentas para curar e podem fazer com que a escovação dos dentes se torne dolorosa, **facilitando doenças da gengiva e perda dentária**. Ao afetar os lábios, palato, bochechas e gengivas a **doença não é reconhecida por um prolongado período**, sendo consideradas outras hipóteses diagnósticas, como estomatite herpética, aftas recorrentes ou mesmo candidíase oral, o que leva a tentativas terapêuticas frustradas ao longo do tempo. Um **dentista pode oferecer tratamentos** a fim de manter os dentes e as gengivas saudáveis. Escovas dentais macias, evitar alimentos condimentados, duros e ácidos também ajuda, uma vez que esses alimentos podem irritar ou provocar a formação de bolhas. **Comorbidades como diabetes mellitus, hipertensão, neoplasias, infecções crônicas e complicações associadas podem limitar as opções de tratamento disponíveis**. Além disso, **tratar pacientes durante o início da doença é bem diferente do que tratar pacientes com doença recalcitrantes ou após múltiplas remissões, com comprometimento da qualidade de vida relacionada à saúde e adesão ao tratamento**. Foi feito esforço para **introduzir definições e pontos finais comuns no tratamento do PV pelo Fórum Europeu de Dermatologia (EDF), Consenso Internacional e British Association of Dermatologists (BAD), porém ainda**

há controversas. A remissão clinicamente corresponde à cessação de formação de novas vesículas, à cicatrização de antigas erosões da fase de consolidação e à conclusão do tratamento que se reduz a doses de manutenção, permitindo minimizar o comprometimento funcional e alcançar uma remissão tão rápida quanto possível, com poucos surtos e mínima morbidade associada ao tratamento. O verdadeiro desafio é evitar as recaídas a longo prazo e evitar os eventos adversos associados ao uso prolongado de esteroides e imunossupressores. Tal intenção requer monitoramento clínico rigoroso da eficácia e segurança do tratamento. O envolvimento de locais críticos, como superfícies mucosas ou olhos, pode exigir uma terapia mais agressiva. Os corticosteroides são os medicamentos mais utilizados e considerados a principal opção de tratamento inicial, especialmente a prednisolona, geralmente administrada por via oral. Para melhorar a resposta ao tratamento e reduzir a necessidade de doses elevadas de corticoides, podem ser associados medicamentos que diminuem a ação do sistema imunológico, como azatioprina (AZA), micofenolato de mofetila e micofenolato de sódio (MFM e MFS). Nos casos em que não há melhora adequada ou quando há dependência prolongada de corticoides, podem ser utilizadas outras alternativas terapêuticas, como rituximabe (RTX), imunoglobulina intravenosa (IVIg), ciclofosfamida, dapsona e metotrexato (MTX), objetivando ampliar o controle da doença e reduzir complicações relacionadas ao tratamento contínuo.

Conforme recomendações nas diretrizes do EDF e da BAD, o tratamento para o PV pode ser estruturado da seguinte forma:

- **Tratamento de Primeira Linha (Indução):** Os corticosteroides são recomendados como terapia de primeira linha para pacientes com formas leves a moderadas e moderadas a graves da doença, pilar fundamental para o controle inicial da doença. Prednisona e prednisolona são, em geral, administradas por via oral, enquanto a metilprednisolona (MP) e a dexametasona (DXM) são empregadas predominantemente em

esquemas de pulsoterapia). A BAD defende o uso precoce de RTX, AZA e micofenolato como adjuvantes de primeira linha. O RTX, especificamente, ganhou destaque como primeira linha após estudos demonstrarem sua eficácia em combinação com ciclos curtos de prednisona.

- **Fase de consolidação e desmame:** atingido o controle da doença é atingido (paciente permanece sem novas bolhas por 2 semanas e aproximadamente 80% das lesões previamente estabelecidas apresentam cicatrização), inicia-se a redução gradual da dose de corticosteroides. Recomenda-se uma redução escalonada de 25% da dose a cada duas semanas. Para o manejo de recidivas durante o desmame, se surgirem mais de 3 lesões, deve-se retornar à última dose eficaz.

- **Fase de manutenção:** os objetivos são alcançar remissão completa, prevenir recaídas durante a redução da prednisolona e minimizar ao máximo os potenciais efeitos adversos. No entanto, recaídas ocorrem em até 50% dos pacientes, eventos adversos graves relacionados aos imunossupressores em até 65%, e apenas cerca de metade dos pacientes consegue suspender completamente o corticosteroide após 3 anos de tratamento.

- **Adjuvantes e Segunda linha:** são utilizados para permitir a redução da dose acumulada de corticosteroides e minimizar efeitos adversos a longo prazo. Segundo a EDF recomenda-se uma combinação de prednisona (ou prednisolona) com AZA ou micofenolato de mofetila. Para a BAD se um adjuvante de primeira linha falhar, recomenda-se trocar por outro agente de primeira linha alternativo.

- **Terceira linha e casos refratários:** nos pacientes que permanecem dependentes de doses de prednisona superiores a 10 mg/dia ou que não respondem aos tratamentos anteriores. Opções Terapêuticas: RTX indicado pela EDF para casos dependentes de corticoide; IVIg nos casos recalcitrantes ou quando há contraindicação a outros imunossupressores; imunoadsorção com procedimento extracorpóreo

para remoção rápida de autoanticorpos (superior à plasmaferese); ciclofosfamida: restrita a casos não responsivos devido ao seu perfil de efeitos adversos graves e dapsona ou metotrexato podem ser considerados como opções poupadoras de corticoide de segunda linha pela EDF, embora com evidências limitadas.

O rituximabe (anti-TNF-alfa) é um anticorpo quimérico monoclonal anti-CD20 do linfócito B que tem sido administrado semanalmente, por quatro semanas, nos moderados a graves e casos refratários de PV e PF. Também tem indicação em bula Anvisa no PV forma moderada a grave e para a indução da remissão em pacientes pediátricos (de ≥ 2 até < 18 anos de idade) com granulomatose com poliangiite (GPA) e poliangiite microscópica (PAM) ativas e graves em combinação com glicocorticoides. Atua agindo na depleção de células seletiva dos linfócitos B, mas não em células-tronco ou plasmáticos (produtores de anticorpos de longa duração) e reduzindo autoanticorpos. Ao diminuir a imunidade humoral (componente da resposta imune adaptativa mediado pela produção de anticorpos, imunoglobulinas, pelos linfócitos B plasmócitos), o medicamento interrompe a inflamatória, induzindo a remissão clínica e permitindo a reepitelização das lesões. A ação do RTX permite um controle eficaz da doença, frequentemente possibilitando a redução ou interrupção do uso de corticosteroides sistêmicos, com resultados de remissão em 90% dos casos. Apresenta perfil de segurança já estabelecido em doença imunes com principais reações: infecção do trato respiratório superior, conjuntivite, nasofaringite, candidíase oral e infecção do trato urinário; transtorno depressivo persistente; cefaleia; alopecia; e reações relacionadas à infusão. Segundo o Consenso Para o Tratamento de Dermatoses Bolhosas Autoimunes da Sociedade Brasileira de Dermatologia, RTX pode ser utilizado no tratamento de casos moderados a graves de PV, em especial nos pacientes corticodependentes. Vários estudos demonstram que é um tratamento altamente eficaz e geralmente bem tolerado, poupador de esteróides

para PV moderado a grave. Embora o prognóstico do PV e do PF seja de uma doença potencialmente fatal, felizmente o número de óbitos foi reduzido para 10% após introdução dos corticóides sistêmicos. No geral o óbito ocorre devido a quadro infeccioso ou complicações do tratamento, o que chama atenção para a importância de cuidados de enfermagem visando à sua prevenção. O RTX foi superior ao micofenolato na produção de remissão completa sustentada em 52 semanas em pacientes com PV em ECR. Também resultou em uma maior redução no uso de glicocorticóides do que micofenolato e AZA. As agências internacionais All Wales Therapeutics & Toxicology Centre - (AWTTC) no País de Gales recomenda RTX para PV moderado a grave desde 2022, a Haute Autorité de Santé - (HAS) na França é favorável ao reembolso de RTX para PV moderado a grave em adultos como tratamento de primeira linha, em associação com corticoterapia sistêmica breve; o Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación – (IETSI) do Peru fornece o RTX + corticoides sistêmicos em adultos com PV moderado a grave, refratário ou não responsivo ao tratamento convencional, durante apenas um ano e o Ministério da Saúde de Ontário financia Rituxan (RTX) para PV por meio do Ontario Public Drug Programs – Exceptional Access Program. A CONITEC em maio de 2026, avaliou o rituximabe para as formas moderadas e graves do PV, deliberando inicialmente pela sua incorporação. No relatório preliminar considerou que o PV é uma doença crônica com alto impacto na qualidade de vida e o Brasil ainda não dispõe de um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) específico para a condição. Assim concluiu que as evidências sustentam que o regime de RXT associado a prednisona proporciona remissão completa e sustentada por longos períodos, com certeza moderada apesar do estudo original ter alto risco de viés, reduzindo a necessidade de uso crônico de corticoides. O estudo clínico RITUX 3 demonstrou que a remissão completa sem terapia ativa aos 24 meses foi atingida por 89% dos pacientes no grupo RTX. A eficácia

mostrou-se duradoura, com o acompanhamento de sete anos revelando uma sobrevida livre de doença sem corticoides de 72,1% para o grupo RTX. Em termos de segurança, o regime combinado apresentou metade dos eventos adversos graves (0,59 vs. 1,20 por paciente) em comparação à monoterapia com corticoides. Essa redução é atribuída ao efeito poupador de corticoide do RTX, que permitiu o uso de um terço da dose cumulativa de prednisona em relação ao grupo controle.

No SUS não há PCDT de PV, entretanto o uso do rituximabe nas formas moderadas a grave do PV foi avaliado pela CONITEC em maio/2026, e na versão preliminar do relatório a Conitec reconhecendo a necessidade não atendida no PV, deliberou por unanimidade sua incorporação ao SUS. Vale ressaltar que este medicamento é disponível por meio do Componente especializado da Assistência Terapêutica (CEAF) para várias outras condições e inscrito na RENAME.

Conclusão: o caso em tela trata-se de paciente de 20 anos, com diagnóstico **pênfigo vulgar**, em tratamento no HC da UFMG. Cursa com lesões cutâneas principalmente de face e tronco a despeito do tratamento com corticoterapia oral e tópica (prednisona), azatioprina e dapsona, sendo refrataria as terapias. Como doença cutânea grave, refrataria a outras terapêuticas, necessita de rituximabe 500mg 1 ampola nos dias D0 1 D14 e após 1000 mg a cada 6 meses por 2 anos, para evitar lesões cutâneas intensas com possibilidade de infecção.

O pênfigo é uma doença autoimune rara, grave e potencialmente fatal, caracterizadas pela presença de bolhas e feridas frágeis na pele e na mucosa. É consenso que o mesmo representa um grupo de doenças autoimunes, já que é notada nos pacientes de pênfigo a presença de anticorpos contra as ligações intercelulares epiteliais pavimentadas. Sua forma mais comum e grave é o PV que acomete adultos de meia-idade, especialmente entre mulheres entre 40 e 60 anos, sendo rara em crianças. Apresenta-se como bolhas que geralmente começam nas mucosas claras, moles em 70% dos pacientes na boca, mas também

podem surgir dentro do nariz e na região genital em 20% dos casos. A partir daí, surgem as bolhas na pele, principalmente no couro cabeludo, costas, peito e depois no corpo todo. As bolhas constantemente, se rompem, e transformando em erosões e ulcerações superficiais, persistentes e dolorosas, de fundo hemorrágico e bordas irregulares. Podem se espalhar, a pele danificada exsuda grandes quantidades de líquido, e podem infectar devido à ação de diversas bactérias, assemelhando-se às queimaduras graves. A gravidade da doença refere-se ao seu curso progressivo, quase sempre, acompanhado de alto estado catabólico pela perda de fluidos corporais e proteínas, e quadros de infecções bacterianas e virais secundárias que podem levar à septicemia.

O PV é caracterizado pela diversidade clínica, assim cada paciente é um desafio único. A base do tratamento é uso de drogas que suprimem o sistema imunológico. O objetivo inicial do tratamento é suprimir a forma promover a cicatrização das lesões. Em seguida, busca-se alcançar a remissão da doença, evitar recaídas e reduzir ao máximo os efeitos adversos associados ao uso prolongado dos medicamentos. Os tratamentos devem ser escolhidos após uma consideração cuidadosa dos benefícios potenciais e efeitos colaterais, no contexto de outras condições médicas do indivíduo. O verdadeiro desafio é evitar as recaídas a longo prazo e evitar os eventos adversos associados ao uso prolongado de esteroides e imunossupressores. Os corticosteroides são os medicamentos mais utilizados e considerados a principal opção de tratamento inicial. Para melhorar a resposta ao tratamento e reduzir a necessidade de doses elevadas de corticoides, podem ser associados medicamentos que diminuem a ação do sistema imunológico, como AZA, micofenolato. Nos casos em que não há melhora adequada ou quando há dependência prolongada de corticoides, podem ser utilizadas outras alternativas terapêuticas, como RTX, IVIg, ciclofosfamida, dapsona e MTX, objetivando ampliar o controle da doença e reduzir complicações relacionadas ao tratamento contínuo.

Conforme recomendações nas diretrizes do EDF e da BAD, o tratamento para o PV pode ser estruturado da seguinte forma:

- **Tratamento de Primeira Linha (Indução):** Os corticosteroides são a terapia de primeira linha nas formas leves a moderadas e moderadas a graves. A BAD defende o uso precoce de RTX, AZA e micofenolato como adjuvantes de primeira linha. O RTX, especificamente, ganhou destaque como primeira linha após estudos demonstrarem sua eficácia em combinação com ciclos curtos de prednisona.
 - **Fase de consolidação e desmame:** atingido o controle da doença, inicia-se a redução gradual da dose de corticosteroides, com redução escalonada de 25% da dose a cada duas semanas.
 - **Fase de manutenção:** os objetivos são alcançar remissão completa, prevenir recaídas durante a redução da prednisolona e minimizar ao máximo os potenciais efeitos adversos. No entanto, recaídas ocorrem em até 50% dos pacientes, eventos adversos graves relacionados aos imunossupressores em até 65%, e apenas cerca de metade dos pacientes consegue suspender completamente o corticosteroide após -
- Adjuvantes e Segunda linha:** utilizados para permitir a redução da dose acumulada de corticosteroides e minimizar efeitos adversos a longo prazo. Segundo a EDF recomenda-se uma combinação de prednisona (ou prednisolona) com AZA ou micofenolato.

Terceira linha e casos refratários: nos que permanecem dependentes de doses de prednisona superiores a 10 mg/dia ou que não respondem aos tratamentos anteriores opções são: RTX indicado pela EDF para dependentes de corticoide; IVIg nos casos recalcitrantes ou quando há contraindicação a outros imunossupressores; imunoadsorção para remoção rápida de autoanticorpos (superior à plasmaferese); ciclofosfamida: restrita a casos não responsivos devido ao seu perfil de efeitos adversos graves e dapsona ou metotrexato podem ser considerados como opções poupadoras de corticoide de segunda linha pela EDF, embora com evidências limitadas.

O RTX (anti-TNF-alfa) é um anticorpo quimérico monoclonal anti-CD20 do linfócito B que tem sido administrado semanalmente, por quatro semanas, nos moderados a graves casos refratários de PV e PF, como o descrito em tela. Também tem indicação em bula Anvisa na indução da remissão em pacientes pediátricos (de ≥ 2 até < 18 anos de idade) com granulomatose com poliangiite (GPA) e poliangiite microscópica (PAM) ativas e graves em combinação com glicocorticoides. Atua agindo na depleção de células B e reduzindo autoanticorpos, com resultados de remissão em 90% dos casos. Segundo o Consenso Para o Tratamento de Dermatoses Bolhosas Autoimunes da Sociedade Brasileira de Dermatologia, refere que o rituximabe pode ser utilizado no tratamento de casos moderados a graves de PV, em especial nos pacientes corticodependentes, como no caso em tela. Vários estudos demonstram que é um tratamento altamente eficaz e geralmente bem tolerado, poupador de esteróides para PV moderado a grave. Embora o prognóstico do PV e do PF seja de uma doença potencialmente fatal, felizmente o número de óbitos foi reduzido para 10% após introdução dos corticóides sistêmicos. No geral o óbito ocorre devido a quadro infeccioso ou complicações do tratamento, o que chama atenção para a importância de cuidados de enfermagem visando à sua prevenção. O RTX foi superior ao micofenolato na produção de remissão completa sustentada em 52 semanas em pacientes com PV em ECR e em maior redução no uso de glicocorticóides do que o micofenolato e AZA de mofetila, podendo ser usado nestes casos. As agências internacionais AWTTC no País de Gales recomenda RTX para PV moderado a grave desde 2022, a HAS na França é favorável ao reembolso de RTX para PV moderado a grave em adultos como tratamento de primeira linha, em associação com corticoterapia sistêmica breve; o IETSI do Peru fornece o RTX + corticoides sistêmicos em adultos com PV moderado a grave, refratário ou não responsivo ao tratamento convencional, durante apenas um ano e o Ministério da Saúde de Ontário financia Rituxan (RTX)

para PV por meio do Ontario Public Drug Programs – Exceptional Access Program. A CONITEC em maio de 2026, avaliou o rituximabe para as formas moderadas e graves do PV, deliberando inicialmente pela sua incorporação. No relatório preliminar considerou que o PV é uma doença crônica com alto impacto na qualidade de vida e o Brasil ainda não dispõe de PCDT específico para a condição. Assim concluiu que as evidências sustentam que o regime de RXT associado a prednisona proporciona remissão completa e sustentada por longos períodos, com certeza moderada apesar do estudo original ter alto risco de viés, reduzindo a necessidade de uso crônico de corticoides. O estudo clínico RITUX 3 demonstrou que a remissão completa sem terapia ativa aos 24 meses foi atingida por 89% dos pacientes no grupo RTX. A eficácia mostrou-se duradoura, com o acompanhamento de sete anos revelando uma sobrevida livre de doença sem corticoides de 72,1% para o grupo RTX. Em termos de segurança, o regime combinado apresentou metade dos eventos adversos graves (0,59 vs. 1,20 por paciente) em comparação à monoterapia com corticoides. Essa redução é atribuída ao efeito poupador de corticoide do RTX, que permitiu o uso de um terço da dose cumulativa de prednisona em relação ao grupo controle. Este medicamento é disponível por meio do CEAF para várias outras condições e inscrito na RENAME.

No SUS não há PCDT de PV, entretanto o uso do rituximabe nas formas moderadas a grave do PV foi avaliado pela CONITEC em maio/2026, e na versão preliminar do relatório a Conitec reconhecendo a necessidade não atendida no PV, deliberou por unanimidade sua incorporação ao SUS.

Vale ressaltar que o caso em tela preenche os critérios estabelecidos pela Conitec para uso de RTX estando esta medicação recomendada.

IV – REFERÊNCIAS:

1. Ministério da Saúde Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos

Estratégicos. Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos. Relação Nacional de Medicamentos Essenciais RENAME. Brasília, 2018. 219 p. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2018/dezembro/17/170407M2018final.pdf>.

2- Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Inovação em Saúde - SCTIE. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde - DGITS. Coordenação-Geral de Avaliação de Tecnologias em Saúde - CGATS Relatório de recomendação versão preliminar. Rituximabe para o tratamento de pênfigo vulgar moderado a grave em adultos. Brasília, nmaio de 2026. 61p. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2026/relatorio-preliminar-rituximabe-para-penfigo-vulgar-cp-46/@@display-file/file>.

3. Carli JP, Souza PHC, Westphalen FH, Rozza RE, Silva SO, Linden MSS, Trentin MS, Moraes NP. Pênfigo e suas variações. **Odonto** 2011;19(38):15-29. Disponível em: <file:///E:/CEMED/Nova%20pasta/NT%201247%20Penfigo%20Vulgar%20Rituximabe/2449-6065-1-PB.pdf>

4- Fernandes NC, Perz M. Treatment of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: experience with 71 patients over a 20 year period. **Rev Inst Med Trop S Paulo**. 2001;43(1):33-6. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rimtsp/v43n1/a07v43n1.pdf>.

5. Martin LK, Agero AL, Werth V, Villanueva E, Segall J, Murrell DF. Interventions for pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. **Cochrane Database of Systematic Reviews**. 2009, Issue 1. Art. No.: CD006263. Disponível em: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006263.pub2/epdf/full>.

6. Bressan AL, Silva RS, Fontenelle E, Gripp AC. Imunossupressores na dermatologia. **An Bras Dermatol**. 2010; 85(1). Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/abd/v85n1/v85n1a02.pdf>.

7. Frampton, J.E. Rituximab: A Review in Pemphigus Vulgaris. **Am J Clin Dermatol**. 2020; 21:149–56. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31838645/>

8. Colliou N, Picard D, Caillot F, Calbo S, Le Corre S, Lim A, Lemerrier B, Le Mauff B, Maho-Vaillant M, Jacquot S, Bedane C, Bernard P, Caux F, Prost C, Delaporte E, Doutre MS, Dreno B, Franck N, Ingen-Housz-Oro S, Chosidow O, Pauwels C, Picard C, Roujeau JC, Sigal M, Tancrede-Bohin E, Templier I, Eming R, Hertl M, D'Incan M, Joly P, Musette P. Long-term remissions of severe pemphigus after rituximab therapy are associated with prolonged failure of desmoglein B cell response. **Sci Transl Med**. 2013;5(175): 175ra30. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23467561/>
9. Joly P, Maho-Vaillant M, Prost-Squarcioni C, Hebert V, Houivet E, Calbo S, Caillot F, Golinski ML, Labeille B, Picard-Dahan C, Paul C, Richard MA, Bouaziz JD, Duvert-Lehembre S, Bernard P, Caux F, Alexandre M, Ingen-Housz-Oro S, Abres P, Delaporte E, Quereux G, Dupuy A, Debarbieux S, Avenel-Audran M, D'Incan M, Bedane C, Bénétou N, Jullien D, Dupin N, Misery L, Machet L, Beylot-Barry M, Dereure O, Sassolas B, Vermeulin T, Benichou J, Musette P; French study group on autoimmune bullous skin diseases. First-line Rituximab combined with short-term Prednisone versus Prednisone alone for the treatment of Pemphigus (Ritux 3): a prospective, multicentre, parallel-group, open-label randomised trial. **Lancet**. 2017;389(10083):2031–40. Disponível: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28342637/>
10. Wang HH, Liu CW, Li YC, Huang YC. Efficacy of rituximab for pemphigus: a systematic review. **Acta Derm Venereol**. 2015;95(8):928-32. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25881672/>
11. Liu SH, Wang SH, Zuo YG. Eficácia e segurança de rituximab em baixa dose no pênfigo: uma revisão sistemática atualizada e meta-análise. **Imunológico Frontal**. 2025;16:1605243. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40787442/>
12. Werth VP, Joly P, Mimouni D, Maverakis E, Caux F, Lehane P, Gearhart L, Kapre A, Pordeli P, Chen DM; PEMPHIX Study Group. Rituximab versus Mycophenolate Mofetil in Patients with Pemphigus Vulgaris. **N Engl J Med**. 2021;384(24):2295-305. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34097368/>

13. Reguiat Z, Tabary T, Maizières M, Bernard P. Rituximab treatment of severe pemphigus: Long-term results including immunologic follow-up. **J Am Acad Dermatol**. 2012;67(4):623–9. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/221762984_Rituximab_treatment_of_severe_pemphigus_Long-term_results_including_immunologic_follow-up

V - DATA:

28/08/2026 NATJUS - TJMG