

NOTA TÉCNICA 2414**IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO****SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dra.Simone Torres Pedroso**PROCESSO Nº.:**50156955320218130027**CÂMARA/VARA:**Vara da Infância e Juventude e Execuções Penais**COMARCA:**Betim**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:****REQUERENTE:**NGR**IDADE:** 10 anos**PEDIDO DA AÇÃO:** Cetaphil PRO AD, Bepantol, vaselina líquida, Epitegel**DOENÇA(S) INFORMADA(S):**Ictiose**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Como opção terapêutica substituta à alternativa terapêutica disponível na rede pública - SUS**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG- 86633**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2021.0002414**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizadas para o caso como o dos autos supracitados

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

As ictioses congênitas são genodermatoses em que há diferenciação anormal da epiderme, com hiperproliferação ou retenção prolongada da camada córnea. A palavra ictiose é derivada do grego “ichthys”, que significa peixe, devido à xerose e ao aspecto da descamação cutânea. As formas da doença são diferenciadas por meio do quadro clínico, exame histopatológico, modo de herança e mutação gênica. Podem estar associadas a manifestações em outros órgãos, as denominadas ictioses sindrômicas.

A ictiose lamelar é doença congênita de herança autossômica recessiva,
Nota Técnica nº 2414 / 2021 NATJUS – TJMG Processo nº: 50156955320218130027

descrita em 1966 por Frost e Van Scott, juntamente com a eritrodermia ictiosiforme congênita não bolhosa. É doença rara, com incidência de aproximadamente 1 em cada 200 mil nascidos vivos, igual em ambos os sexos. Compromete exclusivamente a pele e pode ser causada por diferentes genes, principalmente mutação no gene TGM1 (transglutaminase 1) no cromossomo 14. O recém-nascido geralmente é envolto por membrana de material córneo (bebê colódio), cujo acometimento cutâneo pode estar associado a ectrópio, eclábio, orelhas rudimentares e coladas, cabelos escassos, secos e quebradiços, hipoidrose em graus variados e queratodermia palmoplantar, levando a deformidades, como microdactilia.

A hidratação da pele é fundamental para o tratamento da ictiose vulgar. Cremes que contêm ureia, lactato de amônia e outros componentes hidratantes são benéficos, principalmente se utilizados ao menos três vezes ao dia. Podem ser utilizados, ainda, compostos tópicos que auxiliem na descamação da pele, como o ácido salicílico. Este tratamento geralmente é suficiente para o controle da doença. Em casos mais graves, medicações orais podem ser necessárias. O dermatologista é o profissional capacitado para decidir a melhor terapia indicada.

Recomenda-se ao portador da ictiose vulgar que evite comportamentos que aumentem a secura da pele, como banhos demorados e quentes, além do uso excessivo de sabonete. Objetos de limpeza da pele, como escovas, lixas e buchas para banho também devem ser evitados.

Inexiste cura para as ictioses congênitas; portanto, o tratamento tem por objetivo reduzir os sintomas e melhorar a qualidade de vida. Os alvos do tratamento são a qualidade e a quantidade de escamas, a espessura da camada córnea, a inflamação da pele, a falha da barreira cutânea, as infecções secundárias, a obstrução de ductos anexiais e a rigidez da pele. Todos esses fatores geram os principais sintomas apresentados pelos pacientes: xerose, descamação, fissuras e erosões, queratodermia, eritema, prurido, hipoidrose e ectrópio. O tratamento visa à hidratação,

lubrificação, queratólise e modulação da diferenciação celular epidérmica. **Podem ser utilizados cremes e loções emolientes, hidratantes ou queratolíticos tópicos (ácido salicílico 3%-6% isolado em óleo e vaselina ou associado a ureia).** Infecções fúngicas e bacterianas são comuns e devem ser tratadas especificamente com antibióticos e antifúngicos tópicos ou sistêmicos. As formas leves, como as ictioses comuns (vulgar e ligada ao X), podem ser geralmente controladas com cuidados tópicos, enquanto casos graves necessitam de terapia sistêmica. A acitretina é um derivado da vitamina A que pertence ao grupo dos retinoides, atua no controle da proliferação e diferenciação epidérmicas, sendo por isso utilizado nos casos de ictiose grave. Devido à raridade da doença, a maior parte das evidências sobre a eficácia da acitretina nas ictioses é oriunda de séries de casos, a maioria composta por grupos heterogêneos, incluindo outras doenças relacionadas a defeitos da queratinização. Não há medidas de aferição de eficácia padronizadas, assim, os relatos de melhora clínica são avaliados pela equipe assistente e pelos pacientes, dependendo do estudo. Os efeitos adversos têm sua avaliação prejudicada pela heterogeneidade (tanto de doenças quanto de idade dos doentes) e pelo pequeno número de pacientes estudados. Em 1991, um estudo avaliou a resposta clínica de acitretina em pacientes com doenças relacionadas à queratinização, entre elas ictioses congênitas, e mostrou resultados favoráveis com redução das escamas, do ectrópio e da intolerância ao calor. Em 1994, um estudo com sete pacientes com ictiose lamelar avaliou a eficácia e a segurança de acitretina na dose de 35 mg/dia por 4 semanas, sendo essa dose reavaliada e modificada conforme tolerabilidade e eficácia. O seguimento foi mantido por aproximadamente 4 anos, evidenciando uma melhora significativa das lesões cutâneas. Os efeitos adversos (queilite, epistaxe e queda de cabelo) foram quantificados como moderados e, na maioria dos pacientes, necessitou-se apenas de redução da dose de acitretina. Outro estudo avaliou os efeitos adversos em dois pacientes com eritrodermia ictiosiforme congênita em acompanhamento por 25 anos, tendo um deles utilizado acitretina por 8,5

anos consecutivos. Os efeitos adversos foram considerados leves, sem ocorrência de osteoporose. Foram relatadas alterações transitórias e assintomáticas de triglicérides. Em uma série de casos com 29 pacientes com vários distúrbios da queratinização, a resposta clínica em pacientes com ictiose lamelar foi considerada moderada a excelente com redução de escamas e ectrópio. No Brasil, foi realizado, em 2004, um estudo de série de casos com 10 crianças com ictiose lamelar e idades entre 18 meses e 12 anos para avaliar a segurança de acitretina em um ano de tratamento. Não foram observadas alterações laboratoriais. Em seis crianças nas quais foi realizada avaliação radiológica, houve alteração de idade óssea e o tratamento foi suspenso. Em 2008, um estudo avaliou a eficácia e a segurança de acitretina em 28 crianças com doenças congênitas da queratinização (dessas, 19 tinham alguma forma de ictiose congênita). As idades variaram entre 1 e 13 anos (média de 7,6 anos), e o seguimento ocorreu por até 36 meses (média de 13,5 meses). Melhora clínica (maior que 90%) ocorreu em 82% dos pacientes em 2-4 semanas de tratamento. Em relação aos efeitos adversos, alterações no perfil lipídico ocorreram em cinco crianças e alterações nas transferases/transaminases hepáticas em seis crianças, mas foram transitórias e não foi necessária alteração de dose ou suspensão do tratamento. Nenhum paciente teve prejuízo no crescimento ou no monitoramento radiológico. O único ensaio clínico duplo-cego encontrado comparou acitretina e liarozol (fármaco imidazólico bloqueador do metabolismo do ácido retinoico endógeno, não registrado no Brasil) com o objetivo de avaliar eficácia, tolerância e segurança. Um total de 32 pacientes adultos com ictiose congênita foram randomizados para receber liarozol 150 mg/dia ou acitretina 35 mg/dia por 12 semanas. Os resultados não mostraram diferença significativa em relação à eficácia tanto na avaliação da equipe quanto dos pacientes, e os efeitos adversos foram considerados leves a moderados em ambos os grupos. Uma revisão sistemática publicada em 2013 não localizou outros ensaios clínicos comparando terapias sistêmicas além do estudo previamente descrito.

TRATAMENTO SOLICITADO

Epitegel® é indicado para o tratamento de suporte e posterior de todos os tipos de queratite como a queratite dendrítica, cauterizações, queimaduras, doenças distróficas da córnea, prevenção e tratamento de lesões corneais causadas pelo uso de lentes de contato. Após a administração tópica, o dexpanthenol é capaz de compensar um aumento requerido de ácido pantotênico na pele ou membrana mucosa lesada. O Dexpanthenol faz desaparecer as irritações e favorece a cicatrização de pequenas lesões. Mostra-se também eficaz no tratamento de diversos tipos de queimaduras localizadas.

Cetaphil PRO AD- hidratante, registrado na ANVISA como cosmético

Bepantol hidratante, registrado na ANVISA como cosmético

Vaselina Líquida hidratante, registrado na ANVISA como cosmético

Tratamento disponível no SUS Betim

-loção calêndula 5%+cavalinha 5%

-Loção cavalinha 55+óleo de semente de uva 5%

-Loção de cavalinha 4%+óleo de semente de uva 3%+ureia 3%

IV – CONCLUSÕES:

- ✓ O tratamento solicitado está bem indicado para doença informada
- ✓ Não é possível comparação entre o tratamento disponibilizado pelo SUS Betim e o solicitado quer por trata-se de cosméticos (não foram encontrados estudos de eficácia para doença informada) quer por tratar-se de doença rara quando não é possível realizar grandes estudos randomizados que mostrariam evidências
- ✓ No SUS existe protocolo para tiramento de ictiose

IV – REFERÊNCIAS:

PORTARIA Nº 1.162, DE 18 DE NOVEMBRO DE 2015 Aprova o Protocolo
Clínico e Diretrizes Terapêuticas das Ictioses Hereditárias

Portal da Anvisa

V – DATA: 10/10/2021

NATJUS - TJMG