



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juíza de Direito Dra. Maria Isabela Freire Cardoso

PROCESSO Nº.: 0433180244215

SECRETARIA: 1ª UJ - 2º JD

COMARCA: Montes Claros

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: A. C. G.

DATA NASCIMENTO/IDADE: 48 anos

PEDIDO DA AÇÃO-Medicamentos: BOSENTANA 125MG, CICLOSPORINA 50MG

DOENÇA(S) INFORMADA(S): M 32.8 e I27.2

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Lupus eritematoso sistêmico e hipertensão pulmonar como consequência.

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG 62.997

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2017.000707

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicito informações acerca do medicamento pretendido, a patologia apresentada, bem como sobre o tratamento prescrito e a competência para o seu fornecimento.

III - CONSIDERAÇÕES:

Conforme relatório médico datado de 25 e 28/06/2018 e documentos da Secretaria de Saúde de Minas Gerais Superintendência Regional de Saúde de Montes Claros Núcleo de Assistência Farmacêutica Componente Especializado, trata-se de ACG, 48 anos com o diagnóstico de lupus eritematoso sistêmico (LES) e hipertensão pulmonar como consequência, em tratamento com Bosentana, Sildenafil e Ciclosporina. Apresenta boa resposta e controle adequado da doença com o uso destas drogas, porém ausência do uso destes medicamentos poderá incorrer em cor pulmonale com falência de ventrículo direito. A paciente conforme informativo da SMSA, já está incluída desde 21/02/2010 no Programa Medicamentos do Componente Especializado do Sistema Único de Saúde (SUS)



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

tendo o direito de receber Bosentana e Ciclosporina. Entretanto, o medicamento está em falta no almoxarifado da Núcleo de Assistência Farmacêutica Componente Especializado de Montes Claros devido a desabastecimento deste produto no almoxarifado central do Estado Minas Gerais, secundário a atraso na entrega pelo fornecedor, sem previsão de regularização de Bosentana.

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença inflamatória crônica multissistêmica autoimune progressiva, cuja etiopatogenia envolve múltiplos genes, fatores hormonais e ambientais, não totalmente esclarecidos. De etiologia pouco conhecida, mas com importante participação de fatores hormonais, ambientais, genéticos e imunológicos para o surgimento da doença. É uma doença pleomórfica com ampla variabilidade fenotípica de apresentação, gravidade e curso clínico, marcado habitualmente com períodos de atividade e remissão. A severidade da doença varia de episódios leves a forma fulminante. Deve ser suspeitada em pacientes que apresentam doença multissistêmica com anticorpo antinúcleo positivo (FAN). Sua confirmação baseia-se nos achados de anamnese e exame físico, associados a revisão laboratorial e avaliação de autoanticorpos, resultando na presença de pelo menos 4 dos 11 critérios de classificação, propostos pelo American College of Rheumatology, a saber: rash malar ou discoide; fotossensibilidade; úlceras orais; artrite; serosite; doença neurológica ou renal; alteração hematológica, imunológicas e FAN positivo.

No curso natural da doença, observam-se períodos de exacerbação e atividade que vão determinando dano cumulativo e aumento de mortalidade. **A mortalidade do LES é 3 a 5 vezes maior do que na população geral** e se relacionada: a atividade inflamatória especialmente do rim e do sistema nervoso central; ao risco de infecções secundárias a imunossupressão e às complicações da doença, principalmente a cardiovascular. Além da atividade de doença, o uso contínuo de corticoide em doses acima de 7,5 mg/dia determina de maneira independente maior dano acumulado e incremento da mortalidade.



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

Sintomas de fadiga, febre são comuns na atividade da doença, assim como mialgias, perda de peso e linfadenopatia reacional periférica. Muitas pacientes apresentam lesões cutâneas, com fotossensibilidade à radiação solar ou artificial; paniculites, lupus discoide, eritema periungueal, lesão fingerprint, infartos de leito ungueal e alopecia. Úlceras orais e nasais, em geral indolores, tendem a ocorrerem na exacerbação. O fenômeno de Raynaud pode ser visto em 20% dos pacientes antecedendo outras alterações. Envolvimento articular com ou sem sinovite ocorre em 90% dos pacientes, necrose asséptica de múltiplas articulações, principalmente do fêmur, nos pacientes em uso de doses altas de glicocorticoides (GC). Manifestações oculares com cegueira monocular transitória ou permanente, conjuntivite, fotofobia, visão borrada e degeneração do nervo ótico são descritas. O pericárdio é afetado na maioria dos casos e a falência cardíaca resulta da miocardite e hipertensão. Vasculite mesentérica pode ser observada. **Envolvimento pulmonar ou pleural ocorre em cerca de 50% dos pacientes. A manifestação mais comum é pleurite com derrame de pequeno a moderado volume, geralmente bilateral; menos comumente, hipertensão pulmonar e pneumonite lúpica. A hipertensão pulmonar geralmente é de intensidade leve a moderada, ocorrendo em 12% a 23% dos casos.** O quadro agudo de pneumonite cursa com febre, tosse, hemoptise, pleurisia e dispneia, detectada em até 10% dos pacientes. (23) Mais raramente, encontram-se síndrome do pulmão encolhido e hemorragia alveolar aguda. A doença renal ocorre em cerca de 50% dos pacientes, e a nefrite lúpica pode cursar com síndrome nefrítica ou nefrótica. Sintomas neuropsiquiátricos de psicose, depressão, mielite, neuropatias podem ocorrer.

O tratamento do LES envolve medidas não medicamentosas e medicamentosas. A terapia medicamentosa do LES, (indução e manutenção) varia de acordo com os órgãos ou sistemas cometidos, bem como com a gravidade e a fase atividade/remissão das manifestações da doença, sendo o tratamento direcionado ao órgão com maior gravidade na lesão. Os



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

objetivos do tratamento do LES têm sido: propiciar controle das manifestações clínicas e laboratoriais, reduzindo a atividade de doença; prevenir as recidivas de atividade, o dano ao longo da evolução da doença; diminuir a dose cumulativa de corticoide e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

O tratamento medicamentoso deve ser realizado com antimaláricos (cloroquina e hidroxicloroquina), **GCs** (betametasona, dexametasona, metilprednisolona e prednisona) e vários tipos de **imunossuppressores ou imunomoduladores** (ciclosporina, ciclofosfamida, azatioprina, metotrexate) **independentemente do órgão ou sistema afetado pela doença. Todas estas drogas estão disponíveis e padronizadas no SUS de acordo com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PDCT) do LES.** Entretanto, mesmo utilizando fármacos adequados, muitos pacientes se mantêm ativos evoluindo com progressão da doença para danos irreversíveis e maior mortalidade. Assim o tratamento medicamentoso usual deve ser **adequado na dependência da extensão e da gravidade da doença, considerando os órgãos e sistemas acometidos. No caso da HAP consequente a LES, este deve ser adequado com associação de medidas/cuidados não medicamentosos. O PCDT da HAP preconiza o uso de bloqueadores do canal de cálcio, sildenafil, iloprost, ambrisentana e bosentana e tratamento adjuvante nesta doença.**

A sildenafil é um inibidor seletivo da enzima fosfodiesterase-5, que aumenta os níveis de cGMP, promovendo a vasodilatação mediada pelo óxido nítrico, por aumento do relaxamento do músculo liso e a vasodilatação. É indicado em casos de HAP primária associada a colagenose ou secundária como no caso do LES, com nível de evidência A e de recomendação I.

A bosentana, é um antagonista não seletivo dos receptores A e B da endotelina, que atua como vasodilatador e também pode inibir a ativação e proliferação de células musculares lisas, reduzindo o remodelamento vascular, Seu uso está **indicado a HAP primária e associada a colagenose, com nível de evidência A e de recomendação I.**



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

Conclusão: No caso em tela, a paciente apresenta LES e HAP secundária e boa resposta ao tratamento com Bosentana, Sildenafil e Ciclosporina é necessário a manutenção contínua deste medicamentos, que possuem dispensação prevista para a paciente pelo Componente de Atenção Especializada do SUS, entretanto no momento sem fornecimento por desabastecimento do almoxarifado central da SES MG.

Por se tratar de **condição ainda sem cura, os tratamentos disponíveis para o LES estão em PCDT e têm o objetivo de melhorar os sintomas e trazer qualidade de vida às pessoas com a doença.** Sua abordagem se faz com terapia não medicamentosa e medicamentosa. **Os medicamentos utilizados atuam reduzindo as inflamações como os antimaláricos, imunossupressores (ciclosporina) e GC. É necessário adequação do tratamento na dependência da extensão e da gravidade da doença, considerando os órgãos e sistemas acometidos. No caso da HAP consequente a LES, é preconizado o uso de bloqueadores do canal de cálcio, sildenafil, iloprostá, ambrisentana e bosentana.**

As drogas bosentana e sildenafil possuem nível de evidência A e de recomendação I para o tratamento da HAP e são padronizadas no SUS por meio do PCDT da HAP sendo seu fornecimento responsabilidade da CAF Especializado. O não fornecimento das mesmas pelo Estado de Minas Gerais trata-se de questão estritamente relacionada à gestão da assistência a saúde pública, uma vez que são medicamentos incorporados pelo SUS, para o tratamento da HAP, portanto, tal questão foge à finalidade do NATJUS – TJMG.

IV - REFERÊNCIAS:

1) Klumb EM, Silva CAA, Lanna CCD, Sato EI, Borba EF, Brenol GCT, Albuquerque EMN, Monticelo OA, Costallat LTL, Latorre LC, Sauma MFLC, Bonfá ESDO, Ribeiro FM. Consenso da Sociedade Brasileira de Reumatologia para o



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

-
- diagnóstico, manejo e tratamento da nefrite lúpica. Rev Bras Reumatol. 2015;55:1-2. Disponível em: www.scielo.br/pdf/rbr/v55n1/0482-5004-rbr-55-01-0001.pdf.
- 2) Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de Recomendação. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Lúpus Eritromatoso Sistêmico. Março/2018. 49p. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2018/Relatorio_PCDT_LupusEritromatosoSistêmico_CP15_2018.pdf.
- 3) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde Portaria nº 35, de 16 de Janeiro de 2014 Aprova o Protocolo Clínico Diretrizes Terapêuticas da Hipertensão Arterial Pulmonar. Janeiro/2014. 34p. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-hipertensao-arterial-pulmonar-2014.pdf>.
- 4) Papadaxis MA & Mcphee SJ. Currents Medical Diagnosis & Treatment 26. ed. New York: Lange Medical Publications, 2017.

V – DATA:

19/10/2018

NATJUS - TJMG