

NOTA TÉCNICA 5721

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 2ª Vara Cível da Infância e da Juventude

COMARCA: Belo Horizonte

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

IDADE: 12 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Micofenolato Mofetil 500mg

DOENÇA(S) INFORMADA(S):M340

FINALIDADE / INDICAÇÃO: O uso do medicamento “micofenolato mofetil” mostrou-se eficaz para melhora do quadro da autora, trazendo resultados positivos em seu tratamento.

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRM :19241

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2024.0005721

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicitação de nota técnica sobre o medicamento Micofenolato Mofetil 500 mg, especificamente sobre a eficácia, acurácia e efetividade do tratamento em relação à outro procedimento eficaz, efetivo e seguro já incorporado ao Rol da ANS; se foi indeferida pela ANS a incorporação do procedimento ou tratamento; se há expressa exclusão regulamentar ou legal em relação ao procedimento ou tratamento solicitado.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença difusa do tecido conjuntivo (DDTC) caracterizada por graus variáveis de fibrose cutânea e visceral, presença de autoanticorpos no soro dos pacientes e vasculopatia de pequenos vasos. Inexistem dados nacionais sobre a prevalência de ES. Nos Estados Unidos, ela foi estimada entre 19-75/100.000 habitantes. É de 3-14 vezes mais frequente em mulheres do que em homens. Ocorre em todas as faixas etárias, mas o pico de incidência se verifica na vida adulta dos 35 aos 54 anos. O

dano cutâneo é caracterizado por espessamento, endurecimento e aderência aos planos profundos da pele. O acometimento visceral, que ocorre em graus variáveis, afeta predominantemente os pulmões, o trato gastrointestinal (TGI), o coração e, eventualmente, os rins. ES apresenta alta morbidade com um risco até 7 vezes maior de mortalidade em comparação com a da população geral. Pacientes com a forma difusa cutânea da doença apresentam espessamento da pele no tronco e nas extremidades; na forma limitada cutânea, o espessamento está restrito às extremidades (principalmente nos quirodáctilos) ou à face. A forma difusa cutânea tem sido tradicionalmente associada a evolução agressiva, maior prevalência de fibrose pulmonar, acometimento precoce de órgãos internos e presença do anticorpo antitopoisomerase I (anti-Scl-70) no soro. A forma limitada cutânea, geralmente de evolução mais lenta e com acometimento cutâneo predominantemente distal, pode se apresentar na forma CREST (calcinoses, fenômeno de Raynaud, doença esofágica, esclerodactilia e telangiectasias), frequentemente associada a hipertensão de artéria pulmonar e anticorpo anticentrômero no soro. A forma limitada cutânea tem melhor prognóstico e maior tempo de sobrevida. A vasculopatia da ES é caracterizada clinicamente pelo fenômeno de Raynaud (FR) e por eventos isquêmicos verificados nas extremidades (cicatrizes punctiformes, reabsorção de extremidades ósseas e amputações digitais). FR é a manifestação clínica de episódios de vasoconstrição (de duração variável) das artérias musculares e arteríolas digitais. O diagnóstico é feito geralmente pela história ou observação de crises de palidez seguidas por cianose das extremidades, acompanhadas ou não por eritema (representando vasodilatação compensatória). As crises costumam ser desencadeadas por frio ou estresse emocional.

A baixa prevalência e o curso clínico variável da ES dificultam a condução de ensaios clínicos randomizados (ECR) bem delineados e, conseqüentemente, o estabelecimento de uma conduta terapêutica padronizada. Além disso, o tratamento depende das características do quadro clínico e do acometimento visceral predominante, bem como da presença de doença ativa e reversível

(inflamação ou vasoconstrição) ou de dano irreversível (fibrose ou necrose isquêmica)

No SUS existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica.

FÁRMACOS DISPONÍVEIS NO SUS (PROTOCOLO DE ES)

- Ciclofosfamida: drágeas de 50 mg; frasco-ampola de 1.000 mg e 200 mg.
- Metotrexato: comprimidos de 2,5 mg; solução injetável de 50 mg/2mL.
- Sildenafil: comprimidos de 25 e 50 mg.
- Captopril: comprimidos de 25 mg.
- Azatioprina: comprimidos de 50 mg.
- Nifedipino: comprimidos de 10 mg.
- Metoclopramida: comprimidos de 10 mg.
- Omeprazol: cápsulas de 10 e 20 mg.
- Prednisona: comprimidos de 5 e 20 mg.
- Besilato de anlodipino: comprimidos de 5 e 10 mg.

A pneumopatia intersticial associada à esclerose sistêmica tem benefício no tratamento com ciclofosfamida. O micofenolato de mofetil e o rituximabe podem representar alternativas para o tratamento nos casos não responsivos à ciclofosfamida ou quando a droga estaria contraindicada. O relatório médico de descreve que não prescreveu ciclofosfamida devido ao histórico da paciente de infecções pulmonares secundárias recorrentes e a ciclofosfamida teria um potencial imunossupressor maior. Existem riscos de imunossupressão com uso de micofenolato de mofetila. A **ciclofosfamida** interfere com a função normal do DNA pela alquilação e ligação cruzada das fitas de DNA, e pela possível modificação das proteínas. Formação de íon carbônio com elétrons não pareados no último orbital – reagindo com doadores de elétrons – DNA. Apresenta potente atividade imunossupressora. Micofenolato de mofetila é um fármaco imunomodulador utilizado para prevenção da rejeição em transplantes. Pode ser utilizado em combinação com sirolimus e também com glicocorticoides e um inibidor da calcineurina. O fármaco transforma-se em ácido micofenólico no organismo,

desta forma considera-se que o mofetil micofenolato é um pró-fármaco . O ácido micofenólico é um inibidor seletivo, não-competitivo e reversível da desidrogenase deo monofosfato de inosina, crucial na síntese de guanina, sendo os linfócitos B e T ligados a esta via. Dessa forma o micofenaltao apesar de apresentar efeitos imunossupressores tem efeito basicamente imunomodulador

IV- CONCLUSÕES:

- ✓ Trata-se de doença de baixa prevalência e o curso clínico variável que dificultam a condução de ensaios clínicos randomizados (ECR) para seleção da melhor terapêutica
- ✓ O tratamento proposto é eficaz para doença informada
- ✓ Não há relato da utilização da azotioprina que tem potente ação imunossupressora
- ✓ O micofenolato de mofetila, apesar de apresentar efeitos imunossupressores, tem efeito imunomodulador estando mais indicado para o caso em tela

V – REFERÊNCIAS:

- ✓ PORTARIA CONJUNTA Nº 09, DE 28 DE AGOSTO DE 2017. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica.
- ✓ Portal Cocharne - Cochrane Database Syst Rev. 2012;12:CD002922.

VI – DATA: 12/08/2024

NATJUS - TJMG