



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0310/2022

Rio de Janeiro, 11 de abril de 2022.

Processo nº 5088935-24.2021.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED].

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da **15ª Vara Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento de **Nintedanibe 150mg**.

I – RELATÓRIO

1. Acostado às folhas 19 à 21 encontra-se o PARECER TÉCNICO/SES/SJC/NAT Nº 0810/2021 (Evento 6, PARECER1, Página 1-5) emitido em 20 de agosto de 2021 com as informações referentes às legislações vigentes à época, ao quadro clínico apresentado pelo Autor (**Doença Intersticial Fibrosante Progressiva, CID-10 J84.1 - Outras doenças pulmonares intersticiais com fibrose**) e ao medicamento pleiteado **Nintedanibe 150mg**.

2. Após a emissão do referido parecer, foi anexado aos autos novos documentos médicos do Instituto de Doenças do Tórax - IDT/UFRJ (Evento 67_ANEXO2_Páginas 1-2 e Evento 90_ANEXO2_Página 1), emitidos respectivamente pelo médico [REDACTED] em 25 de novembro de 2021 e pela médica pneumologista [REDACTED] em 21 de fevereiro de 2022.

3. Em síntese, trata-se de Autor, 56 anos, com 02 anos de evolução de dispneia progressiva aos médios esforços. Com histórico de uso de corticoterapia ambulatorial e terapia inalatória tripla em 2019, porém, “não houve melhora significativa”, com piora da dispneia a pequenos esforços, tosse seca esporádica, piora radiológica com extensão de doença em parênquima pulmonar em tomografia de tórax. Em 13 de novembro de 2021, internado no Hospital Clementino Fraga Filho, com exame de tomografia com extensão das áreas de faveolamento e bronquiectasias de tração em bases e lobos superiores com áreas de fibrose pulmonar. Espirometria com Capacidade da Força Vital (CVF) reduzida 53% e DLCO 38%. Conformação histopatológica de **Pneumonia Intersticial não Específica (PINE)**, piora de sintomas e radiológica, mesmo com terapia imunossupressora otimizada com azatioprina e prednisona, apresentando evolução da doença fibrosante progressiva, em uso de oxigenação contínua por cateter nasal de O₂ (1L/min), saturação 94%, com insuficiência respiratória crônica e hipoxemia crônica. Foi prescrito oxigenoterapia domiciliar para uso contínuo em modalidade estacionária e modalidade portátil de fornecimento de oxigênio via cateter nasal tipo óculos e fluxo de oxigênio de 1L/min para proceder à alta hospitalar e o uso do antifibrótico **Nintedanibe 150mg** – 01 comprimido de 12/12 horas para melhor controle da doença, redução da taxa de declínio da CVF e melhora da qualidade de vida. Foram mencionadas as seguintes Classificações Internacionais de Doenças (CID-10): **J84.1 - Outras doenças pulmonares intersticiais com fibrose; J96 - Insuficiência respiratória não classificada de outra parte; J67.9 - Pneumonia de hipersensibilidade devida a poeira orgânica não especificada**.



II – ANÁLISE DA LEGISLAÇÃO

1. Em complementação ao PARECER TÉCNICO/SES/SJC/NAT Nº 0810/2021 (Evento 6, PARECER1, Página 1-5) emitido em 20 de agosto de 2021.

DO QUADRO CLÍNICO

1. Em complemento ao PARECER TÉCNICO/SES/SJC/NAT Nº 0810/2021 (Evento 6, PARECER1, Página 1-5) emitido em 20 de agosto de 2021.

2. As **Doenças Pulmonares Intersticiais (DPI)** representam um grande número de condições que envolvem o parênquima pulmonar, ou seja, o alvéolo, a membrana alvéolo-capilar, o endotélio, estruturas perivascularares e linfáticos. Apesar da diversidade de causas, essas doenças são colocadas no mesmo grupo devido a manifestações fisiopatológicas, clínicas e radiológicas semelhantes, e apesar do termo utilizado para sua definição ser doença intersticial as alterações podem ser extensas envolvendo alvéolos e vias aéreas. São doenças que acarretam considerável morbi-mortalidade e existe pouco consenso no manejo ideal delas. Podem se manifestar apenas com comprometimento pulmonar ou como parte de uma doença sistêmica; podem ter causas conhecidas ou não conhecidas; a doença pode ser aguda, subaguda ou crônica. Todos os pacientes com DPI devem ser submetidos à espirometria, medida da DLCO e avaliação de SaO₂ em exercício na avaliação inicial. A Diretriz da Sociedade Brasileira de Pneumonia e Tisiologia¹ classifica as DPIs em: Etiologia conhecida, Doenças granulomatosas, Doenças linfoides, Pneumonias intersticiais idiopáticas (PII) e Miscelânea.

3. Pneumonias intersticiais idiopáticas (PII) constituem um grupo heterogêneo de doenças pulmonares de causa desconhecida, decorrentes de lesão do parênquima pulmonar, resultando em graus variáveis de inflamação e fibrose. Doenças deste grupo: PIIs Crônicas Fibrosantes: Fibrose Pulmonar Idiopática (FPI) caracterizada pelo padrão histológico de pneumonia intersticial usual (PIU), Pneumonia Intersticial Não Específica (PINE); PIIs relacionadas ao tabagismo: Pneumonia intersticial descamativa e Bronquiolite respiratória com doença intersticial pulmonar; PIIs agudas/subagudas: Pneumonia em organização e Pneumonia intersticial aguda (síndrome de Hamman-Rich); PIIs raras: Pneumonia intersticial linfocítica e Fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática.^{1,2}

4. A **Pneumonia Intersticial Não Específica (PINE)** representa um subgrupo dentro das PII, que apresenta características histológicas e clínicas distintas, com prognóstico mais favorável que a pneumonia intersticial usual (PIU). O padrão histológico de PINE pode ser observado em diversas situações clínicas, como a infecção por HIV, Doenças do tecido conjuntivo (DTC), Pneumonite de hipersensibilidade (PH), drogas, tabagismo e familiar. Os achados histológicos são: extenso vidro fosco; opacidades lineares irregulares; bronquiectasias de tração; preservação subpleural. A apresentação clínica costuma ser similar à da FPI, embora com maior frequência de sintomas sistêmicos e atingindo uma faixa etária mais jovem quando comparada aos

¹ SBPT. Diretrizes de Doenças Pulmonares Intersticiais da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. J Bras Pneumol. v.38, Suplemento 2, p. S1-S133 junho 2012. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/jornaldepneumologia.com.br/pdf/Suple_209_71_completo_SUPL02_JBP_2012_.pdf>. Acesso em: 06 abr. 2022.

² OLIVEIRA, Daniel Simões e colab. Idiopathic interstitial pneumonias: review of the latest American Thoracic Society/European Respiratory Society classification. Radiologia Brasileira, v. 51, n. 5, p. 321–327, 18 Out 2018. Acesso em: 06 abr. 2022.



pacientes com FPI. De forma geral, a PINE parece apresentar resposta favorável ao tratamento com corticosteroides e imunossuppressores. A primeira etapa no tratamento da PINE é remover uma possível causa, como drogas ou exposição inalatória. A resposta da PINE ao tratamento é claramente superior à observada em pacientes com FPI. Utiliza-se azatioprina associada à prednisona na doença fibrótica não grave e não rapidamente progressiva. Para pacientes com doença inicial grave ou com progressão apesar do esquema acima, o tratamento é feito com ciclofosfamida em forma de pulsoterapia e avaliado após 3-6 meses¹.

5. A **Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante Progressiva (DPI-FP)** se manifesta em um grupo diversificado de DPIs, cursando com o **fenótipo fibrosante progressivo**. É uma condição crônica, na qual a fibrose pulmonar continua a piorar. O fenótipo fibrosante progressivo é definido pela presença de: piora da extensão da fibrose na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), piora dos sintomas respiratórios e declínio da função pulmonar. Pacientes com DPI-FP seguem um curso de doença e prognóstico ruim, semelhante aquele observado em pacientes com FPI.³

6. A **Espirometria** é um teste que avalia a capacidade pulmonar do paciente, que quantifica o volume de ar que a pessoa é capaz de inspirar e expirar durante a respiração. A espirometria é considerada o método primário para a detecção de limitação ao fluxo aéreo decorrente de doenças pulmonares obstrutivas⁴. Para avaliar os resultados, é preciso medir a **Capacidade Vital Forçada (CVF)**, que representa o volume máximo de ar exalado com esforço máximo, a partir do ponto de máxima inspiração. E o **Volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1)** que indica o volume de ar que é exalado no primeiro segundo durante a manobra de CVF. A CVF é o teste de função pulmonar mais importante porque num dado indivíduo, durante a expiração, existe um limite para o fluxo máximo que pode ser atingido em qualquer volume pulmonar. É realizada uma relação entre os dois parâmetros VEF1/CVF para interpretar o exame, podendo ser norma, obstrutivo, restritivo ou misto. O diagnóstico de distúrbio obstrutivo é obtido a partir da razão entre as duas medidas. O resultado depende de equação que é determinada conforme o paciente⁵.

DO PLEITO

1. Conforme abordado no PARECER TÉCNICO/SES/SJC/NAT Nº 0810/2021) Evento 6, PARECER1, Página 1-5) emitido em 20 de agosto de 2021

III – CONCLUSÃO

1.. Em complemento ao PARECER TÉCNICO/SES/SJC/NAT Nº 0810/2021 (Evento 6, PARECER1, Página 1-5) emitido em 20 de agosto de 2021 e em atendimento ao Evento 95, DESPADEC1, Página 1 sobre “*esclarecer se o diagnóstico indicado nos documentos que instruem a peça vestibular ("Doença Intersticial Fibrosante Progressiva") trata da mesma doença indicada*

3 Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante Progressiva (DPI-FP) | Boehringer Ingelheim. (2020, October 13). Boehringer Ingelheim. Disponível em: <<https://pro.boehringer-ingelheim.com/br/doencas/doenca-pulmonar-intersticial-fibrosante-progressiva-dpi-fp/visao-geral>>. Acesso em: 06 abr. 2022

⁴ Schultz K, D'Aquino LC, Soares MR, Gimenez A, Pereira CAC. Lung volumes and airway resistance in patients with a possible restrictive pattern on spirometry. J Bras Pneumol. 2016;42(5):341-347. Disponível em: <https://www.jornaldepneumologia.com.br/details/2581/pt-BR/volumes-pulmonares-e-resistencia-das-vias-aereas-em-pacientes-com-possivel-padrão-restritivo-a-espirometria>>. Acesso em: 06 abr. 2022

⁵ CARLOS, A.; DE, C.; PEREIRA. S 1. J Pneumol, v. 28, 2002. Disponível em: <http://www.saude.ufpr.br/portal/labsim/wp-content/uploads/sites/23/2016/07/Suple_139_45_11-Espirometria.pdf>. Acesso em: 06 abr. 2022.



no documento juntado no Evento 25, OFIC2 ("Fibrose Pulmonar Idiopática"), para a qual houve manifestação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias ao SUS - CONITEC no sentido de não incorporar o fármaco no tratamento junto ao serviço público de saúde".

2. Informa-se que a **Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante Progressiva** se manifesta em **Doenças Pulmonares Intersticiais (DPI)**. O fenótipo fibrosante progressivo está relacionado com a piora da extensão da fibrose na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR), piora dos sintomas respiratórios e declínio da função pulmonar, podendo ser FPI ou não. Pacientes com DPI-FP seguem um curso de doença e prognóstico ruim, semelhante aquele observado em pacientes com FPI.

3. Em consonância aos novos documentos médicos acostados ao processo (Evento 67, ANEXO2, Página 2) foi esclarecido sobre a doença de base do **fenótipo fibrosante progressivo: Pneumonia Intersticial Não Específica (PINE)**, no qual a CONITEC não se manifestou acerca do medicamento pleiteado.

4. Reitera-se que o medicamento pleiteado **Nintedanibe 150mg está indicado** no tratamento de outras doenças pulmonares intersticiais (DPIs) fibrosantes crônicas com fenótipo progressivo, quadro que acomete o Autor, conforme descrito no parecer anterior.

É o parecer.

A 15ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

PATRICIA FERREIRA DIAS COSTA

Farmacêutica
CRF-RJ 23437
Mat.: 8542-1

CHARBEL PEREIRA DAMIÃO

Médico
CRM-RJ 52.83733-4
ID. 5035547-3

MARCELA MACHADO DURAO

Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02