Nota Técnica 444522

Data de conclusão: 12/12/2025 07:20:50

Paciente

Idade: 50 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Santa Rosa/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 444522

CID: G04.8 - Outras encefalites, mielites e encefalomielites

Diagnóstico: Outras encefalites, mielites e encefalomielites (G04.8)

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Via de administração: IV

Posologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA, 2g por quilograma de peso corporal (2x64g- total de 128g aproximadamente ao mês), pelo prazo de 6 meses, a serem aplicados entre 2 e 5 dias em ambiente hospitalar e sob monitorização.

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Não

Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante? Não

O medicamento está inserido no SUS? Não

Oncológico? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: Corticoterapia, plasmaférese e tratamento de suporte.

Existe Genérico? Sim

Existe Similar? Sim

Descrever as opções disponíveis de Genérico ou Similar: vide CMED.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Laboratório: -

Marca Comercial: -

Apresentação: -

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: -

Preço Máximo ao Consumidor: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Os preparados de imunoglobulina humana são sintetizados a partir de um pool do plasma de doação de até 1.000 doadores. A imunoglobulina humana é comumente utilizada como forma de repor imunoglobulina entre pacientes que apresentam deficiências primárias (exemplo, imunodeficiência comum variável) ou secundária de imunoglobulinas (após quimioterapia ou transplante alogênico de medula óssea), como forma de prevenir infecções. Sua ação imunomoduladora é empregada na supressão de resposta imune em doenças como as neuropatias inflamatórias e na púrpura trombocitopênica imune. Entre os seus efeitos adversos comuns ou que causam preocupação estão as reações infusionais alérgicas e febris, cefaléia, insuficiência renal aguda (nos produtos com alto conteúdo de dextrose) e tromboses.
Estudo conduzido por Lee et al. (2022) é em um ensaio clínico prospectivo, aberto, de braço único, destinado a avaliar a eficácia e segurança da administração de imunoglobulina intravenosa (IVIG) a 10% em pacientes com diagnóstico recente de encefalite autoimune. Os participantes receberam IVIG na dose de 0,4 g/kg/dia durante cinco dias, sendo permitida terapia de resgate (corticosteroides, rituximabe ou tocilizumabe) em casos de ausência de melhora até o oitavo dia ou deterioração clínica antes desse período. O desfecho primário foi a variação do escore da Modified Rankin Scale (mRS) nos dias 8 e 29, enquanto desfechos secundários incluíram a evolução clínica avaliada por CASE, GCS, CGI-I e CGI-S. Do total de 23 pacientes incluídos na análise por intenção de tratar, 18 completaram o protocolo. A eficácia da IVIG foi observada em todas as escalas neurológicas avaliadas. Na escala de Rankin modificada (mRS), houve melhora significativa já no oitavo dia após o início do tratamento, com média reduzida de 3,48 para 2,82 na população ITT e de 3,44 para 2,78 na PP. Esses resultados se mantiveram e melhoraram ainda mais nos dias 15 e 29, com altas porcentagens de pacientes atingindo desfechos favoráveis (mRS 0-2). A escala CASE também apresentou melhora rápida: na ITT, a média caiu de 8,39 para 5,32 no dia 8, e na PP, de 7,94 para 5,06, com mais de 85% dos pacientes atingindo pontuações favoráveis (CASE 0-3) até o dia 29. A escala de coma de Glasgow (GCS) e as escalas de impressão clínica global (CGI-S e CGI-I) mostraram evolução semelhante, com melhora estatisticamente significativa e sustentada ao longo do acompanhamento. Em geral, metade dos pacientes apresentou melhora de pelo menos 1 ponto nas escalas já no dia 8, e cerca de 85% mostraram progresso até o dia 29 [13].
O estudo conduzido por Kalra et al. (2025) consistiu em uma revisão sistemática com o objetivo de avaliar a efetividade clínica da imunoglobulina intravenosa (IVIG) em adultos com encefalite autoimune. Foram incluídos ensaios clínicos randomizados, estudos observacionais prospectivos e retrospectivos que avaliaram adultos (?16 anos) com diagnóstico clínico ou laboratorial de encefalite autoimune tratados com IVIG. Após triagem, 27 estudos preencheram critérios de elegibilidade, incluindo um ensaio clínico randomizado, três ensaios não randomizados e 23 estudos de coorte, totalizando 2236 participantes, com amostras variando entre 7 e 577 indivíduos por estudo. Os resultados demonstraram que o uso de IVIG esteve associado a melhora clínica tanto em desfechos neurológicos de curto prazo (até 6 meses)

quanto de longo prazo (>6 meses), com respostas mais expressivas quando IVIG foi empregada em combinação com corticosteróides; evidências provenientes do único ensaio clínico randomizado incluído indicaram redução na frequência de crises epilépticas (75% vs. 22% no grupo placebo; p=0,044). Eventos adversos relacionados à IVIG foram reportados como geralmente leves e transitórios, incluindo cefaléia, tremores e desconforto torácico; eventos graves foram raros, com apenas um caso de trombose venosa profunda registrado entre os estudos avaliados. A revisão destacou limitações na literatura, como alto risco de viés em 25 dos 27 estudos incluídos, ausência de padronização de regimes terapêuticos, e escassez de dados comparativos por subtipos sorológicos ou impacto em mortalidade e tempo de internação [14].

O estudo conduzido por Kinsella et al. (2018) consistiu em uma auditoria retrospectiva baseada em dados extraídos do NHS (National Immunoglobulin Database), com o objetivo de avaliar o uso, padrões terapêuticos e desfechos clínicos associados ao tratamento com imunoglobulina intravenosa (IVIG) em adultos com encefalite autoimune tratados no sistema de saúde da Inglaterra. Foram incluídos registros de 625 pacientes com diagnóstico confirmado ou suspeito de encefalite autoimune tratados entre setembro de 2010 e janeiro de 2017. As variáveis analisadas incluíram confiança diagnóstica atribuída pelo clínico, número de ciclos de IVIG administrados, uso concomitante de outras terapias imunomoduladoras e descrição dos desfechos após tratamento. A maioria dos pacientes (96%) recebeu apenas um ciclo de IVIG, e apenas 2,4% receberam dois ciclos, enquanto 1,1% receberam três ciclos ao longo de 6–14 meses. Os dados de resultado clínico estavam disponíveis para 167 pacientes (27%) e, dentro desse grupo, 58 apresentaram melhora clínica documentada, expressa principalmente como redução de crises epilépticas, melhora cognitiva ou alteração funcional mensurada por escalas como mRankin ou MMSE. A heterogeneidade e incompletude dos dados foram destacadas como limitações relevantes, com ausência total ou parcial de registros de acompanhamento clínico em 73% dos casos. Embora o estudo indique possível benefício clínico do uso de IVIG em parcela dos pacientes, os autores concluíram que a qualidade inconsistente da documentação limita a interpretação robusta da efetividade e reforça a necessidade de padronização de coleta de desfechos clínicos no uso de IVIG para encefalite autoimune [15].

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário**	Valor Total
IMUNOGLOBULINA HUMANA	0,1 G/ML SOL INJ CT FA VD TRANS X 200 ML	54	R$ 6.798,15	R$ 367.100,10

* Valor unitário considerado a partir de consulta de preço da tabela CMED. Preço máximo de venda ao governo (PMVG) no Rio Grande do Sul (ICMS 17%). O PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o Preço Fábrica – PF, PMVG = PF*(1-CAP). O CAP, regulamentado pela Resolução nº. 3, de 2 de março de 2011, é um desconto mínimo obrigatório a ser aplicado sempre que forem realizadas vendas de medicamentos constantes do rol anexo ao Comunicado nº 15, de 31 de agosto de 2017 - Versão Consolidada ou para atender ordem judicial. Conforme o Comunicado CMED nº 5, de 21 de dezembro de 2020, o CAP é de 21,53%. Alguns medicamentos possuem isenção de ICMS para aquisição por órgãos da Administração Pública Direta Federal, Estadual e Municipal, conforme Convênio ICMS nº 87/02, sendo aplicado o benefício quando cabível.

A imunoglobulina humana é comercializada no Brasil por vários fabricantes e em distintas concentrações. Considerando a quantidade total pleiteada pela parte autora e os valores de

preço máximo de venda ao governo, foi elaborada a tabela acima descrevendo o custo do tratamento.
Estudo conduzido por Cai et al. (2022), foi um estudo observacional retrospectivo, baseado em dados do mundo real, com o objetivo de avaliar a efetividade terapêutica e a relação custo-eficiência das terapias imunomoduladoras de primeira linha em pacientes com EA mediada por anticorpos neuronais de superfície. Foram incluídos 78 pacientes com diagnóstico confirmado segundo critérios de Graus et al. (2016), admitidos entre julho de 2014 e julho de 2020 em um hospital terciário na China. Os participantes foram tratados com metilprednisolona intravenosa (IVMP), imunoglobulina endovenosa (IVIG) ou uma combinação de ambos, seguindo esquemas padronizados (IVMP 500–1000 mg/dia por 3–5 dias com desmame subsequente; IVIG 2 g/kg em cinco dias). Os desfechos de efetividade foram avaliados no curto prazo (4 semanas) e longo prazo (1 ano) usando a Modified Rankin Scale (mRS), classificando os resultados em melhora, estabilização, piora, boa evolução (mRS ?2) ou desfecho ruim (mRS >2), além da taxa de recaídas e eventos adversos. Entre os 78 pacientes, 71,8% receberam terapia combinada, enquanto IVMP e IVIG foram utilizados isoladamente em 14,1% cada. A análise comparativa demonstrou que todas as modalidades terapêuticas apresentaram eficácia semelhante tanto em 4 semanas quanto após 1 ano, com 90,9% dos pacientes em monoterapia e 91,1% em terapia combinada. Não foram observadas recaídas nos grupos de monoterapia, enquanto 3,6% dos pacientes do grupo combinado recaíram. A incidência de eventos adversos foi baixa e semelhante entre os grupos. No entanto, as análises econômicas demonstraram diferenças: a mediana do custo total foi menor no grupo IVMP isolado (CNY 11.402) comparado ao grupo IVIG isolado (CNY 48.147,8) e à terapia combinada (CNY 48.883,5), mantendo efetividade clínica equivalente. Assim, os autores concluíram que, apesar do uso predominante da combinação terapêutica, a monoterapia com IVMP apresenta melhor custo-eficiência, sendo uma alternativa em cenários com limitações de acesso a IVIG ou restrições econômicas [16].

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Redução de crises epilépticas, melhora cognitiva ou alteração funcional mensurada por escalas neurológicas. Benefício incerto em relação ao uso de corticoterapia.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: A paciente apresenta quadro compatível com encefalite autoimune, condição rara, grave e potencialmente incapacitante, cujo tratamento exige início precoce de imunoterapia para evitar deterioração neurológica permanente. Embora a literatura seja limitada pela raridade da doença, os principais estudos reconhecem pulsoterapia, imunoglobulina intravenosa (IVIG) e plasmaférese como terapias de primeira linha amplamente utilizadas na prática clínica.
No presente caso, houve resposta apenas parcial à metilprednisolona, situação em que pode ser recomendada a associação ou substituição por IVIG. Evidências observacionais de grande escala e um ensaio prospectivo demonstram melhora funcional, redução de crises e bom perfil de segurança, sustentando a razoabilidade clínica de seu uso. Ressalta-se que não há PCDT específico no SUS para encefalite autoimune, motivo pelo qual a conduta segue em sua

maioria estudos observacionais de menor rigor metodológico.
Cabe considerar que o laudo médico, apesar de suficientemente detalhado para assegurar um diagnóstico de encefalite autoimune, não traz informações relevantes sobre exames de rastreio de neoplasias, tendo em vista que essas condições podem estar associadas. Assim, recomenda-se rastreamento de neoplasias, dado o risco de formas paraneoplásicas. Sugerimos ainda, mediante a disponibilidade, a realização de painel de autoanticorpos e considerar encaminhamento para serviço especializado do SUS em doenças neurológicas autoimunes.
Diante do exposto, considerando tratar-se de caso grave, com terapêutica proposta embasada em evidências ainda que limitadas e necessidade de ampliação da investigação ou encaminhamento a centro terciário, somos favoráveis à liberação de apenas uma dose inicial de IVIG. A liberação de doses subsequentes deve ser condicionada à apresentação de relatório clínico com resposta terapêutica detalhada quanto aos principais sintomas descritos nos documentos iniciais, aos resultados de investigações complementares e a um plano terapêutico claro para o tratamento de manutenção.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas:

1. Nea?u M, Manole E, Maier S, et al. Autoimmune encephalitis—A multifaceted pathology. Biomedicines. 2023;11(8):2176. https://doi.org/10.3390/biomedicines11082176

2. Simabukuro, M. M., da SILVA, G. D., Castro, L. H. M., & Lucato, L. T. (2022). A critical review and update on autoimmune encephalitis: understanding the alphabet soup. Arquivos de neuro-psiquiatria, 80(S 05), 143-158.

3. Dubey D, Pittock SJ, Kelly CR, et al. Autoimmune encephalitis epidemiology and a comparison to infectious encephalitis. Ann Neurol. 2018;83(1):166-177

4. Abboud, H., Probasco, J. C., Irani, S., Ances, B., Benavides, D. R., Bradshaw, M., ... & Titulaer, M. J. (2021). Autoimmune encephalitis: proposed best practice recommendations for diagnosis and acute management. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 92(7), 757-768.

5. Nóbrega, P. R., Pitombeira, M. S., Mendes, L. S., Krueger, M. B., Santos, C. F., Morais, N. M. D. M., ... & Braga-Neto, P. (2019). Clinical features and inflammatory markers in autoimmune encephalitis associated with antibodies against neuronal surface in Brazilian patients. Frontiers in Neurology, 10, 472.

6. Graus, F., Titulaer, M. J., Balu, R., Benseler, S., Bien, C. G., Cellucci, T., Cortese, I., Dale, R. C., Gelfand, J. M., Geschwind, M., Glaser, C. A., Honnorat, J., Höftberger, R., Iizuka, T., Irani, S. R., Lancaster, E., Leypoldt, F., Prüss, H., Rae-Grant, A., Reindl, M., … Dalmau, J. (2016). A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. The Lancet. Neurology, 15(4), 391–404. https://doi.org/10.1016/S1474-4422(15)00401-9

7. Dutra, L. A., de Castro Silva, P. V., Ferreira, J. H. F., Marques, A. C., Toso, F. F.,

Vasconcelos, C. C. F., ... & von Glehn, F. (2024). Brazilian consensus recommendations on the diagnosis and treatment of autoimmune encephalitis in the adult and pediatric populations. Arquivos de Neuro-psiquiatria, 82(07), 001-015.

8. NATJUS/TJDFT. Nota Técnica nº 1051588-09.2024.4.01.3400 — Rituximabe/Encefalite Autoimune. Brasília (DF): Tribunal de Justiça do Distrito Federal e Territórios; 2024. 14 p

9. NATJUS/AC. Nota Técnica nº 193989: Imunoglobulina Humana para Encefalite Autoimune. Rio Branco (AC): Tribunal de Justiça do Acre; 2024. 5 p.

10. NATJUS Federal/RJ. Parecer Técnico nº 0925/2022: Rituximabe para Encefalite Autoimune. Rio de Janeiro (RJ): Tribunal Regional Federal da 2ª Região; 2022. 5 p.

11. Blau Farmacêutica S.A. Blauimuno® (imunoglobulina humana), solução injetável 50 mg/mL. Bula para profissionais da saúde. Cotia (SP): Blau Farmacêutica; 2024. 29 p.

12. CSL Behring AG. Sandoglobulina® Privigen® (imunoglobulina humana), solução injetável 100 mg/mL. Bula para profissionais da saúde. Brasília (DF): CSL Behring Brasil; 2024. 20 p.

13. Lee ST, Lee HS, Lee WJ, Cha HA, Kim SH, Shin SY, et al. The safety and efficacy of intravenous immunoglobulin in autoimmune encephalitis. Ann Clin Transl Neurol. 2022;9(5):610-621.

14. Kalra A, Mackay O, Thomas-Jones E, Solomon T, Foscarini-Craggs P. Does the use of intravenous immunoglobulin improve clinical outcomes in adults with autoimmune encephalitis? A systematic review. Brain Behav. 2025;15:e70491.

15. Kinsella JA, Irani SR, Hollingsworth R, O'Shaughnessy D, Kane P, Foster M, et al. Use of intravenous immunoglobulin for the treatment of autoimmune encephalitis: audit of the NHS experience. JRSM Open. 2018;9(9):1-5.

16. Cai MT, Lai QL, Zheng Y, Fang GL, Shen CH, Xu YF, et al. First-line immunotherapy of neuronal surface antibody-mediated autoimmune encephalitis: assessment of therapeutic effectiveness and cost-efficiency. Mult Scler Relat Disord. 2022;66:104071.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: A parte autora apresenta quadro clínico de Encefalite Autoimune (CID 11 8E4A.0 e CID 10 G04.8), possivelmente associada a anticorpos anti-NMDAr [Evento 1, INIC1, Página 2]. O histórico demonstra comprometimento das habilidades cognitivas (pensamento executivo), lassitude e hipersonia, com histórico prévio de possível Transtorno de Humor [Evento 1, LAUDO13, Página 1-2]. A síndrome clínica apresenta achados cardinais de fadiga

crônica, síndrome dolorosa generalizada, sonolência excessiva com sono não-revigorante, déficit cognitivo e do pensamento executivo, além de prejuízo importante e perda de autonomia nas atividades diárias [Evento 1, LAUDO12, Página 1]. Em relação aos tratamentos prévios, a paciente foi submetida a pulsoterapia com metilprednisolona 1g endovenosa, 1 vez ao dia, por 5 dias, obtendo resultado parcial [Evento 1, INIC1, Página 2]. Diante da refratariedade parcial ao tratamento corticosteróide, foi indicada Imunoglobulina Humana Intravenosa [Evento 1, INIC1, Página 3]. A paciente procedeu solicitação do imunobiológico no órgão competente, sendo o pedido NEGADO pela Secretaria de Estado da Saúde em 14/11/2025, conforme certidão do sistema AME (Administração de Medicamentos) [Evento 1, INIC1, Página 4; Evento 1, OUT19, Página 1].

A encefalite autoimune (EA) constitui um grupo de doenças inflamatórias do sistema nervoso central (SNC), mediadas por resposta imune dirigida contra antígenos neuronais ou gliais de superfície ou sinápticos, e menos frequentemente contra antígenos intracelulares. Essas respostas levam a disfunção cerebral de instalação aguda ou subaguda, com sintomas psiquiátricos, alterações cognitivas, crises epilépticas e distúrbios de movimento, frequentemente em indivíduos previamente hígidos [1,2]. Estudos epidemiológicos indicam que a incidência anual EA é em torno de 0,8/100.000 pessoas-ano, valores comparáveis aos de encefalites infecciosas [3,4]. No Brasil estudos apontam cenários semelhantes. Em uma coorte de pacientes brasileiros com encefalite autoimune associada a anticorpos de superfície, estimou-se uma incidência de 0,16/100.000 pessoas-ano, inferior à descrita em países de alta renda, sugerindo barreiras no acesso a testes diagnósticos [5].

Do ponto de vista clínico, a EA caracteriza-se tipicamente por início agudo ou subagudo (<3 meses) de alterações comportamentais e sintomas psiquiátricos (psicose, agitação, labilidade emocional); déficits de memória e outras queixas cognitivas; crises epilépticas de novo, frequentemente refratárias; distúrbios do movimento (discinesias orofaciais, coreia, mioclonias, faciobraquial dystonic seizures nas formas LGI1); alteração do nível de consciência; sinais autonômicos (instabilidade pressórica, taquicardia, distúrbios de sudorese) e disfunções do sono [6].

O diagnóstico de EA é clínico-radiológico, apoiado por exames complementares e pesquisa de autoanticorpos, com base em critérios sindrômicos utilizados na prática. As recomendações de Graus et al. (2016) propõem critérios para “EA possível”, “EA autoanticorpo-negativa provável” e “encefalite límbica autoimune definitiva”, exigindo: (i) instalação subaguda (<3 meses) de déficits de memória de curto prazo, alteração do estado mental ou sintomas psiquiátricos; (ii) pelo menos um achado de suporte (sinais focais, crises epilépticas não explicadas, pleocitose liquórica ou alterações em RM sugestivas de encefalite); e (iii) exclusão razoável de causas alternativas (infecciosas, metabólicas, tóxico-metabólicas, neoplásicas, degenerativas e psiquiátricas primárias) [6].

O Consenso Brasileiro sobre o diagnóstico e tratamento das encefalites autoimunes nas populações adulta e pediátrica adapta esses critérios à realidade nacional. Recomenda-se suspeitar de EA em pacientes com quadro agudo ou subagudo (<3 meses) de sintomas psiquiátricos, queixas de memória, crises epilépticas e/ou distúrbios de movimento, orientando investigação sistemática por meio de: exames laboratoriais gerais, sorologias e pesquisa de infecções do SNC, com objetivo de excluir causas infecciosas e metabólicas; líquor (LCR) com análise citológica (pleocitose linfocitária leve é comum), bioquímica, bandas oligoclonais e índice IgG; ressonância magnética de crânio com sequências ponderadas em T2/FLAIR, buscando sinais de encefalite límbica (hipersinal mesial temporal) ou outras lesões corticais/subcorticais compatíveis; eletroencefalograma (EEG), frequentemente com achados de encefalopatia difusa ou descargas epileptiformes, por vezes padrão extremo delta brush em encefalite anti-NMDAR; pesquisa de autoanticorpos em soro e LCR, preferencialmente com

combinação de tissue-based assay (TBA) e cell-based assay (CBA), incluindo painéis para anticorpos contra receptores de superfície neuronal (NMDAR, AMPAR, GABA_A, GABA_B, LGI1, CASPR2, GlyR etc.), antígenos sinápticos, proteínas gliais (MOG) e antígenos intracelulares em contextos paraneoplásicos; screening oncológico direcionado, por tomografia de tórax/abdomen/pelve, ultrassonografia transvaginal ou testicular, e, quando indicado, PET-CT, dada a frequência de formas paraneoplásicas [7].

A abordagem terapêutica da encefalite autoimune baseia-se em imunoterapia precoce, idealmente nas primeiras 4 semanas de sintomas, mesmo na ausência de confirmação sorológica, associada a tratamento etiológico (p. ex., ressecção de tumor associado) e manejo sintomático das complicações neurológicas [7]. Como primeira linha de tratamento, o Consenso Brasileiro de 2024 orienta que pacientes que preencham critérios para EA possível recebam: metilprednisolona venosa em altas doses (tipicamente 1 g/dia por 3–5 dias), seguida de desmame com corticosteroide oral; imunoglobulina humana intravenosa (IVIG), na dose total de 2 g/kg distribuída em 3–5 dias, e/ou plasmaférese ou outras técnicas de aférese terapêutica (5–7 sessões, em dias alternados), particularmente em casos graves ou refratários à combinação corticosteróide + IVIG [7]. Quando a resposta à primeira linha é parcial, ausente ou há doença grave/recorrente, recomenda-se terapia de segunda linha, preferencialmente introduzida nas primeiras 2–4 semanas após falha da primeira linha, dentre as opção tem-se: rituximabe (anticorpo monoclonal anti-CD20), usado isoladamente ou em combinação, com esquemas usuais de 375 mg/m² semanal por 4 semanas ou 1.000 mg em duas doses com intervalo de 14 dias, com repetições semestrais conforme evolução; ciclofosfamida endovenosa, em pulsos mensais (p. ex., 750 mg/m²), especialmente em formas refratárias ou em situações em que rituximabe não está disponível. Para pacientes refratários, mesmo após terapias de segunda linha, o consenso e revisões internacionais descrevem o uso de agentes como bortezomibe, tocilizumabe e outros biológicos. Independentemente da linha de tratamento, o manejo deve incluir: controle de crises epilépticas, com drogas antiepilépticas adequadas, lembrando que boa parte das crises é sintomática e pode haver retirada gradual após estabilização da doença autoimune; manejo dos sintomas psiquiátricos e comportamentais, evitando antipsicóticos com maior risco de efeitos extrapiramidais em pacientes com discinesias; cuidados intensivos quando necessário (controle de via aérea, instabilidade autonômica, distúrbios cardiorrespiratórios); estratégias de reabilitação cognitiva e motora no período pós-agudo, utilizando escalas como Modified Rankin Scale (mRS), Mini-Mental State Examination (MMSE), Montreal Cognitive Assessment (MoCA) e Clinical Assessment Scale in Autoimmune Encephalitis (CASE) para monitorar evolução funcional [7].

Até o momento, não há Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) específico do Ministério da Saúde para EA, e não existe lista oficial de medicamentos incorporados ao SUS especificamente para essa indicação. Pareceres técnico-científicos e notas do e-NatJus explicitam essa ausência de PCDT e ressaltam que o uso de fármacos como rituximabe no contexto de EA ocorre, em geral, em regime off label e com base em consensos de especialistas [8-10].