Nota Técnica 461158

Data de conclusão: 29/01/2026 08:51:54

Paciente

Idade: 66 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Porto Alegre/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 461158

CID: L12.0 - Penfigóide bolhoso

Diagnóstico: Penfigóide bolhoso (L12.0)

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 160g. Realizar IV lento 80g no D1 e 80g no D2 1x por mês durante 6 meses.

Uso contínuo? -

Duração do tratamento: dia(s)

Indicação em conformidade com a aprovada no registro? Sim

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 e azatioprina.

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, cefaleia, insuficiência renal aguda (nos produtos com alto conteúdo de dextrose) e tromboses.
O uso de imunoglobulina no tratamento do pênfigo é sugerido em casos refratários ao uso de corticoterapia, rituximabe, azatioprina e micofenolato (4); a maioria dos estudos realizados avaliando seu uso deriva de séries de casos, que descrevem resposta ao uso de imunoglobulina, porém sem braço comparador (5, 6).
Um ensaio clínico randomizado e multicêntrico foi publicado em 2009. Foram randomizados 61 pacientes com pênfigo refratário a corticoterapia para receber imunoglobulina em diferentes doses (200 ou 400mg/kg/dia) ou placebo. A minoria dos pacientes realizou uso de outros imunossupressores: 10% no grupo placebo, contra 35% e 23,8% no grupo 200mg e 400mg, respectivamente. O desfecho primário, tempo em que o paciente não necessitou de outro tratamento, foi maior no grupo 400mg em comparação com os outros grupos: após 90 dias de seguimento, 90% dos pacientes no braço 400mg não necessitaram de outros tratamentos, comparado com 75% no grupo 200mg e 45% no grupo placebo. A avaliação de atividade de doença, definida pelo Pemphigus activity score, diminuiu em ambos os grupos intervenção (redução de 46,8% no grupo 400mg e 36,6% no grupo 200mg, ambos $p<0.01$). Não houve mudança nesse escore no grupo placebo. Os eventos adversos foram mais comuns no grupo 400mg (28,6%) e 200mg (35%) em comparação com placebo (25%). Houve uma morte decorrente do tratamento no grupo 200mg (7).
Não encontramos outros ensaios clínicos avaliando o uso de imunoglobulina no tratamento do pênfigo ou estudos observacionais comparando seu uso com outras terapias.

Item	Descrição	Quantidade	Valor unitário	Valor Anual
IMUNOGLOBULINA HUMANA	100 MG/ML SOL INJ CT FA VD INC X 200 ML	48	R$ 5.919,74	R$ 284.147,52

* 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 conforme apresentado nos autos e os valores de preço máximo de venda ao governo, foi elaborada a tabela acima descrevendo o custo do tratamento para o tempo pleiteado (6 meses).
Não encontramos estudos de custo-efetividade avaliando o uso do medicamento pleiteado no tratamento do pênfigo, tampouco avaliações de agências regulatórias brasileiras ou estrangeiras.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Aumento nas taxas de controle de doença, com elevadas taxas de eventos adversos, e de eficácia incerta quando comparada a outras terapias disponíveis.

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

Conclusão

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Inicialmente, cabe pontuar que a condição da parte autora é extensa, limitante e foi refratária ao uso de diversos tratamentos. Entretanto, as evidências do uso da imunoglobulina no tratamento do pênfigo são escassas, e derivam de séries de casos ou de um ensaio clínico randomizado que comparou o tratamento pleiteado a placebo. Não encontramos estudos comparando o uso da imunoglobulina humana a outras terapias para o tratamento do pênfigo. Ainda, ressaltamos que a taxa de eventos adversos no estudo avaliando o uso do tratamento foi elevada, incluindo uma morte associada ao tratamento em um universo de 41 pacientes tratados com o medicamento.
Compreende-se o desejo da equipe assistente de buscar alternativas para cenário clínico com incidência considerável de complicações. Porém, do mesmo modo, é também compreensível que equipe especialista em Avaliação de Tecnologias em Saúde, que tem por dever considerar as melhores evidências disponíveis para avaliar a eficácia, efetividade, segurança e custo-efetividade de intervenções em saúde, bem como o seu impacto no sistema de saúde como um todo, espere maior qualidade de evidência e maior potencial de benefício para emitir parecer favorável a procedimento de alto custo, não disponível no SUS.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas: 1. Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis of pemphigus - UpToDate [Internet]. [citado 12 de agosto de 2024]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis-of-pemphigus?search=

penfigo&source=search_result&selectedTitle=1%7E90&usage_type=default&display_rank=1
2. Kridin K, Schmidt E. Epidemiology of Pemphigus. JID Innov Skin Sci Mol Popul Health. março de 2021;1(1):100004.
3. Chu KY, Yu HS, Yu S. Current and Innovated Managements for Autoimmune Bullous Skin Disorders: An Overview. J Clin Med. 19 de junho de 2022;11(12):3528.
4. Intravenous immune globulin: Adverse effects. UpToDate [Internet]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/intravenous-immune-globulin-adverse-effects
5. Grando SA. Retrospective analysis of a single-center clinical experience toward development of curative treatment of 123 pemphigus patients with a long-term follow-up: efficacy and safety of the multidrug protocol combining intravenous immunoglobulin with the cytotoxic immunosuppressor and mitochondrion-protecting drugs. Int J Dermatol. 2019;58(1):114-125. doi:10.1111/ijd.14143
6. Ahmed AR. Intravenous immunoglobulin therapy in the treatment of patients with pemphigus vulgaris unresponsive to conventional immunosuppressive treatment. J Am Acad Dermatol. 2001;45(5):679-690. doi:10.1067/mjd.2001.116339
7. Amagai M, Ikeda S, Shimizu H, et al. A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. J Am Acad Dermatol. 2009;60(4):595-603. doi:10.1016/j.jaad.2008.09.052

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Trata-se de paciente com quadro de pênfigo bolhoso grave. Apresenta extensas lesões em membros superiores e inferiores e mamas, conforme registro fotográfico anexo em processo (Evento 1, FOTO11). Conforme laudos anexados em processo (Evento 1, OUT9 e Evento 65, ATESTMED2), a paciente fez uso de prednisona, metotrexato, azatioprina e docixiclina sem resposta; teve eventos adversos decorrentes do uso de corticoterapia em altas doses, como aumento de peso, diabetes e hipertensão arterial sistêmica. Consta também que teve diversas infecções secundárias com necessidade de antibioticoterapia. Não consta descrição de outros tratamentos. Foi pleiteado o fornecimento de imunoglobulina humana para 6 meses de tratamento. A antecipação de tutela foi deferida em maio de 2025 (Evento 10) e o medicamento foi dispensado a partir de novembro de 2025 (Evento 88). Neste contexto, fomos intimados a realizar avaliação técnica acerca do uso de imunoglobulina no tratamento do pênfigo.
O pênfigo integra um grupo de distúrbios autoimunes caracterizadas por acantólise (perda da adesão entre queratinócitos) das membranas mucosas ou da pele, resultando em formação de flictenas (bolhas). Pode ser dividido em pênfigo vulgar, pênfigo foliáceo, pênfigo relacionado a imunoglobulina A e pênfigo paraneoplásico (1). As formas mais comuns são pênfigo vulgar e pênfigo foliáceo e a frequência varia de acordo com a distribuição geográfica (1,2). Em certas regiões do globo, como na América do Sul e no norte da África, a incidência de pênfigo foliáceo é maior do que a de pênfigo vulgar, em outras, como na Arábia Saudita, a proporção de pacientes com pênfigo vulgar chega a 95% (2).
O pênfigo vulgar resulta da produção de autoanticorpos IgG contra a desmogleína 3 e, em alguns pacientes, também contra a desmogleína 1 (2). Suas manifestações clínicas incluem flictenas superficiais e erosões cutâneas. Na histopatologia, observa-se acantólise suprabasal, padrão de lápide dos queratinócitos basais (3).
No tratamento do pênfigo vulgar, usualmente são utilizados glicocorticóides sistêmicos,

rituximabe, azatioprina e ácido micofenólico ou micofenolato de mofetila (3).