Nota Técnica 588175

Data de conclusão: 15/10/2026 20:47:03

Paciente

Idade: 54 anos

Sexo: Feminino

Cidade: João Pessoa/PB

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: Defensoria Pública

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Estadual

Vara/Serventia: Núcleo de Justiça 4.0 - Saúde Pública

Tecnologia 588175

CID: J84.1 - Outras doenças pulmonares intersticiais com fibrose

Diagnóstico: Pneumonia intersticial usual (PIU)

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Conforme laudo médico acostado ao processo, a paciente apresenta diagnóstico de Pneumonia Intersticial Usual (PIU), estabelecido em fevereiro de 2026 por avaliação clínica e tomografia computadorizada de tórax de alta resolução, com padrão radiológico compatível. Relata dispneia progressiva há aproximadamente cinco anos, atualmente presente aos pequenos esforços, associada a tosse seca, baqueteamento digital e unhas em vidro de relógio, evidenciando comprometimento pulmonar com repercussão funcional; a investigação com marcadores reumáticos foi negativa para doença reumatológica associada. Encontra-se em acompanhamento pela rede pública e fez uso de corticoides e antitussígenos por cerca de cinco meses, sem ter realizado até o momento tratamento antifibrótico específico.

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: ESBRIET

Princípio Ativo: PIRFENIDONA

Via de administração: Via oral

Posologia: pirfenidona (Esbriet) 267 mg, três comprimidos a cada oito horas, por tempo indeterminado.

Uso contínuo? Sim

Duração do tratamento: (Indeterminado)

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: PIRFENIDONA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: No âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), não há, até o momento, Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) específico que regulamente o tratamento das doenças pulmonares intersticiais fibrosantes, tampouco estão disponíveis no SUS os medicamentos antifibróticos pirfenidona e nintedanibe para essa finalidade. Ressalta-se que ambos os medicamentos foram avaliados pela CONITEC especificamente para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática (FPI), tendo recebido recomendação desfavorável à incorporação ao SUS; consequentemente, não constituem atualmente alternativas terapêuticas disponibilizadas pelo sistema público para essa condição.

Existe Genérico? Sim

Existe Similar? Sim

Descrever as opções disponíveis de Genérico ou Similar: Conforme a tabela CMED, há disponibilidade de similares e genéricos no mercado farmacêutico brasileiro.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: PIRFENIDONA

Laboratório: PRODUTOS ROCHE QUÍMICOS E FARMACÊUTICOS S.A.

Marca Comercial: ESBRIET

Apresentação: 267 MG CAP DURA CT FR PLAS OPC X 270

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: 9.325,06

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: PIRFENIDONA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: 9.325,06

Preço Máximo ao Consumidor: -

Fonte do custo da tecnologia: TABELA CMED

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: PIRFENIDONA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: As doenças pulmonares intersticiais (DPI) constituem um grupo heterogêneo de enfermidades que acometem o interstício e o parênquima pulmonar, podendo apresentar componentes inflamatórios e fibróticos em diferentes proporções. Em determinados pacientes, independentemente da etiologia de base, ocorre evolução para um fenótipo de fibrose pulmonar progressiva, caracterizado por agravamento dos sintomas respiratórios, aumento da extensão da fibrose nas imagens e/ou deterioração da função pulmonar. A pneumonia intersticial usual (PIU) corresponde a um padrão morfológico e radiológico caracterizado, entre outros achados, por reticulações subpleurais e basais, bronquiectasias de tração e faveolamento. Embora seja o padrão característico da fibrose pulmonar idiopática (FPI), a PIU também pode estar presente em outras doenças pulmonares intersticiais.
O tratamento das DPI fibróticas depende da etiologia, da presença de atividade inflamatória e do comportamento evolutivo da doença. A abordagem inicial envolve identificação e tratamento de causas secundárias, afastamento de exposições potencialmente relacionadas, medidas de suporte e manejo das comorbidades. Nas doenças com componente predominantemente inflamatório ou autoimune, corticosteroides e outros agentes imunomoduladores podem ser utilizados conforme a condição de base. Quando se estabelece um comportamento fibrótico progressivo, os medicamentos antifibróticos, principalmente pirfenidona e nintedanibe, assumem papel relevante por atuarem sobre mecanismos envolvidos na progressão da fibrose, buscando sobretudo retardar a perda da função pulmonar.
A pirfenidona é um agente antifibrótico com propriedades capazes de modular processos relacionados à proliferação de fibroblastos, produção de mediadores pró-fibróticos e deposição de matriz extracelular. Sua eficácia encontra-se mais bem estabelecida na FPI, particularmente pela capacidade de reduzir o declínio da capacidade vital forçada (CVF). Evidências mais

recentes, entretanto, investigaram sua utilização também em DPI fibróticas progressivas não-FPI. No ensaio de Maher et al. (2020), realizado em pacientes com DPI fibrótica progressiva não classificável, a pirfenidona proporcionou menor redução da CVF e menor probabilidade de declínio funcional clinicamente relevante. De modo semelhante, o ensaio RELIEF, de Behr et al. (2021), encontrou menor declínio da CVF em pacientes com diferentes DPI fibróticas progressivas não-FPI tratados com pirfenidona, embora a interrupção precoce do estudo imponha cautela à interpretação dos resultados.
A revisão sistemática e metanálise de Ghazipura et al. (2022) também identificou resultados favoráveis à pirfenidona em pacientes com fibrose pulmonar progressiva, incluindo preservação da CVF e da DLCO e melhor desempenho no teste de caminhada de seis minutos, embora a certeza das evidências tenha sido considerada baixa ou muito baixa. Em perspectiva mais ampla, Li et al. (2024) demonstraram, em metanálise de nove estudos envolvendo 1.990 pacientes com DPI fibróticas não-FPI, redução significativa do risco de progressão com a terapia antifibrótica (RR 0,56; IC95% 0,42–0,75), além de redução da mortalidade no subgrupo com doença fibrótica progressiva, embora este último resultado tenha apresentado menor certeza. A metanálise em rede de Singh et al. (2025) igualmente apontou que pirfenidona e nintedanibe apresentam eficácia no retardo da progressão de diferentes formas de doença pulmonar intersticial fibrótica progressiva.
Em conjunto, as evidências demonstram de maneira consistente o papel da terapia antifibrótica na redução da progressão das doenças pulmonares intersticiais fibróticas, sendo os dados mais consolidados para a FPI. Para outras DPI com fenótipo fibrótico progressivo, os estudos disponíveis também apontam benefício da pirfenidona, sobretudo na preservação da função pulmonar e redução do declínio da CVF, porém com maior incerteza e heterogeneidade das evidências. Nesse contexto, a adequada caracterização etiológica e a demonstração objetiva da progressão da doença, por parâmetros clínicos, radiológicos e funcionais, como CVF e DLCO, permanecem importantes para fundamentar a indicação da terapia antifibrótica.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Espera-se que a pirfenidona retarde a progressão da fibrose pulmonar, reduza o declínio da função pulmonar e contribua para a preservação da capacidade respiratória e funcional da paciente ao longo do tempo.

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

Conclusão

Tecnologia: PIRFENIDONA

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: CONSIDERANDO que a paciente apresenta diagnóstico de pneumonia intersticial usual (PIU – CID-10 J84.1), com evolução clínica progressiva, dispneia aos pequenos esforços e achados tomográficos compatíveis com doença pulmonar intersticial fibrótica, caracterizando quadro respiratório crônico e potencialmente incapacitante;
CONSIDERANDO que a espirometria apresentada, realizada em 24 de setembro de 2026, demonstrou redução significativa da capacidade vital forçada (CVF), correspondente a 40% do valor previsto antes do broncodilatador e 46% após sua administração, evidenciando importante comprometimento funcional pulmonar, embora o exame apresente limitações técnicas de aceitabilidade e repetibilidade;
CONSIDERANDO que as evidências científicas, incluindo os estudos de Maher et al. (2020), Behr et al. (2021), Ghazipura et al. (2022), Li et al. (2024) e Singh et al. (2025), demonstram

benefícios da terapia antifibrótica, especialmente da pirfenidona, na redução do declínio da função pulmonar e no retardo da progressão da fibrose, tanto na fibrose pulmonar idiopática quanto em determinadas doenças pulmonares intersticiais fibróticas progressivas;
CONSIDERANDO que a associação entre a evolução clínica progressiva, os achados tomográficos de fibrose e a redução expressiva da CVF constitui fundamento clínico relevante para a indicação da terapia antifibrótica, embora não seja possível confirmar o preenchimento de todos os critérios utilizados nos ensaios clínicos;
CONCLUI-SE de forma FAVORÁVEL à solicitação de pirfenidona, considerando a gravidade do comprometimento pulmonar, a evolução clínica progressiva e as evidências científicas que sustentam o potencial benefício do medicamento na preservação da função respiratória.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas:

1. BEHR, J. et al. Pirfenidone in patients with progressive fibrotic interstitial lung diseases other than idiopathic pulmonary fibrosis (RELIEF): a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2b trial. *The Lancet Respiratory Medicine*, v. 9, n. 5, p. 476–486, 2021. DOI: 10.1016/S2213-2600(20)30554-3.
2. GHAZIPURA, M. et al. Pirfenidone in Progressive Pulmonary Fibrosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Annals of the American Thoracic Society*, v. 19, n. 6, p. 1030–1039, 2022. DOI: 10.1513/AnnalsATS.202103-342OC.
3. LI, D.-Y. et al. Impact of antifibrotic therapy on disease progression, all-cause mortality, and risk of acute exacerbation in non-IPF fibrosing interstitial lung diseases: evidence from a meta-analysis of randomized controlled trials and prospective controlled studies. *Therapeutic Advances in Respiratory Disease*, v. 18, 2024. DOI: 10.1177/17534666241232561.
4. MAHER, T. M. et al. Pirfenidone in patients with unclassifiable progressive fibrosing interstitial lung disease: a double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2 trial. *The Lancet Respiratory Medicine*, v. 8, n. 2, p. 147–157, 2020. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30341-8.
5. SINGH, P. et al. Clinical efficacy and safety evaluation of drug therapies for the treatment of progressive fibrotic-interstitial lung diseases (PF-ILDs): a network meta-analysis of randomized controlled trials. *Expert Review of Clinical Immunology*, v. 21, n. 8, p. 1135–1170, 2025. DOI: 10.1080/1744666X.2025.2543473.

NatJus Responsável: PB - Paraíba

Instituição Responsável: NATJUS-PB

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: ND