Nota Técnica 591040

Data de conclusão: 26/10/2026 18:08:47

Paciente

Idade: 49 anos

Sexo: Masculino

Cidade: Belém/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: 1º Núcleo de Justiça 4.0 de Saúde Pública

Tecnologia 591040

CID: G25.8 - Outras doenças extrapiramidais e transtornos dos movimentos, especificados

Diagnóstico: Síndrome da pessoa rígida

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Conforme laudo médico anexado, o paciente apresenta diagnóstico de Síndrome da Pessoa Rígida, doença neurológica autoimune rara, caracterizada por rigidez muscular progressiva e espasmos dolorosos. O quadro clínico teve início em outubro de 2025, com episódios recorrentes de rigidez muscular intensa, descritos como travamentos, inicialmente envolvendo a musculatura abdominal, associados à dificuldade para deambular e realizar atividades cotidianas, ocasionando importante comprometimento funcional e redução da qualidade de vida. A investigação diagnóstica identificou anticorpos anti-GAD fortemente positivos (superiores a 2.000 UI/mL) e eletroneuromiografia compatível com a síndrome, evidenciando atividade muscular contínua e predomínio axial.

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Medicamento

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Nome comercial: -

Princípio Ativo: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Via de administração: Via endovenosa

Posologia: 2 g/kg por ciclo (6 ampolas mensais de 5g), administrada durante dois a cinco dias consecutivos, com manutenção a cada quatro semanas.

Uso contínuo? Sim

Duração do tratamento: (Indeterminado)

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? Sim

O medicamento está incluído em: RENAME

Oncológico? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: No âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), encontram-se disponíveis medicamentos destinados ao controle sintomático da Síndrome da Pessoa Rígida, incluindo fármacos utilizados no manejo da rigidez muscular e dos espasmos, contemplados na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME). Entretanto, não existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) específico para essa enfermidade, tampouco previsão de disponibilização da imunoglobulina humana ou de outro tratamento imunomodulador especificamente para essa indicação. Dessa forma, embora o SUS disponha de alternativas para o alívio dos sintomas, permanece uma lacuna assistencial quanto ao tratamento imunomodulador da doença.

Existe Genérico? Não

Existe Similar? Sim

Descrever as opções disponíveis de Genérico ou Similar: Conforme a tabela CMED, há uma ampla disponibilidade de biossimilares da imunoglobulina humana no mercado farmacêutico brasileiro.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Laboratório: GRIFOLS BRASIL LTDA

Marca Comercial: PENTAGLOBIN

Apresentação: 50 MG/ML SOL INJ CT 1 FA VD TRANS X 10 ML

Preço de Fábrica: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: 119,86

Preço Máximo ao Consumidor: -

Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Dose Diária Recomendada: -

Preço Máximo de Venda ao Governo: 719,16

Preço Máximo ao Consumidor: -

Fonte do custo da tecnologia: TABELA CMED

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A Síndrome da Pessoa Rígida (Stiff-Person Syndrome – SPS) é uma doença neurológica autoimune rara, caracterizada por rigidez muscular progressiva, espasmos dolorosos e hipersensibilidade a estímulos externos, que podem desencadear contrações musculares involuntárias. A doença acomete predominantemente a musculatura axial e proximal dos membros, podendo provocar alterações da marcha, quedas recorrentes, limitações funcionais importantes e comprometimento da qualidade de vida. Sua prevalência é estimada em aproximadamente um a dois casos por milhão de habitantes, sendo considerada uma enfermidade de elevada raridade. Sua fisiopatologia está relacionada à disfunção dos mecanismos inibitórios do sistema nervoso central, particularmente das vias mediadas pelo ácido gama-aminobutírico (GABA). Em grande parte dos pacientes, são identificados anticorpos contra a descarboxilase do ácido glutâmico (anti-GAD65), enzima envolvida na síntese do GABA, constituindo importante marcador diagnóstico de autoimunidade. Entretanto, embora esses anticorpos estejam frequentemente associados à doença, seu papel diretamente patogênico ainda não está completamente esclarecido (DALAKAS, 2005; LÜNEMANN; QUAST; DALAKAS, 2016).
O tratamento da Síndrome da Pessoa Rígida tem como objetivos reduzir a rigidez muscular e os espasmos, preservar a capacidade funcional e prevenir complicações decorrentes da progressão da doença. As abordagens terapêuticas iniciais são predominantemente sintomáticas, incluindo medicamentos que potencializam a neurotransmissão gabaérgica, especialmente benzodiazepínicos, como diazepam e clonazepam, além do baclofeno, utilizado como relaxante muscular de ação central. Em determinadas situações, podem ser empregados

outros medicamentos para controle dos sintomas, associados a medidas de reabilitação e fisioterapia. Nos pacientes com manifestações graves, incapacitantes ou resposta insuficiente às terapias sintomáticas, considera-se a introdução de tratamentos imunomoduladores, especialmente a imunoglobulina humana intravenosa (IVIG). A plasmaférese terapêutica também representa uma alternativa em casos selecionados, particularmente diante de resposta inadequada às intervenções anteriores, embora suas evidências sejam mais limitadas. Em estudo retrospectivo associado a uma revisão sistemática, Pagano et al. (2014) identificaram melhora sintomática significativa em parte dos pacientes submetidos à plasmaférese, mas destacaram as limitações decorrentes do pequeno número de participantes e da ausência de ensaios clínicos controlados.

A principal evidência experimental sobre a eficácia da imunoglobulina humana intravenosa na Síndrome da Pessoa Rígida provém do ensaio clínico randomizado, duplo-cego, controlado por placebo e com desenho cruzado, conduzido por Dalakas et al. (2001), que incluiu 16 pacientes com diagnóstico confirmado e anticorpos anti-GAD65 positivos. Os participantes receberam imunoglobulina intravenosa ou placebo durante três meses, com posterior inversão dos tratamentos. Os resultados demonstraram redução estatisticamente significativa da rigidez muscular e da hipersensibilidade durante a administração da imunoglobulina, com diferenças significativas em relação ao placebo. Além disso, 11 pacientes apresentaram melhora funcional relevante, incluindo maior facilidade para caminhar, redução das quedas e recuperação da capacidade de realizar atividades domésticas e profissionais. Os benefícios clínicos persistiram por períodos variáveis, entre seis semanas e um ano, sendo observada recorrência dos sintomas em determinados pacientes após a suspensão do tratamento. Publicações posteriores de Dalakas (2005) aprofundaram a discussão desses resultados e dos possíveis mecanismos imunomoduladores da IVIG, mas utilizaram os dados do mesmo ensaio clínico, não constituindo estudos independentes. Embora o número reduzido de participantes limite a precisão das estimativas de efeito, o delineamento randomizado e controlado confere elevada relevância metodológica aos resultados.

As revisões sistemáticas e diretrizes internacionais reforçam a eficácia da imunoglobulina intravenosa nessa condição. Fergusson et al. (2005), em revisão sistemática de 37 ensaios clínicos envolvendo 14 doenças neurológicas, identificaram potencial benefício da IVIG na Síndrome da Pessoa Rígida. Posteriormente, as diretrizes apresentadas por Baši?-Kes et al. (2012), fundamentadas nas recomendações da European Federation of Neurological Societies (EFNS), reconheceram a eficácia da imunoglobulina intravenosa para essa enfermidade, classificando a recomendação como nível A de evidência. De maneira semelhante, Lünemann, Quast e Dalakas (2016) reconheceram a IVIG como tratamento eficaz de segunda linha. Mais recentemente, o consenso atualizado da American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine (AANEM), publicado por Tavee et al. (2023), recomendou expressamente a imunoglobulina intravenosa para a Síndrome da Pessoa Rígida, fundamentando essa indicação em evidências de Classe I, correspondente à categoria metodológica mais elevada na classificação adotada. Essas recomendações demonstram convergência científica quanto ao benefício terapêutico da IVIG, embora seja importante reconhecer que parte substancial dessa fundamentação deriva de um único ensaio clínico randomizado específico para a doença.

Por fim, a revisão de Keller, Dalakas e Lünemann (2026) reafirma a eficácia da imunoglobulina intravenosa na Síndrome da Pessoa Rígida, mas ressalta uma distinção importante entre a comprovação do benefício clínico e as evidências disponíveis para utilização prolongada como terapia de manutenção. Segundo os autores, os estudos controlados que demonstraram eficácia da imunoglobulina intravenosa ou subcutânea especificamente como tratamento de manutenção estão restritos à polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crônica e à

neuropatia motora multifocal, não existindo o mesmo nível de comprovação para a Síndrome da Pessoa Rígida. Dessa forma, o conjunto das evidências científicas sustenta a eficácia da imunoglobulina humana intravenosa no tratamento da Síndrome da Pessoa Rígida, com respaldo de ensaio clínico randomizado e recomendações internacionais classificadas como nível A e Classe I. Entretanto, a certeza quanto ao esquema ideal de manutenção, à duração do tratamento e aos intervalos entre as infusões permanece limitada. Assim, a indicação da IVIG encontra fundamentação científica consistente, especialmente em pacientes com manifestações incapacitantes e resposta insuficiente às abordagens iniciais, enquanto sua continuidade deve ser individualizada e fundamentada na demonstração objetiva de benefícios clínicos e funcionais, com reavaliação periódica da necessidade terapêutica.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Os benefícios esperados com o tratamento com imunoglobulina humana intravenosa incluem a redução da rigidez muscular e dos espasmos dolorosos, melhora da capacidade de deambulação, diminuição do risco de quedas e recuperação da autonomia funcional. Espera-se, ainda, maior capacidade para realização das atividades cotidianas, redução das limitações físicas e melhora da qualidade de vida, além do controle das manifestações clínicas da Síndrome da Pessoa Rígida, contribuindo para a estabilização do quadro e a prevenção do agravamento da incapacidade funcional.

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

Conclusão

Tecnologia: IMUNOGLOBULINA HUMANA

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: CONSIDERANDO que o paciente apresenta diagnóstico de Síndrome da Pessoa Rígida (Stiff-Person Syndrome – SPS), doença neurológica autoimune rara, de caráter progressivo e potencialmente incapacitante;
CONSIDERANDO que o quadro clínico apresentado compromete significativamente a capacidade de deambulação e a realização das atividades cotidianas, com risco de agravamento das limitações motoras, quedas recorrentes e perda progressiva da autonomia, justificando a necessidade de intervenção terapêutica capaz de controlar as manifestações da doença e preservar a funcionalidade do paciente;
CONSIDERANDO que as abordagens terapêuticas iniciais para a Síndrome da Pessoa Rígida incluem medicamentos sintomáticos, especialmente benzodiazepínicos e baclofeno, destinados ao controle da rigidez muscular e dos espasmos, mas que não atuam diretamente sobre os mecanismos autoimunes envolvidos na doença; e que, embora existam alternativas para o manejo sintomático, não há tratamento imunomodulador específico incorporado ao SUS para essa condição;
CONSIDERANDO que a consolidação das evidências científicas disponíveis, incluindo ensaios clínicos randomizados, revisões sistemáticas e diretrizes internacionais, demonstra que a imunoglobulina humana intravenosa constitui uma alternativa terapêutica eficaz para a Síndrome da Pessoa Rígida, com benefícios significativos na redução da rigidez muscular, dos espasmos e da hipersensibilidade, além de melhora da capacidade de deambulação, redução das quedas e recuperação da autonomia funcional, sendo sua utilização respaldada por recomendações internacionais fundamentadas em evidências de nível A e Classe I;
CONSIDERANDO que, embora a documentação médica não apresente descrição detalhada dos tratamentos anteriormente realizados, essa limitação não afasta a existência de evidências

científicas consistentes quanto à eficácia da imunoglobulina intravenosa na doença apresentada, especialmente diante da confirmação diagnóstica, do comprometimento funcional e da ausência de alternativa imunomoduladora específica incorporada ao SUS;
CONSIDERANDO, por fim, que as evidências científicas sustentam o benefício clínico da imunoglobulina intravenosa, embora ainda existam limitações quanto à duração ideal do tratamento e à necessidade de manutenção periódica por tempo indeterminado, sendo recomendável o acompanhamento especializado, com avaliações regulares da resposta clínica e funcional, a fim de fundamentar a continuidade terapêutica e eventuais ajustes de dose e periodicidade;
CONCLUI-SE FAVORAVELMENTE à solicitação de tratamento do paciente com imunoglobulina humana intravenosa, considerando a gravidade e o caráter incapacitante da enfermidade, a fundamentação diagnóstica apresentada, a ausência de tratamento imunomodulador específico incorporado ao SUS e, principalmente, a existência de evidências científicas consistentes que demonstram benefícios clínicos e funcionais da tecnologia solicitada. Ressalta-se, entretanto, que a manutenção do tratamento deverá ser fundamentada na avaliação periódica da resposta terapêutica, com documentação objetiva dos benefícios obtidos, visando assegurar sua efetividade, segurança e adequação às necessidades clínicas do paciente.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas: 1. BAŠI?-KES, V. et al. Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases. Acta Clinica Croatica, v. 51, n. 4, p. 673–683, 2012. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23540178/.
2. DALAKAS, M. C. Intravenous immunoglobulin in patients with anti-GAD antibody-associated neurological diseases and patients with inflammatory myopathies: effects on clinicopathological features and immunoregulatory genes. Clinical Reviews in Allergy & Immunology, v. 29, n. 3, p. 255–269, 2005. DOI: https://doi.org/10.1385/CRIAI:29:3:255.
3. DALAKAS, M. C. The role of IVIg in the treatment of patients with stiff person syndrome and other neurological diseases associated with anti-GAD antibodies. Journal of Neurology, v. 252, supl. 1, p. I19–I25, 2005. DOI: https://doi.org/10.1007/s00415-005-1105-4.
4. DALAKAS, M. C. et al. High-dose intravenous immune globulin for stiff-person syndrome. The New England Journal of Medicine, v. 345, n. 26, p. 1870–1876, 2001. DOI: https://doi.org/10.1056/NEJMoa01167.
5. FERGUSSON, D. et al. Use of intravenous immunoglobulin for treatment of neurologic conditions: a systematic review. Transfusion, v. 45, n. 10, p. 1640–1657, 2005. DOI: https://doi.org/10.1111/j.1537-2995.2005.00581.x.
6. KELLER, C. W.; DALAKAS, M. C.; LÜNEMANN, J. D. Intravenous immunoglobulin use in neurology. Handbook of Clinical Neurology, v. 214, p. 173–190, 2026. DOI: https://doi.org/10.1016/B978-0-323-90887-0.00006-7.
7. LÜNEMANN, J. D.; QUAST, I.; DALAKAS, M. C. Efficacy of intravenous immunoglobulin in neurological diseases. Neurotherapeutics, v. 13, n. 1, p. 34–46, 2016. DOI: https://doi.org/10.1007/s13311-015-0391-5.
8. PAGANO, M. B. et al. Efficacy of therapeutic plasma exchange for treatment of stiff-person syndrome. Transfusion, v. 54, n. 7, p. 1851–1856, 2014. DOI: https://doi.org/10.1111/trf.12573.
9. TAVEE, J. et al. Updated consensus statement: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders report of the AANEM ad hoc committee. Muscle & Nerve, v. 68, n.

4, p. 356–374, 2023. DOI: https://doi.org/10.1002/mus.27922.

NatJus Responsável: PB - Paraíba

Instituição Responsável: NATJUS-PB

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: ND