

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1108/2025

Rio de Janeiro, 26 de março de 2025.

Processo nº 3003763-76.2025.8.19.0001,
ajuizado por

Trata-se de Autora com diagnóstico de **doença pulmonar fibrosante** e doença autoimune – **doença mista do tecido conjuntivo** (CID-10: M36.8), já em tratamento com uso de medicamento específico para doença autoimune, porém necessita iniciar tratamento com **pirfenidona** (Esbriet®) para controle da fibrose pulmonar, com risco de evoluir para óbito em média em 3 anos. Vem evoluindo com piora dos sintomas respiratórios (Evento 1, ANEXO3, Páginas 1 a 8).

A doença pulmonar intersticial (DPI) relacionada com doença do tecido conjuntivo (DTC) é a causa mais comum em 27% dos pacientes, segundo estudo de coorte multicêntrico grande realizado no Brasil. A DTC, pneumonite de hipersensibilidade crônica (PHC), DPI não classificada, FPI, pneumonia intersticial não específica (PINE), sarcoidose, pneumonia em organização e DPI por exposição ocupacional são exemplos de **DPI que podem progredir**. Esse grupo de doenças foi agrupado sob o termo **doenças pulmonares intersticiais fibrosantes progressivas (DPI-FP)** ou, mais recentemente, **fibrose pulmonar progressiva**¹.

Ressalte-se que a **pirfenidona** (Esbriet®) possui registro válido na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa), contudo **não apresenta indicação em bula** para o tratamento da condição clínica descrita para a Autora – *doença pulmonar progressiva relacionada com doença do tecido conjuntivo (DTC)*, o que configura indicação ***off-label***.

O tratamento de DPI-DTC é desafiador devido à escassez de tratamentos comprovadamente eficazes. Recentemente, dois medicamentos antifibróticos aprovados condicionalmente para uso em pacientes com fibrose pulmonar idiopática, nintedanibe e **pirfenidona**, foram testados em DPI-DTC com base em características patológicas e clínicas sobrepostas entre as duas doenças².

Apesar de pouca evidência de Estudos Controlados Randomizados estar atualmente disponível para DPI-DTC, parece plausível que os medicamentos antifibróticos também possam ser eficazes em pacientes com tal patologia que exibem um fenótipo fibrótico progressivo refratário a medicamentos imunossuppressores².

Tal medicamento **não integra** uma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, **não cabendo** seu fornecimento a nenhuma de suas esferas de gestão.

¹ Pereira, C.A.C., Cordeiro, S. & Resende, A.C. Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante Progressiva. J Bras Pneumol. 2023;49(5):e20230098. Disponível em: < <https://jornaldepneumologia.com.br/how-to-cite/3858/en-US> >. Acesso em: 26 mar. 2025.

² Erre GL, Sebastiani M, Manfredi A, Gerratana E, Atzeni F, Passiu G, Mangoni AA. Antifibrotic drugs in connective tissue disease-related interstitial lung disease (CTD-ILD): from mechanistic insights to therapeutic applications. Drugs Context. 2021 Jan 15;10:2020-8-6.

A Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC avaliou apenas o uso da **pirfenidona** para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática (FPI)³. Ou seja, não há uma avaliação dessa Comissão com relação ao uso do referido medicamento em pacientes com outras doenças fibrosantes pulmonares que não a FPI.

Tendo em vista a ausência de diretrizes no SUS para o manejo da *doença pulmonar intersticial fibrosante progressiva*, não há **tratamento padronizado e específico que visa retardar a progressão da fibrose pulmonar, como propõe o medicamento pirfenidona.**

Por fim, quanto à solicitação da Defensoria Pública do Estado do Rio de Janeiro (Evento 1, INIC1, Página 18, item “*DO PEDIDO*”, subitens “*b*” e “*j*”) referente ao provimento de “...outros medicamentos, produtos complementares e acessórios que se façam necessários ao tratamento da moléstia da Autora...”, vale ressaltar que não é recomendado o fornecimento de novos itens sem emissão de laudo que justifique a necessidade dos mesmos, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de medicamentos e tecnologias pode implicar em risco à saúde.

É o parecer.

À 1ª Vara de Fazenda Pública da Comarca da Capital no Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

LEOPOLDO JOSÉ DE OLIVEIRA NETO

Farmacêutico
CRF-RJ 15023
ID: 5003221-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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

³ Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria nº 88, de 24 de dezembro de 2018. Torna pública a decisão de não incorporar o pirfenidona para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática (FPI) no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS.