

NOTA TÉCNICA Nº 1553/2024 - NAT-JUS/SP

1. Identificação do solicitante

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
- 1.2. Origem: 10ª Vara Cível Federal de São Paulo
- 1.3. Processo nº: 5000480-61.2024.4.03.6100
- 1.4. Data da Solicitação: 21/03/2024
- 1.5. Data da Resposta: 27/03/2024

2. Paciente

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 11/07/1958 – 65 anos
- 2.2 Sexo: Feminino
- 2.3. Cidade/UF: São Paulo/SP
- 2.4. Histórico da doença: CID G708 – Outros transtornos mioneurais especificados – Síndrome Miastênica Eaton Lambert (LEMS) associada a câncer de pulmão tipo pequenas células metastático.

3. Quesitos formulados pelo(a) Magistrado(a)

4. Descrição da Tecnologia

- 4.1. Tipo da tecnologia: **MEDICAMENTO**
Amifampridina (Firdapse)
- 4.2. Princípio Ativo: Amifampridina
- 4.3. Registro na ANVISA: não
- 4.4. O produto/procedimento/medicamento está disponível no SUS: não
- 4.5. Recomendações da CONITEC: Não avaliado

5. Discussão e Conclusão

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

A síndrome miastênica de Lambert Eaton é uma desordem de junção neuromuscular incomum baseada em anticorpos contra canais de cálcio voltagem dependentes, interferindo com o fluxo de cálcio e, portanto, diminuindo a liberação de acetilcolina dos terminais nervosos pré-sinápticos. Deve-se atentar para o fato de que a síndrome é frequentemente paraneoplásica, ou seja, associada a um câncer, em especial, de pulmão do subtipo pequenas células. Pacientes costumam se apresentar com fraqueza muscular proximal de progressão insidiosa, principalmente, de membros inferiores, podendo ocorrer associado alteração ocular, porém não predominante.

A amifampridina é um agonista colinérgico, pois aumenta a liberação de acetilcolina na fenda sináptica a partir do bloqueio de canais de potássio. O medicamento oferece ganho

de força e melhora de score global que sugerem impacto positivo em qualidade de vida, observados em ensaios clínicos.

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:

Paciente do sexo feminino, 65 anos de idade, possui diagnóstico de síndrome miastênica de Eaton Lambert associada a câncer de pulmão pequenas células. Utilizada piridostigmina sem resposta clínica em momento de dúvida com diferencial de Miastenia gravis. Considerando hipótese de Eaton Lambert solicitado adequadamente amifampridina.

5.3. Parecer

Favorável

Desfavorável

5.4. Conclusão Justificada:

medicamento com impacto positivo para qualidade de vida para pacientes com síndrome miastênica de Eaton Lambert.

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de urgência e emergência do CFM?

SIM, com potencial risco de vida

SIM, com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função

NÃO

Réu:

SUS

PLANO DE SAÚDE

5.5. Referências bibliográficas:

1. Oh SJ, Shcherbakova N, Kostera-Pruszczyk A, Alsharabati M, Dimachkie M, Blanco JM, Brannagan T, Lavrnić D, Shieh PB, Vial C, Meisel A, Komoly S, Schoser B, Sivakumar K, So Y; LEMS Study Group. Amifampridine phosphate (Firdapse®) is effective and safe in a phase 3 clinical trial in LEMS. Muscle Nerve. 2016 May;53(5):717-25. doi: 10.1002/mus.25070. Epub 2016 Mar 3. PMID: 26852139.
2. Wirtz PW, Titulaer MJ, Gerven JM, Verschuuren JJ. 3,4-diaminopyridine for the treatment of Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Expert Rev Clin Immunol. 2010 Nov;6(6):867-74. doi: 10.1586/eci.10.57. PMID: 20979551.
3. McEvoy KM, Windebank AJ, Daube JR, Low PA. 3,4-Diaminopyridine in the treatment of Lambert-Eaton myasthenic syndrome. N Engl J Med. 1989 Dec 7;321(23):1567-71. doi: 10.1056/NEJM198912073212303. PMID: 2555713.

5.6. Outras Informações:

Considerações NAT-Jus/SP: A autoria do presente documento não é divulgada por motivo de preservação do sigilo.

Equipe NAT-Jus/SP