

## **NOTA TÉCNICA Nº 2182/2022- NAT-JUS/SP**

### **1. Identificação do solicitante**

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
- 1.2. Origem: 4ª Vara Federal de Campinas
- 1.3. Processo nº 5010709-36.2022.4.03.6105
- 1.4. Data da Solicitação: 19/09/2022
- 1.5. Data da Resposta: 23/09/2022

### **2. Paciente**

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 04/10/2001 – 21 anos
- 2.2 Sexo: Feminino
- 2.3. Cidade/UF: Campinas/SP
- 2.4. Histórico da doença: doença Imunodesreguladora primária indefinida – CID10 M36.

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

**“... para resposta técnica a respeito da eficácia do tratamento pleiteado para o quadro específico, consideradas as suas peculiaridades, bem assim prognósticos, de terapia disponível no SUS e d terapia pleiteada judicialmente. Na solicitação, anote-se que se trata de medida urgente.**

### **4. Descrição da Tecnologia**

- 4.1. Tipo da tecnologia: Medicamento  
**- Desatinibe 100mg**

4.2. Princípio Ativo: Dasatinibe

4.3. Registro na ANVISA: 1018003920109

Sim, porém são constantes em bula aprovada pela ANVISA somente as seguintes indicações: (1) adultos com leucemia mieloide crônica1 cromossomo Philadelphiapositivo (LMC Ph+) na fase crônica recém-diagnosticada. (2) adultos com leucemia mieloide crônica1 cromossomo Philadelphia-positivo (LMC Ph+) nas fases crônica, acelerada ou blástica mieloide /linfoide com resistência ou intolerância à terapia anterior incluindo imatinibe. (3) adultos com leucemia linfoblástica aguda cromossomo Philadelphia-positivo (LLA Ph+ ) com resistência ou intolerância à terapia anterior.

Assim, o uso da medicação para a presente indicação não está contemplado em bula.

4.4. O produto/procedimento/medicamento está disponível no SUS: Sim, para o tratamento de pessoas com leucemia

4.5. Descrever as opções disponíveis no SUS/Saúde Suplementar: A paciente tem doença rara, para a qual não há um tratamento padrão padronizado

4.6. Em caso de medicamento, descrever se existe Genérico ou Similar:

4.7. Custo da tecnologia:

4.7.1. Denominação genérica: DASATINIBE MONOIDRATADO

4.7.2. Laboratório: BRISTOL-MYERS SQUIBB FARMACÊUTICA LTDA

4.7.3. Marca comercial: SPRYCEL

4.7.3. Apresentação: 100 MG COM REV CT FR PLAS OPC X 30

4.7.4. Preço máximo de venda ao Governo: R\$ 12.387,57

4.7.5. Preço máximo de venda ao Consumidor: R\$ 21.823,74

4.8. Fonte do custo da tecnologia: Lista de preços de medicamentos da ANVISA/CMED.

Referência setembro de 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/capa-listas-de-precos>

4.9. Recomendações da CONITEC: Não avaliado para esta indicação.

## **5. Discussão e Conclusão**

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

Mutações no locus SRC já foram descritas como associadas a trombocitopenia, mielofibrose, sangramentos e alterações ósseas em séries de casos de pacientes (Turro, 2016; De Kock, 2019). Acredita-se que a mutação cause ativação de tirosino-quinase e fosfolipase constitucionais e que haja também resposta aumentada a sinais em células B, associando-se a desregulação imune (Palma-Barqueros, 2022).

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:

Melhora clínica e da qualidade de vida

5.3. Parecer

( ) Favorável

( x ) Desfavorável

5.4. Conclusão Justificada:

O quadro clínico da paciente é complexo, e refratário a inúmeras tentativas terapêuticas habituais anteriores. Há coerência entre os achados de análise genética e os sintomas relatados em documentos médicos, bem como há plausibilidade para a prescrição da medicação em tela. Paciente já iniciou uso da medicação, sem especificação de modo pelo qual obteve a mesma. Entretanto, pela pouca literatura disponível sobre o tema, e pela raridade da situação clínica, sugere-se avaliação pericial especializada.

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

- ( ) SIM, com potencial risco de vida  
( x ) SIM, com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função  
( ) NÃO

#### 5.5. Referências bibliográficas:

De Kock L, Thys C, Downes K, Duarte D, Megy K, Van Geet C, Freson K. De novo variant in tyrosine kinase SRC causes thrombocytopenia: case report of a second family. Platelets. 2019;30(7):931-934

Palma-Barqueros V, Revilla N, Zaninetti C, Galera AM, Sánchez-Fuentes A, Zámora-Cánovas A, Bohdan N, et al. Src-related thrombocytopenia: a fine line between a megakaryocyte dysfunction and an immune-mediated disease. Blood Adv. 2022 Sep 13;6(17):5244-5255

Turro E, Greene D, Wijgaerts A, Thys C, Lentaigne C, Bariana TK, et al. A dominant gain-of-function mutation in universal tyrosine kinase SRC causes thrombocytopenia, myelofibrosis, bleeding, and bone pathologies. Sci Transl Med. 2016 Mar 2;8(328):328ra30

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

**Equipe NAT-Jus/SP**