

NOTA TÉCNICA Nº 2389/2022- NAT-JUS/SP

1. Identificação do solicitante

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
- 1.2. Origem: 2ª Vara Cível Federal de São Paulo
- 1.3. Processo nº 5023181-84.2022.4.03.6100
- 1.4. Data da Solicitação: 05/10/2022
- 1.5. Data da Resposta: 11/10/2022

2. Paciente

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 28/12/1996 – 25 anos
- 2.2 Sexo: Feminino
- 2.3. Cidade/UF: São Paulo/SP
- 2.4. Histórico da doença: Cistinúria, durante investigação de nefrolitíase de repetição – CID10 E72.0.

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

4. Descrição da Tecnologia

- 4.1. Tipo da tecnologia: Medicamento - Tiopronina 100mg
- 4.2. Princípio Ativo: tiopronina
- 4.3. Registro na ANVISA: Não há registro do medicamento na ANVISA e nos meios de consulta eletrônica da Agência não há descrição de solicitação de registro nem sobre eventual situação da mesma.
- 4.4. O produto/procedimento/medicamento está disponível no SUS: Não
- 4.5. Descrever as opções disponíveis no SUS/Saúde Suplementar: Penicilamina 250mg
- 4.6. Em caso de medicamento, descrever se existe Genérico ou Similar: não
- 4.7. Custo da tecnologia:
 - 4.7.1. Denominação genérica: tiopronina
 - 4.7.2. Laboratório: Mission Pharmacal
 - 4.7.3. Marca comercial: Thiola
 - 4.7.3. Apresentação: cápsulas 100mg
 - 4.7.4. Preço máximo de venda ao Governo: não adquirido
 - 4.7.5. Preço máximo de venda ao Consumidor: importado
- 4.8: Tratamento mensal:
 - 4.8.1: Dose diária recomendada: tomar 2 comprimidos de 8/8 horas.
- 4.9. Fonte do custo da tecnologia: não encontrado custo.

4.10. Recomendações da CONITEC: Não avaliado

5. Discussão e Conclusão

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

Para pacientes com cistinúria o objetivo do tratamento é manter a concentração de cistina dentro da possibilidade de solubilização, considerando-se como alvos, em geral, cistina <250mg/L e pH urinário acima de 7,0.

Para tanto, sugerem-se as medidas conservadoras, como aumento da ingestão hídrica (permitindo volume urinário acima 3litros), redução do consumo de sódio e proteínas animais (útil aconselhamento com profissional de nutrição) e alcalinização da urina (com compostos disponíveis no Brasil). Na falência do tratamento conservador, indicam-se compostos derivados de tiol, pode-se utilizar a tiopronina ou a d-penicilamina. Em termos de segurança, a tiopronina mostra-se superior à d-penicilamina, entretanto, a segunda pode ser utilizada na impossibilidade de uso da primeira. A d-penicilamina é aprovada e disponível no Brasil. Não há ensaios clínicos randomizados controlados que balizem a utilização da medicação preferencialmente às medidas conservadoras. Estudos que comparam pré e pós tratamento mostram benefício tanto da tiopronina quanto da d-penicilamina (Lindell, 1995; DeBerardinis, 2008).

5.2. Benefício/feito/resultado esperado da tecnologia:

Melhora do controle metabólico e prevenção de complicações

5.3. Parecer

() Favorável

(X) Desfavorável

5.4. Conclusão Justificada:

O medicamento é recomendado para pacientes com cistinúria que fazem muitos cálculos e que não respondem a medidas conservadoras como aumento da ingestão hídrica, redução da ingestão de sal e alcalinização da urina. A equipe assistente opta pela prescrição da medicação em detrimento da penicilamina disponível no SUS devido ao perfil de potenciais efeitos adversos da mesma. Não há ensaios clínicos randomizados controlados que balizem a utilização da medicação preferencialmente às medidas conservadoras. Estudos que comparam pré e pós tratamento mostram benefício tanto da tiopronina quanto da d-penicilamina.

5.5. Referências bibliográficas:

DeBerardinis RJ, Coughlin CR 2nd, Kaplan P. Penicillamine therapy for pediatric cystinuria: experience from a cohort of American children. J Urol. 2008 Dec;180(6):2620-3

Lindell A, Denneberg T, Hellgren E, Jeppsson JO, Tiselius HG. Clinical course and cystine stone formation during tiopronin treatment. Urol Res. 1995;23(2):111-7

Peres LA. Cistinúria: relato de caso e revisão da literatura. J Bras Nefrol. 2005;27(4):220-225

Servais A, Thomas K, Dello Strologo L, Sayer JA, Bekri S, Bertholet-Thomas A, Bultitude M, Capolongo G, Cerkauskiene R, Daudon M, Doizi S, Gillion V, Gràcia-Garcia S, Halbritter J, Heidet L, van den Heijkant M, Lemoine S, Knebelmann B, Emma F, Levtchenko E; Metabolic Nephropathy Workgroup of the European Reference Network for Rare Kidney Diseases (ERKNet) and eUROGEN. Cystinuria: clinical practice recommendation. Kidney Int. 2021 Jan;99(1):48-58

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