

# Nota Técnica 85058

Data de conclusão: 15/07/2022 19:24:14

## Paciente

---

**Idade:** 57 anos

**Sexo:** Feminino

**Cidade:** Sapucaia do Sul/RS

## Dados do Advogado do Autor

---

**Nome do Advogado:** -

**Número OAB:** -

**Autor está representado por:** -

## Dados do Processo

---

**Esfera/Órgão:** Justiça Federal

**Vara/Serventia:** 5ª Vara Federal de Porto Alegre

## Tecnologia 85058

---

**CID:** M33.9 - Dermatopolimiosite não especificada

**Diagnóstico:** Dermatopolimiosite e Outras doenças pulmonares intersticiais

**Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s):** laudo médico

## Descrição da Tecnologia

---

**Tipo da Tecnologia:** Medicamento

**Registro na ANVISA?** Sim

**Situação do registro:** Válido

**Nome comercial:** -

**Princípio Ativo:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Via de administração:** VO

**Posologia:** esilato de nintedanibe 150mg 1 comprimido de 12/12 horas

**Uso contínuo?** -

**Duração do tratamento:** dia(s)

**Indicação em conformidade com a aprovada no registro?** Sim

**Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante?** Não

**O medicamento está inserido no SUS?** Não

**Oncológico?** Não

### **Outras Tecnologias Disponíveis**

---

**Tecnologia:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar:** tratamentos paliativos (antitussígenos, morfina, corticoterapia, oxigenoterapia) e transplante de pulmão

**Existe Genérico?** Não

**Existe Similar?** Não

### **Custo da Tecnologia**

---

**Tecnologia:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Laboratório:** -

**Marca Comercial:** -

**Apresentação:** -

**Preço de Fábrica:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** 14.204,43

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

### **Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal**

---

**Tecnologia:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Dose Diária Recomendada:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** -

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

**Fonte do custo da tecnologia:** -

## Evidências e resultados esperados

---

### **Tecnologia:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:** O esilato de nintedanibe é um fármaco de ação antifibrótica que inibe, de modo competitivo, as tirosinoquinases, interferindo na proliferação e migração de miofibroblastos e fibroblastos. Ainda, reduz a produção do TGF- $\beta$ , inibindo a proliferação de fibroblastos com conseqüente redução da síntese e deposição de colágeno (9).

Como os antifibróticos são a única alternativa terapêutica específica para o tratamento das condições fibróticas pulmonares, os estudos clínicos que os avaliam limitam-se à comparação do nintedanibe com placebo ou ao outro representante da classe, pirfenidona. Ainda, dada a gravidade e mau prognóstico da condição, a mortalidade é o desfecho de interesse primário. Apesar disso, a maioria dos estudos utiliza a CVF com desfecho substituto para avaliar a resposta do paciente ao tratamento.

Um ensaio clínico de fase II (TOMORROW) e dois ensaios clínicos de fase III (INPULSIS I e INPULSIS II) avaliaram o nintedanibe versus placebo para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática (FPI). Todos eles incluíram pacientes com diagnóstico de FPI e CVF igual ou superior a 50% do valor previsto.

O primeiro ensaio, TOMORROW, duplo-cego randomizado e multicêntrico (25 países) acompanhou pacientes por 52 semanas. Dentre os 170 pacientes incluídos, a média de idade foi 65 anos e o percentual médio da CVF foi de 80%. Observou-se melhora na progressão da doença a partir da diferença estatisticamente significativa encontrada, entre os grupos, para o aumento da CVF ao longo das 52 semanas; embora não tenha sido identificada diferença na mortalidade por qualquer causa no mesmo período. O principal evento adverso associado à terapia foi diarreia, prevalente em 12% dos pacientes tratados, seguido por náusea, prevalente em 5%, e vômito, cuja prevalência foi de 3% (10).

Os ensaios INPULSIS I e II (11) também foram estudos duplo-cego randomizados e multicêntricos, envolvendo 24 países. Foram incluídos 1.066 pacientes com idade média de 66 anos e CVF percentual médio de 80%. O tempo de acompanhamento foi de 52 semanas. Em ambos estudos observou-se aumento estatisticamente significativo da CVF no grupo tratado em relação ao placebo, sugerindo melhora na progressão da doença. Não foi encontrada diferença entre o grupo que fez uso de nintedanibe e o grupo que usou placebo no risco de exacerbações agudas ou mortalidade. De fato, quanto às exacerbações, o que foi avaliado foi o tempo entre o início do tratamento e o aparecimento da primeira exacerbação aguda (hazard ratio 0,64 [IC95% 0,39 a 1,05; P=0,08]); e a mortalidade por qualquer causa teve hazard ratio não significativo, de 0,70 (IC95% 0,43 a 1,12; P=0,14), às 52 semanas após início do tratamento. Ademais, os resultados mostram expressiva prevalência de eventos adversos, sendo diarreia o evento mais frequente, presente em, aproximadamente 60% dos pacientes que receberam nintedanibe.

Flaherty e colaboradores (12) avaliaram a eficácia de nintedanibe vs. placebo em estudo duplo cego, de fase III, conduzido em 15 países, incluindo 663 pacientes com doença pulmonar fibrosante que afetava mais de 10% do volume pulmonar na tomografia computadorizada (TC) (11). A randomização foi estratificada de acordo com o padrão fibrótico (um padrão de pneumonia intersticial usual [PIU] ou outros padrões fibróticos). Em um seguimento de 12 semanas, a taxa ajustada de declínio anual da CVF foi menor com nintedanibe (-80,8 mL vs. -187,8 mL [IC95% 65,4 a 148,5; P<0,001]) e pacientes com um padrão fibrótico semelhante a PIU também apresentaram uma taxa ajustada de declínio anual da CVF menor (-82,9 mL vs. -211,1 mL [IC95% 70,8 a 185,6; P<0,001]).

Também foram encontradas revisões sistemáticas que analisaram o efeito do tratamento com nintedanibe versus placebo em pacientes com FPI. Tratam-se de metanálises que incluíram os ensaios clínicos apresentados acima, e seus resultados corroboram aqueles dos estudos individuais (13-15).

O nintedanibe também foi avaliado no tratamento da doença pulmonar intersticial (DPI) associada a esclerose sistêmica (ES), sendo a principal evidência advinda de um ensaio clínico randomizado, duplo cego, placebo controlado, denominado SCENCIS (16). O estudo incluiu 572 indivíduos com 18 anos ou mais, com diagnóstico de esclerose sistêmica, e DPI identificada quando resultado de tomografia computadorizada de até 12 meses mostrou fibrose em, pelo menos, 10% dos pulmões. Além disso, tinham CVF de pelo menos 40% do valor predito e medida de difusão do monóxido de carbono (DLCO) entre 30 e 89% do valor predito. Estes foram randomizados na proporção de 1:1 para receber 150 mg de nintedanibe duas vezes ao dia ou placebo. O desfecho primário foi a taxa anual de declínio no parâmetro CVF às 52 semanas após início do seguimento, aferida em  $-52,4$  ml/ano no grupo nintedanibe e  $-93,3$  ml/ano no grupo de placebo (diferença média de 41 ml/ano; IC95%, 2,9 a 79,0;  $P=0,04$ ). As prevalências de pacientes que tiveram um declínio absoluto desde o início na CVF de mais de 5 pontos percentuais do valor previsto na semana 52 foi de 20,6% no grupo nintedanibe e 28,5% no grupo de placebo (razão de chances/RC 0,65; IC95% 0,44-0,96); se considerado declínio de 10%, a razão de chances foi de 0,91 (IC95% 0,59-1,41). Também foram avaliados desfechos secundários, como a mudança pontuação no escore HAQ-DI (do inglês, Health Assessment Questionnaire–Disability Index) que apresentou diferença de 0,032 entre os grupos na semana 52 (IC de 95%,  $-0,035$  a  $0,099$ ), sendo considerada mudança de relevância clínica quando entre 0,10 a 0,14. Quanto à segurança, a ocorrência de eventos adversos de graus 3 e 4 foram semelhantes nos grupos (98,3% naqueles que receberam nintedanibe e 95,8% no placebo). A descontinuação do tratamento foi maior no grupo nintedanibe do que no grupo placebo (16,0% vs. 8,7%). O evento adverso mais comum foi diarreia, relatado por 75,7% dos pacientes no grupo nintedanibe e 31,6% dos pacientes no grupo placebo. É digno de nota que, durante as 52 semanas de acompanhamento, 10 pacientes (3,5%) no grupo nintedanibe e 9 pacientes (3,1%) no grupo placebo morreram (RC 1,16 IC95%, 0,47-2,84). Uma das mortes no grupo nintedanibe foi considerada relacionada ao medicamento do estudo.

Em um segundo estudo, que analisou um subgrupo dos pacientes acompanhados pelo SENCIS, foi realizada uma análise de subgrupo pré-especificada, considerando como desfecho uma taxa de declínio da CVF de, pelo menos, 3,3% na semana 52 naqueles em uso associado de micofenolato desde o início do estudo (17). Esta taxa foi definida como desfecho uma vez que é considerada a mínima diferença clinicamente importante para piora da CVF em pacientes com ES-ILD. As análises foram feitas em todos os participantes que receberam pelo menos uma dose de nintedanibe. Do total de participantes do estudo SCENCIS, 139 (48%) de 288 alocados ao grupo nintedanibe e 140 (49%) de 288 alocados no grupo placebo estavam tomando micofenolato no início do estudo. Em pacientes tomando micofenolato no início do estudo, a taxa média anual ajustada de declínio na CVF foi de  $-40,2$  mL por ano (diferença média de 19,8) no grupo nintedanibe, e  $-66,5$  mL por ano (DM 19,3) no grupo placebo, resultando em uma diferença de 26,3 mL por ano entre os grupos (IC95%  $-27,9$  a  $80,6$ ). Em pacientes que não tomaram micofenolato no início do estudo, a taxa média anual ajustada de declínio da CVF foi de  $-63,9$  mL por ano (DM 19,3) no grupo nintedanibe e  $-119,3$  mL por ano (19,0) no grupo placebo, resultando em uma diferença de 55,4 mL por ano entre os grupos (IC95% 2,3 a 108,5). Considerando a proporção de pacientes com uma diminuição absoluta da CVF de, pelo menos, 3,3% do previsto, não foi observada diferença estatística entre aqueles em uso de nintedanibe versus placebo no grupo em uso de micofenolato (29% versus 40% RC 0,61 IC95% 0,37 a 1,01) e, tampouco, naqueles que não usavam micofenolato (40% versus

47% RC 0,73 IC95% 0,46 a 1,16) (7). Não foi realizada uma comparação direta entre os desfechos alcançados naqueles em uso de micofenolato associado ao nintedanibe versus aqueles que utilizaram apenas o antifibrótico. Considerando que o uso do nintedanibe versus placebo não demonstrou diferença significativa no desfecho em nenhum destes grupos, seria razoável questionar se, na situação de um resultado que favorecesse o uso associado dos fármacos, o micofenolato seria o fator ao qual poderia ser atribuído o resultado observado. O perfil de eventos adversos do nintedanibe foi semelhante entre os subgrupos. Diarreia foi o evento adverso mais comum, relatado por 76% dos pacientes em uso de nintedanibe e 34% daqueles em uso de placebo, considerando apenas indivíduos em uso de micofenolato (7).

Desde a publicação dos resultados do SCENCIS há preocupações importantes quanto à segurança do nintedanibe na população portadora de DPI. Uma segunda análise que teve como foco a segurança a longo prazo (100 semanas de acompanhamento) do nintedanibe na população estudada pelo SCENCIS permite inferir que o risco de infecções graves é significativamente maior no grupo nintedanibe (razão de riscos 2,43 IC95% 1,33-4,43, P=0,003). Se considerado apenas o risco de pneumonia grave, a razão de riscos entre os grupos é de 5,50 (IC95% 1,23-24,59, P=0,012). Ainda, observou-se duas fatalidades no braço do nintedanibe atribuídas à pneumonia grave (18,19).

O nintedanibe é comercializado, no Brasil, pelo laboratório farmacêutico [Boehringer Ingelheim](#) com nome comercial Ofev. Em consulta à tabela CMED, em abril de 2022, e considerando as informações da prescrição médica, elaborou-se a tabela acima estimando o custo de um ano de tratamento.

Não foram encontradas análises econômicas considerando especificamente a condição clínica em tela.

O National Institute for Health and Care Excellence (NICE) recomenda o uso do nintedanibe como opção de tratamento para a fibrose pulmonar idiopática, desde que o paciente tenha CVF entre 50 e 80% do valor predito e que seja interrompido o tratamento se progressão da doença, entendida como decréscimo de 10% ou mais no CVF em um período de 12 meses. A agência também destaca que, para que a recomendação tenha efeito, é necessário que a fabricante ofereça desconto no preço do produto, conforme acordo estabelecido entre o sistema de saúde britânico e a fabricante, uma vez que a razão incremental de custo-efetividade do nintedanibe foi superior ao limiar de 20 mil libras esterlinas, conferindo a essa tecnologia não custo-efetiva (20).

Em 2015 a Canadian Agency for Drugs & Technologies in Health (CADTH), recomendou o uso do nintedanibe para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática, desde que satisfeitos os seguintes critérios: paciente apresente CVF maior ou igual a 50% do valor predito e que, se o paciente apresentar decréscimo maior ou igual a 10% do CVF em um período de 12 meses enquanto em uso da tecnologia, que o tratamento seja interrompido. A agência também condiciona sua recomendação ao preço do produto, que não deverá ser superior àquele da pirfenidona (21).

A CONITEC emitiu, em dezembro de 2018, relatório em que considera a incorporação do nintedanibe para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática e decide pela recomendação de não incorporação da tecnologia no sistema público, uma vez que as evidências são inconclusivas quanto ao seu benefício, bem como a estimativa de custo-efetividade da tecnologia comparada à um cenário de cuidados paliativos teve uma razão de custo-efetividade incremental estimada em R\$ 606.140,45 por ano de vida ajustado pela qualidade, sendo considerada não custo-efetiva. Ainda, o impacto orçamentário calculado foi de R\$ 3.717.431.509,90 em um horizonte de cinco anos de acordo com os preços praticados à época (8).

**Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:** melhora nos parâmetros pulmonares, com ressalvas importantes quanto à sua segurança.

**Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante:** Não Recomendada

## Conclusão

---

**Tecnologia:** ESILATO DE NINTEDANIBE

**Conclusão Justificada:** Não favorável

**Conclusão:** Existem estudos mostrando o benefício do uso do nintedanibe na melhora de parâmetros ventilatórios, contudo sem alcançar magnitude de efeito suficiente para que fosse considerado clinicamente relevante, e inexistem até momento evidências de impacto em desfechos clínicos. Há ressalvas importantes quanto à segurança deste tratamento, representando relevante limitação ao seu uso. Ainda, trata-se de produto de alto custo, e tanto avaliações estrangeiras quanto avaliação nacional são consistentes em apontar perfil desfavorável de custo-efetividade, restringindo sua recomendação de uso à condição de desconto substancial no preço do produto.

**Há evidências científicas?** Sim

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

**Referências bibliográficas:**

1. Miller, ML. Treatment of recurrent and resistant dermatomyositis and polymyositis in adults. Uptodate. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-recurrent-and-resistant-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults?>
2. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria no 1692, 22 de novembro de 2016. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Dermatomiosite e Polimiosite. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2016/dezembro/14/Portaria----dermatomiosite-e-polimiosite.pdf>.
3. Cool C. Idiopathic interstitial pneumonias: Classification and pathology. UpToDate, 26 Aug 2020 Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-interstitial-pneumonias-classification-and-pathology?search=pneumonia%20intersticial%20idiop%C3%A1tica&source=search\\_result&selectedTitle=1~60&usage\\_type=default&display\\_rank=1#H1](https://www.uptodate.com/contents/idiopathic-interstitial-pneumonias-classification-and-pathology?search=pneumonia%20intersticial%20idiop%C3%A1tica&source=search_result&selectedTitle=1~60&usage_type=default&display_rank=1#H1)
4. Suzuki A, Kondoh Y. The clinical impact of major comorbidities on idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Investig. março de 2017;55(2):94–103
5. King TE, Flaherty KR, Hollingsworth H. Clinical manifestations and diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 17 Dez 2019 Disponível em: [https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-idiopathic-pulmonary-fibrosis?search=fibrose%20pulmonar&source=search\\_result&s](https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-idiopathic-pulmonary-fibrosis?search=fibrose%20pulmonar&source=search_result&s)

6. Sgalla G, Biffi A, Richeldi L. Idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis, epidemiology and natural history. *Respirol Carlton Vic.* abril de 2016;21(3):427–37
7. Nathan SD, Shlobin OA, Weir N, Ahmad S, Kaldjob JM, BattleE, du Bois RM. Long-term Course and Prognosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in the New Millennium. *Chest*, 2011;140(1), 221–229. doi:10.1378/chest.10-2572
8. Ministério da Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos, Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Esilato de nintedanibe para o tratamento de fibrose pulmonar idiopática; 26 de dezembro de 2018. Relatório nº 419.
9. Wollin L, Wex E, Pautsch A, et al. Mode of action of nintedanib in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J.* 2015;45(5):1434-1445. doi:10.1183/09031936.00174914
10. Richeldi L, Costabel U, Selman M, Kim DS, Hansell DM, Nicholson AG, du Bois RM. Efficacy of a Tyrosine Kinase Inhibitor in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 2011;365(12), 1079–1087. doi:10.1056/nejmoa1103690
11. Richeldi L, du Bois RM, Raghu G, Azuma A, Brown KK, Costabel U, Collard HR. Efficacy and Safety of Nintedanib in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 2014;370(22), 2071–2082.
12. Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *N Engl J Med* 2019;381:1718-27.
13. Canestaro, W. J., Forrester, S. H., Raghu, G., Ho, L., & Devine, B. E. (2016). Drug Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Chest*, 149(3), 756–766. doi:10.1016/j.chest.2015.11.013
14. Fleetwood, K., McCool, R., Glanville, J., Edwards, S. C., Gsteiger, S., Daigl, M., & Fisher, M. (2017). Systematic Review and Network Meta-analysis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis Treatments. *Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy*, 23(3-b Suppl), S5–S16.
15. Aristeidis S, Chara K, Markantonis SL, Kyriakos S. Systematic review and network meta-analysis of approved medicines for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis, *Journal of Drug Assessment*, 2019; 8:1, 55-61
16. Distler O, Highland KB, Gahlemann M, Azuma A, Fischer A, Mayes MD, Raghu G, Sauter W, Girard M, Alves M, Clerisme-Beaty E, Stowasser S, Tetzlaff K, Kuwana M, Maher TM; SENSICIS Trial Investigators. Nintedanib for Systemic Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. *N Engl J Med.* 2019 Jun 27;380(26):2518-2528. doi: 10.1056/NEJMoa1903076. Epub 2019 May 20. PMID: 31112379.
17. Highland KB, Distler O, Kuwana M, Allanore Y, Assassi S, Azuma A, Bourdin A, Denton CP, Distler JHW, Hoffmann-Vold AM, Khanna D, Mayes MD, Raghu G, Vonk MC,

Gahlemann M, Clerisme-Beaty E, Girard M, Stowasser S, Zoz D, Maher TM; SENSCIS trial investigators. Efficacy and safety of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease treated with mycophenolate: a subgroup analysis of the SENSCIS trial. *Lancet Respir Med.* 2021 Jan;9(1):96-106. doi: 10.1016/S2213-2600(20)30330-1. PMID: 33412120.

18. Seibold JR, Maher TM, Highland KB, et al. Safety and tolerability of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: data from the SENSCIS trial. *Ann Rheum Dis* 2020. doi:doi:10.1136/annrheumdis-2020-217331. [Epub ahead of print: 05 Aug 2020].pmid:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32759258>
19. Bredemeier M Correspondence on 'Safety and tolerability of nintedanib in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: data from the SENSCIS trial' *Annals of the Rheumatic Diseases* Published Online First: 06 October 2020. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-218911
20. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Nintedanib for treating idiopathic pulmonary fibrosis Technology appraisal guidance (TA379) NICE. [Internet]; 27 Jan 2016. Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ta379>
21. Canadian Agency for Drugs & Technologies in Health (CADTH). nintedanib (SR0426) [Internet]; 13 Março 2015. Disponível em: <https://www.cadth.ca/nintedanib>

**NatJus Responsável:** RS - Rio Grande do Sul

**Instituição Responsável:** TelessaúdeRS-UFRGS

**Nota técnica elaborada com apoio de tutoria?** Não

**Outras Informações:** Segundo laudo médico (Evento 6, LAUDO2, Página 1) a paciente teve diagnóstico de dermatomiosite, e evoluiu com Síndrome Antissintetase, com doença pulmonar intersticial rapidamente progressiva, apresentando fibrose pulmonar mesmo em uso de azatioprina e corticóide associado com metotrexato (posteriormente suspenso). Pleiteia uso de micofenolato de mofetila, citando uso em tratamento de doença pulmonar intersticial relacionada à esclerose sistêmica, e de nintedanibe, citando seu uso em fibrose pulmonar idiopática. Essa nota versará sobre o micofenolato de mofetila.

As dermatomiosites (DM) constituem uma forma clássica de miopatia inflamatória, um grupo heterogêneo de doenças que se caracterizam por fraqueza muscular proximal e elevação sérica de enzimas originadas da musculatura esquelética (1,2). A evolução tende a ser gradual e progressiva (2). Dentre os fatores de mau prognóstico pode-se destacar diagnóstico inicial em idosos, grau avançado de fraqueza muscular no momento do diagnóstico, disfunção da musculatura respiratória, presença de disfagia, demora no início do tratamento após 6 meses do início dos sintomas, comprometimento pulmonar (doença intersticial pulmonar) ou cardíaco (miocardite) e associação com neoplasia (2).

O tratamento visa a redução dos níveis séricos das enzimas musculares, a melhora da força muscular e o controle das manifestações extra musculares associadas a DM. O objetivo adicional inclui a resolução das lesões cutâneas. Esses objetivos devem ser sempre

considerados durante as reavaliações dos pacientes, pois são úteis para nortear a terapêutica (2). A maioria dos pacientes responde à terapia inicial com glicocorticóides, e alguns atingem o controle da doença sustentado, seja fora de toda terapia ou com terapia de manutenção de baixa dose. Além disso existem dois padrões adicionais de resposta: doença recorrente com recidivas da doença (crises) durante ou após o período de redução gradual da medicação e; doença resistente quando não há resposta às abordagens iniciais convencionais (como corticoides e imunossuppressores como azatioprina e metotrexato) para a indução da remissão, em cujos casos, outras terapias (como ciclofosfamida, ciclosporina e imunoglobulina humana) devem ser consideradas após a exclusão de diagnósticos alternativos (1,2).

A fibrose pulmonar é definida como uma cronificação da pneumonia intersticial fibrosante progressiva, de ocorrência espontânea (idiopática) ou secundária a outras doenças (como no caso em tela), limitada aos pulmões. É caracterizada pela piora progressiva da falta de ar (dispnéia) e função pulmonar, podendo levar a óbito por insuficiência respiratória. Tanto incidência quanto prevalência são maiores em homens e aumentam com a idade, sendo maiores a partir dos 50 anos. Entre os fatores de risco destacam-se tabagismo e exposição a metais, madeira e outros tipos de poeira orgânica (3,4,5). Sua severidade é determinada pela capacidade vital forçada (CVF), aferida por espirometria, sendo considerada leve quando esta é maior ou igual a 70% do valor predito e severa se CVF inferior a 55% do predito. Seu prognóstico é comparável a algumas neoplasias tendo mediana de sobrevida de 2 a 3 anos, variando de 55,6 meses para pacientes com doença leve a 27,5 meses em caso de doença severa (6,7).

O tratamento da condição não está previsto em protocolo clínico e terapêutico (PCDT) do Ministério da Saúde e limita-se ao alívio dos sintomas e transplante de pulmão. Recentemente um conjunto de novas tecnologias vêm sendo estudadas, a exemplo da pirfenidona e nintedanibe, medicamentos antifibróticos, sendo o segundo aquele pleiteado pela parte autora.