



### NOTA TÉCNICA NÚMERO 493

Medicamento	x
Insumos	x

**Solicitante:** Exmo. Sr. Dr. Juiz Frederico Costa Bezerra da  
Vara Única da Comarca de Ipueiras.

**Número do processo:** 0280023-12.2020.8.06.0096

**Data:** 21/10/2020.

### SUMÁRIO

TÓPICO	Pág
1. Tema -----	2
2. Considerações teóricas-----	2
3. Eficácia dos medicamentos/insumos-----	7
4. Evidências científicas-----	7
5. Dos tratamentos disponibilizados pelo SUS-----	8
6. Sobre a liberação na ANVISA-----	9
7. Sobre a incorporação pela CONITEC-----	10
8. Do fornecimento da medicação/insumos pelo SUS-----	10
9. Sobre a presença de diretriz clínica do Ministério da Saúde ou órgão público	10
10. Custo da medicação/insumos-----	10
11. Sobre as perguntas do Magistrado -----	11
12. Conclusões-----	11
13. Referências-----	12



## NOTA TÉCNICA 493

### 1) Tema.

Trata-se de menor de nove meses, com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa - EB (CID 10 – Q81), doença genética bolhosa rara, em que se formam lesões na pele aos mínimos traumas, sem cura, e que necessita de cuidados específicos e solicita fornecimento contínuo, pelo resto da vida, de uma série de medicamentos e insumos, listados a seguir: a) Mepilex transfer 15 cm x 20 cm – 20 unidades/mês (4 caixas); b) Urgotul 20 cm x 30 cm – 2 caixas/mês; c) Membracel 12 cm x 18 cm – 2 caixas/mês; d) Urgotul AG 15 cm x 15 cm – 2 caixas/mês; e) Polymen 13 cm x 13 cm – 2 caixas/mês; f) Tubifast 3,5 cm x 10 m – 1 caixa/mês; g) Poolfix ou Surgifix calibre 4/23 mm – 1 caixa/mês; h) Biguagel oligam PHMB 0,2% - 2 tubos/mês; i) Sencicare spray de barreira – 5 unidades/mês ou Spray de barreira Vuelo – 5 unidades/mês ou creme de barreira Coloplast – 3 tubos/mês; j) Sencicare spray removedor 1 frasco/mês; k) Purilon gel – 3 tubos/mês, sob pena de agravamento das lesões, infecções secundárias, desnutrição e deformidades.

### 2) Considerações teóricas.

A epidermólise bolhosa (EB) é uma condição clínica caracterizada pela presença de bolhas e erosões na pele, e muitas vezes nas mucosas, geralmente após mínimos traumas. A EB pode ter causa genética ou autoimune, e, por conseguinte, é dividida entre as formas epidermólise bolhosa hereditária (EBH) ou epidermólise bolhosa adquirida (EBA), respectivamente. A EBA pode acometer pele e mucosas, com diferentes fenótipos, na qual há produção de anticorpos contra o colágeno VII. Não há transmissão genética na EBA.

EB é de ocorrência mundial e acomete ambos os sexos. Não há dados epidemiológicos sobre sua frequência no Brasil. De acordo com a literatura, a prevalência de EBH fica em torno



de 11 casos por um milhão de habitantes e a incidência de aproximadamente 20 casos por um milhão de nascidos vivos. A taxa de incidência de EBH, por subtipo, é aproximadamente oito por milhão de nascidos vivos para EBH simples, três por milhão de nascidos vivos para EBH juncional, dois por milhão de nascidos vivos para EBH distrófica dominante e três por milhão de nascidos vivos por EBH distrófica recessiva.

Trata-se de um grupo de doenças que apresentam alterações de proteínas estruturais que podem estar presentes na epiderme, na junção dermoepidérmica ou na derme papilar superior. Essas alterações moleculares genéticas presentes na EBH são de transmissão autossômica dominante (AD) ou recessiva (AR) e geram bolhas espontâneas ou desencadeadas por traumas na pele e mucosas.

Não existe cura para EB, sendo seu manejo considerado um desafio dentro da Medicina devido à complexidade e variedade das suas manifestações. Seu tratamento deve ter como foco a prevenção de formação de novas bolhas, prevenção e tratamento das infecções, suporte nutricional e psicológico, além de outros cuidados individualizados e sistematizados com vistas a assegurar a integridade humana e melhorar a qualidade de vida. O cuidado deve ser interdisciplinar e a cirurgia plástica apresenta importante papel no tratamento das feridas complexas. É fundamental manter acompanhamento nutricional adequado voltado para evitar desnutrição, assim como instituir o uso de curativos não aderentes, reduzindo a dor e o sangramento durante as trocas e favorecendo uma cicatrização adequada.

Os curativos devem ser escolhidos de acordo com o local das lesões e disponibilidade dos produtos. Existem produtos que diminuem a frequência de trocas de curativos, reduzindo a dor e manipulação, o que também diminui o risco de formação de bolhas e infecção. Curativos não adesivos reduzem a dor no momento da remoção. Em contrapartida, algumas revisões sistemáticas da literatura mostraram apenas pequena vantagem dos curativos avançados (hidrogéis, hidrofibras e espumas) quando comparados com gazes embebidas em parafina para úlceras crônicas não relacionadas com EB. Alguns curativos como hidrogel, hidrofibra e membranas poliméricas são úteis no desbridamento de tecido desvitalizado.

---

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) – (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

[nat.ceara@tjce.jus.br](mailto:nat.ceara@tjce.jus.br)



Porém, em caso de lesões múltiplas ou lesões profundas, pode ser necessário desbridamento cirúrgico com anestesia. Há no mercado um grande número de curativos para tratamento das lesões da EB e para cada caso devem-se individualizar as indicações, uma vez que não há um curativo ideal.

a) Espuma: é geralmente composta de poliuretano hidrofílico e algumas contêm silicone para reduzir a aderência. Possui uma membrana semipermeável que possibilita a drenagem do exsudato. Dependendo da quantidade de exsudato, pode permanecer até 7 dias, porém requer troca contínua do curativo secundário. Exemplos: Mepilex®, Mepilex Lite®, Mepilex Border®, Mepilex Border Lite® e Polymem®.

b) Hidrogel: polímeros insolúveis que expandem na presença de água promovendo hidratação da ferida e seu desbridamento autolítico. Indicado para ferida com pouca ou nenhuma exsudação. Melhora dor, prurido e desconforto. São: Duoderm®, Intrasite®, Sheets®, ActFoamCool® e Intrasite Conformable®.

c) Alginato: é produzido por fibras de algas e transforma-se em um gel não adesivo quando em contato com exsudado. Indicado em feridas com exsudação, associado ou não com íons de cálcio (que promovem hemostasia).

d) Curativos absorventes modificados: finas camadas de fibra de algodão absorvente colocadas sobre placas de tereftalato de polietileno com bordas vedados com plástico para impedir aderência de vestimentas na ferida e superfície perfurada para passagem de exsudado pelo curativo. É relativamente barato e não aderente. Disponíveis: Telfa®, Restore®, ETE® e Mesorb®.

e) Camada de contato: feito de material inerte e possui remoção atraumática. Exemplos: Mepitel®, Silflex®, Mepitac®, Adaptic touch®.



f) Celulose biossintética: curativo constituído de celulose, água e 0,085% de gluconato de clorexidina. Exemplo: Suprasorb X®.

g) Curativos de lipidocoloide: composto de malha de poliéster, impregnada por polímeros de hidrocoloide e vaselina. Quando em contato com o exsudado, os polímeros de hidrocoloide são hidratados e constituem, com a vaselina, uma interface de lipidocoloide, promovendo um curativo não aderente. Está indicado em feridas com exsudado e também para proteção de áreas vulneráveis.

h) Hidrofibras: São compostas por carboximetilcelulose que, quando em contato com exsudado, transforma-se em gel, são mais absorventes que os alginatos. Indicadas em feridas exsudativas e criticamente colonizadas ou infectadas. O Aquacel Ag® é uma associação de hidrofibra com a prata, que tem função de controle da infecção. Produtos contendo prata devem ser utilizados com cautela, principalmente em crianças, devido a potencial toxicidade pela absorção, e níveis séricos devem ser dosados em caso de uso prolongado. Possui limitação do uso em feridas com pouca ou nenhuma exsudação ou com crostas.

Assim, a escolha do curativo de ser feita acordo com as características das lesões:

a) Feridas secas ou levemente exsudativas: curativos de silicone não adesivos ou placas de lipidocoloide; fina e macia camada de poliuretano siliconado e hidrogéis. Estes podem ser trocados diariamente, e os outros tipos trocados a cada 3-4 dias.

b) Feridas muito exsudativas: nestes casos, curativos com hidrofibra ou com espuma de silicone superabsorvível são preferidos. Além disso, esponjas macias de silicone e membranas poliméricas são indicadas. Alguns desses curativos precisam de um outro curativo secundário, uma vez que não aderem bem.

c) Feridas criticamente colonizadas e infectadas: o diagnóstico de infecção das lesões pode ser dado por alguns parâmetros: demora na cicatrização, aumento do tamanho ou da quantidade



de exsudado, presença de debris e/ou tecido necrótico, odor forte, avaliação se há edema, eritema e aumento da temperatura. Na presença dos critérios acima, alguns trabalhos sugerem colher swab e realizar tratamento de acordo com culturas, enquanto outros indicam uso de hidrofibra, alginato e antibióticos para esse tipo de ferida.

d) Prurido e dor: celulose biossintética e hidrogel podem ser usados em feridas que necessitam do controle da dor e prurido. Além disso, corticoides tópicos de media potência podem ser utilizados.

e) Hipergranulação: curativos com antibióticos e anti-inflamatórios podem ser benéficos e corticosteroides tópicos podem ser utilizados em curto período.

Quanto aos medicamentos/insumos solicitados há breve exposição sobre as características de cada um nas folhas 48 e 49 do processo em resposta a parecer de núcleo de apoio técnico.

Vale ressaltar, que como já mencionado, a escolha do curativo respeita o tipo e local das lesões, assim como a disponibilidade dos produtos, havendo um grande número de curativos para tratamento das lesões da EB no mercado, existindo cerca de 218 ensaios clínicos registrados na Cochrane com diferentes tipos de curativos, sem entretanto definir superioridade entre os mesmos. Algumas revisões mostraram pequena vantagem dos curativos avançados do tipo hidrogéis, hidrofibras e espumas quando comparados com gazes embebidas em parafina para úlceras crônicas não relacionadas com EB. Assim não há consenso sobre um tratamento especializado da EB. **As condutas terapêuticas acabam que levam em consideração cada caso e as indicações devem ser individualizadas pela equipe multidisciplinar que acompanha cada paciente, uma vez que não há um curativo ideal.**



### **3) Eficácia dos medicamentos/insumos.**

Devido ao fato de EB não ter cura, o seu tratamento é baseado na prevenção de lesões e busca de resolução das que já se desenvolveram, sendo o uso de curativos das mais diversas modalidades, como exposto no item 2, a forma mais efetiva de conduzir o tratamento desta patologia tanto de forma preventiva como de intervenção terapêutica resolutive.

### **4) Evidências científicas.**

Em outubro de 2019, a CONITEC iniciou processo de elaboração de um Protocolo Clínico de Diretrizes Terapêuticas (PCDT) sobre Epidermólise Bolhosa (EB), sendo a sua versão final aprovada e publicada em junho de 2020. Sendo assim, para elaboração do citado PCDT, foram levantadas todas as evidências disponíveis sobre curativos especiais, desde que aprovados pela ANVISA, utilizando-se a abordagem metodológica P.I.C.O.

Apenas uma questão de pesquisa foi levantada, referente ao uso de curativos especiais para o tratamento de lesões bolhosas em pessoas com EB:

Questão 1: “O uso de curativos especiais é eficaz, seguro e custo-efetivo em pacientes com Epidermólise Bolhosa?”

Nesta pergunta, pacientes (P) eram pessoas com EB; intervenções (I) eram curativos especiais; comparadores (C) eram outros curativos; e desfechos (O) Tempo de cicatrização, tempo para reepitelização, qualidade de vida, preferências de pacientes e profissionais de saúde, eventos adversos, qualidade de vida.

A busca das evidências resultou em 311 referências (90 no Pubmed, 220 no Embase e uma por busca manual). Esses estudos foram triados com base nos seguintes critérios de



inclusão: amostra de pacientes com epidermólise bolhosa, sem distinção de subtipo, que avaliassem um ou mais curativos para o tratamento das lesões bolhosas, cujos resultados refletissem a eficácia/efetividade dos produtos testados. Foram incluídos apenas aqueles estudos que avaliaram curativos com registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Dessa forma, das 311 referências recuperadas, 73 foram excluídas por estarem duplicadas. Duzentas e trinta e oito referências foram triadas por meio da leitura de títulos e resumos, das quais 21 tiveram seus textos completos avaliados para confirmação da elegibilidade.

A análise crítica das evidências detecta que os estudos revisados possuem alto risco de viés, com evidência de efetividade difícil de avaliar e, por isso, comprometida, por conta da heterogeneidade dos grupos de pacientes em cada estudo e das abordagens de curativos utilizados. **Destaca-se que a melhor abordagem é a multidisciplinar, que o tratamento com curativos deve ser individualizado e os mesmos determinados de acordo com a equipe de acompanhamento, verificando-se que mais importante que o curativo em si, o que mais contribui para o êxito terapêutico é a experiência de quem aplica e faz as trocas de curativos.**

##### 5) Dos tratamentos disponibilizados pelo SUS.

Em PORTARIA CONJUNTA No 11, DE 26 DE JUNHO DE 2020, do Ministério da Saúde, foi aprovado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida, segundo esta:

“Art. 1º Fica aprovado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida.

Parágrafo único. O Protocolo objeto deste artigo, que contém o conceito geral da epidermólise bolhosa, critérios de diagnóstico, critérios de inclusão e de exclusão, tratamento e mecanismos de regulação, controle e avaliação, disponível no sítio <http://portalms.saude.gov.br/protocolos-e-diretrizes>, é de caráter nacional e **deve ser utilizado**





**pelas Secretarias de Saúde dos Estados, do Distrito Federal e dos Municípios na regulação do acesso assistencial, autorização, registro e ressarcimento dos procedimentos correspondentes.”**

Segundo o que está disponível neste PCDT, em relação à escolha do curativo esta deve ser avaliada individualmente, de acordo com as características da lesão (extensão, presença de exsudato, odor ou infecção) e do estado geral do indivíduo.

Para evitar traumas durante a retirada do curativo, removedores de adesivos de silicone (SMARS) podem ser utilizados ao remover aderentes curativos ou roupas. Para facilitar o processo, pode-se molhar o curativo durante o banho ou irrigá-lo com solução de cloreto de sódio 0,9% ou água morna antes da remoção.

O material necessário para o tratamento de feridas pode incluir produtos para limpeza de feridas, curativos para prevenção e tratamento de lesões, proteção do leito da ferida, adjuvantes do processo de cicatrização, coberturas secundárias e materiais para fixação dos curativos. **O tratamento de lesões deverá seguir as orientações da equipe de saúde, em atenção domiciliar, básica ou especializada. O tipo e a quantidade do material necessário serão determinados caso a caso, de acordo com as condições clínicas e das lesões do paciente.**

**Vê-se, portanto, que não estipulação de tipo específico ou marca de curativo a ser utilizado no SUS, deixando-se esta escolha a cargo da equipe multiprofissional assistente.**

#### **6) Sobre a liberação pela ANVISA.**

Todos os medicamentos (pomadas) e materiais solicitados possuem registro na ANVISA ou possuem dispensa deste registro regulamentada por alguma RDC deste órgão.



#### **7) Sobre a incorporação pela CONITEC.**

Conforme exposto no último parágrafo do item 5, o PCDT sobre EB não especifica marcas ou tipos de curativos, devendo os serviços públicos se estruturarem de forma a atender o solicitado pelas equipes de cuidado multidisciplinar. Deste modo, não foi incorporado nenhuma pomada ou curativo específico.

#### **8) Do fornecimento da medicação/insumos pelo SUS.**

Os medicamentos/insumos solicitados NÃO constam da lista da Rede Nacional de Medicamentos (RENAME) 2020, consulta em 20 de outubro de 2020, portanto, não são disponibilizados no SUS.

#### **9) Sobre a presença de diretriz clínica do Ministério da Saúde ou de órgão público.**

Em PORTARIA CONJUNTA No 11, DE 26 DE JUNHO DE 2020, do Ministério da Saúde, foi aprovado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epidermólise Bolhosa Hereditária e Adquirida.

#### **10) Custo da medicação/insumos.**

É impossível obter uma cotação oficial do preço dos medicamentos/insumos solicitados, pois os mesmos **não** constam na lista de preços do site oficial da ANVISA: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/capa-listas-de-precos> , acessado em 21 de outubro de 2020. Portanto, há que se basear em buscas na internet e na cotação fornecida e anexada ao processo como conta nas folhas 36 a 43 junto aos fornecedores ou representantes comerciais de cada produto.



## **11) Sobre as perguntas do Magistrado:**

11.1) Os medicamentos são incorporados pelo SUS?

Não (vide item 8).

11.2) Há medicamentos ou alternativa terapêutica, ofertada pelo SUS conforme a sequência progressiva da linha de cuidado do PCDT?

Vide itens 5 e 7.

11.3) O tratamento fornecido pelo SUS é ineficaz, inefetivo ou inseguro?

Vide item 5.

11.4) Há evidência científica sobre a eficácia, a efetividade e a segurança dos medicamentos pleiteados?

Sim (Vide item 4).

## **12) Conclusões**

Epidermólise Bolhosa é doença incurável, grave, que afeta a pele com risco de causar desfiguramento corporal e levar a óbito. Segundo o PCDT sobre EB recém-aprovado pelo Ministério da Saúde, os serviços públicos federal, estaduais, distrital e municipais devem se organizar para o pleno acompanhamento destes pacientes, entretanto, não há recomendação específica de curativos especiais nem marcas de produto, deixando claro que as indicações devem ser individualizadas para cada paciente e recomendadas pela equipe multiprofissional que presta o atendimento, especialmente quando a mesma provém de serviço público.



### 13) Referências

Corrêa FB, Coltro PS, Junior JAF. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. Rev Bras Cir Plást. 2016;31(4):565-72. Disponível em: <file:///C:/Users/f0206128/Downloads/v31n4a20.pdf>

Angelo MMFC, França DCC, Lago DBR, Volpato LER. Manifestações Clínicas da Epidermólise Bolhosa: Revisão De Literatura. Pesq Bras Odontoped Clin Integr. 2012; 12(1):135-42. Disponível em: <https://rbc.inca.gov.br/site/arquivos/n48/v03/pdf/revisao4.pdf>.

<https://bd.tjmg.jus.br/jspui/bitstream/tjmg/10452/1/NT%20816%20-%20Curativos.pdf>

[http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PortariaConjunta\\_PCDT\\_Epidermolise\\_Bolhosa\\_496-2020.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PortariaConjunta_PCDT_Epidermolise_Bolhosa_496-2020.pdf)

<http://conitec.gov.br/ultimas-noticias-3/ministerio-da-saude-publica-pcdt-para-epidermolise-bolhosa>

[http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio\\_Epidermolise\\_bolhosa\\_496\\_2019\\_FINAL.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio_Epidermolise_bolhosa_496_2019_FINAL.pdf)

<http://www.tjpa.jus.br//CMSPortal/VisualizarArquivo?idArquivo=823635>

<https://www.tjce.jus.br/wp-content/uploads/2018/11/MATERIAL-PARA-REALIZAÇÃO-DE-CURATIVOS-EM-CRIANÇA-PORTADORA-DE-EPIDERMÓLISE-BOLHOSA-CONGÊNITA.pdf>

<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/capa-listas-de-precos>