



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 0515/2023

Rio de Janeiro, 22 de março de 2023.

Processo nº 0818980-51.2023.8.19.0001,
ajuizado por [] representada
por []

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **1º Núcleo de Justiça 4.0 - Saúde Pública e Juizado Especial da Fazenda Pública** do Estado do Rio de Janeiro quanto ao **equipamento de eliminação de secreções não-invasivo (Cough Assist E70)** e ao **respirador de ventilação não invasiva (Trilogy EVO)**.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com os documentos médicos em impressos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira - UFRJ e em laudo próprio, emitidos em 07 de abril, 08 de setembro e 16 de dezembro de 2022, pelas médicas [] e [] a Autora, 01 ano e 11 meses de idade, apresenta quadro clínico caracterizado por hipotonia, fraqueza generalizada (tronco e membros), redução discreta dos movimentos espontâneos, diminuição de reflexos profundos, tremor discreto de base de língua, tosse normal, respiração adequada e deglutição com uma dificuldade mínima (tem boa sucção do seio materno, no entanto não é sustentada por muito tempo). Não existe consanguinidade entre os genitores. Possui uma irmã que faleceu com 1 ano e possuía o diagnóstico de **AME tipo 1**. O exame genético realizado através da técnica de PCR, da amostra de vilo corial, evidenciou deleção em homozigose do éxon 7 do gene SMN1, resultado que confirmou o diagnóstico intrauterino de **Atrofia Muscular Espinhal**. Pelo fenótipo clínico sugere-se AME tipo 1. Necessita de **máquina assistente de tosse (Cough Assist) com circuito e máscara – pelo menos 3 vezes ao dia**. Sugestão de marca: Phillips® Respironics – *Cough Assist E70*. Foi mencionado o seguinte código da Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **G12.0 – Atrofia muscular espinal infantil tipo I (Werdnig-Hoffman)**.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Portaria de Consolidação nº 3/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, contém as diretrizes para a organização da Atenção à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) visando superar a fragmentação da atenção e da gestão nas Regiões de Saúde e aperfeiçoar o funcionamento político-institucional do SUS com vistas a assegurar ao usuário o conjunto de ações e serviços que necessita com efetividade e eficiência.

2. A Portaria de Consolidação nº 1/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, publica a Relação Nacional de Ações e Serviços de Saúde (RENASES) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e dá outras providências.

3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, Anexo XXXVIII, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras e as Diretrizes para a Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no SUS. Para efeito deste Anexo,



considera-se doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos.

DO QUADRO CLÍNICO

1. As **atrofias musculares espinhais (AME)** são um grupo diverso de desordens genéticas que afetam o neurônio motor espinhal. As diferentes formas de AME estão associadas a numerosas mutações genéticas e significativa variabilidade fenotípica. A AME 5q é a forma mais comum entre esse grupo de doenças neuromusculares hereditárias autossômicas recessivas caracterizadas pela degeneração dos neurônios motores na medula espinhal e tronco encefálico. A AME 5q é a causa mais frequente de morte infantil decorrente de uma condição monogênica, apresentando uma prevalência de 1-2 em 100.000 pessoas e incidências de 1 a cada 6.000 até 1 a cada 11.000 nascidos vivos¹.

2. A **AME 5q** é causada por alterações no locus do gene de sobrevivência do neurônio motor, localizado na região 5q11.2-13.3 do cromossomo 5. Na AME 5q, ambas as cópias do éxon 7 do gene SMN1 estão ausentes em cerca de 95% dos pacientes afetados. Nos 5% restantes, pode haver heterozigose composta (deleção em um alelo e mutação de ponto no outro alelo) ou, mais raramente, em casos de consanguinidade, mutação de ponto em homozigose. É importante ressaltar que a perda completa de SMN é uma condição letal e que a SMA é causada por baixos níveis de SMN – não sua ausência total. É por isso que não foram identificados pacientes com AME que sejam nulos tanto para a SMN1 quanto para a SMN2¹.

3. A **AME** é uma doença neuromuscular de manifestação clínica variável, genética e rara. É subdividida clinicamente em cinco tipos (AME tipos 0, 1, 2, 3 e 4), definidos pela idade de aparecimento dos sintomas e pelas habilidades motoras alcançadas. Assim, pessoas com a mesma doença podem apresentar níveis de acometimento e manifestações clínicas diferentes, como indivíduos que não conseguem se sentar de forma independente, indivíduos que se sentam, mas não andam, ou indivíduos que andam, mas que podem perder essa habilidade com a progressão da doença. Apesar das diferenças clínicas, pessoas com todos os tipos de **AME** têm a mesma doença, os sinais e sintomas são causados pela disfunção e morte de neurônios motores devido à diminuição da quantidade funcional de proteína SMN. A **AME tipo 1** também conhecida como doença de Werdnig-Hoffman, é o subtipo mais comum de **AME**, correspondendo a cerca de 60% dos casos reportados em literatura. Sinais e sintomas têm início antes dos seis meses de vida; desenvolvem respiração paradoxal, e insuficiência respiratória é a principal causa de morbidade e mortalidade. A fraqueza e hipotonia da musculatura respiratória causam também deformidades no tórax, que assume um formato de sino; não desenvolvem a capacidade de se sentar sem suporte e têm perda da maioria da movimentação ainda no primeiro ano de vida; o acometimento de músculos da língua e faringe causa perda da capacidade de sucção ao mamar e disfagia, o que pode causar deficiência nutricional e risco de broncopneumonias de repetição. Crianças com **AME tipo 1** podem necessitar de suporte nutricional via tubo gástrico. O acometimento da musculatura bulbar causa também fasciculações na língua, e pacientes com **AME** podem apresentar constipação intestinal; caso não sejam tomadas ações de tratamento, cerca de 68% dos pacientes morrem antes dos dois anos; e 84% antes dos quatro anos de idade. A adoção de cuidados respiratórios e nutricionais proativos pode reduzir a mortalidade antes dos 2 anos para 30%².

¹ BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria conjunta nº03, de 18 de janeiro de 2022. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20220201_portal_portaria_conjunta_3_pedt_ame_5q_tipos_ieii.pdf>. Acesso em: 22 mar. 2023.

² IQVIA. Guia de discussão sobre a Atrofia Muscular Espinhal (AME) no Brasil.

<https://br.biogen.com/content/dam/corporate/pt_BR/refresh_images/Livro_Brasil_novembro2019.pdf>. Acesso em: 22 mar. 2023.



DO PLEITO

1. A função dos **circuítos de ventilação** é transportar o fluxo de gases gerados pelo ventilador mecânico até o paciente por intermédio de tubos corrugados externamente e lisos internamente. Os movimentos ciliares e conseqüentemente o fluxo de muco cessam após uma exposição prolongada a mistura gasosa inspirada com umidade absoluta menor que 22 mgH₂O/L³.
2. A perda da força da musculatura respiratória leva à ineficácia da tosse e à hipoventilação. Atelectasias, pneumonias e insuficiência respiratória, inicialmente durante o sono e depois, mesmo na vigília, são as complicações esperadas nesta situação⁴. O **Cough Assist** da Philips Respironics® serve para aqueles pacientes que não conseguem tossir ou eliminar as secreções de maneira eficaz, a aspiração traqueal é frequentemente usada para desobstruir as vias respiratórias. Infelizmente, os métodos invasivos de aspiração podem ser desconfortáveis para o paciente e têm sido associados a complicações, tais como hipoxemia, lesão tecidual e infecções⁵.
3. O **aspirador de secreção elétrico** é um aparelho de sucção compacto, foi desenvolvido para aspirar líquidos e secreções, ideal para uso doméstico, consultórios e clínicas⁶.

III – CONCLUSÃO

1. Inicialmente, cabe destacar que, embora à inicial tenha sido pleiteado o **respirador de ventilação não-invasiva (Trilogy EVO)**, este **não consta prescrito** nos documentos médicos anexados ao processo. Assim, **esse núcleo só irá dissertar sobre o pleito prescrito por profissional médico devidamente habilitado**.
3. Considerando o exposto, informa-se que o uso do **equipamento de eliminação de secreções não-invasivo (Cough Assist E70)** **está indicado** para o quadro clínico da Autora, conforme consta em documentos médicos. No entanto, o mesmo **não integra** nenhuma lista oficial de equipamentos/insumos para dispensação no SUS, no âmbito do município e do estado do Rio de Janeiro. Adicionalmente, informa-se que este dispositivo não foi avaliado pela CONITEC até o presente momento.
4. Acrescenta-se que há disponível no mercado brasileiro outros tipos de **equipamentos de eliminação de secreções não-invasivo**. Assim, cabe mencionar que **Phillips Respironics®** corresponde à marca e, segundo a Lei Federal nº 8666, de 21 de junho de 1993, a qual institui normas de licitação e contratos da Administração Pública, a licitação destina-se a garantir a observância do princípio constitucional da isonomia, a selecionar a proposta mais vantajosa para a Administração e a promoção do desenvolvimento nacional sustentável. Sendo assim, os processos licitatórios de compras são feitos, em regra, pela descrição do insumo e não pela marca comercial, permitindo ampla concorrência.
5. Em consulta ao banco de dados do Ministério da Saúde⁷ foi encontrado **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas** para a enfermidade da Assistida – **Protocolo Clínico e Diretrizes**

³ CPAP FIT. Circuito de ventilação. Disponível em: <<https://www.cpapfit.com.br/circuito-adulto-pediatico-para-ventilador-mecanico/p/gt2014d>>. Acesso em: 22 mar. 2023.

⁴ Scielo. PASCHOAL, I. A. et al. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. J Bras Pneumol. 2007;33(1):81-92. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/vgSnj6MRsjG7PbTspYccxVw/?format=pdf&lang=pt>>. Acesso em: 22 mar. 2023.

⁵ CPAP FIT. Assistente de tosse Cough Assist E70 – Philips Respironics. Disponível em: <<https://www.cpapfit.com.br/assistente-de-tosse-cough-assist-e70-philips-respironics/p/307>>. Acesso em: 22 mar. 2023.

⁶ CENTERCOR. Aspirador de secreção elétrico. Disponível em: <<https://www.centercorhospitalar.com.br/aspirador-de-secrecao-eletrico1101/p>>. Acesso em: 22 mar. 2023.

⁷ MINISTÉRIO DA SAÚDE. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas – PCDT. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt#i>>. Acesso em: 22 mar. 2023.



Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2, contudo não consta previsão de fornecimento dos itens pleiteados.

6. Por fim, acrescenta-se que, para o tratamento da AME, o Ministério da Saúde publicou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da **Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo I e II**, por meio da Portaria Conjunta nº 03, de 18 de janeiro de 2022, o qual dispõe que, para a referida condição clínica, os cuidados de suporte e tratamentos médicos especializados são fundamentais, levando a aumento da expectativa e qualidade de vida dos pacientes com AME 5q. A AME é uma doença complexa que envolve diferentes aspectos do cuidado e profissionais da saúde. Uma conduta multidisciplinar é o elemento-chave na atenção aos pacientes com atrofia muscular espinhal, incluindo nutricionistas, enfermeiros, fonoaudiólogos e fisioterapeutas, além dos cuidados médicos. O tratamento não medicamentoso desses pacientes abrange, essencialmente, os cuidados nutricionais, respiratórios e ortopédicos¹.

É o parecer.

Ao 1º Núcleo de Justiça 4.0 - Saúde Pública e Juizado Especial da Fazenda Pública do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

MARIZA DE QUEIROZ SANTA MARTA

Enfermeira
COREN-RJ 150.318
ID. 4.439.723-2

RAMIRO MARCELINO RODRIGUES DA SILVA

Assistente de Coordenação
ID. 5.123.948-5
MAT. 3151705-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 4.364.750-2