



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 26/16/2023

Rio de Janeiro, 21 de novembro de 2023.

Processo nº 0925630-25.2023.8.19.0001,
ajuizado por [REDACTED],
representada por [REDACTED]

O presente parecer técnico visa atender à solicitação de informações do **1º Núcleo de Justiça 4.0 - Saúde Pública e Juizado Especial da Fazenda Pública** do Estado do Rio de Janeiro, quanto aos equipamentos **ventilador mecânico Trillogy EVO®** com os acessórios necessários (**nobreak, filtros e afins**), **Cough Assist®** e **oxímetro de pulso**.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documento médico acostado aos autos em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira –UFRJ/SUS (Num. 78082769 - Pág. 1), emitido em 10 de agosto de 2023, pela médica [REDACTED] e do relatório fisioterapêutico (Num. 78082771 - Pág. 1 a 6), elaborado em 16 de agosto de 2023, pela fisioterapeuta [REDACTED] a Autora, 07 meses de idade, data de nascimento 20 de abril de 2023, portadora de **atrofia muscular espinhal tipo 1**. Por ser uma doença neuromuscular, cursa insuficiência respiratória restritiva, fraqueza muscular e tosse ineficaz. Foi informado pela fisioterapeuta assistente que a autora não é capaz de gerar tosse eficaz, por isso a necessidade de indicação da tosse mecanicamente assistida. Necessitando ao manejo adequado da **máquina de tosse Cough Assist®** e Demandante está classificada como dependente de **suporte ventilatório para manutenção da vida, de forma não invasiva**, sendo solicitado também o equipamento de **ventilação mecânica Trillogy EVO®** via **máscara nasal**.

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 5/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, inclui a Atenção Domiciliar no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e assim resolve:

Art. 535º A AD é indicada para pessoas que, estando em estabilidade clínica, necessitam de atenção à saúde em situação de restrição ao leito ou ao lar de maneira temporária ou definitiva ou em grau de vulnerabilidade na qual a atenção domiciliar é considerada a oferta mais oportuna para tratamento, palição, reabilitação e



prevenção de agravos, tendo em vista a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador.

Art. 536º. A Atenção Domiciliar (AD) será organizada em três modalidades:

I - Atenção Domiciliar 1 (AD 1);

II - Atenção Domiciliar 2 (AD 2); e

III - Atenção Domiciliar 3 (AD 3).

§ 1º A determinação da modalidade está atrelada às necessidades de cuidado peculiares a cada caso, em relação à periodicidade indicada das visitas, à intensidade do cuidado multiprofissional e ao uso de equipamentos.

§ 2º A divisão em modalidades é importante para a compreensão do perfil de atendimento prevalente, e, conseqüentemente, para adequado planejamento e gestão dos recursos humanos, materiais necessários, e fluxos intra e intersetoriais.

*Art. 544 **Será inelegível** para a AD o usuário que apresentar pelo menos uma das seguintes situações:*

I - necessidade de monitorização contínua;

II - necessidade de assistência contínua de enfermagem;

III - necessidade de propedêutica complementar, com demanda potencial para a realização de vários procedimentos diagnósticos, em sequência, com urgência;

IV - necessidade de tratamento cirúrgico em caráter de urgência; ou

V - necessidade de uso de ventilação mecânica invasiva, nos casos em que a equipe não estiver apta a realizar tal procedimento.

DO QUADRO CLÍNICO

1. **A atrofia muscular espinhal (AME)** é uma doença neurodegenerativa com herança genética autossômica recessiva. É a principal desordem fatal com esse caráter genético depois da fibrose cística (1:6.000), com uma incidência de 1:6.000 a 1:10.000 nascimentos. A frequência de indivíduos portadores (heterozigotos) da doença é de um para cada 40 a 60 indivíduos. A doença é causada por uma deleção ou mutação homozigótica do gene 1 de sobrevivência do motoneurônio (SMN₁), localizado na região telomérica do cromossomo 5q13, sendo que o número de cópias de um gene semelhante a ele (SMN₂), localizado na região centromérica, é o principal determinante da severidade da doença. Essa alteração genética no gene SMN₁ é responsável pela redução dos níveis da proteína de sobrevivência do motoneurônio (SMN). O gene SMN₂ não compensa completamente a ausência da expressão do SMN₁ porque produz apenas 25% da proteína SMN. A falta da proteína SMN leva à degeneração de motoneurônios alfa (α) localizados no corno anterior da medula espinhal, o que resulta em fraqueza e paralisia muscular proximal progressiva e simétrica. A classificação clínica da AME é dada pela idade de início e máxima função motora adquirida, sendo então dividida em: 1) **severa (tipo I, AME aguda ou doença de Werdnig-Hoffmann)**; 2) intermediária (tipo II ou AME crônica); 3) branda (tipo III, AME juvenil ou doença de Kugelberg-Welander); e 4) tipo IV (AME adulta). Outros autores classificam a AME em apenas três categorias: severa, intermediária e branda.¹

¹ BAIONI M.T.C., AMBIEL C.R. et al. Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. *Jornal de Pediatria*, (Rio J), v.86, n.4, Porto Alegre jul./ago. 2010. Disponível em: < http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572010000400004>. Acesso em: 21 nov.2023.



2. **AME tipo I** (também denominada AME severa, doença de Werdnig-Hoffmann ou AME aguda) se caracteriza pelo início precoce (de 0 a 6 meses de idade), pela falta de habilidade de sentar sem apoio e pela curta expectativa de vida (menor que 2 anos). Crianças assim diagnosticadas têm pouco controle da cabeça, com choro e tosse fracos. Antes de completar 1 ano de idade, não são mais capazes de engolir e se alimentar. A fraqueza de tronco e membros normalmente se dirige para os músculos intercostais, o que dificulta o desenvolvimento normal do ciclo respiratório. Apesar dos músculos intercostais serem afetados, o diafragma inicialmente é poupado. O risco de mortalidade precoce está usualmente associado com disfunção bulbar e complicações respiratórias. Apesar de essas crianças apresentarem historicamente uma curta expectativa de vida (menos de 2 anos), graças à melhora dos cuidados clínicos nos últimos anos, tem sido observado um aumento da sobrevivência¹.
3. A **insuficiência respiratória (IR)** pode ser definida como a incapacidade para proporcionar oxigênio adequado às células do organismo e para remover o excesso de dióxido de carbono². A **insuficiência respiratória crônica** costuma ser a fase final de diversas enfermidades respiratórias como doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), fibrose pulmonar, graves deformidades torácicas e bronquiectasias adquiridas. Os pacientes que vivem com hipoxemia e, muitas vezes, hipercapnia, apresentam importante comprometimento físico, psíquico e social com deterioração da qualidade de vida, frequentemente de forma importante. Além disso, esses pacientes apresentam repetidas complicações, com numerosas internações hospitalares e consequente aumento do custo econômico para todos os sistemas de saúde³.

DO PLEITO

1. **Ventilador mecânico** é o equipamento eletromédico cuja função é bombear ar aos pulmões e possibilitar a sua saída de modo cíclico para oferecer suporte ventilatório ao sistema respiratório. Não substitui os pulmões na função de troca gasosa (hematose) sendo um suporte mecânico à "bomba ventilatória" fisiológica (diafragma e músculos acessórios da respiração)⁴.
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 situação⁵. 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 infecções⁶.
3. A **oximetria de pulso** (oxímetro portátil) é a maneira de medir quanto oxigênio seu sangue está transportando. Usando um pequeno dispositivo chamado **oxímetro de pulso** (saturímetro), seu nível de oxigênio sanguíneo pode ser aferido sem a necessidade de puncioná-lo com uma agulha. O nível de oxigênio mensurado com um oxímetro é chamado de nível de saturação de oxigênio (abreviado como O₂sat ou SaO₂). A SaO₂ é a porcentagem de oxigênio que seu sangue está transportando, comparada com o máximo da sua capacidade de transporte. Idealmente, mais de

²Biblioteca Virtual em Saúde – BVS. Descritores em Ciências da Saúde. Disponível em: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/decs-locator/?lang=pt&mode=&tree_id=C08.618.846>. Acesso em: 21 nov.2023.

³SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Oxigenoterapia domiciliar prolongada (ODP). *Jornal de Pneumologia*, v.26, n.6, 2000. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-3586200000600011>. Acesso em: 21 nov.2023.

⁴ Respirador ou ventilador mecânico. Disponível em: www.ebah.com.br/.../man-011-manual-conquest-big-1-pdf-respirador-pulmonar. Acesso em: 21 nov.2023.

⁵ 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: 21 nov.2023.

⁶ 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: 21 nov.2023.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

89% das suas células vermelhas devem estar transportando oxigênio. Ter um oxímetro de pulso lhes permitirá monitorar seu nível de oxigênio sanguíneo e saber quando é necessário aumentar o seu fluxo de oxigênio suplementar⁷.

4. O **Nobreak** é um equipamento eletroeletrônico conhecido fora do Brasil como UPS, cuja principal função é fornecer energia ininterrupta aos equipamentos, mesmo na ausência total de energia proveniente da rede elétrica. O Nobreak também atua na diminuição do risco de prejuízos com descargas elétricas, aumenta o tempo de vida útil dos equipamentos e, se for inteligente, gerência o sistema do usuário, gerando relatórios de eventos e permitindo monitoramento remoto e execução de ações a distância, como ligar e desligar o Nobreak, ou ser informado via celular que houve falha de energia na residência, escritório ou corporação do cliente⁸.

5. **Filtro biológico:** Os filtros previnem a transmissão de bactérias e vírus ao doente e aos profissionais da saúde, além de proteger os circuitos respiratórios e o equipamento. São fáceis de utilizar e, combinados com um permutador de calor e umididade (HME) eficaz, mantem o sistema mucociliar das vias respiratórias em bom estado, o que também ajuda a prevenir doenças⁹.

III – CONCLUSÃO

1. As **atrofias musculares espinhais** são um grupo diverso de desordens genéticas que afetam o neurônio motor espinhal. As diferentes formas de atrofias musculares espinhais estão associadas a numerosas mutações genéticas e significativa variabilidade fenotípica. Pacientes com **AME tipo 1** desenvolvem respiração paradoxal e insuficiência respiratória. 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 repetição². Fraqueza na deglutição e fasciculações de língua estão frequentemente presentes, e, à medida que a língua e os músculos faríngeos se enfraquecem, esses pacientes correm risco de aspiração¹⁰.

2. Informa-se que os equipamentos **ventilador mecânico e seus acessórios, a máquina de tosse Cough Assist® e oxímetro de pulso estão indicados** ao manejo do quadro clínico apresentado pela Autora, conforme descrito em documento médico acostado (Num. 78082769 - Pág. 1 e Num. 78082771 - Pág. 1 a 6).

3. Quanto à disponibilização do item ora pleiteado, no âmbito do SUS, informa-se que os equipamentos **ventilador mecânico e seus acessórios, a máquina de tosse e oxímetro de pulso pleiteados, não integram** nenhuma lista oficial de insumos para dispensação no SUS, no âmbito do município e do estado do Rio de Janeiro;

4. Todavia, este Núcleo não encontrou nenhuma via de acesso administrativa para disponibilização dos equipamentos pleiteados, no âmbito do município e do estado do Rio de Janeiro. Não havendo alternativa terapêutica padronizada no SUS que substitua os equipamentos **ventilador mecânico, máquina de tosse Cough Assist® e oxímetro de pulso para o tratamento da atrofia muscular espinhal (AME)**.

⁷ SBPT. SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Oximetria de pulso. Disponível em: <<https://sbpt.org.br/portal/publico-geral/doencas/oximetria-de-pulso/>>. Acesso em: 21 nov.2023.

⁸ Nobreak. Disponível em: <<http://www.nobreakbrasil.com.br/?p=97>>. Acesso em: 21 nov.2023.

⁹ Filtro biológico. Disponível em: <http://www.teleflex.com/mwg-internal/de5fs23hu73ds/progress?id=FNhUKpDpAu>. Acesso em: 21 nov.2023.

¹⁰ CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2022/20220912_PCDT_AME_CP_57.pdf



5. 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.
6. No que tange ao **ventilador mecânico**, a CONITEC recomendou inicialmente a incorporação do ventilador mecânico para ventilação não invasiva (BiPAP) para tratamento de pacientes com Fibrose Cística associada a insuficiência respiratória avançada^{11,12}, – o que **não se enquadra** ao quadro clínico da Requerente (Num. 78082769 - Pág. 1 e Num. 78082771 - Pág. 1 a 6).
7. Entretanto, vale ressaltar que de acordo com a **Portaria GM/MS nº 370, de 04 de junho de 2008**, a **atrofia muscular espinhal (AME)**, patologia da Autora, encontra-se no Rol das doenças contempladas pelo Programa de Assistência Ventilatória Não Invasiva aos Portadores de Doenças Neuromusculares¹³.
8. Informa-se que em consulta ao banco de dados do Ministério da Saúde¹⁴ foi encontrado Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para a atrofia muscular espinhal (AME).
9. Acrescenta-se que em documentos médicos (Num. 78082769 - Pág. 1), foi mencionado que a Autora é portadora de “... **doença neuromuscular e cursa insuficiência respiratória restritiva**...”. Salienta-se que a **demora exacerbada no início do referido tratamento pode influenciar negativamente no prognóstico em questão**.
10. Acrescenta-se que há disponível no mercado brasileiro outro tipo de equipamento ventilador mecânico. Assim, cabe mencionar que **Trilogy EVO® Philips 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.
11. Ademais, destaca-se que os equipamentos pleiteados **possuem registro ativo** na Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA.

¹¹ CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório para sociedade. Informações sobre recomendações de incorporação de medicamentos e outras tecnologias no SUS. Ampliação de uso da ventilação não invasiva no tratamento das manifestações pulmonares crônicas e graves de pacientes com fibrose cística. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/Sociedade/20211123_ReSoc304_VNI_fibrose_cistica.pdf>. Acesso em: 21 nov.2023.

¹² CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de recomendação, novembro 2021. Ampliação de uso da ventilação não invasiva no tratamento das manifestações pulmonares crônicas e graves de pacientes com fibrose cística. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/20211123_Relatorio_Ventilacao_Nao_Invasiva_Fibrose_Cistica_CP103.pdf>. Acesso em: 21 nov.2023.

¹³ MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção à Saúde. PORTARIA Nº 370, DE 4 DE JULHO DE 2008. https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2008/prt0370_04_07_2008.html. Acesso em: 21 nov.2023.

¹⁴ 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: 21 nov.2023.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

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.

**ADRIANA MATTOS PEREIRA DO
NASCIMENTO**

Fisioterapeuta
CREFITO-2 40945F
Matr. 6502-9

RAMIRO MARCELINO RODRIGUES DA SILVA

Assistente de Coordenação
ID. 512.3948-5
MAT. 3151705-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02