



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 2628/2025

Rio de Janeiro, 02 de julho de 2025.

Processo nº 0817971-80.2025.8.19.0002,
ajuizado por **H. R. D. A.** representada
por **M. R. D. S.**

Em suma, trata-se de Autora, de 03 anos de idade, com diagnóstico de **erro inato do metabolismo (EIM) / leucinose**, que apresenta **atraso do desenvolvimento motor e hipotonia generalizada grave**. É portadora de **traqueostomia**, sendo necessária a utilização de cânula pediátrica do tipo *Shiley* número 4,5 PEF; diâmetro interno 4,5mm; diâmetro externo 6,7mm; comprimento 42mm e sem *cuff* para manutenção da via aérea adequada. Recomendado a troca da cânula a cada 4 meses. Diante o exposto, foi solicitado a **aquisição da cânula de traqueostomia pediátrica tipo *Shiley* nº 4,5mm**, com cronograma de **reposição a cada 4 meses**. Código da Classificação Internacional de Doenças (CID 10 E71.0) citado: **E71.0 - Doença da urina em xarope de açúcar (ou bordo) (*Maple-syrup urine disease*)** - Num. 198154096 - Pág. 1; Num. 198154088 - Pág. 2.

A **doença da urina em xarope de bordô** é um transtorno hereditário recessivo autossômico com múltiplas formas de expressão fenotípica, causado por um defeito na descarboxilação oxidativa de aminoácidos de cadeia ramificada. Estes metabólitos se acumulam nos líquidos corporais e produzem um odor de xarope de bordo. A doença está dividida nos subtipos clássico, intermediário, intermitente e de resposta à tiamina. A forma clássica se apresenta nas primeiras cinco semanas de vida com cetoacidose, hipoglicemia, êmese, ataques neonatais e hipertonia. As formas intermediária e intermitente se apresentam na infância ou mais tarde com episódios agudos de ataxia e vômitos¹.

O **atraso do desenvolvimento** está associado a várias condições da infância, desde a concepção, gravidez e parto, decorrentes de fatores adversos como a subnutrição, agravos neurológicos, como a encefalopatia crônica da infância (paralisia cerebral), e genéticos, como a síndrome de *Down*. O atraso pode ser também uma condição transitória, não sendo possível definir qual será o desfecho do desenvolvimento da criança, o que pressupõe o acompanhamento com avaliações periódicas².

A **hipotonia** define-se como a diminuição do tônus muscular, de forma generalizada ou focal, que geralmente se associa a um déficit no desenvolvimento psicomotor. Caracteriza-se pela diminuição da resistência oferecida ao movimento passivo, estando associada à perda da força muscular. A hipotonia é um sinal frequente no período neonatal, podendo resultar de uma disfunção

¹ BIBLIOTECA VIRTUAL EM SAÚDE. Descritores em Ciências da Saúde. DeCS/MeSH. Doença da Urina de Xarope de Bordo. Disponível em: <https://decs.bvsalud.org/ths/resource/?id=8547&filter=ths_termall&q=doen%C3%A7a%20da%20urina>. Acesso em: 02 jul. 2025.

² DORNELAS, L. F. et al. Atraso do desenvolvimento neuropsicomotor: mapa conceitual, definições, usos e limitações do termo. Revista Paulista de Pediatria. Volume 33, Issue 1, March 2015, Pages 88-103. Disponível em: <<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0103058214000239?via%3Dihub>>. Acesso em: 02 jul. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

a qualquer nível do sistema motor (córtex motor, medula espinhal, nervo periférico, placa neuromuscular e músculo), o que condiciona uma enorme variedade de patologias³.

A **traqueostomia** consiste na abertura da parede anterior da traqueia comunicando-a com o meio externo. Está indicada em situações em que existe obstrução da via aérea alta, acúmulo de secreção traqueal, debilidade da musculatura respiratória e intubação traqueal prolongada⁴.

Informa-se que a **aquisição da cânula de traqueostomia pediátrica tipo Shiley nº 4,5mm**, com cronograma de **reposição a cada 4 meses está indicada**, sendo **imprescindível e eficaz** diante o quadro clínico apresentado pela Autora (Num. 198154096 - Pág. 1).

Entretanto, tal insumo **não está padronizado** em nenhuma lista para dispensação gratuita no SUS, no âmbito do município de Silva Jardim e do Estado do Rio de Janeiro.

- ✓ Não há, portanto, atribuição exclusiva do Município de Silva Jardim ou do Estado do Rio de Janeiro em fornecer esse insumo.

Cumprir informar que o insumo pleiteado **cânula de traqueostomia pediátrica tipo Shiley** possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

Insta esclarecer que as Portarias de Consolidação nº2 e nº6, de 28 de setembro de 2017, do Ministério da Saúde, dispõem sobre normatizações dos Componentes Básico e Especializado da **Assistência Farmacêutica** no âmbito do SUS, não se aplicando ao caso em tela, visto que **o pleito em questão não se trata de medicamento**, mas do insumo **cânula de traqueostomia pediátrica tipo Shiley**.

Em consulta ao banco de dados do Ministério da Saúde não foi encontrado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para a enfermidade doença da urina em xarope de bordô.

Quanto à solicitação da Defensoria Pública do Estado do Rio de Janeiro (Num. 198154088 - Págs. 6 e 7, item “VIII - **DO PEDIDO**”, subitens “c” e “f”) referente ao fornecimento de “... e tratamentos complementares e acessórios que, no curso da demanda, se façam necessários ao tratamento da moléstia da Autora...”, vale ressaltar que não é recomendado o provimento de novos itens sem emissão de laudo que justifique a necessidade destes, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de medicamentos e tecnologias pode implicar em risco à saúde.

Adicionalmente, insta informar que em consulta ao nosso banco de dados foi identificada a entrada do **Processo nº 0811273-58.2025.8.19.0002**, pelo **5º Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca de Niterói**, ajuizado pela **mesma Autora**, com **pleito de carrinho modelo Kimba**, sendo emitido, para o referido processo, o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1778/2025, elaborado em 08 de maio de 2025, no qual foram prestados esclarecimentos acerca do pleito e constatado que foi requerido em documento advocatício a “*desistência da presente ação com a consequente baixa e remessa ao arquivo definitivo*”, bem como mencionado pela Procuradoria Geral do Estado, a manifestação da parte Autora de desistência do referido processo.

Ademais, em consulta ao nosso banco de dados foi identificada a entrada do **Processo nº 0811279-65.2025.8.19.0002**, pelo **5º Juizado Especial de Fazenda Pública da**

³ SAMPAIO, B. et al. Um final feliz!: causa rara de hipotonia cervical em lactente. Acta Pediátrica Portuguesa Sociedade Portuguesa de Pediatria, n.1, p.9-11, 2009. Disponível em: <<http://repositorio.hospitaldebraga.pt/bitstream/10400.23/373/1/causa%20rara%20de%20hipotonia%20cervical%20em%20lactente.pdf>>. Acesso em: 02 jul. 2025.

⁴ RICZ, H.M.A.; et al. Traqueostomia. Simpósio: Fundamentos em clínica cirúrgica. Medicina, Ribeirão Preto, v. 44, n. 1, p. 63-69. 2011. Disponível em: <http://revista.fmrp.usp.br/2011/vol44n1/Simp7_Traqueostomia.pdf>. Acesso em: 02 jul. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Comarca de Niterói, ajuizado pela **mesma Autora**, com **pleito de carrinho modelo Kimba**, sendo emitido, para o referido processo, o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1568/2025, elaborado em 24 de abril de 2025.

É o parecer

Ao 4º Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca de Niterói do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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