Nota Técnica 380856

Data de conclusão: 25/07/2025 11:47:16

Paciente

Idade: 6 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Canoas/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 380856-A

CID: G12.0 - Atrofia muscular espinal infantil tipo I [Werdnig-Hoffman]

Diagnóstico: (G12.0) Atrofia muscular espinal infantil tipo I [Werdnig-Hoffman].

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

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: Equipe especializada, insumos, medicamento e dispositivo

O procedimento está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: Equipe especializada, insumos, medicamento e dispositivo

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: serviços de atenção domiciliar nível 3 (4,5). Procedimentos SIGTAP: acompanhamento de paciente em terapia nutricional (03.01.05.015-5); assistência domiciliar por equipe multiprofissional (incluindo médico pediatra, fonoaudiólogo, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, profissionais de enfermagem, nutricionista, entre outras especialidades - 03.01.05.002-3); acompanhamento e avaliação domiciliar de paciente submetido à ventilação mecânica não invasiva- paciente/mês (03.01.05.001-5). Colocação de gastrostomia (tubo flexível colocado no estômago através da parede abdominal) por videolaparoscopia (procedimento SIGTAP 04.07.01.022-0); colocação de gastrostomia por procedimento cirúrgico (procedimento SIGTAP 04.07.01.021-1).

Custo da Tecnologia

Tecnologia: Equipe especializada, insumos, medicamento e dispositivo

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: Equipe especializada, insumos, medicamento e dispositivo

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Efetividade, eficácia e segurança
Assistência à saúde por home-care e materiais de insumo relacionados
Em contraste com a AD, o acompanhamento contínuo e diário, como ocorre comumente em serviço de home care, representa uma modalidade não prevista dentro do SUS, que tem sua necessidade questionável em casos como este em análise, em que os cuidados são prestados a paciente com condições crônicas e que objetivam a observação, o conforto, a higiene, a administração de medicações e cuidados com dieta enteral. Cuidados dessa natureza não precisam ser realizados por profissional técnico, mas sim por cuidador devidamente capacitado (5).
O serviço de atenção domiciliar ofertado pelo SUS busca, em seu cuidado, “identificar, orientar e capacitar o(s) cuidador(es) do usuário em atendimento, envolvendo-o(s) na realização de cuidados, respeitando seus limites e potencialidades, considerando-o(s) como sujeito(s) do processo” (5). O treinamento de cuidador que não é profissional de saúde (ou cuidador informal) no provimento das demandas assistenciais é bem estabelecido na literatura (9,10).
No caso em tela, a partir dos dados processuais, não é possível identificar a rede de apoio da parte autora, apenas que a genitora exerce o papel de cuidadora principal. Nesse cenário, considera-se essencial a realização de estudo social com emissão de parecer técnico de assistente social vinculada à Estratégia Saúde da Família (eSF) SUS de referência da parte autora. Dessa forma será possível compreender as reais necessidades sociais do caso em tela, assim como identificar se já existe ou há possibilidade de formar uma rede de apoio.
Frente à impossibilidade da equipe de AD do município assistir a parte autora na frequência de reabilitação necessária, há como alternativa o encaminhamento, através do sistema de regulação, para realização das sessões de fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional em serviço de referência em reabilitação do SUS da região de saúde em que o município de domicílio da parte encontra-se inserido. O transporte até esta instituição em veículo equipado com dispositivos adequados às necessidades da parte autora é responsabilidade executiva da

SMS.
Nessa mesma linha, casos elegíveis ao AD em municípios que não dispõem de equipes habilitadas ou em situações de insuficiência familiar ou de cuidador, sugere-se avaliar as possibilidades de recorrer à institucionalização da criança. Esta modalidade de oferta de acolhimento é composta por residências coletivas com o objetivo de promover a desospitalização, a reabilitação multiprofissional e os cuidados necessários. Este modelo de instituição é voltada especificamente para pacientes acometidos por patologias e disfunções neurológicas na infância que necessitam de cuidados especializados e intensivos em longa permanência. As políticas de cuidados de longa duração são de responsabilidade do Ministério do Desenvolvimento Social e Combate à Fome (MDS), cabendo à vigilância sanitária, através da Anvisa, o papel de fiscalização (7).
Quanto aos materiais de consumo (insumos), de fato o fornecimento destes não está incorporado ao SUS em atos normativos do Ministério da Saúde, cabendo aos gestores locais a fixação de critérios para o seu fornecimento. No entanto, alguns materiais como frascos e equipos para dieta enteral, compatíveis com o dispositivo de gastrostomia convencionais, são materiais dispensados no âmbito da APS, que devem ser solicitados na Unidade Básica de Saúde do território, ao qual a parte autora integra. No Estado do Rio Grande do Sul, a Portaria SES n°360/2023 (11) e a Resolução nº 305/2021 – CIB/RS (12), estabelecem critérios de habilitação e as normativas para distribuição de recursos financeiros, contemplando a possibilidade de aplicação destes na compra de insumos, no âmbito do PIAPS, programa de incentivos para a qualificação da APS no Estado, instituído pelo Decreto Estadual nº 56.061/2021 (13).
Apesar disso, é pertinente ao contexto em tela mencionar que, conforme previsto no artigo 24 da Portaria Nº 825/2016 (5), as equipes de saúde de AD dispõem de infraestrutura especificamente destinada para o seu funcionamento que contempla, entre outros componentes, material permanente e de consumo. Dessa forma, estando a parte assistida por uma destas equipes, os materiais necessários para a rotina de cuidados também estarão à disposição das equipes. Ainda, havendo a identificação da necessidade de mudança de dispositivos de gastrostomia ou cânula de traqueostomia (incluindo para esta última troca periódica recomendada), poderão ser feitos e/ou solicitados para a RAS pela equipe de AD.

Dispositivos: button de gastrostomia.
Em consulta aos autos processuais, não há elementos suficientes que justifiquem a substituição do dispositivo de gastrostomia atualmente utilizado pela parte autora (não especificado), por dispositivo do tipo button de gastrostomia. Este último diferencia-se do dispositivo convencional por apresentar extremidade externa no nível da pele (abdômen), enquanto o outro projeta-se acima deste nível (14). Em pesquisa às bases de dados científicas, em novembro de 2024, não foi localizado estudo que tenha avaliado, especificamente, o uso do dispositivo de gastrostomia pleiteado em crianças com AME ou outra doença neuromuscular. No entanto, um estudo retrospectivo demonstrou que ambos os dispositivos são seguros e apresentam baixa taxa de complicações graves (14). Este estudo comparou o efeito do uso da gastrostomia padrão/tubo vs button em 296 pacientes pediátricos de 2 a 44 meses com doença cardíaca congênita. As principais indicações para o uso de gastrostomia foram ingestão alimentar oral insuficiente e retardo do crescimento. Não foi observado diferença nas complicações gerais relacionadas ao dispositivo, entre os grupos de crianças com gastrostomia padrão/tubo (n=80) ou button (n=185), após 90 dias da colocação da gastrostomia (tubo 63,8% vs button 55,7%; p=0,192). Quando as complicações foram categorizadas em maiores (7%) ou menores (93%), os grupos permaneceram sem diferença (tubo 5% vs button 4%; p=0,455 e 59% vs 51%; p=0,2) (14).

Apesar dos cuidados com a administração da dieta enteral parecerem desafiadores, independente do dispositivo utilizado, todas as orientações de manejo necessárias, assim como a prescrição nutricional quanto ao tipo de dieta enteral indicada e volume de dieta (conforme necessidades nutricionais do paciente) a ser infundido diariamente, compõem um conjunto de orientações nutricionais fornecidas pelo nutricionista hospitalar, no momento da alta hospitalar, após o procedimento de colocação de dispositivos para dietas enterais (sonda, gastrostomia ou jejunostomia). Diante desse contexto, supõe-se que há cuidador familiarizado com o manejo da dieta enteral, desde julho de 2021 (8).

Medicamentos

Acerca do pleito de “medicamentos esporádicos e antibióticos quando necessário”, cabe ressaltar que não é possível desvincular esta oferta de uma avaliação médica do quadro clínico individual e atual que determine o tratamento farmacológico mais adequado. Além disso, o acesso a medicamentos está previsto entre o conjunto de ações e serviços de saúde prestados pelo SUS, estando a dispensação condicionada a uma prescrição em conformidade com as diretrizes terapêuticas definidas em protocolo clínico para a doença ou o agravo a ser tratado (15). Nesse sentido, não identifica-se justificativa para priorizar o provimento jurisdicional em detrimento do administrativo.

Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário	Valor Total
Assistência à saúde				
–	Visita semanal de enfermeiro	52	orçamento não apresentado	–
–	Visita mensal de médico pediatra	12	R$1.200,00*	R$14.400,00
–	Sessão de fonoaudiologia	260	R$ 200,00*	R$ 52.000,00
–	Sessão de fisioterapia motora	260	R$190,00*	R$ 49.400,00
–	Sessão de fisioterapia respiratória	365	R$ 190,00*	R$ 69.350,00
–	Sessão de terapia ocupacional	52	Custo localizado não	–
–	Sessão de psicopedagogia	156	Custo localizado não	–
Acompanhamento	12 horas diurnas	365	Custo	não–

diário com técnico de enfermagem			localizado	
Materiais de consumo				
Sonda de aspiração	–	200	R$1,80**	R$ 360,00
Luva procedimento	de	Caixa 24	R$ 55,00*	R$ 1.320,00
Luva de aspiração	200 unidades	6.000	R$1,00*	R$ 6.000,00
Álcool líquido §	Garrafa 1 litro	2	R$ 7,61	R$ 15,22
Flaconetes soro	de –	100	R$2,00**	R$ 200,00
Gaze estéril §	__	500	R$ 7,55	R$ 3.775,00
Equipos para dieta enteral §	Unidade	360	R$ 2,03	R$ 730,80
Frasco para dieta enteral	Unidade	360	Custo não localizado	–
Seringa 10ml sem ponta rosca	Unidade	360	R$1,50**	R$ 540,00
Dispositivos				
Button gastrostomia tamanho 14FR	de –	1	Custo não localizado	–
Custo total				R$ 198.091,02

*Conforme orçamento de menor valor, apresentado pela parte autora, datado de 03/07/2024 (Evento 254 COMP2); **Conforme carta de cobrança datada de 31/05/2022 (Evento 127 CARTA3); § Código CATMAT: gaze estéril 439996, equipo para dieta enteral 386131; álcool líquido 269941.

Para estimar o custo anual do tratamento foi considerado diferentes fontes de consulta para valores, uma vez que nos autos processuais não há orçamento contemplando todos os itens pleiteados. No entanto, ressalta-se que para alguns itens não foram localizados valores. Dessa forma, a partir de orçamento de menor valor com data mais atual (Evento 254 COMP2), carta cobrança de serviço prestado com discriminação de valores (Evento 127 CARTA3) e consulta no Painel de Preços da Saúde foi elaborada a tabela acima, que demonstra o custo anual de

parte do tratamento pleiteado.
Destaca-se que, para o cálculo do custo das sessões de fisioterapia respiratória e fonoaudiologia, foi considerado as prescrições que prevêem estas terapias por tempo indeterminado (Evento 1 LAUDO9; Evento 248 ATESTMED5). Para todos os itens que tiveram o cálculo do custo baseado no Painel de Preços da Saúde, foi considerado o preço médio das compras realizadas nos anos de 2023 e 2024.
Frente ao caso em tela, destaca-se, oportunamente, o papel longitudinal da assistência social. No Brasil, já existe a necessidade urgente de efetivação do processo de intersetorialidade entre o Sistema Único da Assistência Social (SUAS) e o SUS, como já ocorre em outros países com tradição nos cuidados de longa duração, sejam eles na comunidade ou institucionais, pois o cenário epidemiológico atual em que há um maior acometimento das populações por doenças crônicas, junto à elevada expectativa de vida, demandará outros arranjos na organização dos cuidados domiciliares, e nem sempre a equipe de Saúde poderá dar conta de todas as demandas de cuidados nos lares (6,7).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Em relação à assistência multidisciplinar à saúde e insumos relacionados, considera-se que seria compatível com a obtida através da Atenção Domiciliar complexidade 3 (que inclui os materiais necessários), conjuntamente com cuidado fornecido por cuidador treinado.
Em relação ao button de gastrostomia, não observa-se benefício superior ao padrão disponibilizado pelo SUS.
Em relação aos “medicamentos” citados, não é possível estimar devido à inespecificidade do pleito.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: Equipe especializada, insumos, medicamento e dispositivo

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: A partir dos dados disponibilizados no processo, da Política Pública de Saúde vigente e da revisão da literatura acima descrita, consideramo-nos desfavoráveis ao pleito de assistência à saúde por serviço de home-care, materiais de consumo (insumos), medicamentos esporádicos quando necessário e button de gastrostomia.
Recomendamos que a assistência à parte autora possa ser feita pela Rede de Atenção à Saúde - SUS, mais especificamente pela assistência domiciliar na categoria 3 (AD3), uma vez que existe uma estrutura assistencial prevista e disponibilizada pelo SUS e essa deve ser utilizada. Considera-se de suma importância a inclusão do serviço social da SMS de Canoas no cuidado longitudinal da parte autora e no apoio à equipe de saúde da atenção básica do SUS.
Destacamos, por fim, a imprescindibilidade da consideração de todas as questões expostas, na valorização das Políticas Públicas de Saúde e também em decisões individuais, sob risco de inadvertidamente prover atendimento privilegiado, com recursos públicos extraídos da coletividade que, mesmo em países ricos, são finitos e possuem destinações orçamentárias específicas com pouca margem de realocação, e cuja destinação inadequada pode acarretar prejuízos à toda população assistida pelo SUS.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas:

1. Bodamer OA. Spinal muscular atrophy [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2023. Available from: https://www.uptodate.com/contents/spinal-muscular-atrophy

2. Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, Pomeroy SL. Bradley's Neurology in Clinical Practice E-Book (English Edition). 7th ed. Elsevier; 2015.

3. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos e Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Portaria Conjunta n°6, de 15 de maio de 2023. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2. [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2023. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt/arquivos/2023/portaria-conjunta-no-6.pdf.

4. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria GM/MS Nº 3.005, de 2 de janeiro de 2024. Altera as Portarias de Consolidação nºs 5 e 6, de 28 de setembro de 2017, para atualizar as regras do Serviço de Atenção Domiciliar (SAD) e do Programa Melhor em Casa (PMeC). 2024. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2024/prt3005_05_01_2024.html

5. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria n° 825 de 25 de abril de 2016. Redefine a Atenção Domiciliar no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e atualiza as equipes habilitadas. 2016. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825_25_04_2016.html

6. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar, Domiciliar e de Urgência. Atenção Domiciliar na Atenção Primária à Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2020. 98p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/atencao_domiciliar_primaria_saude.pdf

7. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Caderno de atenção domiciliar. Brasília : Ministério da Saúde, 2013. 2 v. Disponível em: http://189.28.128.100/dab/docs/portaldab/publicacoes/cad_vol2.pdf

8. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Cuidados em terapia nutricional. 1. ed., 1. reimpr. Brasília. 2015. 3v. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/cuidados_terapia_domiciliar_v3.pdf

9. Dale B, Emmons KR. Palliative Wound Care. Vol. 32. no. 1. 2014.

10. Bekdemir A, Ilhan N. Predictors of Caregiver Burden in Caregivers of Bedridden Patients. J Nurs Res. 2019 Jun;27(3):e24. doi: 10.1097/jnr.0000000000000297.

11. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia. Portaria Conjunta n°17 de 21 de junho de 2018. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_epilepisia_2019.pdf

12. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria n° 825 de 25 de abril de 2016. Redefine a Atenção Domiciliar no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e atualiza as equipes habilitadas. 2016. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825_25_04_2016.html

13. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar, Domiciliar e de Urgência. Atenção Domiciliar na Atenção Primária à Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2020. 98p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/atencao_domiciliar_primaria_saude.pdf

14. Osei H, Munoz-Abraham AS, Martino A, et al. To Button or Not to Button? Primary Gastrostomy Tubes Offer No Significant Advantage Over Buttons. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2022;25(3):211-217. doi:10.5223/pghn.2022.25.3.211

15. Brasil. Lei n° 8080 de 19 de setembro de 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. Publicado no DOU de 20 de setembro de 1990. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8080.htm

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Segundo laudos médicos (Evento 1 LAUDO8, LAUDO9; Evento 248 LAUDO2), a parte autora é portadora de atrofia muscular espinhal infantil tipo I (AME tipo I), acompanhada pela equipe de Medicina do Sono e Suporte Ventilatório do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), e necessita de suporte ventilatório não invasivo contínuo. Faz uso de gastrostomia, desde julho de 2021, para alimentação exclusiva por via enteral e realizou procedimento de fundoplicatura gástrica. É relatado quadro clínico de infecções traqueo brônquicas e pulmonares recorrentes. Possui histórico de tratamento para AME tipo I com o fármaco nusirnesena, seguido do uso de onasemnogene abeparvovec. Em maio de 2021, encontrava-se em internação hospitalar e recebeu prescrição para uso de ventilador de suporte à vida com pressão positiva (modelo Trilogy® EVO) com equipamentos e dispositivos relacionados, equipamento para auxílio mecânico de tosse (“Cough-Assist”), assistência à saúde domiciliar com médico, fisioterapeuta e fonoaudiólogo, insumos para gastrostomia, materiais para rotina de cuidados e medicamentos não especificados, se necessário, como condição para desospitalização.
Em 2024 (Evento 248 LAUDO2; ATESTMED3; ATESTMED4), foram prescritos, adicionalmente, novos insumos e materiais, gastrostomia por button, atendimento com psicopedagoga, enfermeira, terapia ocupacional e alteração na frequência da fisioterapia motora e fonoaudiologia, ambas recomendadas em um total de 5 sessões por semana (Evento 248 ATESTMED5). Ainda, recomendou-se assistência com técnico de enfermagem pelo menos

12 horas por dia, justificada pela necessidade de execução das tarefas administração da dieta enteral e aspiração da cavidade oral. Neste contexto é pleiteado em processo:
i) assistência à saúde: visita de enfermeiro semanal, fonoaudiologia 5x/semana, fisioterapia motora 5x/semana e fisioterapia respiratória diária, terapia ocupacional 1x/semana, psicopedagoga 2-3x/semana, visita mensal de médico pediatra, técnico de enfermagem diariamente por 12 horas diurnas;
ii) materiais de consumo (insumos): sonda de aspiração 200 unidades; luva de procedimento M 2 caixas por mês; luvas de aspiração 200 unidades por mês; álcool líquido 2 litros; flaconetes de soro 100 unidades, gaze estéril 50 pacotes com 10 unidades, equipos para dieta enteral 30 unidades por mês, frasco para dieta enteral: 30 unidades por mês, seringa 10ml sem ponta rosca 30 unidades por mês;
iii) dispositivo: button de gastrostomia tamanho 14FR: 1 unidade;
iv) medicamentos: medicamentos esporádicos e antibióticos quando necessário (não especificados);
v) equipamentos: ventilador de suporte à vida, modelo Trilogy® - EVO - marca Philips® - com suporte técnico 24 horas, máscara pediátrica para uso de ventilação não invasiva - modelo Wisp Child® - marca Philips® 2 unidades, equipamento para auxílio mecânico da tosse modelo Cough- Assist - marca Philips®, cilindro de oxigênio com capacidade de fornecer fluxo de até 15 l/min, aspirador elétrico para remoção de secreções das vias aéreas, dispositivo de reanimação do tipo bolsa-válvula e máscara (ambu) adulto com máscara tamanho pediátrico 1 unidade, oxímetro de mesa com capacidade de registro da SpO2 e da frequência cardíaca de forma contínua com o recurso de alarme 1 unidade;
vi) materiais para equipamentos: filtro bacteriológico para ventilador mecânico 4 unidades por mês, traqueia para ventilador mecânico 2 unidades por mês, sensor de oxímetro descartável 2 unidades por mês.
Esta manifestação técnica versará sobre o pleito dos itens i, ii, iii e iv. A avaliação sobre os itens v e vi consta em manifestação independente juntada aos autos neste mesmo evento.
A Secretaria Municipal de Saúde (SMS) de Canoas, município em que a parte autora reside, declarou que os materiais, dispositivos e equipamentos solicitados não fazem parte dos dispensados administrativamente pelo município (Evento 1 CERTNEG11; CERTNEG12), assim como não dispõe do serviço de home-care. Informou que a assistência à saúde é proporcionada pela Estratégia Saúde da Família e serviços como fisioterapia, farmácia e internação hospitalar (Evento 248 CERTNEG10).
Em julho de 2021, foi concedido tutela de urgência aos tratamentos e insumos pleiteados (Evento 4). Posteriormente, no mesmo mês, a Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul (SES RS) objetivando fornecer assistência à saúde domiciliar para o caso em tela, através da Rede de Atenção à Saúde (RAS) SUS já estabelecida, solicitou avaliação do Programa Melhor em Casa do município de Canoas com elaboração de plano terapêutico singular (Evento 20). Segundo o laudo da equipe que avaliou a parte autora, esta não seria elegível para o Serviço de Atenção Domiciliar (SAD) por apresentar episódios de atelectasia espontânea de pulmão esquerdo, necessitando de ventilação mecânica não invasiva por 24 horas, e cuidados e monitoramento contínuo, incluindo cuidado de enfermagem por 12 horas diárias. Ainda é informado que o período de acompanhamento máximo pelo programa seria de 120 dias, exceto nos casos em que trata-se de cuidados paliativos (Evento 31 OUT2; Evento 52 OUT2).
Há laudo médico, datado de abril de 2022, indicando necessidade de aumento temporário das sessões de fisioterapia respiratória, para duas vezes ao dia por 2 semanas, devido a aumento de secreção por quadro infeccioso vigente na data (Evento 109 ATESTMED2). Não identifica-se prescrição médica para realização de fisioterapia respiratória duas ou três vezes ao dia,

todos os dias da semana, por tempo indeterminado, como mencionado nos autos (Evento 253 COMP2; Evento 309 COMP4). É ressaltado, em laudo médico, que a definição e ajustes dos parâmetros, assim como as eventuais modificações, do ventilador em uso pela parte, deve ser feito pela equipe de Medicina do Sono e Suporte Ventilatório do HCPA (Evento 125 COMP2).
A AME é uma doença genética e neurodegenerativa progressiva com incidência que varia entre 4 a 10 casos por 100.000 nascidos vivos. Cursa com a degeneração das células do corno anterior da medula espinhal e núcleos motores do bulbo. Como consequência, ocorre perda de força, atonia muscular e disfunção respiratória progressivas. A AME tipo I manifesta-se entre o nascimento e o sexto mês de vida. O paciente atinge como função motora máxima sentar-se com suporte e o óbito ocorre ao redor dos dois anos de vida. Existem ainda uma forma de AME pré-natal, de maior gravidade, e outras 3 formas, com apresentações mais tardias e com melhor prognóstico. A AME tipo I tem herança autossômica recessiva e é causada por deleções no gene SMN1, localizado no cromossomo 5q. Esse gene codifica a proteína SMN, importante no processamento de transcritos de outros genes, com grande expressão nos neurônios motores. O tratamento da AME tipo I envolve fisioterapia respiratória e motora, acompanhamento nutricional e ventilatório. Conforme a doença progride, pode ser necessário suporte ventilatório e gastrostomia. Mais recentemente, foram desenvolvidas terapias com potencial de modificação da doença, como o nusinersena, o risdiplam e o onasemnogene abeparvovec (1-3).
No cenário em tela, identificamos que a parte autora apresenta comprometimentos decorrentes da AME e suas complicações, que geram dependência de cuidados, tratando-se, portanto, de requerimento de cuidado domiciliar de forma contínua por toda sua vida para: i) condições cronicamente instaladas que geram grave impacto funcional e; ii) possíveis intercorrências clínicas agudas secundárias a condições crônicas. Estes cuidados podem ser conduzidos em domicílio por cuidadores e por equipe multiprofissional que ofereça suporte nas rotinas do cuidador e da paciente.
No Sistema Único de Saúde, há previsão desse tipo de cuidado através de equipes de AD das Unidades de Saúde (Atenção Domiciliar complexidade 1, AD1) ou dos Serviços de Atenção Domiciliar (SAD), nível AD2 e AD3. Em janeiro de 2024, a Portaria GM/MS Nº 3.005, que atualizou as regras do Serviço de Atenção Domiciliar (SAD) e do Programa Melhor em Casa (PMeC), reiterou os critérios de elegibilidade que devem ser apresentados pelos pacientes e ressaltou que a AD, no âmbito do SUS, deve ser parte da rotina das equipes de Atenção Primária à Saúde (eAP), conforme a Política Nacional de Atenção Básica (PNAB) e a Política Nacional de Atenção Especializada em Saúde (PNAES) (4). Sobre essa assistência, reforçamos o que consta descrito desde 2016, na Portaria Nº 825 (5), que Redefine a Atenção Domiciliar no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e atualiza as equipes habilitadas:
Art. 5º 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, paliação, reabilitação e prevenção de agravos, tendo em vista a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador.[...]
Art. 8º Considera-se elegível, na modalidade AD 1, o usuário que, tendo indicação de AD, requeira cuidados com menor frequência e com menor necessidade de intervenções multiprofissionais, uma vez que se pressupõe estabilidade e cuidados satisfatórios pelos cuidadores.
§ 2º As equipes de atenção básica que executarem as ações na modalidade AD 1 devem ser apoiadas pelos Núcleos de Apoio à Saúde da Família, ambulatórios de especialidades e centros de reabilitação.
Art. 9º Considera-se elegível na modalidade AD 2 o usuário que, tendo indicação de AD, e com

o fim de abreviar ou evitar hospitalização, apresente:
I - afecções agudas ou crônicas agudizadas, com necessidade de cuidados intensificados e sequenciais, como tratamentos parenterais ou reabilitação;
II - afecções crônico-degenerativas, considerando o grau de comprometimento causado pela doença, que demande atendimento no mínimo semanal;
III - necessidade de cuidados paliativos com acompanhamento clínico no mínimo semanal, com o fim de controlar a dor e o sofrimento do usuário [...]
IV - prematuridade e baixo peso em bebês com necessidade de ganho ponderal.
Art. 10º Considera-se elegível, na modalidade AD 3, usuário com qualquer das situações listadas na modalidade AD 2, quando necessitar de cuidado multiprofissional mais frequente, uso de equipamento(s) ou agregação de procedimento(s) de maior complexidade (por exemplo, ventilação mecânica, paracentese de repetição, nutrição parenteral e transfusão sanguínea), usualmente demandando períodos maiores de acompanhamento domiciliar.[...]
Art. 12° Ao usuário em AD acometido de intercorrências agudas será garantido atendimento, transporte e retaguarda para as unidades assistenciais de funcionamento 24 (vinte e quatro) horas/dia, previamente definidas como referência para o usuário.[...]
Art. 24° As equipes contarão com infraestrutura especificamente destinada para o seu funcionamento que contemple:
I - equipamentos;
II - material permanente e de consumo;
III - aparelho telefônico; e
IV - veículo(s) para locomoção das equipes.
Especificamente, sob a luz destes critérios, previstos na Portaria n° 825/2016 (5), e dos laudos médicos disponíveis nos autos processuais (Evento 1 LAUDO8, LAUDO9; Evento 248 LAUDO2) conclui-se que a parte autora necessita, no momento, de Atenção Domiciliar complexidade 3. Ainda, há de se considerar que, uma vez que a paciente recebeu alta hospitalar, mesmo dispondo de gastrostomia e ventilação mecânica não invasiva, presume-se que esta encontrava-se em condição clínica estável para tal, sem necessidade de cuidados especializados de enfermagem (Evento 1 LAUDO8 e 9). As rotinas de cuidado no domicílio com administração de dieta por gastrostomia e aspiração da cavidade oral não requerem serviço de profissional técnico de enfermagem, mas sim de cuidador devidamente orientado por profissional da saúde (6-8). Sendo assim, não identifica-se elementos que sustentem a necessidade de monitoramento contínuo por profissional técnico de enfermagem. Diante desse cenário, cabe destacar as condições de inelegibilidade para a AD, conforme prevê a Portaria n° 825/2016 (5), que justificam cuidados em instituição hospitalar ou de longa permanência, mas que, segundo os documentos processuais, parecem não estar efetivamente presentes:
Art. 14. 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.

Tecnologia 380856-B

CID: G12.0 - Atrofia muscular espinal infantil tipo I [Werdnig-Hoffman]

Diagnóstico: (G12.0) Atrofia muscular espinal infantil tipo I [Werdnig-Hoffman].

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

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Produto

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Descrição: Equipamentos de ventilação mecânica e insumos

O produto está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: Equipamentos de ventilação mecânica e insumos

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: não há ventilador de suporte à vida com as mesmas funcionalidades e seus respectivos dispositivos (máscara modelo Wisp Child® e cilindro de oxigênio com fluxo de até 15 l/min). Como alternativa ao equipamento para auxílio mecânico da tosse modelo Cough-Assist há a técnica manual de estímulo à tosse realizada por profissional fisioterapeuta que pode ser feita junto ao dispositivo de reanimação do tipo bolsa-válvula e máscara (ambu) adulto com máscara tamanho pediátrico. Não há alternativa para o aspirador elétrico. E o oxímetro de mesa com capacidade de registro da SpO2 e da frequência cardíaca há o monitoramento realizado por equipe de saúde durante a assistência domiciliar (4).

Custo da Tecnologia

Tecnologia: Equipamentos de ventilação mecânica e insumos

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: Equipamentos de ventilação mecânica e insumos

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Efetividade, eficácia e segurança
O Trilogy® é um ventilador mecânico para uso domiciliar, que fornece ventilação de pressão positiva invasiva e não invasiva, por controle independente. Possui múltiplos ajustes para modo de volume e pressão, monitoramento de dióxido de carbono de final de expiração (EtCO2) e saturação de oxigênio (SpO2), assim como alarmes para todos os parâmetros. O dispositivo pode funcionar com a adição de oxigênio ao circuito (5).
Uma revisão sistemática (RS) com metanálise (6) avaliou se o uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI) de longo prazo (pressão positiva contínua ou de dois níveis nas vias aéreas) em

criança com doença neuromuscular (DN) melhora os resultados de saúde, em comparação com cuidado de suporte ou ventilação mecânica invasiva. Foram localizados 57 estudos observacionais, predominantemente retrospectivo. Destes, 39% (22/57) foram conduzidos em crianças com AME, totalizando 49% (949/1948 indivíduos) da amostra desta RS. O uso de VNI, quando comparado a cuidados de suporte, demonstrou menor mortalidade (risk ratio (RR) 0,33; IC95% 0,17 a 0,64), com idade média de óbito variando entre 0,63 a 2,63 anos para VNI; 0,67 a 0,82 anos para cuidados de suporte e 1,33 a 7,13 anos para VMI. Os resultados em relação à qualidade de vida (QV) após 1 ano de VNI são inconsistentes, com dois estudos identificando melhora mensurada por escalas de QV e outro não identificando. Em relação à função pulmonar, os achados foram inconclusivos tanto comparando VNI a cuidados de suporte, quanto antes e depois do início de VNI. Os parâmetros do estudo do sono, considerando resultados sumarizados de diferentes DN, demonstraram melhora com o início da VNI comparado ao período pré-VNI, com estimativa de efeito pouco precisa (eficiência do sono média 4,18; IC95% 0,43 a 7,94; SpO2 média 2,69; IC95% 1,05 a 4,33; média de eventos respiratório -8,37; IC95% -11,36 a -5,37). Cabe pontuar que o caráter retrospectivo e observacional dos estudos incluídos implicou em uma classificação geral de risco de viés moderado a grave, assim como a falta de grupo comparador ou informações limitadas sobre este fez com que a evidência fosse considerada de qualidade muito baixa para todos os desfechos. No entanto, há de se considerar que a realização de estudos com doenças raras configura-se um cenário desafiador, permeado de limitações éticas e metodológicas.
Não foram localizados estudos que comparem o uso do Trilogy® a outros ventiladores da mesma categoria, tampouco sobre a utilização de filtro bacteriológico para este dispositivo. Entretanto, este ventilador costuma ser uma opção para casos como em tela.
Apesar de no Brasil haver relatos de experiências bem sucedidas com a Ventilação Mecânica Domiciliar (VMD) e uma maior abertura para protocolos de transição do cuidado do hospital para a casa, ainda assim trata-se de pacientes complexos, que requerem uma boa articulação entre equipe hospitalar, equipe domiciliar e família. Pacientes e famílias elegíveis para o cuidado domiciliar devem receber um treinamento para a desospitalização iniciado pela equipe do hospital e seguido pelo Serviço de Atenção Domiciliar, tendo o cuidador um papel fundamental nesse processo. Neste treinamento, usualmente está incluso (7):

- Orientações sobre cuidados básicos, incluindo posicionamento, cuidados com higiene e conforto;
- Interpretação de sinais e dados vitais, especialmente os que indicam possíveis mudanças do quadro do paciente;
- Higiene e prevenção de lesões de pele;
- Instruções sobre os equipamentos (ventilador, circuitos do ventilador, bateria, nobreak, umidificadores, inaladores, reanimador manual);
- Orientações sobre manobras e atividades que podem ser realizadas por cuidador treinado;
- Planos de contingência para casos de intercorrências (falta de energia elétrica, problemas técnicos com o ventilador), com reavaliações periódicas junto aos familiares/cuidadores;

- Suporte Básico de Vida;
- Limpeza e desinfecção dos equipamentos.

Destacamos que para haver atenção domiciliar segura a um paciente em uso de ventilação mecânica, é imprescindível a garantia de retaguarda hospitalar quando se justificar a reinternação, conforme fluxo preestabelecido e nos casos de: instabilidade clínica ou emergências com indicação de tratamento hospitalar, discordância da família em relação ao atendimento domiciliar, impossibilidade de permanência no domicílio, por mudança nas condições da família ou do paciente ou impossibilidade de fornecimento regular dos insumos e equipamentos necessários que impeçam o paciente de continuar no domicílio (6). A partir das informações disponíveis nos autos, sugere-se que a autora possui a condição de retaguarda hospitalar, assim como o uso do VNI encontra-se monitorado pela equipe de Medicina do Sono e Suporte Ventilatório do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) (Evento 1 LAUDO8, LAUDO9; Evento 125 COMP2).
Em relação ao equipamento para auxílio mecânico da tosse modelo Cough-Assist - marca Philips®, este tem o objetivo de auxiliar na limpeza das secreções respiratórias aplicando uma pressão positiva para encher os pulmões e, em seguida, mudando rapidamente para uma pressão negativa para produzir uma alta taxa de fluxo expiratório, simulando uma tosse. Tal estímulo é necessário, em especial, naqueles pacientes que apresentam comprometimento muscular e, portanto, não são capazes de provocar o estímulo da tosse para expectorar tais secreções. O acúmulo destas secreções, por sua vez, confere risco aumentado de infecções respiratórias, situação que se deseja evitar. Pacientes com AME tipo I carecem de tal cuidado, uma vez que apresentam comprometimento da função muscular e pulmonar, requerendo uma rotina de cuidados com o acúmulo das secreções (8). Cabe destacar que, pelo caráter progressivo da condição, os pacientes evoluem rapidamente para uma situação de dependência diária de tais cuidados.
Trata-se de um aparelho de insuflação-exsuflação mecânica (MI-E) e pode ser aplicado através de uma máscara, bocal, tubo endotraqueal ou de traqueostomia. É essencialmente um gerador artificial de tosse, que promove uma respiração inflada (insuflação) seguida por uma exalação rápida de pressão negativa (exsuflação). As pressões de insuflação e exsuflação podem ser ajustadas ao conforto do paciente e à eficácia na remoção de secreções das vias aéreas (8). Este equipamento pode ser substituído por técnica manual de estímulo à tosse, que considera o uso de um ressuscitador manual (do tipo AMBU) ou ventilador mecânico, para a promoção da hiperinflação pulmonar (insuflação - pressão positiva) seguida por compressão diafragmática realizada por um profissional (exsuflação - pressão negativa), a partir da aplicação de pressão manual no tórax e/ou abdome do paciente. É importante perceber que os ventiladores mecânicos contribuem apenas com a pressão positiva, exigindo que a etapa de exsuflação seja realizada a partir de manobra manual, por profissional habilitado para tal. Uma vez realizado o uso do aparelho, ou aplicada a técnica manual, é feita a aspiração da secreção pulmonar mobilizada (8).
A estratégia utilizada para definir a capacidade de proteção das vias aéreas pela tosse é através da medição regular do pico de fluxo da tosse (PCF), de maneira que se possa identificar a detecção precoce de tosse inadequada. A medição em uma clínica ou no laboratório de função pulmonar é rápida e reprodutível. Um valor <270 L/min é sugerido, para adolescentes e adultos, como o valor abaixo do qual as intervenções de aumento da tosse devem ser consideradas (9). Se o recrutamento de volume pulmonar e a tosse assistida

manualmente, isoladamente ou em conjunto, forem inadequados para gerar pico de fluxo de tosse >270 L/min, um dispositivo mecânico de insuflação-exsuflação (MI-E) pode ser usado. No entanto, para crianças pequenas esses valores são descritos como amplamente variáveis, com registro de crianças saudáveis atingindo PCFs de 160 L/min aos 6 anos. Por esse motivo, até o momento, não há valores de referência estabelecidos para menores de 12 anos (10).
Uma RS com metanálise da colaboração Cochrane avaliou a eficácia e segurança das técnicas de aumento da tosse em adultos e crianças (1 a 13 anos) com DN (10). Foram incluídos 11 estudos de intervenção com indivíduos entre 3 e 73 anos. Para o desfecho pico de fluxo de tosse o uso da técnica de insuflação mecânica (IM) (que pode ser realizada com ventilador mecânico) + tosse assistida manualmente (MAC) foi melhor do que com a MI-E (diferença de média [MD] 71,40; IC95% 18,08 a 124,72) e não apresentou diferença comparado a MI-E + MAC (MD 18,6; IC95% -34,46 a 71,66). Ausência de diferença também foi observado para o desfecho de capacidade inspiratória, comparando as técnicas de IM + MAC e MI-E (MD -0,12; IC95% -33,44 a 33,20). A capacidade dos indivíduos realizarem a técnica de breathstacking com o uso da bolsa de ressuscitação (também chamada de ambu) (técnica manual) (88%) não foi diferente daqueles que realizaram a técnica com o uso do ventilador (89%) (RR 0,93; IC 95% 0,21 a 4,17; resultado reportado por 1 estudo), porém o uso da técnica manual exigiu um menor número de insuflações para atingir o capacidade máxima de insuflação (MD 0,80; IC95% 0,47 a 1,13). Nenhum estudo relatou desfecho essencialmente relevantes planejado por esta RS como número de internações hospitalares por exacerbação respiratória aguda durante um ano (terapia de manutenção) e duração da internação para terapia de resgate. A partir dos achados, que foram baseados em ensaios clínicos cruzados relatados inadequadamente e informações limitadas, os autores concluem que as evidências apresentam certeza insuficientes para orientar a prática clínica sobre qual técnica é superior a outra ou a combinação de técnicas.
A bolsa de ressuscitação manual autoinflável consiste em um dispositivo utilizado para promover a hiperinflação pulmonar na técnica manual de estímulo à tosse. Como descrito acima, até o momento, não há evidência que demonstre superioridade entre as diferentes técnicas utilizadas para o mesmo objetivo (10), não restando elementos, nos autos processuais, que justifiquem a disponibilidade deste dispositivo para o caso em tela. Ainda, cabe observar que o plano de cuidados domiciliares do indivíduo com AME deve incluir a capacitação dos familiares e cuidadores sobre critérios clínicos (sinais e sintomas) ou outras condições, relacionadas, por exemplo, à tecnologia (problemas com equipamento VMD), que demonstram a necessidade de recorrer ao atendimento emergencial (11). Contudo, manobras de ressuscitação necessárias em situação adversas extremas devem ser realizadas por profissional de saúde devidamente capacitado.

Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário	Valor Total
Equipamentos				
Ventilador de suporte à vida Trilogy® - EVO, com suporte técnico 24 horas a	Aluguel 30 dias	12	R$ 4.900,00*	R$ 58.800,00

Máscara pediátrica para uso de ventilação não invasiva - modelo Wisp Child® a	Aluguel 30 dias	24	R$ 1.400,00*	R$ 33.600,00
Cough- Assist® b	Aluguel 30 dias	12	R$ 3.900,00*	R$ 46.800,00
Cilindro de oxigênio com fluxo de até 15 l/min a	Aluguel 30 dias	12	R$ 420,00*	R$ 5.040,00
Aspirador elétrico para remoção de secreções das vias aéreas a	Aluguel 30 dias	12	R$ 300,00*	R$ 3.600,00
Dispositivo de reanimação do tipo bolsa-válvula e máscara (ambu) adulto com máscara tamanho pediátrico a	Aluguel 30 dias	12	R$ 300,00*	R$ 3.600,00
Oxímetro de mesa com registro contínuo da SpO2 e da frequência cardíaca e alarme b	Aluguel 30 dias	12	R$ 600,00*	R$ 7.200,00
Materiais para equipamentos				
filtro bacteriológico para ventilador mecânico b	__	48	R$ 100,00*	R$ 4.800,00
traqueia para ventilador mecânico § a	__	24	R$ 10,00	R$ 2.400,00
sensor de oxímetro descartável b	__	24	R$ 150,00**	R$ 3.600,00
Custo total de tratamento				R$ 267.440,00

*Conforme orçamento de menor valor, apresentado pela parte autora, datado de 03/07/2024 (Evento 254 COMP2); **Conforme carta de cobrança datada de 30/05/2022 (Evento 127 CARTA3). § Código CATMAT: 455160 tubo corrugado traqueia ramo duplo, 15mm, 160cm.

Para estimar o custo anual do tratamento foi considerado diferentes fontes de consulta para valores, uma vez que nos autos processuais não há orçamento contemplando todos os itens pleiteados. Dessa forma, a partir de orçamento de menor valor com data mais atual (Evento 254 COMP2), carta cobrança de serviço prestado com discriminação de valores (Evento 127 CARTA3) e consulta ao Painel de Preços da Saúde foi elaborada a tabela acima, que demonstra o custo anual do tratamento pleiteado. Para todos os itens que tiveram o cálculo do custo baseado no Painel de Preços da Saúde, foi considerado o preço médio das compras realizadas nos anos de 2023 e 2024.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Ventilador Trilogy®: evidências generalizadas de estudos sobre ventilação não invasiva (sem marca de ventilador específico) sugere-se redução na mortalidade, quando comparado a cuidados de suporte, e provável melhora nos parâmetros do estudo do sono.
Equipamento para estímulo mecânico da tosse (Cough Assist): pode manter as vias aéreas higienizadas sem a necessidade de profissional de saúde. No entanto, não foi demonstrado superioridade em relação às demais técnicas disponíveis para o aumento da tosse, como a insuflação mecânica (IM) (que pode ser realizada com ventilador mecânico) combinada à tosse assistida manualmente (MAC) com o uso do ambu.
Demais equipamentos listados: não espera-se benefício incremental em relação aos disponíveis no SUS.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: Equipamentos de ventilação mecânica e insumos

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: Somos desfavoráveis aos pleitos do equipamento para estímulo mecânico da tosse Cough-Assist, oxímetro de mesa com alarme e registro contínuo de SpO2 e frequência cardíaca, filtro bacteriológico para ventilador mecânico e sensor de oxímetro descartável (marcados com b no orçamento).
Somos favoráveis ao pleito do uso (aluguel) de ventilador de suporte à vida Trilogy® - EVO com suporte técnico 24 horas, e seus equipamentos relacionados: máscara pediátrica para uso de ventilação não invasiva - modelo Wisp Child®, cilindro de oxigênio com fluxo de até 15 l/min, aspirador elétrico, dispositivo de reanimação do tipo bolsa-válvula e máscara (ambu) adulto com máscara tamanho pediátrico, traqueia para ventilador mecânico (marcados com a no orçamento e destacados em azul)
Justificativa:
A partir dos dados disponíveis nos processo, da revisão da literatura científica acima descrita e das Políticas Públicas de Saúde vigente, conclui-se que a parte necessita de cuidado domiciliar continuado, incluindo ventilação mecânica não invasiva (uso do equipamento Trilogy® EVO) e os respectivos equipamentos necessários ao uso (máscara pediátrica para uso de ventilação não invasiva - modelo Wisp Child®, cilindro de oxigênio com fluxo de até 15l/min e traqueia

para ventilador mecânico), bem como aspirador elétrico e bolsa-válvula e máscara (ambu) que contribuirão para a higiene brônquica da autora. Entendemos que a melhor forma de prover este tratamento é através de empresa que forneça o aluguel do equipamento e a assistência técnica especializada por 24 horas.
Nesse contexto, torna-se imprescindível que a parte seja acompanhada por equipe de saúde de Atenção Domiciliar nível 3 - SUS ou serviço equivalente realizado por equipe de saúde da família do município capacitada para o manejo do Trilogy® EVO, orientações de como fazer a higiene brônquica e demais rotinas de cuidado necessárias.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas:

1. Bodamer OA. Spinal muscular atrophy [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2023. Available from: https://www.uptodate.com/contents/spinal-muscular-atrophy

2. Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, Pomeroy SL. Bradley's Neurology in Clinical Practice E-Book (English Edition). 7th ed. Elsevier; 2015.

3. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos e Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Portaria Conjunta n°6, de 15 de maio de 2023. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2. [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2023. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt/arquivos/2023/portaria-conjunta-no-6.pdf.

4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar, Domiciliar e de Urgência. Atenção Domiciliar na Atenção Primária à Saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2020. 98p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/atencao_domiciliar_primaria_saude.pdf

5. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. ANVISA. Consulta, Produtos para Saúde. Ventilador Pulmonar Trilogy EVO. Manual clínico. 2021. Philips Medical Systems Ltda.Disponível em: https://consultas.anvisa.gov.br/#/saude/25351214798202078/

6. AlBalawi MM, Castro-Codesal M, Featherstone R, et al. Outcomes of Long-Term Noninvasive Ventilation Use in Children with Neuromuscular Disease: Systematic Review and Meta-Analysis. Ann Am Thorac Soc. 2022;19(1):109-119. doi:10.1513/AnnalsATS.202009-1089OC

7. Brasil. Ministério da Saúde. Hospital Alemão Oswaldo Cruz. Recomendações para a Ventilação Mecânica Domiciliar [recurso eletrônico]. Brasília : Ministério da Saúde, 2018. 42 p. : il. Disponível em https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/recomendacoes_ventilacao_mecanica.pdf

8. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, Aloysius A, Morrison L, Main M, Crawford TO, Trela A; Participants of the International Conference on SMA

Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. 2007 Aug;22(8):1027-49. doi: 10.1177/0883073807305788. PMID: 17761659.

9. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197-207. doi:10.1016/j.nmd.2017.11.004

10. Morrow B, Argent A, Zampoli M, Human A, Corten L, Toussaint M. Cough augmentation techniques for people with chronic neuromuscular disorders. Cochrane Database Syst Rev. 2021;4(4):CD013170. doi:10.1002/14651858.CD013170.pub2

11. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. Neuromuscul Disord. 2018;28(3):197-207. doi:10.1016/j.nmd.2017.11.004

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Segundo laudos médicos (Evento 1 LAUDO8, LAUDO9; Evento 248 LAUDO2), a parte autora é portadora de atrofia muscular espinhal infantil tipo I (AME tipo I), acompanhada pela equipe de Medicina do Sono e Suporte Ventilatório do Serviço de Pneumologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), e necessita de suporte ventilatório não invasivo contínuo. Faz uso de gastrostomia, desde julho de 2021, para alimentação exclusiva por via enteral e realizou procedimento de fundoplicatura gástrica. É relatado quadro clínico de infecções traqueobrônquicas e pulmonares recorrentes. Possui histórico de tratamento para AME tipo I com o fármaco nusirnesena, seguido do uso de onasemnogene abeparvovec. Em maio de 2021, encontrava-se em internação hospitalar e recebeu prescrição para uso de ventilador de suporte à vida com pressão positiva (modelo Trilogy® EVO) com equipamentos e dispositivos relacionados, equipamento para auxílio mecânico de tosse (“Cough-Assist”), assistência à saúde domiciliar com médico, fisioterapeuta e fonoaudiólogo, insumos para gastrostomia, materiais para rotina de cuidados e medicamentos não especificados, se necessário, como condição para desospitalização.
Em 2024 (Evento 248 LAUDO2; ATESTMED3; ATESTMED4), foram prescritos, adicionalmente, novos insumos e materiais, gastrostomia por botton, atendimento com psicopedagoga, enfermeira, terapia ocupacional e alteração na frequência da fisioterapia motora e fonoaudiologia, ambas recomendadas em um total de 5 sessões por semana (Evento 248 ATESTMED5). Ainda, recomenda-se assistência com técnico de enfermagem pelo menos 12 horas por dia, justificado pela necessidade de execução das tarefas administração da dieta enteral e aspiração da cavidade oral. Neste contexto é pleiteado em processo:
i) assistência à saúde: visita de enfermeiro semanal, fonoaudiologia 5x/semana, fisioterapia motora 5x/semana e fisioterapia respiratória diária, terapia ocupacional 1x/semana, psicopedagoga 2-3x/semana, visita mensal de médico pediatra, técnico de enfermagem

diariamente por 12 horas diurnas;
ii) materiais de consumo (insumos): sonda de aspiração 200 unidades; luva de procedimento M 2 caixas por mês; luvas de aspiração 200 unidades por mês; álcool líquido 2 litros; flaconetes de soro 100 unidades, gaze estéril 50 pacotes com 10 unidades, equipos para dieta enteral 30 unidades por mês, frasco para dieta enteral: 30 unidades por mês, seringa 10ml sem ponta rosca 30 unidades por mês;
iii) dispositivo: sonda de gastrostomia marca Boston Scientific - Tamanho 14FR: 1 unidade;
iv) medicamentos: medicamentos esporádicos e antibióticos quando necessário (não especificados);
v) equipamentos:
ventilador de suporte à vida, modelo Trilogy® - EVO - marca Philips® - com suporte técnico 24 horas;
máscara pediátrica para uso de ventilação não invasiva - modelo Wisp Child® - marca Philips® 2 unidades;
equipamento para auxílio mecânico da tosse modelo Cough-Assist - marca Philips®;
cilindro de oxigênio com capacidade de fornecer fluxo de até 15l/min;
aspirador elétrico para remoção de secreções das vias aéreas;
dispositivo de reanimação do tipo bolsa-válvula e máscara (ambu) adulto com máscara tamanho pediátrico 1 unidade;
oxímetro de mesa com capacidade de registro da SpO2 e da frequência cardíaca de forma contínua com o recurso de alarme 1 unidade;
vi) materiais para equipamentos:
filtro bacteriológico para ventilador mecânico 4 unidades por mês;
traqueia para ventilador mecânico 2 unidades por mês;
e sensor de oxímetro descartável 2 unidades por mês.
Esta manifestação técnica versará sobre o pleito dos itens v e vi. A avaliação sobre os itens i, ii, iii e iv consta em manifestação independente juntada aos autos neste mesmo evento.
A Secretaria Municipal de Saúde (SMS) de Canoas, município em que a parte autora reside, declarou que os materiais, dispositivos e equipamentos solicitados não fazem parte dos dispensados administrativamente pelo município (Evento 1 CERTNEG11; CERTNEG12), assim como não dispõe do serviço de home-care. No entanto, informou que a assistência à saúde é proporcionada pela Estratégia Saúde da Família e por serviços como fisioterapia, farmácia e internação hospitalar (Evento 248 CERTNEG10).
Em julho de 2021, foi concedido tutela de urgência aos tratamentos e insumos pleiteados (Evento 4). Posteriormente, no mesmo mês, a Secretaria Estadual da Saúde do Rio Grande do Sul (SES RS) objetivando fornecer assistência à saúde domiciliar para o caso em tela, através da Rede de Atenção à Saúde (RAS) SUS já estabelecida, solicitou avaliação do Programa Melhor em Casa do município de Canoas com elaboração de plano terapêutico singular (Evento 20). Segundo o laudo da equipe que avaliou a parte autora, esta não seria elegível para o Serviço de Atenção Domiciliar (SAD) por apresentar episódios de atelectasia espontânea de pulmão esquerdo, necessitando de ventilação mecânica não invasiva por 24 horas, e cuidados e monitoramento contínuo, incluindo cuidado de enfermagem por 12 horas diárias. Ainda é informado que o período de acompanhamento máximo pelo programa seria de 120 dias, exceto nos casos em que trata-se de cuidados paliativos (Evento 31 OUT2; Evento 52 OUT2).
A AME é uma doença genética e neurodegenerativa progressiva com incidência que varia entre 4 a 10 casos por 100.000 nascidos vivos. Cursa com a degeneração das células do corno anterior da medula espinhal e núcleos motores do bulbo. Como consequência, ocorre perda de força, atonia muscular e disfunção respiratória progressivas. A AME tipo I manifesta-se entre o

nascimento e o sexto mês de vida. O paciente atinge como função motora máxima sentar-se com suporte e o óbito ocorre ao redor dos dois anos de vida. Existem ainda uma forma de AME pré-natal, de maior gravidade, e outras 3 formas, com apresentações mais tardias e com melhor prognóstico. A AME tipo I tem herança autossômica recessiva e é causada por deleções no gene SMN1, localizado no cromossomo 5q. Esse gene codifica a proteína SMN, importante no processamento de transcritos de outros genes, com grande expressão nos neurônios motores. O tratamento da AME tipo I envolve fisioterapia respiratória e motora, acompanhamento nutricional e ventilatório. Conforme a doença progride, pode ser necessário suporte ventilatório e gastrostomia. Mais recentemente, foram desenvolvidas terapias com potencial de modificação da doença, como o nusinersena, o risdiplam e o onasemnogene abeparvovec (1-3).