Nota Técnica 387738

Data de conclusão: 09/08/2025 10:07:42

Paciente

Idade: 8 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Capão da Canoa/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 387738

CID: Q67.8 - Outras deformidades congênitas do tórax

Diagnóstico: Q67.8 - Outras deformidades congênitas do tórax.

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

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: 0412040158 - TORACOPLASTIA (QUALQUER TECNICA)

O procedimento está inserido no SUS? Sim

O procedimento está incluído em: SIGTAP

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: 0412040158 - TORACOPLASTIA (QUALQUER TECNICA)

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: Não informado.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: 0412040158 - TORACOPLASTIA (QUALQUER TECNICA)

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: 0412040158 - TORACOPLASTIA (QUALQUER TECNICA)

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Efetividade, eficácia e segurança:
A toracoplastia com expansão torácica lateral tem como objetivo expandir a cavidade torácica por osteotomia escalonada das costelas de cada lado, feita em etapas, e com consequente expansão do volume torácico. Uma vez que o volume torácico é expandido, os pulmões têm a oportunidade de preencher a cavidade torácica aumentada, resultando em melhora transitória dos sintomas respiratórios (5).
Uma revisão da literatura analisou técnicas cirúrgicas utilizadas no tratamento da Síndrome de Jeune sintomática, com objetivo de aumentar a expansão torácica e melhorar a função pulmonar (4). O estudo dividiu os procedimentos em três grupos principais: esternotomia com espalhamento esternal (grupo I), expansão torácica por toracotomia (grupo II) e elevação esterno-costal sem toracotomia ou esternotomia (grupo III).
Dentro do grupo II, a expansão torácica lateral (subgrupo IIa) foi destacada como uma das técnicas mais frequentemente relatadas. Proposta inicialmente por Davis e colaboradores em 1995, consiste na abertura lateral do tórax para permitir crescimento pulmonar e aumento do volume torácico. Essa técnica tem registro de bons resultados clínicos, com melhora respiratória e formação óssea compensatória, mas envolve toracotomia bilateral sequencial, o que aumenta a invasividade e o risco de complicações. Apesar de seu uso relativamente disseminado, os resultados podem ser limitados pelo crescimento infantil e pela necessidade de reintervenções conforme a evolução da deformidade.
Na discussão, os autores ressaltam que não há consenso sobre a técnica ideal ou momento cirúrgico, principalmente pela raridade da síndrome e escassez de séries de casos. Eles comparam as abordagens existentes, destacando que técnicas como a expansão lateral e a expansão vertical (IIb) são mais invasivas e de difícil padronização. A estratégia de distração interna progressiva proposta pelo estudo busca reduzir a invasividade e permitir expansão torácica contínua, com potencial para acompanhar o crescimento infantil sem múltiplas toracotomias.

Custo:

Item	Descrição	Valor Total*
Toracoplastia com expansão torácica lateral.	Procedimento, sala de recuperação até 6 horas, internação até 5 dias, e	R$ 312.000,00

	internação em UTI até 10 diárias e OPME.

* Conforme orçamento anexado aos autos (Evento 6, ORÇAM4, Página 1).

A critério de comparação, o valor do procedimento que consta no Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos Medicamentos e OPM do SUS (SIGTAP) é de R$ 452,12 para o serviço hospitalar e R$ 513,28 para o serviço profissional, que podem não representar os custos reais da realização do procedimento pelo prestador, mas indica que há previsão do procedimento pelo sistema público.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: expansão torácica progressiva com melhora da ventilação e da função pulmonar.

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

Conclusão

Tecnologia: 0412040158 - TORACOPLASTIA (QUALQUER TECNICA)

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Considerando que a autora tem 7 anos de idade e comprometimento da função ventilatória em decorrência do diagnóstico em tela, compreende-se que a abordagem cirúrgica seja uma alternativa adequada para oferecer a expansão torácica e, assim, garantir a melhora da ventilação e função pulmonar.
A cirurgia de correção está disponível no sistema público, podendo ser acessada via encaminhamento e regulação. Não consta nos autos encaminhamento, via sistema de regulação, para centro especializado. Recomendamos que seja feito este encaminhamento com brevidade para avaliação e conduta conforme a necessidade da autora.
No momento, na busca de viabilizar a resolução do caso dentro do sistema público de saúde, nos manifestamos como desfavoráveis à realização do procedimento em rede privada. No entanto, entendemos que apenas a inclusão da paciente em sistema de regulação não pode ser o fim do processo assistencial; caso não seja apresentada nenhuma estimativa de tempo até consulta ou de previsão de atendimento, entendemos que estará justificada decisão que autorize a realização do procedimento em contexto privado.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas:

1. Chen H . Asphyxiating thoracic dystrophy (Jeune Syndrome). eMedicine, 2009.

2. Orfaliais CS, March MFP, Ferreira S et al. Distrofia torácica asfixiante de Jeune: relato de 3 casos. Jornal de Pediatria, 1998;74:333- 337.

3. Molinero LR, Mena EJ, Tudelilla JMM et al. Distrofia torácica asfixiante o enfermedad de Jeune. Bol Pediatr, 1990;31:135-13.

4. Inserra A, Zarfati A, Pardi V, Bertocchini A, Accinni A, Aloi IP, Martucci C, Frediani S. Case report: A simple and reliable approach for progressive internal distraction of the sternum for Jeune syndrome (asphyxiating thoracic dystrophy): preliminary experience and literature review of surgical techniques. Front Pediatr. 2023 Sep 26;11:1253383. doi: 10.3389/fped.2023.1253383.

5. Lena F, Piro L, Forlini V, Guerriero V, Salvati P, Stagnaro N, et al. Lateral thoracic expansion for Jeune's syndrome, surgical approach, and technical details. Eur J Pediatr Surg. (2023) 33(1):85–9. 10.1055/s-0042-1758830.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Conforme relatório médico anexado aos autos, a parte autora, do sexo feminino, de 7 anos de idade, é diagnosticada com deformidade congênita do tórax (Evento 1, LAUDO7, Página 1-5). Conforme laudo, a paciente apresenta costelas curtas e rígidas, impedindo a expansibilidade da caixa torácica, ocasionando compressão pulmonar, com risco de disfunção e infecção respiratórias, sendo o quadro denominado de distrofia torácica asfixiante. Apresenta também encurtamento dos membros, com diagnóstico de displasia campomélica. Necessita de suporte ventilatório mecânico, submetida a traqueostomia, sem perspectiva de desmame do ventilador. Foi submetida a cirurgia de expansão torácica lateral bilateral em 2018 no Hospital da Criança Santo Antônio, com indicação de nova realização do procedimento, sob argumento de ter ocorrido crescimento corporal sem expansão torácica adequada. Cabe instar que não constam nos autos encaminhamento à cirurgia via SUS/SISREG.
A Secretaria Municipal de Saúde informou em 14 de julho de 2025 que a toracoplastia não é disponibilizada pelo município (Evento 6, CERTNEG2, Página 1).
Diante do exposto, a parte autora pleiteia jurisdicionalmente a realização de toracoplastia com expansão torácica lateral.
A distrofia torácica asfixiante, também conhecida como Síndrome de Jeune, é uma doença genética rara de herança autossômica recessiva. Caracteriza-se por uma displasia óssea multissistêmica, que pode envolver estruturas torácicas, cardíacas, hepáticas, renais, pancreáticas e oculares (1). A gravidade do quadro clínico varia conforme o grau de comprometimento respiratório, permitindo classificar os casos em letais, graves, moderados ou latentes. O tórax apresenta-se reduzido, rígido e com costelas curtas e horizontais, provocando restrição pulmonar significativa. Nas formas mais severas, especialmente no período perinatal, a hipoplasia pulmonar leva à asfixia e alto risco de óbito precoce. Já nas formas moderadas, observam-se pneumonias de repetição e insuficiência respiratória progressiva, frequentemente resultando em dependência de ventilação mecânica durante o primeiro ano de vida. Em alguns casos de apresentação tardia, é possível ocorrer melhora parcial da função respiratória com o crescimento da criança (2).
Além do comprometimento respiratório, a síndrome apresenta manifestações sistêmicas

variadas. O sistema cardiovascular pode ser afetado por hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca, secundárias à restrição torácica, à hipoplasia alveolar e, ocasionalmente, à doença miocárdica primária. O fígado pode apresentar icterícia neonatal prolongada, doença policística, hiperplasia dos ductos biliares e cirrose congênita. O sistema renal é suscetível a fibrose intersticial difusa e alterações tubulares, resultando em poliúria, polidipsia e hipertensão, com risco de falência renal na infância ou adolescência. Por fim, outras manifestações incluem má absorção intestinal, degeneração de retina, polidactilia e alterações dentárias e pélvicas. Trata-se, portanto, de uma condição multissistêmica, cujo prognóstico depende principalmente da gravidade do comprometimento respiratório inicial (3).

Não existe consenso ou diretriz estabelecida sobre o momento ideal ou a abordagem cirúrgica mais adequada para o tratamento da Síndrome de Jeune, em razão de sua raridade. Diversas técnicas cirúrgicas têm sido propostas para pacientes sintomáticos, com o objetivo de ampliar a capacidade pulmonar. Algumas envolvem esternotomia mediana, enquanto outras se baseiam em toracotomia com diferentes estratégias de expansão torácica, incluindo expansão lateral, expansão vertical e técnicas de elevação esternal ou costal (4).