

NOTA TÉCNICA 9358

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 18ª Câmara Cível

COMARCA: 2ª Instância

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0009358

IDADE: 26 anos

SEXO: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID G71.2

PEDIDO DA AÇÃO: Fornecimento pelo plano de saúde do Aparelho *Cough Assist* para paciente portadora de miopatia congênita.

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Fornecimento pelo plano de saúde do Aparelho *Cough Assist* para paciente portadora de miopatia congênita.

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Qual a melhor evidência científica, de eficácia, eficiência, efetividade e segurança acerca do uso do aparelho cough assist, para o caso de miopatia congênita nemalílica.

R: A melhor evidência científica, uma Revisão Sistemática da Biblioteca Cochrane publicada em 2021, concluiu que não há superioridade do aparelho *cough assist* sobre outras técnicas de tosse assistida, nem impacto comprovado em desfechos de longo prazo como redução de hospitalizações ou de mortalidade, embora a certeza da evidência seja baixa e não haja estudos dedicados a essa miopatia específica.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada, trata-se de paciente de 26 anos, diagnosticada com miopatia congênita forma nemalínica, diagnóstico firmado após realização de biópsia muscular em 1999. Em acompanhamento em serviço especializado em Pneumologia, Distrofia Muscular e Doenças Raras do SUS. Submetida a cirurgia de fixação de coluna em 2014. Relato de tosse ineficaz, hipoventilação alveolar e insuficiência respiratória crônica (desde

2008 quando necessitou de intubação orotraqueal e traqueostomia, sendo decanulada em 2009. Em uso de aparelho de suporte a vida – Trilogy® - desde março de 2016) e asma. Espirometria de 2017 evidenciou distúrbio respiratório restritivo em grau acentuado (CV = 20% do predito), CVF 0,72 (20%) >> 0,68 e VEF1 0,73 24% >> 0,69. Ecocardiograma de 2018: FEVE 65%. VE normal, contratilidade preservada. Câmaras direitas normais. Polissonografia tipo IV 31/08/23: IDO 0.9/Hora, Saturação de oxi-hemoglobina de 97%. Foram detectados eventos de ronco durante 89% do tempo de registro.

A miopatia nemalínica congênita é uma miopatia geneticamente heterogênea que causa fraqueza muscular respiratória progressiva, tosse ineficaz e risco elevado de infecções respiratórias e insuficiência respiratória — mecanismo fisiopatológico compartilhado com outras doenças neuromusculares. As doenças neuromusculares com início na infância, como atrofia muscular espinhal, distrofia muscular de Duchenne e miopatias ou distrofias musculares congênitas, podem ser complicadas por tosse fraca e maior suscetibilidade a infecções recorrentes do trato respiratório. Essa é uma das principais causas de morbidade e mortalidade e, portanto, diversas diretrizes de tratamento recomendam o início precoce de técnicas de desobstrução das vias aéreas para prevenir infecções recorrentes do trato respiratório.

No entanto, as evidências sobre as melhores práticas para o manejo respiratório em doenças neuromusculares (DNM) são limitadas e baseiam-se principalmente em dados observacionais em esclerose lateral amiotrófica (ELA). O *American College of Chest Physicians* recomenda o uso regular de recrutamento de volume pulmonar (LVR, "empilhamento de ar" ou *air stacking*) com bolsa autoinflável ou bocal, para pacientes com doença neuromuscular (DNM) que apresentam função pulmonar reduzida ou efetividade de tosse comprometida sendo uma recomendação condicional, com certeza de evidência muito baixa. A técnica é descrita como manobra de baixo custo, que pode ser realizada com assistência de cuidador, consistindo em insuflar os pulmões até a capacidade inspiratória máxima sem expiração intercalada. A

diretriz destaca que a tosse manualmente assistida é mais eficaz quando associada ao recrutamento de volume pulmonar (LVR) ou à fase expiratória do *cough assist* (MI-E), reforçando o papel do recrutamento de volume pulmonar como componente de uma estratégia combinada de higiene brônquica, e não necessariamente como técnica isolada. No painel de evidências, o comitê avaliou 36 estudos sobre técnicas de higiene brônquica (incluindo LVR por *air stacking*, *cough assist*, tosse manualmente assistida e respiração glossofaríngea) e concluiu que nenhuma técnica demonstrou superioridade comprovada sobre as demais, devendo a escolha ser guiada por recursos locais, capacidade funcional das mãos, disfunção bulbar e preferência do paciente/cuidador. O balanço de riscos e benefícios foi considerado favorável ou provavelmente favorável para o recrutamento de volume pulmonar (LVR), mas a certeza da evidência permanece baixa a muito baixa para todas as intervenções de higiene brônquica avaliadas. ¹

Uma vez que não existem ensaios clínicos específicos para pacientes com miopatia nemalínica; a evidência é extrapolada de coortes mistas de doenças neuromusculares pediátricas e adultas, nas quais miopatias congênitas estão frequentemente incluídas. Estudos observacionais envolvendo em sua maior parte pacientes adultos mostram que o uso do Aparelho *Cough Assist* está associado a redução de exacerbações pulmonares agudas, melhor depuração de secreções durante exacerbações e melhora da ventilação global, com prevenção de atelectasia e hipoxia. O *Cough Assist* aumenta o pico de fluxo de tosse (PCF/PEF) em comparação ao basal e é considerado uma estratégia estabelecida de aumento da tosse em pacientes com fraqueza neuromuscular. ²

Um estudo retrospectivo de centro único, analisou os casos de 37 crianças que utilizaram o *Cough Assist* diariamente entre 2005 e junho de 2019 e concluiu que a introdução do *Cough Assist* associou-se a redução do número de infecções respiratórias que exigiram internação hospitalar. ³

Entretanto, uma Revisão Sistemática da Biblioteca Cochrane publicada em 2021, envolvendo 216 participantes adultos, em 9 ensaios clínicos

randomizados e 5 ensaios randomizados, com 105 pacientes com doenças neuromusculares, encontrou melhora do fluxo de tosse, **mas nenhuma evidência conclusiva de superioridade sobre outras técnicas de tosse assistida, nem impacto comprovado em desfechos de longo prazo como redução de hospitalizações ou de mortalidade.** ⁴

O Circuito *Cough Assist* é descrito na instrução de uso registrada junto à ANVISA como um complemento utilizado na terapia respiratória com a função de auxiliar na expectoração de secreção, sendo utilizado em ambiente hospitalar e em domicílio. ⁵

No Brasil, ainda não existe um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde para as Miopatias Congênitas e a CONITEC não analisou formalmente o aparelho *Cough Assist* para incorporação ao Sistema Único de Saúde (SUS). Tampouco, agências internacionais como a do Reino Unido ou a Canadense publicaram diretrizes específicas para utilização do *Cough Assist* em seus respectivos países.

O quadro clínico descrito no presente auto não configura urgência conforme a Resolução CFM nº 1451/1995. ⁶

IV – CONCLUSÃO:

Considerando o caso concreto do presente auto, trata-se de paciente de 26 anos, diagnosticada com miopatia congênita forma nemalínica, em acompanhamento em serviço especializado, com quadro de tosse ineficaz, hipoventilação alveolar e insuficiência respiratória crônica;

Considerando que aparelho *Cough Assist* não está previsto em Diretrizes Diagnósticas e Terapêuticas do Ministério da Saúde nem foi avaliado até o momento pela CONITEC;

Considerando que os estudos existentes ainda carecem de evidências robustas que permitam uma análise mais assertiva do perfil de custo-benefício-efetividade para o aparelho *Cough Assist*, prescrito neste caso;

Este NATJUS considera a presente demanda como **não justificada.**

V – REFERÊNCIAS:

1) Khan A, Frazer-Green L, Amin R . **Respiratory Management of Patients With Neuromuscular Weakness**. CHEST, 2023; 164, 394-413.

[https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(23\)00353-7/fulltext](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(23)00353-7/fulltext)

2) Edel L, Andersen T, Shkurka E. **Physiological Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Patients With Neuromuscular Disease: A Scoping Review**. Respir Care. 2026 Jan;71(1):86-96. doi:

10.1177/19433654251372040. Epub 2025 Dec 24. PMID: 40996427.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40996427/>

3) Veldhoen ES, Verweij-van den Oudenrijn LP, Ros LA, et al. **Effect of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular weakness**. Pediatric Pulmonology. 2020; 55: 510–513.

<https://doi.org/10.1002/ppul.24614>.

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.24614>

4) Morrow B, Argent A, Zampoli M, Human A, Corten L, Toussaint M. **Cough augmentation techniques for people with chronic neuromuscular disorders**. Cochrane Database of Systematic Reviews 2021, Issue 4. Art. No.: CD013170. DOI: 10.1002/14651858.CD013170.pub2.

<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD013170.pub2/full>

5) ANVISA.

<https://consultas.anvisa.gov.br/#/saude/25351582545202377/?nomeProduto=Cough%20Assist>

6) CFM.

https://sistemas.cfm.org.br/normas/arquivos/resolucoes/BR/1995/1451_1995.pdf

VI – DATA:

15/09/2026

NATJUS – TJMG