

NOTA TÉCNICA 4221**IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO****CÂMARA/VARA:** Vara da Infância e Juventude**COMARCA:** Montes Claros**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:****IDADE:** 06 anos**PEDIDO DA AÇÃO:** tratamento de fisioterapia respiratória**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** E840**FINALIDADE/INDICAÇÃO:** controle dos sintomas**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG- 42960**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2023.0004221**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

a) os medicamentos/insumos/equipamentos possuem registro na ANVISA?; b) os medicamentos/insumos/equipamentos encontram-se inclusos em listas do SUS?; c) os medicamentos/insumos/equipamentos ora vindicados, a despeito de serem registrados na Anvisa e encontrarem-se incluídos nas listas do SUS, encontram previsão para o quadro da parte requerente?

III – CONSIDERAÇÕES E RESPOSTAS :

De acordo com relatório médico de 04/07/2023 assinado pelo CRM 24960 trata-se MLRS nascido em 29/03/2017 portador de fibrose cística solicita fisioterapia respiratória

Fibrose Cística:

A fibrose cística (FC) é a doença autossômica recessiva mais comum entre as populações de descendência norte-europeia, com uma frequência de 1 em 2.000 a 3.000 nascidos vivos. A sobrevida média prevista para pacientes com FC nos Estados Unidos foi de 47,4 anos para aqueles nascidos em 2018, de acordo com o Cystic Fibrosis Foundation 2018 Registry Report. Esses números não levam em consideração o impacto potencial de novas drogas moduladoras do regulador da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), que agora estão amplamente em uso. A FC é causada por mutações na proteína reguladora da condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), um canal de cloreto complexo e proteína reguladora encontrada em todos os tecidos exócrinos. A proteína CFTR controla o fluxo adequado de água e cloreto para dentro e fora das células que revestem os pulmões e outros órgãos. Em pessoas com FC, as mutações no gene CFTR causam a produção de uma proteína defeituosa ou na ausência de produção tal situação leva ao acúmulo de muco espesso e viscoso, que pode acarretar infecções nos pulmões, lesões no pâncreas e problemas em outros órgãos do corpo. Em pessoas com determinadas mutações, os moduladores da CFTR ajudam a proteína defeituosa a se mover pela superfície da célula e funcionar corretamente. Para alguns, o problema está apenas na superfície celular, onde a proteína defeituosa impede o fluxo de água e cloreto. O diagnóstico de FC é baseado na descoberta de anormalidades genéticas e / ou funcionais do gene CFTR. A forma clássica ou típica de FC é diagnosticada se um paciente demonstra doença clínica em um ou mais sistemas de órgãos e tem cloreto no suor elevado (≥ 60 mmol / L). Os pacientes ainda podem ser diagnosticados com FC se atenderem aos critérios genéticos ou funcionais para o diagnóstico, incluindo duas cópias de uma mutação causadora da doença no gene regulador da condutância transmembrana

da fibrose cística (CFTR) em cada alelo parental ou diferença de potencial nasal anormal (NPD). O paciente típico com FC desenvolve doença multissistêmica envolvendo vários ou todos esses órgãos. Os sinais e sintomas de apresentação usuais incluem infecção pulmonar persistente, insuficiência pancreática e níveis elevados de cloreto no suor. No entanto, muitos pacientes demonstram sintomas leves ou atípicos. As manifestações respiratórias típicas da FC incluem tosse produtiva persistente, hiperinsuflação dos campos pulmonares na radiografia de tórax e testes de função pulmonar consistentes com doença obstrutiva das vias aéreas. O início dos sintomas clínicos varia amplamente devido às diferenças no genótipo CFTR e outros fatores individuais, mas as anormalidades da função pulmonar geralmente são detectáveis mesmo na ausência de sintomas. Conforme a doença progride, os pacientes desenvolvem bronquite crônica com organismos típicos. As infecções repetidas, com agregação de células inflamatórias e liberação de seu conteúdo, causam danos às paredes brônquicas, com perda do suporte cartilaginoso e do tônus muscular, podendo levar à bronquiectasia. A progressão da doença inclui exacerbações agudas com tosse, taquipneia, dispneia, aumento da produção de expectoração, mal-estar, anorexia e perda de peso. Esses eventos agudos estão associados à perda aguda e transitória da função pulmonar, que melhora com o tratamento, mas que leva à perda permanente da função pulmonar ao longo do tempo. O baqueteamento digital é frequentemente observado em pacientes com doença moderada a avançada. A infecção transitória das vias aéreas por bactérias patogênicas geralmente ocorre no início da vida. Eventualmente, ao longo dos anos e variando amplamente entre os indivíduos, a infecção crônica das vias aéreas por *Staphylococcus aureus* ou bactérias gram-negativas é estabelecida, geralmente com evidências radiográficas de bronquiectasia. S. au-

reus e Haemophilus influenzae não tipável são patógenos comuns durante a primeira infância, mas Pseudomonas aeruginosa acaba sendo isolada das secreções respiratórias da maioria dos pacientes. S. aureus, e particularmente as variantes de crescimento lento ou "pequenas colônias", continuam a causar morbidade significativa em crianças mais velhas e adultos com FC. Outros micróbios aos quais os pacientes com FC parecem suscetíveis à colonização e infecção incluem Stenotrophomonas maltophilia, Achromobacter xylosoxidans, complexo Burkholderia cepacia, micobactérias não tuberculosas (especialmente complexo Mycobacterium avium e Mycobacterium abscessus) e o fungo filamentoso Aspergillus fumigatus. Essa predisposição à infecção por P. aeruginosa pode ser em parte devido à eliminação deficiente induzida diretamente por um defeito no CFTR.

Sobre o tratamento usual da FC: Não existe cura para FC, de forma que as opções terapêuticas buscam aliviar sintomas e reduzir complicações. Para o manejo das complicações pulmonares da fibrose cística, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística (Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática) propõe alívio da obstrução de **vias aéreas por meio de fisioterapia, medicamentos fluidificantes e broncodilatadores, tratamento de infecções**, supressão de inflamação e, por vezes, transplante pulmonar. Destaca-se o uso de alfadornase, a fim de melhorar ou manter a função pulmonar e diminuir o risco de exacerbações respiratórias, e de tobramicina, diante da presença de Pseudomonas aeruginosa em culturas de secreção respiratória. A dificuldade de limpar as secreções purulentas das vias aéreas é uma queixa universal entre os pacientes com FC que têm doença pulmonar moderada a grave. A análise química do escarro da FC mostrou que sua alta viscosidade é causada pela interação de várias macromoléculas, incluindo

glicoproteínas do muco, DNA desnaturado e polímeros de proteínas, como os filamentos de actina. A limpeza das vias aéreas é realizada por uma combinação de drogas inaladas para soltar e liquefazer o muco inspirado (dornase alfa [DNase] e / ou solução salina hipertônica), meios físicos para desalojar e ajudar o paciente a expectorar as secreções (manobras de respiração / tosse, oscilação expiratória dispositivos de pressão positiva [PEP], coletes percussivos), normalmente administrados em duas ou mais sessões diárias. É possível que o advento da terapia moduladora de CFTR reduza a utilidade dos agentes de desobstrução das vias aéreas inaladas. Para resolver essa questão, a Cystic Fibrosis Foundation (CFF) iniciou um estudo no qual os pacientes em terapia moduladora CFTR serão randomizados para interromper a DNase ou a solução salina hipertônica por seis semanas, após o que as consequências clínicas serão avaliadas. As diretrizes do CFF recomendam que a maioria dos pacientes com FC use tanto DNase quanto solução salina hipertônica, sem atribuir prioridade a um sobre o outro.

IV – CONCLUSÃO

- ✓ A fisioterapia respiratória esta bem indicado para o caso em tela e é essencial ao tratamento
- ✓ Existe PCDT no CONITEC para tratamento da Fibrose Cística no qual fisioterapia está incluída

V – REFERÊNCIAS:

- ✓ Portal CNJ
- ✓ Portal CONITEC

VI – DATA: 28/08/2023

NATJUS TJMG