

## NOTA TÉCNICA Nº 10132

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**CÂMARA/VARA:** 2ª Vara Cível da Infância e da Juventude

**COMARCA:** Belo Horizonte/MG

### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2026.0010132

**IDADE:** 10 anos

**Sexo:** Feminino

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** CID E762.

**PEDIDO DA AÇÃO:** Tratamento e acompanhamento de paciente com mucopolissacaridose.

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Acesso a exames de Ressonância Magnética da Sela Túrcica, Ressonância Magnética de Crânio, Ressonância Magnética da Coluna Dorsal, Ressonância Magnética da Coluna Lombossacra para avaliação de paciente com mucopolissacaridose.

### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Elaboração de Nota Técnica específica sobre o caso dos autos, com base nos relatórios médicos acostados, quanto à eficácia, efetividade, segurança e custo-efetividade do tratamento requerido, à luz das diretrizes da política pública do SUS.

### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada, não é possível constatar se a paciente está em acompanhamento somente no SUS, porém o relatório médico acostado é de um serviço do SUS. Nele, extrai-se tratar de paciente com 10 anos de idade, portadora de mucopolissacaridose tipo VI, em uso da enzima galsufase semanalmente por via endovenosa, em acompanhamento com equipe multidisciplinar, sendo realizadas consultas com vários especialistas médicos e também em reabilitação. É relatado que a paciente vem apresentando sinais de acometimento do aparelho osteomuscular, cursando com baixa estatura importante. Concluiu-se pela indicação do uso do hormônio de crescimento como forma de tratar a baixa estatura. Como pré-requisitos ao

início da terapia com hormônio, dentre outros exames, foram solicitados exames de ressonância magnética da sela túrcica, do crânio e da coluna cervical, todos sob sedação. Há, contudo, no relatório, a informação de que tais exames não estão sendo realizados pelo hospital do SUS em Belo Horizonte por ausência de disponibilidade de serviço que realize a sedação e que a mãe da paciente enfrentou dificuldades em obter os exames pelo seu plano de saúde. A paciente, na avaliação pré-anestésica realizada por anestesista do plano de saúde em dezembro de 2025, foi classificada como ASA 2, não havendo necessidade (alterações clínicas que justificassem) para a realização dos exames em ambiente hospitalar.

Porém, há o relato de que, depois de agendado o exame para uma clínica contratada com o plano de saúde, com base na informação da patologia da menor, o médico anestesista responsável pelo procedimento na clínica informou que, por se tratar de paciente classificada como ASA 3, os exames não poderiam ser realizados em clínica, sendo obrigatória a execução em ambiente hospitalar. Os exames teriam sido cancelados, sem que o plano de saúde indicasse um outro local para a realização dos mesmos.

Cabe ressaltar que a paciente foi submetida, com o mesmo propósito, a avaliação pré-anestésica realizada por cardiologista pediátrico do hospital público em 2024, tendo sido classificada como ASA 2, tendo sido liberada para uso de sedação usual e foi de fato submetida aos exames de ressonância magnética em agosto de 2024 em um hospital da rede própria do plano de saúde.

A Mucopolissacaridose Tipo VI (MPS VI), ou Síndrome Maroteaux-Lamy, é uma doença genética rara, de herança autossômica recessiva, causada pela atividade deficiente da enzima N-acetilgalactosamina-4-sulfatase ou arilsulfatase B (ASB), responsável pela degradação do glicosaminoglicano (GAGs) dermatan sulfato (DS), resultando no acúmulo desse componente nos lisossomos de múltiplos tecidos do corpo. A MPS VI é uma doença heterogênea e progressiva. Pacientes com a forma rapidamente progressiva frequentemente desenvolvem baixa estatura, alterações faciais grosseiras,

anormalidades esqueléticas e nas articulações, compressão da medula espinhal, comprometimento da função pulmonar e cardiovascular, alterações oculares, infecções respiratórias, otites de repetição e mortalidade precoce no início da fase adulta, geralmente por insuficiência cardiopulmonar. Nas formas com progressão lenta, as morbidades também podem ser significativas com mortalidade em torno da terceira a quinta década de vida <sup>1</sup>. A incidência é variável, descrita como 1 a cada 43.261 até 1 a cada 1 milhão de nascidos vivos, dados possivelmente subestimados por não haver rotina de rastreio populacional. A confirmação do diagnóstico de MPS VI envolve exames bioquímicos ou genéticos que deverão ser realizados sempre que houver suspeita clínica dessa doença.

O tratamento com galsulfase consiste na Terapia de Reposição Enzimática (TRE) indicada especificamente para pacientes com Mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI). A substância repõe a enzima deficitária, ajudando a quebrar os glicosaminoglicanos (GAGs) e reduzindo o seu acúmulo nas células. O uso contínuo da medicação auxilia na interrupção do agravamento da doença, promovendo melhorias comprovadas na sobrevida e na função motora (como maior distância percorrida em testes de caminhada) e pulmonar. A galsulfase foi incorporada para uso contínuo no SUS (consta no Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde), condicionada ao acompanhamento em hospitais especializados <sup>1</sup>.

A somatropina está indicada tratamento do nanismo em pacientes com epífise aberta; no tratamento do retardo do crescimento devido à secreção diminuída ou ausência do hormônio de crescimento endógeno (somatropina), por doenças como a Síndrome de Turner ou insuficiência renal crônica. <sup>2</sup> Este medicamento não está contemplado no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde para o tratamento da mucopolissacaridose tipo VI (MPS VI). Isto porque na maioria dos casos de mucopolissacaridose, a baixa estatura grave decorre da ação direta do acúmulo de glicosaminoglicanos nas cartilagens e ossos (disostose múltipla), e não apenas da falta de hormônio do crescimento (GH). Por isso, a resposta

à somatropina pode ser limitada em comparação com condições como o nanismo hipofisário puro. Porém, a somatropina tem sido utilizada "off-label" em protocolos clínicos. O objetivo é tratar o déficit de crescimento severo e a baixa estatura associados à síndrome de Maroteaux-Lamy, atuando no estímulo da cartilagem de crescimento, em conjunto com a terapia de reposição enzimática.

Como a doença provoca malformação múltipla em ossos e cartilagens e deformidades graves (encurtamento e alargamento de ossos), o estímulo acelerado ao crescimento pelo hormônio somatropina pode aumentar a pressão e o desgaste em articulações já fragilizadas, como as dos quadris e joelhos. Do mesmo modo, a MPS VI, pelo acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGs) pode causar espessamento de ligamentos na coluna cervical, levando à estenose espinhal. O crescimento rápido pode agravar esse quadro, aumentando o risco de compressão medular. Por isso a necessidade de se fazer os exames de ressonância magnética como forma importante de se acompanhar possíveis alterações ósseas e neurológicas com o uso da somatropina.

O sistema de classificação do estado físico da Sociedade Americana de Anestesiologistas (ASA) foi introduzido em 1941 para fornecer aos clínicos um método padronizado para avaliar as comorbidades médicas de um paciente e ajudar a prever o risco cirúrgico. É uma pontuação numérica atribuída a um determinado paciente com base na extensão da doença sistêmica, avaliada por meio do histórico médico do paciente e da extensão da limitação funcional. Essa escala é uma ferramenta fundamental na avaliação pré-anestésica. Embora o escore isolado não preveja a taxa de mortalidade, ele serve como um excelente preditor de morbidade perioperatória quando combinado a outros fatores (como a complexidade da cirurgia).<sup>3</sup>

É, portanto, classificado como ASA 2 o paciente com doença sistêmica leve, que não causa limitação funcional (exemplos: diabetes ou hipertensão controladas, obesidade leve, tabagismo ativo ou gestação normal). Já aqueles pacientes com doença sistêmica grave, causando alguma limitação funcional

(exemplos: insuficiência cardíaca congestiva controlada, doença pulmonar crônica, diabetes mal controlado ou obesidade mórbida), são classificados como ASA 3. A responsabilidade pela atribuição final da classificação ASA de um determinado paciente é do médico anestesiológico encarregado pelo procedimento. Essa avaliação é feita no dia do procedimento, após a análise de exames e anamnese. Ele pode e deve contar com o auxílio de outros especialistas como clínico, pediatra e cardiologista. É ele também responsável por avaliar se as condições do hospital ou clínica estão suficientemente adequados para atender àquele caso <sup>4</sup>.

Geralmente, os procedimentos cirúrgicos e anestésicos em pacientes com classificação ASA 3 não se restringem apenas ao ambiente hospitalar. Os pacientes com estado físico ASA 3 podem ser tratados em ambiente ambulatorial como clínicas, desde que as doenças sistêmicas pré-existentes sejam adequadamente controladas no pré-operatório. As clínicas ambulatoriais que recebem esses pacientes devem possuir equipamentos de suporte à vida idênticos aos de um hospital (carrinho de emergência, desfibrilador, oxigênio e via aérea avançada), equipe capacitada e presença de um médico anestesiológico.

A Mucopolissacaridose Tipo VI (MPS VI), ou Síndrome de Maroteaux-Lamy, pode se manifestar nos pacientes com um acometimento multissistêmico progressivo, o que justificaria a classificação ASA 3, a qual se refere a um paciente com doença sistêmica grave. Entre os fatores que determinam a complexidade no manejo do paciente e devem determinar a classificação ASA, estão:

- vias aéreas difíceis: presença de alterações faciais, macroglossia, acúmulo de glicosaminoglicanos (GAGs) e rigidez mandibular;
- alterações respiratórias: sinais de obstrução de vias aéreas superiores, apneia do sono e capacidade pulmonar reduzida;
- risco neurológico e cervical: se houver instabilidade da coluna cervical, compressão medular e espessamento da dura-máter;

- acometimento cardíaco: presença de doenças nas valvas cardíacas que comprometem a função cardiovascular. <sup>5</sup>

Considerando o caso concreto do presente auto, trata-se de criança de 10 anos de idade, portadora de mucopolissacaridose tipo VI, em uso da enzima galsufase, com indicação do uso do hormônio de crescimento como forma de tratar a baixa estatura associada. A solicitação dos exames de ressonância magnética da sela túrcica, do crânio e da coluna cervical sob sedação estão bem indicados. Independentemente da classificação do estado físico da Sociedade Americana de Anestesiologistas (ASA) ser 2 ou 3 a equipe deve tratar a paciente como portadora de doença sistêmica grave, de manejo complexo, e que portanto, deve ser conduzido em local apropriado a ser indicado pelo seu plano de saúde. Este local deve possuir equipamentos de suporte à vida adequados, equipe capacitada e presença de um médico anestesiologista experiente acompanhando todo o procedimento.

#### **IV – REFERÊNCIAS:**

- 1) BRASIL. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas da mucopolissacaridose tipo VI. [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/publicacoes\\_ms/pcdt\\_mucopolissacaridose\\_tipovi\\_isbn\\_17-08-2020.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/publicacoes_ms/pcdt_mucopolissacaridose_tipovi_isbn_17-08-2020.pdf)
- 2) ANVISA. <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=105730529>
- 3) Hendrix JM, Garmon EH. American Society of Anesthesiologists Physical Status Classification System. [Updated 2025 Feb 11].. Em: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; janeiro de 2026. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441940/>
- 4) ASA. <https://www.asahq.org/standards-and-practice-parameters/principles-for-the-ethical-practice-of-anesthesiology>

5) Cem Sayilgan, Lale Yuceyar, Sedat Akbas, Hulya Erolcay. Anesthesia in a child with Maroteaux-Lamy syndrome undergoing mitral valve replacement. Clinics. Vol. 67. Issue 6. Pages 543-696 (June 2012). <https://www.elsevier.es/en-revista-clinics-22-articulo-anesthesia-in-child-with-maroteaux-lamy-S1807593222018117>

**V – DATA:**

03/06/2026

NATJUS – TJMG