

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juíza de Direito Dra. Simone Torres pedroso

**PROCESSO Nº.:** 50053742220228130027

**CÂMARA/VARA:** Vara da Infância e Juventude e Execuções Penais

**COMARCA:** Betim

### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**REQUERENTE:** BLDST

**IDADE:** 10 meses

**PEDIDO DA AÇÃO:** Dispositivo para ventilação mecânica não invasiva para criança, com dois níveis de pressão

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** G 12.0

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Como opção de terapêutica de suporte ventilatório contínuo

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG 27239

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2022.0002720

### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizados para o caso.

### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de criança de 10 meses e 08 quilos, com diagnóstico de atrofia muscular espinhal tipo 1, para a qual foi prescrito o uso contínuo de dispositivo de ventilação não invasiva via máscara nasal, compatível com seu peso devido ao quadro de hipoventilação durante o sono, como medida de suporte para evitar a instalação de insuficiência ventilatória aguda ou insuficiência cardíaca com cor pulmonale. Como exemplo de aparelho foi indicado o da marca Trilogy Evo Phillips.

*“A atrofia muscular espinhal (AME) compreende um grupo de doenças caracterizadas por degeneração progressiva dos neurônios motores localizados no corno anterior da medula e nos núcleos de nervos cranianos. A forma mais comum de AME, em mais de 95% dos casos, é causada por*

*mutações no gene SMN1 (survival motor neuron 1) responsável pela codificação da proteína SMN e localizado no cromossomo 5q13”.<sup>1</sup>*

*“A doença é classificada conforme a gravidade e a época do início dos sintomas em, pelo menos, quatro subtipos principais: tipo I, ou doença de Werdnig-Hoffman, tipo II (forma intermediária), tipo III (doença de Kugelberg-Welander) e tipo IV (forma do adulto”.<sup>1</sup>*

*“A mortalidade e a morbidade são relacionadas diretamente com a idade do início das manifestações (A). A maior frequência de óbito ocorre nos casos de início mais recente. Em crianças com o tipo I a média de sobrevivência é sete meses, com a mortalidade de 95% até os 18 meses de vida (A). A principal causa de óbito são as infecções respiratórias. No tipo II o óbito é usualmente ocasionado por complicações respiratórias na adolescência ou adulto jovem”.<sup>1</sup>*

*“A AME do tipo I se caracteriza por início das manifestações antes dos seis meses de vida, grave comprometimento motor (hipotonia e fraqueza muscular) e respiratório<sup>2,3,9,10</sup> (A). Nestes casos, há importante comprometimento bulbar, com a presença de disfagia, fraqueza para sucção e dificuldade respiratória. Não há comprometimento dos músculos oculares extrínsecos, e as crianças apresentam-se alertas. Comprometimento facial é mínimo ou ausente. Fasciculações na língua podem ser observadas. As crianças não adquirem a habilidade de sentar sem apoio. O óbito ocorre, em mais de 90% dos casos, antes dos dois anos de idade”.<sup>1</sup>*

*“A deterioração da função respiratória é a causa mais frequente de morbi-mortalidade nos doentes neuromusculares, contribuindo o apoio ventilatório para uma diminuição das complicações respiratórias”.<sup>8</sup>*

*“O apoio ventilatório, nomeadamente a ventilação não invasiva domiciliária, tem sofrido grande evolução e expansão, utilizando-se de forma crescente em doentes neuromusculares, desde os primeiros meses de vida e profílicamente na tentativa de melhorar a função respiratória e a qualidade de vida”.<sup>8</sup>*

*“A fraqueza dos músculos respiratórios conduz a uma diminuição da*

*eficácia da tosse e da capacidade de eliminação de secreções e como consequência surgem as infecções respiratórias de repetição e as atelectasias. À medida que a doença progride a disfunção respiratória instala-se, inicialmente durante o sono. A hipoventilação resulta primariamente em hipoxemia e hipercapnia noturnas com despertares frequentes e fragmentação do sono, tornando-se crônica com a progressão da DNM e conduzindo, por fim, a insuficiência respiratória franca com hipercapnia e sintomas diurnos”.<sup>8</sup>*

O tratamento desses pacientes abrange os cuidados nutricionais, respiratórios e ortopédicos.

*“O comprometimento da musculatura respiratória é um dos pontos críticos na evolução da AME. A fraqueza dos músculos inspiratórios causa a insuficiência ventilatória, enquanto o deficit dos músculos expiratórios dificultam a capacidade de expiração forçada e a depuração das secreções e a fraqueza dos músculos bulbares dificultam a deglutição, o fechamento da glote e a fala”.<sup>11</sup>*

*“Por se tratar de uma condição clínica neurodegenerativa progressiva, os tratamentos paliativos são fundamentais, por auxiliar no aumento da expectativa e qualidade de vida dos pacientes. Estudos da história natural da doença comprovam que houve aumento considerável da expectativa e qualidade de vida dos indivíduos com AME 5q tipo I a partir da disponibilidade de tecnologias de cuidado desses pacientes (MERCURI et al.,2012; OSKOUI et al.,2007)”.<sup>2</sup>*

*“Recomenda-se a avaliação respiratória contínua, pois os pacientes com AME 5q tipo 1 apresentam um diafragma relativamente forte e músculos intercostais fracos e, somado com a dificuldade de tossir e eliminar o muco, pode resultar em hipoventilação (agravada durante o sono), atelectasia, depuração deficiente das secreções das vias aéreas e infecções recorrentes (FINKEL et al., 2018; SCHROTH, 2009)”.<sup>2</sup>*

*“A VNI é recomendada para todas as crianças com AME com sintomas respiratórios, com insuficiência respiratória aguda ou crônica agudizada, e*

*nas crianças que não se assentam mesmo antes do surgimento de sinais de insuficiência respiratória, visando prevenir e minimizar a distorção da parede torácica, melhorar o funcionamento e desenvolvimento pulmonar, atenuar a dispnéia. No entanto, o uso de VNI apresenta algumas limitações, como encontrar uma interface adequada e com bom ajuste para crianças, e devido às complicações de usar a interface por longos períodos de tempo, como por mais de 16 horas por dia, o que pode ocasionar irritações e lesões de pele, hipoplasia da face média, distensão gástrica e êmese (FINKEL et al., 2018; SCHROTH, 2009)".<sup>2</sup>*

*“A ventilação Não Invasiva (VNI) é um suporte de ventilação assistida realizada através de máscara ou pronga nasal não necessitando de uma prótese invasiva para ventilação como traqueostomia ou tubo orotraqueal. A VNI é considerado o tratamento padrão ouro para doenças neuromusculares, principalmente o tipo capaz de fornecer uma frequência respiratória mandatória, para garantir uma ventilação adequada”.<sup>11</sup>*

*“O uso de VNI mais adequado deve utilizar dois níveis de pressão, pois o aumento de suporte inspiratório reduz esforço, melhorando o volume corrente, e baixas PEEPs promovendo o alívio de sobrecarga muscular, otimizando a ventilação alveolar e a troca gasosa e promovendo a manutenção da capacidade física e Atividades de Vida Diária (AVD’S). Para uma boa adaptação da VNI ao paciente é essencial a escolha de uma interface adequada que seja mais interessante para o quadro do paciente, bem como mais confortável para o mesmo”.<sup>11</sup>*

A indicação do uso de ventilação mecânica não invasiva para a criança, está em conformidade com as diretrizes terapêuticas atuais. A assistência domiciliar, quando realizada com responsabilidade, competência e supervisão, possibilitará muitos benefícios à paciente e a sua família.

O Protocolo do SUS, não prevê o fornecimento de dispositivo para ventilação não invasiva, para os cuidados respiratórios do tratamento não farmacológico dos pacientes com diagnóstico da AME tipo 1.

**VANTAGENS E DESVANTAGENS DAS DIFERENTES INTERFACES PARA VMNI EM PEDIATRIA**

Modelos	Vantagens	Desvantagens
Máscara nasal	<ul style="list-style-type: none"> <li>É de fácil adaptação;</li> <li>permite tossir, alimentar-se, falar e usar chupeta;</li> <li>tem baixo risco de distensão gástrica e de broncoaspiração;</li> <li>é mais confortável.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Causa vazamento de ar pela boca;</li> <li>não está indicada em casos de respiração oral e obstrução nasal;</li> <li>pode causar úlcera de pele por pressão.</li> </ul>
Pronga nasal	<ul style="list-style-type: none"> <li>É de fácil adaptação;</li> <li>permite tossir, alimentar-se, falar e usar chupeta;</li> <li>tem baixo risco de distensão gástrica e broncoaspiração;</li> <li>é mais confortável;</li> <li>tem mínimo contato com a pele.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Causa vazamento de ar pela boca;</li> <li>não está indicada em casos de respiração oral e obstrução nasal;</li> <li>pode causar úlcera de pressão ou necrose de septo nasal.</li> </ul>
Máscara orofacial	<ul style="list-style-type: none"> <li>Promove melhora dos gases exalados;</li> <li>melhora a ventilação minuto;</li> <li>não causa vazamento pela boca.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Apresenta risco de distensão gástrica e broncoaspiração;</li> <li>causa sensação de claustrofobia;</li> <li>provoca limitações na alimentação, fala e uso de chupeta.</li> </ul>
Máscara facial total	<ul style="list-style-type: none"> <li>É mais confortável;</li> <li>tem menor contato com o rosto, o que diminui o risco de úlceras de pele.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Apresenta risco de distensão gástrica e broncoaspiração;</li> <li>causa sensação de claustrofobia;</li> <li>provoca limitações na alimentação, fala e uso de chupeta;</li> <li>apresenta maior espaço morto.</li> </ul>
Capacete (helmet)	<ul style="list-style-type: none"> <li>Não tem nenhum contato com o rosto, portanto, apresenta risco zero de úlceras de pele;</li> <li>tem menor resistência ao fluxo de ar e melhor tolerância a altas pressões;</li> <li>é mais confortável.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Apresenta risco de distensão gástrica e broncoaspiração;</li> <li>causa sensação de claustrofobia;</li> <li>provoca limitações na alimentação, fala, uso de chupeta;</li> <li>dificulta a colocação do paciente na posição supina;</li> <li>expõe a criança a altos ruídos;</li> <li>apresenta maior espaço morto;</li> <li>tem dificuldade para adaptar a umidificação.</li> </ul>

**IV – REFERÊNCIAS:**

1) Atrofia Muscular Espinhal (AME) – Diagnóstico e Aconselhamento Genético. Associação Médica Brasileira. Janeiro/2021.

<https://amb.org.br/wp-content/uploads/2021/08/ATROFIA-MUSCULAR-ESPINHAL-FINAL-01.02.2021.pdf>

2) Relatório CONITEC nº 492, outubro/2019. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Atrofia Muscular Espinhal 5q Tipo 1

[http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio\\_-Atrofia-Muscular-Espinhal\\_FINAL\\_492\\_2019.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio_-Atrofia-Muscular-Espinhal_FINAL_492_2019.pdf)

3) Portaria Conjunta nº 03, de 18 de janeiro de 2022. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipos 1 e 2.

4) Portaria Conjunta nº 15, de 22 de outubro de 2019. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Atrofia Muscular Espinhal 5q tipo I.

5) Dispositivos ventilatórios não invasivos em crianças portadoras de atrofia muscular espinhal tipo I.

<https://brazilianjournals.com/index.php/BJHR/article/view/4177>

6) Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal. <http://www.scielo.edu.uy/pdf/adp/v92n1/1688-1249-adp-92-01-e401.pdf>

- 7) O impacto do cuidado domiciliar na evolução da síndrome de Werdnig-Hoffmann: relato de caso. Revista Médica de Minas Gerais 2012; 22(4): 458-460. <http://www.rmmg.org/artigo/detalhes/70>
- 8) Apoio ventilatório em doentes neuromusculares - experiência do Hospital Pediátrico de Coimbra. *Acta Pediatr Port* 2011;42(1):12-6.  
[http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/26/20110624101443\\_Casuistica\\_Maia\\_C\\_42\(1\).pdf](http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/26/20110624101443_Casuistica_Maia_C_42(1).pdf)
- 9) Nota das Sociedades Brasileiras de Neurologia Infantil e de Genética Médica sobre uso de Nusinersena no cenário brasileiro para pacientes com Atrofia Muscular Espinhal 5q.  
<https://sbni.org.br/wp-content/uploads/2018/09/Nota-do-Grupo-de-trabalho-AME-SBNI-e-SBGM-1.pdf>
- 10) Atrofia Muscular Espinhal, Análise Descritiva de Uma Série de Casos. Artigo Original. Mafalda PIRES et al, Atrofia muscular espinhal, *Acta Med Port*. 2011; 24(S2):95-102.  
<https://www.actamedicaportuguesa.com/revista/index.php/amp/article/viewFile/1522/1107>
- 11) Procedimento Operacional Padrão. POP/UR/011/2020. Fisioterapia Respiratória ao Paciente com Atrofia Muscular Espinhal. Versão 1.0.  
<https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios/regiao-nordeste/huac-ufcg/aceso-a-informacao/boletim-de-servico/pops/2020/dezembro-2020/4-pop-fisioterapia-respiratoria-ao-paciente-com-atrofia-muscular-espinhal.pdf>
- 12) Atrofia muscular espinhal – Apoio ventilatório não invasivo em pediatria. *Revista Portuguesa de Pneumologia*, vol. XI, núm. 5, septiembre-outubre, 2005, pp. 443-455, Sociedade Portuguesa de Pneumologia Lisboa, Portugal.  
<https://www.redalyc.org/pdf/1697/169757765003.pdf>

**V – DATA:**

11/03/2022

NATJUS – TJMG