



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

PARECER TÉCNICO NAT/TJES Nº 386/2021

Vitória, 29 de março de 2021

Processo nº [REDACTED]
impetrado por [REDACTED]
[REDACTED] representado por sua
genitora [REDACTED]
[REDACTED].

O presente Parecer Técnico visa a atender solicitação de informações técnicas da Vara da Infância e Juventude de Cachoeiro de Itapemirim representada pela MM^a. Juíza de Direito Dra. Priscilla Bazzarella de Oliveira, sobre o fornecimento de: **estrutura necessária ao seu atendimento domiciliar (Home Care) contínuo e permanente, bem como os materiais (espátula saborizada / circuito de respirador / filtro bacteriológico / mangueira de aspiração / cateter mont / álcool 70% / álcool em gel à 70% e seringa descartável) acompanhamento multiprofissional (fonoaudiólogo / terapeuta ocupacional ; nutricionista e ortopedista) e fornecimento de órteses.**

I -RELATÓRIO

1. De acordo com a Inicial, a Requerente, de 3 anos e 6 meses de idade é portadora de atrofia muscular espinhal – tipo 1, a doença foi comprovada por meio de exame genético realizado na data de 25/01/2018 (folhas 46 e 47) faz uso de medicação Nusinersen (Spinraza) de uso contínuo fornecido pela União Federal conforme laudo do neurologista que acompanha o caso – Dr. Marcelo Masrhua Rodrigues (folha34). Foi desospitalizada em agosto de 2019 e por ter sido beneficiada pelo Home Care. Tendo em vista que a requerente vai crescendo e outras são as suas necessidades clínicas, tornam-se indispensáveis novos tratamentos médicos, fisioterápicos etc., que



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

- foram prescritos pelos profissionais que assistem a mesma – terapeuta ocupacional – 4 x semana, fonoaudiologia – 4 x semana, nutricionista 1 x trimestre e ortopedista 1 x trimestre – além dos insumos e de materiais/aparelhos fisioterapêuticos; por não possui recursos para tal, recorre à via judicial.
2. Às fls. 40 encontramos laudo médico emitido pelo pediatra Dr. Pedro Scarpi Melhorim CRM-ES 4844 em papel timbrado do seu consultório particular e datado de 10/02/2021 – informando que a requerente é portadora de Amiotrofia Muscular Espinhal (AME) em uso de Spiranza. Faz uso de ventilação mecânica constante pela traqueostomia e recebe dieta por sonda de gastrostomia. Informa que a mesma necessita de atendimento domiciliar semanal com fonoaudióloga e terapeuta ocupacional; trimestral com nutricionista e ortopedista, além dos insumos - espátula saborizada- 3 semana / circuito de respirador 2 por mês / filtro bacteriológico 3 por mês / mangueira de aspiração 1 por mês / cateter mont 1 por mês / álcool 70% - 1 vidro de 500ml por mês / álcool em gel à 70% - 1 vidro de 500 ml por mês e seringa descartável de 60 ml – 1 por dia e órteses (ortese tornozelo/pé (AFO) não articulada em termoplástico moldável sob medida; órtese colete torácico lombo sacro (TLSO) bivalvado em termoplástico feito sob medida; dois extensores de membros inferiores; órtese tipo suporte de cabeça Headpod® kit completo; parapodium de madeira infantil com mesa.
 3. Às fls. 40 se encontra laudo para atendimento domiciliar emitido em 10/02/2021 pelo Dr. Pedro Scarpi Melhorim, pediatria/terapia intensiva, CRMES-4844, quem indica a necessidade de fonoaudiologia e terapia ocupacional semanal; nutricionista e ortopedista trimestral; e os insumos já citados acima.
 4. Às fls. 41 consta o laudo do neuropediatra Dr. Marcelo Masruha CRM-ES 6863 datado de 04/03/2021 contando toda a evolução satisfatória da requerente e fazendo a indicação da equipe multidisciplinar que necessita atualmente para o seguimento da mesma no seu domicílio (fisioterapia motora neurofuncional – cinco vezes por semana, com uma hora de duração; terapia fonoaudiológica – no mínimo três sessões semanais com uma hora de duração cada; terapia ocupacional – no mínimo duas sessões semanais com uma hora de duração) .



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

5. Às fls. 42 se encontra laudo fisioterápico assinado pelo Fisioterapeuta Rodrigo Sossai Zerbone Soares CREFITO 15 nº47407-F sem data em papel timbrado da Vittalle Físio Saúde LTDA – informando o quadro clínico da requerente, seu quadro fisioterápico e as órteses que a mesma necessita – órtese de tornozelo pé (AFO) não articulada em termoplástico moldável sob medida / órtese colete torácico lombo sacro (TLSO) bivalvado em termoplástico feito sob medida / dois extensores de membros inferiores / uma órtese tipo suporte de cabeça headpod kit completo e um parapodium de madeira infantil de mesa.
6. Às fls. 44 foi anexado laudo fonoaudiológico emitido em 13 de janeiro de 2021 pela Fonoaudióloga Lorena Simão CRFA- 6-7227 em papel timbrado do HIFA (Hospital Materno Infantil Francisco de Assis) informando sobre o quadro da requerente e que é necessário acompanhamento fonoaudiológico por no mínimo 3 x semana para adequação da musculatura orofacial com foco na deglutição, bem como a estimulação da fala e da linguagem para a comunicação oral e escrita.
7. Às fls. 45 encontramos laudo nutricional emitido pela Nutricionista Suellen Oliveira CRN4ES – 14100776 em papel timbrado de seu consultório informando sobre o quadro clínico e nutricional da requerente e seu plano alimentar – via gastrostomia. Informa que a requerente já recebe a dieta fornecida pela Secretaria de Estado da Saúde.

II- ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. **A Portaria Nº 399 de 22 de fevereiro de 2006** divulga o Pacto pela Saúde 2006 Consolidação do SUS e aprova as Diretrizes Operacionais do referido pacto. Em seu Anexo II, item III – Pacto pela Gestão, item 2 – Regionalização, define que um dos Objetivos da Regionalização é garantir a integralidade na atenção à saúde, ampliando o conceito de cuidado à saúde no processo de reordenamento das ações de promoção, prevenção, tratamento e reabilitação com garantia de acesso a todos



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

os níveis de complexidade do sistema.

2. A Resolução nº 1451/95 do Conselho Federal de Medicina define urgência e emergência:

Artigo 1º - Os estabelecimentos de Prontos Socorros Públicos e Privados deverão ser estruturados para prestar atendimento a situações de urgência-emergência, devendo garantir todas as manobras de sustentação da vida e com condições de dar continuidade à assistência no local ou em outro nível de atendimento referenciado.

Parágrafo Primeiro - Define-se por URGÊNCIA a ocorrência imprevista de agravo à saúde com ou sem risco potencial de vida, cujo portador necessita de assistência médica imediata.

Parágrafo Segundo - Define-se por EMERGÊNCIA a constatação médica de condições de agravo à saúde que impliquem em risco iminente de vida ou sofrimento intenso, exigindo, portanto, tratamento médico imediato.

DA PATOLOGIA E DO TRATAMENTO

1. A **atrofia muscular espinhal (AME)** é uma doença neurodegenerativa com herança genética autossômica recessiva. É a principal desordem fatal com esse caráter genético depois da fibrose cística (1:6.000), com uma incidência de 1:6.000 a 1:10.000 nascimentos. A frequência de indivíduos portadores (heterozigotos) da doença é de um para cada 40 a 60 indivíduos. A doença é causada por uma deleção ou mutação homozigótica do gene 1 de sobrevivência do motoneurônio (SMN₁), localizado na região telomérica do cromossomo 5q13, sendo que o número de cópias de um gene semelhante a ele (SMN₂), localizado na região centromérica, é o principal determinante da severidade da doença.
2. Essa alteração genética no gene SMN₁ é responsável pela redução dos níveis da proteína de sobrevivência do motoneurônio (SMN). O gene SMN₂ não compensa completamente a ausência da expressão do SMN₁ porque produz apenas 25% da proteína SMN. A falta da proteína SMN leva a degeneração de motoneurônios alfa (à)



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

localizados no corno anterior da medula espinhal, o que resulta em fraqueza e paralisia muscular proximal progressiva e simétrica.

3. A classificação clínica da AME é dada pela idade de início e máxima função motora adquirida, sendo então dividida em: 1) severa (tipo I, AME aguda ou doença de Werdnig-Hoffmann); 2) intermediária (tipo II ou AME crônica); 3) branda (tipo III, AME juvenil ou doença de Kugelberg-Welander); e 4) tipo IV (AME adulta). Outros autores classificam a AME em apenas três categorias: severa, intermediária e branda.
4. Por ser uma doença neurodegenerativa progressiva, o paciente acometido pela AME necessita de vários cuidados especiais, que podem estacionar o progresso da doença e prolongar a vida dela.
5. AME tipo I: (também denominada AME severa, doença de Werdnig-Hoffmann ou AME aguda) – caso da requerente - se caracteriza pelo início precoce (de 0 a 6 meses de idade), pela falta de habilidade de sentar sem apoio e pela curta expectativa de vida (menor que 2 anos). Crianças assim diagnosticadas têm pouco controle da cabeça, com choro e tosse fracos. Antes de completar 1 ano de idade, não são mais capazes de engolir e se alimentar. A fraqueza de tronco e membros normalmente se dirige para os músculos intercostais, o que dificulta o desenvolvimento normal do ciclo respiratório. Apesar dos músculos intercostais serem afetados, o diafragma inicialmente é poupado. O risco de mortalidade precoce está usualmente associado com disfunção bulbar e complicações respiratórias. Apesar de essas crianças apresentarem historicamente uma curta expectativa de vida (menos de 2 anos), graças à melhora dos cuidados clínicos nos últimos anos, tem sido observado um aumento da sobrevivência.
6. Pelo fato de estarmos diante de uma patologia neurodegenerativa progressiva, a AME necessita de vários cuidados especiais, que podem estacionar o progresso da doença e prolongar a vida do indivíduo. Esses cuidados abrangem principalmente a terapia de suporte.

- **Terapia de suporte** – Envolve uma equipe multidisciplinar responsável por prolongar e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Os cuidados abrangem suporte tanto respiratório quanto nutricional, além de cuidados ortopédicos e fisioterapêuticos, para que a criança não tenha um prejuízo postural.



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

- **Cuidados respiratórios:** Doenças pulmonares são a principal causa de morbimortalidade nos pacientes com AME tipos I e II e podem ocorrer em uma pequena parte dos pacientes com AME tipo III.
 - **Cuidados nutricionais:** As crianças com AME podem apresentar vários problemas gastrointestinais, como refluxo gastroesofágico, constipação, distensão abdominal e esvaziamento gástrico retardado. O refluxo é um fator determinante de morbimortalidade, pois pode estar associado com aspiração silenciosa, o que pode resultar em pneumonia por aspiração e agravar ainda mais o quadro. Alimentos muito gordurosos devem ser evitados, pois estes atrasam o esvaziamento gástrico e aumentam o risco de ocorrer refluxo.
 - **Cuidados ortopédicos:** Os principais problemas decorrentes da limitação da função motora de tronco e membros provocada pela fraqueza muscular incluem a deformidade postural (escoliose), limitação da mobilidade e da execução de atividades diárias, risco aumentado de dor, osteopenia e fraturas. A escoliose é rara antes do primeiro ano, assim, não é normalmente vista em crianças com AME tipo I, mas é comum em pacientes com AME tipo II e menos comum nos indivíduos tipo III. Devido a fraqueza dos músculos para espinhais, a escoliose progride lentamente e deve ser monitorada com periodicidade.
7. As intervenções que podem ser feitas para evitar piores consequências são o controle postural, controle de dores e contraturas, adaptação das atividades diárias, mobilidade com cadeira de rodas ou andador, órteses nos membros e terapias que incentivem o desenvolvimento da mobilidade, prolongando a sobrevivência dessas crianças, além de aliviar o peso da doença.
 8. Exercícios regulares, como a natação ou outros esportes adaptados, são importantes para recuperar a autoestima dessas crianças, introduzi-las num contexto social, além de serem importantes para a manutenção da forma física. A prática de exercícios regulares pode ser benéfica para desenvolver músculos e articulações, aumentar a densidade óssea, melhorar a motilidade intestinal, além de prover uma sensação geral de bem-estar.



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

DO PLEITO

- 1. Estrutura necessária ao seu atendimento domiciliar (Home Care) contínua e permanente, bem como os materiais (espátula saborizada / circuito de respirador / filtro bacteriológico / mangueira de aspiração / cateter mont / álcool 70% / álcool em gel à 70% e seringa descartável) acompanhamento multiprofissional (fonoaudiólogo / terapeuta ocupacional; nutricionista e ortopedista) e fornecimento de órteses.**

III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de uma requerente, de 3 anos e 6 meses, portadora de AME tipo I, que foi desospitalizada em 2019 e atualmente encontra-se no seu domicílio – HomeCare e tendo em vista o desenvolvimento infantil ela necessita de outros insumos (materiais e órteses) e apoio de equipe multiprofissional para manutenção do seu tratamento, no modalidade de HomeCare (cuidado domiciliar).
2. A Requerente já possui uma Decisão Judicial para que os serviços prestados sejam em domicílio, o que já vem sendo cumprido pelo poder público, de acordo com as informações nos autos. O que a nova Ação pretende é que, com o crescimento da criança, novas demandas surgiram bem como a necessidade de materias e insumos.
3. Em relação ao acompanhamento domiciliar com fonoaudiólogo, fisioterapeuta em domicílio, este NAT conclui que para o caso em tela a fisioterapia motora e fonoaudiologia são imprescindíveis e os resultados serão melhores se forem realizados de forma intensiva. Como a paciente é dependente de ventilação mecânica entende-se que o tratamento, pela frequência das sessões, deva se dar em domicílio. Cabe ao Município disponibilizar os procedimentos para a paciente. Quanto a terapia ocupacional também está indicada, sendo a responsabilidade pela sua disponibilização



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

da Secretaria de Estado da Saúde. Quanto às consultas trimestrais com ortopedista e nutricionista, são importantes para o acompanhamento da Requerente. Como a frequência solicitada é trimestral, caso seja possível o deslocamento da Requerente, poderia ser realizada na unidade de saúde em que o profissional da especialidade requerida esteja lotado. A consulta com ortopedista é de média complexidade, sendo da Secretaria de Estado da Saúde a responsabilidade pela sua disponibilidade. Quanto à nutricionista, a responsabilidade é do município de Cachoeiro de Itapemirim. A frequência das consultas deverá ser definida pelo especialista.

4. Em relação aos insumos, cabe aos representantes públicos, municipal e estadual definirem os insumos que são imprescindíveis para a paciente e de quem é a responsabilidade de fornecimento.
5. Quanto às orteses e próteses, são necessárias para o desenvolvimento da criança. Assim, este NAT conclui que a paciente deva ser avaliada pelo CREFES, que é o serviço de referência no Estado para o fornecimento de órteses/ próteses, cabendo ao setor avaliar todas as necessidades da paciente e disponibilizá-las sob medida.

REFERÊNCIAS

Sandoval, RL et al. Síndrome de hipoventilação central congênita associada à doença de Hirschsprung: relato de caso e revisão de literatura. Rev. paul. pediatr.vol.34no.3São Paulo July/Sept.2016. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0103-05822016000300374&script=sci_arttext&tlng=pt



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes - NAT

Atrofia muscular espinhal: diagnóstico, tratamento e perspectivas futuras. Disponível em:

[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572010000400004&lng=en&nrm=iso&tlng=pt)

[75572010000400004&lng=en&nrm=iso&tlng=pt.](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0021-75572010000400004&lng=en&nrm=iso&tlng=pt)

CENTRO COLABORADOR DO SUS: AVALIAÇÃO DE TECNOLOGIAS E EXCELENCIA EM

SAÚDE – CCATES - Nusinersen para o tratamento da atrofia muscular espinhal. Disponível

em: http://www.ccates.org.br/content/_pdf/PUB_1496927424.pdf.