



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo

PARECER TÉCNICO NAT/TJES Nº460/2021

Vitória, 04 de maio de 2021

Processo nº [REDACTED]  
impetrado por [REDACTED]  
[REDACTED]  
representada por [REDACTED]  
[REDACTED]

O presente Parecer Técnico visa a atender solicitação de informações técnicas da Vara Federal de Linhares, requeridas pelo MM Juiz de Direito Dr. Gustavo Moulin Ribeiro, sobre o procedimento: **bomba de infusão contínua de dieta**.

## I -RELATÓRIO

1. De acordo com os fatos relatados na Inicial, a Requete está internada no Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória há mais de um ano com quadro de grave de encefalopatia progressiva ( **CID. G80.9/G40.9**) secundária a miopatia mitocondrial (**CID 10 G71.3**), e, **por consequência das patologias ocorreu a paralisia gastrointestinal da Requerente (em uso de gastronomia, jejunostomia, colostomia e cistomia)**, sendo indicado pelo Dr. Paulo Henrique Pereira, CRM/ES 17296, o uso de bomba de infusão contínua elétrica para dieta e 30 ( trinta) equipos por mês para a dieta. Como até o presente momento não foi disponibilizado o equipamento, recorre a via judicial para obter o pleito.
2. Consta anexado laudo médico emitido em 20/03/2021, em papel timbrado do Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória, pelo Dr. Paulo Henrique Pereira, CRMES-17296, atestando que a Requerente é portadora de mitocondriopatia com avanço progressivo com paralisia do trato gastrointestinal em uso de gastrostomia, jejunostomia, colostomia, cistostomia, necessitando de bomba de infusão contínua elétrica para dieta e 30 equipos mês para a dieta.



## **Poder Judiciário**

Estado do Espírito Santo

---

3. Anexado fotos da bomba de infusão e o registro do equipamento juntamente à Anvisa.

### **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 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.



## **Poder Judiciário**

Estado do Espírito Santo

---

### **DA PATOLOGIA**

1. A primeira doença mitocondrial foi descrita por Ernester et al. 1, em 1959, sobre um paciente eutiroideano que apresentava longo histórico de sintomas relacionados a um estado de permanente hipermetabolismo com alterações morfológicas e bioquímicas da mitocôndria (doença de Luft). Somente na década de 1970 é que outras doenças mitocondriais começaram a ser descritas, principalmente seus aspectos bioquímicos. O termo “encefalomiopatia mitocondrial” foi introduzido em 1977 por Shapira et al. 2.
2. As mitocôndrias são organelas intracitoplasmáticas envoltas por duas membranas e estão presentes na quase totalidade das células eucariontes. A principal função atribuída à mitocôndria é a de prover energia à célula.
3. Defeitos na função mitocondrial são cada vez mais reconhecidos como centrais para a patogênese de muitas doenças, tanto hereditárias quanto adquiridas. Muitos desses defeitos mitocondriais surgem de anormalidades no DNA mitocondrial e podem resultar em doença multissistêmica, com envolvimento gastrointestinal comum. Além disso, a doença mitocondrial pode se apresentar com uma variedade de sintomas inespecíficos e, portanto, ser facilmente diagnosticada ou mesmo considerada não orgânica. A fisiopatologia do envolvimento gastrointestinal na doença mitocondrial é discutida e os tratamentos emergentes são descritos.
4. A prevalência de sintomas sem explicação médica (MUS) em pacientes ambulatoriais é comum e varia entre 25% e 75%. Transtornos psiquiátricos comórbidos são frequentes nesses pacientes, que apresentam grandes desafios ao tratamento médico convencional, são frequentadores frequentes e podem ter condições psiquiátricas atribuídas incorretamente. Entretanto, o MUS só pode ser diagnosticado quando a doença orgânica for excluída. O envolvimento gastrointestinal é comum em pacientes com doença por mtDNA, afetando até 15%, mas os sintomas são frequentemente esquecidos, pois podem ser inespecíficos, como dor abdominal, constipação crônica ou vômitos. Outras manifestações incluem dismotilidade intestinal grave e perda de peso profunda, que podem estar entre as principais apresentações da doença mitocondrial, como na MNGIE. É importante ressaltar que a doença mitocondrial pode ser



## **Poder Judiciário**

### Estado do Espírito Santo

---

facilmente confundida com anorexia nervosa. Na verdade, o diagnóstico incorreto de doença orgânica como "anorexia nervosa" é bem conhecido na literatura.

5. Os sintomas gastrointestinais são uma característica importante da MNGIE, e distúrbios do intestino superior, incluindo gastroparesia, são comuns em síndromes hereditárias autossômicas associadas a múltiplas deleções de mtDNA, como a síndrome de Leigh. No MNGIE, a pseudo-obstrução intestinal crônica (outro termo para dismotilidade intestinal grave) é um sintoma dominante que pode levar à insuficiência intestinal que requer suporte nutricional. Parece ser devido à atrofia acentuada da camada externa da muscular própria, na qual há proliferação mitocondrial proeminente e perda da atividade da citocromo oxidase. A análise genética mostra uma depleção seletiva do mtDNA confinado à camada externa da muscular própria do intestino delgado. Embora esta seja uma explicação plausível da falha intestinal que pode caracterizar MNGIE, evidências recentes sugerem que a perda das células intersticiais intestinais de Cajal também pode ser importante. As células de Cajal parecem ter uma necessidade alta de energia, uma vez que as mitocôndrias compreendem de 5 a 10% de seu volume citoplasmático, então sua função provavelmente será gravemente afetada pela doença mitocondrial. Isso é consistente com observações morfométricas que datam de décadas anteriores que encontraram células intersticiais anormais de Cajal na doença de Hirschsprung, pseudo-obstrução intestinal crônica inespecífica e constipação intratável idiopática. Curiosamente, o mtDNA foi recentemente implicado em alguns pacientes com síndrome do intestino irritável, o que sugere que pode realmente haver um espectro de distúrbios do mtDNA refletido em um espectro de distúrbios da motilidade intestinal. Se isso for confirmado, isso lançaria luz substancial sobre a escuridão fisiopatológica da dismotilidade intestinal.
6. Em relação a nutrição de pacientes internados, em especial os que estão em unidades de terapia intensiva, sabe-se que quando há depleção nutricional, a resposta imunológica é deprimida, o processo de cicatrização é comprometido, ocorrem alterações na composição corporal e na função dos órgãos, além de outras conseqüências que levam à maior probabilidade de ocorrência de infecções, escaras,



## **Poder Judiciário**

### Estado do Espírito Santo

---

entre outras complicações. Isso resulta em incremento na morbidade e na mortalidade, além de levar ao prolongamento do tempo de internação, bem como elevar o número de re-internações, fatores esses associados com maior custo de assistência.

- 7. No caso da paciente o doença mitocondrial levou a uma paralisia do trato gastrinestinal, fazendo com que fosse necessário intrduzir alimentação enteral por meio de gastrostomia e jejunostomia.**

## **DO TRATAMENTO**

- Embora a doença mitocondrial não possa atualmente ser curada, nos últimos anos surgiram quatro excitantes terapias potenciais. Em primeiro lugar, o uso de transplante de células-tronco hematopoéticas alogênicas para restaurar a atividade da timidina fosforilase em MNGIE mostra-se promissor. Foi eficaz em 5 de 11 pacientes tratados até o momento, com o primeiro paciente transplantado apresentando melhora acentuada da função gastrointestinal. Em segundo lugar, há interesse nos benefícios de promover nova formação mitocondrial (biogênese) e função. Atenção particular tem se concentrado no coativador transcricional, receptor ativado por proliferador de peroxissoma (PPAR) e proteína coativadora-1 $\alpha$  (PGC-1 $\alpha$ ) que é um forte promotor da biogênese mitocondrial. Recentemente, foi demonstrado que o bezafibrato, um tratamento medicamentoso para hiperlipidemia, estimula a atividade do PGC-1 $\alpha$  e melhora a função da cadeia respiratória mitocondrial em linhas celulares de pacientes com doença por mtDNA. Em terceiro lugar, o uso de terapia gênica para prevenir a transmissão do mtDNA em famílias afetadas parece viável, embora existam claras considerações éticas com o mtDNA do doador requerido de indivíduos não afetados. Finalmente, a eficácia da CoEnzyme Q10 (ubiquinona) em pacientes com deficiência de CoEnzyme Q10 é digna de nota. Este é um exemplo de distúrbio mitocondrial resultante da deficiência de um metabólito chave que pode ser tratado com suplementação. Infelizmente, os benefícios da CoEnzyme Q10 não se estendem a outras doenças mitocondriais que têm fisiopatias bastante distintas, destacando os



## **Poder Judiciário**

### Estado do Espírito Santo

---

desafios de desenvolver tratamentos para esse grupo heterogêneo de doenças..

### **DO PLEITO**

1. **Bomba de infusão elétrica contínua de dieta mais 30 equipos por mês para dieta.** No sistema fechado, a dieta é administrada de forma contínua e com o auxílio de uma bomba de infusão, um equipamento hospitalar importante para controlar o volume de fórmula que o paciente vai receber durante o dia. A dieta é conservada em bolsas hermeticamente fechadas, que não exigem qualquer tipo de preparo. Porém, essa forma de embalagem não permite o fracionamento da dieta, ou seja, não é possível dividi-la em volumes menores. Além disso, qualquer tentativa de abertura das bolsas aumenta o risco de contaminação do conteúdo, devido, principalmente, à dificuldade de se realizar a esterilização correta dos utensílios, como facas e tesouras, em casa. Porém sua utilização necessita de uso da bomba de infusão, um equipamento que requer treinamento.

### **III – CONCLUSÃO**

1. Trata-se de paciente com miopatia mitocondrial com paralisia progressiva do sistema gastrointestinal, já em uso de gastrostomia, jejunostomia, colostomia e cistostomia, com indicação de uso de bomba de infusão elétrica contínua para dieta.
2. Não consta no laudo médico informações do estado nutricional da paciente, a curva baseada no sexo/idade/patologia para verificar o grau de nutrição da Requerente, resultado de exames que auxiliam na avaliação do estado nutricional (hemograma, albumina, etc.), não consta informação da presença de diarreia ou síndrome do intestino curto que possa justificar uma desnutrição com a dieta em uso, não consta informação se a solicitação é para uso domiciliar no sentido de obter alta.
3. Respondendo aos quesitos elencados pelo Magistrado informamos que o tratamento disponibilizado pelo SUS a nível ambulatorial é a administração da dieta por via enteral, no caso em tela pela gastrostomia e jejunostomia, de forma intermitente,



## **Poder Judiciário**

Estado do Espírito Santo

---

gravitacional. Sabe-se que hoje a maioria dos estabelecimentos hospitalares conta com bomba de infusão elétrica contínua de dieta, inclusive o Hospital Estadual Infantil Nossa Senhora da Glória, local em que a Requerente está internada. Os estudos identificados pelo NAT se reportam aos benefícios da dieta por bomba de infusão contínua em pacientes internados. A bomba de infusão não é padronizada pelo SUS para o uso domiciliar. O valor da bomba de infusão está na dependência da marca.

4. Assim, este NAT não tem como emitir um parecer conclusivo sem as informações médicas necessárias mencionadas no item 2 dessa Conclusão.



### **REFERÊNCIA**

TEIXEIRA, A. C. DE C.; CARUSO, L.; SORIANO, F. G. **Terapia nutricional enteral em unidade de terapia intensiva: infusão versus necessidades.** Rev. bras. ter. intensiva vol.18 no.4 São Paulo Oct./Dec. 2006. Disponível em: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0103-507X2006000400003](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-507X2006000400003)

CHAPMAN, T. P. et al. **Unexplained gastrointestinal symptoms: Think mitochondrial disease.** Digestive and Liver Disease. June 17, 2013. Disponível em: [https://www.dldjournalonline.com/article/S1590-8658\(13\)00171-0/fulltext#%20s:Thi](https://www.dldjournalonline.com/article/S1590-8658(13)00171-0/fulltext#%20s:Thi)