



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

PARECER TÉCNICO NAT/TJES Nº 366/2020

Vitória, 21 de fevereiro de 2020

Processo nº [REDACTED]
impetrado por [REDACTED]
[REDACTED] representado por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente Parecer Técnico visa atender solicitação de informações técnicas da Vara Única de Marechal Floriano, requeridas pelo Magistrado (a) da referida Vara, sobre o procedimento: **Home Care.**

I – RELATÓRIO

1. Em síntese dos fatos relatados na Inicial, trata-se de paciente atualmente com 05 anos de idade portador de lipofuscinose ceróide neuronal tipo 2 em acompanhamento com pediatra/nutrólogo/pneumologista pediátrico/neurologista pediátrico e realizando fisioterapia. Apresenta quadro de afasia, pouco contato com meio externo, crises convulsivas de difícil controle, disfagia, redução do reflexo do tosse com acúmulo de secreções nas vias aéreas. Possui traqueostomia e gastrostomia. O laudo médico às fls. 19 relata que o paciente em 18/07/2019 se encontrava apto para cuidados domiciliares, recomendando preferencialmente por meio de Home Care 24 horas. Descreve ainda que o Requerente necessita de cama hospitalar com dispositivo de elevar e abaixar a cabeça. Sonda uretral número 8 em quantitativo de 180 por mês, para aspiração da traqueostomia, fisioterapia respiratória e motora uma vez por semana, fraldas P de adulta – 180/mês



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

2. Às fls 19 se encontra laudo medico emitido em papel timbrado do Hospital Universitário Cassiano Antonio de Moraes, datado de 29 de outubro de 2019, informando que o paciente foi encaminhado para internação em virtude do quadro respiratório e que ao receber alta hospitalar necessita de respiração não invasiva por meio de BIPAP.
3. Às fls. 17, negativa do Município de Marechal Floriano, datada de 18 de novembro de 2019, informando que o Município não dispõe de serviço de atendimento domiciliar para os pacientes.

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.



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

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.

3. O conceito de segurança alimentar, abordado na Política Nacional de Alimentação e Nutrição (Portaria GM/MS N° 710, de 10 de junho de 1999), consiste no “abastecimento, na quantidade apropriada, no acesso universal aos alimentos e no aspecto nutricional (composição, qualidade e aproveitamento biológico)”.
4. O Estado do Espírito Santo possui PORTARIA 054-R, de 28/04/2010 que estabelece critérios de uso e padroniza fórmulas nutricionais para pacientes com disfagia neurológica grave, portadores de neoplasias que causem obstrução do trato gastrointestinal, entre outras patologias, que fazem uso de sonda de longa permanência por via nasogástrica, nasoentérica, gastrostomia ou jejunostomia, se alimentam exclusivamente por nutrição enteral.

DA PATOLOGIA

1. A **lipofuscinose ceróide neuronal infantil** (INCL, doença infantil do Batten ou doença infantil do CLN1) é um distúrbio de armazenamento lisossômico de rápido progresso (LSD) causado por defeitos no gene que codifica a proteína palmitoil tioesterase-1 (Vesa, et al. 1995) . Essa enzima lisossômica solúvel é responsável pela clivagem de resíduos de ácidos graxos de cadeia longa de resíduos de cisteína em uma infinidade de alvos proteicos (Lu, et al. 1996; Verkruyse e Hofmann 1996; Lu, et al. 2002). Na ausência de atividade do PPT1, os substratos não degradados se acumulam no SNC e nos tecidos sistêmicos. A doença CLN1 infantil pode ser distinguida ultraestruturalmente de outras formas de NCL pelo acúmulo de depósitos osmiofílicos granulares no SNC e em fibroblastos cultivados. Uma característica marcante dos NCLs, incluindo a doença infantil de CLN1, é o acúmulo progressivo de material



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

autofluorescente (lipofuscina), mais notavelmente no sistema nervoso, mas também encontrado em alguns outros tecidos (Peltonen, et al. 2000). Degeneração neuronal profunda, afinamento cortical e atrofia cerebral geral são características proeminentes da doença infantil de CLN1 (Haltia et al. 1973; Haltia et al. 1973). A massa do cérebro de uma criança afetada na autópsia pode ser apenas 50% da criança normal com idade comparável.

2. Crianças com doença infantil CLN1 geralmente desenvolvem sintomas por volta dos 18 meses de idade, que incluem defeitos visuais e cegueira, déficits motores e cognitivos, convulsões e, finalmente, morte precoce (Santavuori et al. 1973; Wisniewski et al. 1992). Atualmente, nenhum tratamento ou cura está disponível para essas crianças.

DO TRATAMENTO

1. Até recentemente, a doença de CLN1 infantil era refratária à maioria das intervenções terapêuticas. Provavelmente, isso se deve ao fato de ser difícil visar efetivamente o SNC. No entanto, também é possível que o fornecimento exclusivo de terapia ao SNC possa limitar a eficácia. Sabe-se que o PPT1 é expresso em praticamente todos os tipos de células e há evidências histológicas de doença em vários sistemas orgânicos, incluindo o coração (Galvin, et al. 2008). Com o desenvolvimento mais recente de um modelo de mouse apropriado e uma melhor compreensão das causas da doença, os avanços nas opções de tratamento têm progredido constantemente. Embora as terapias únicas geralmente tenham resultado em melhorias modestas, a sinergia dramática observada através da combinação de terapia genética direcionada ao SNC e BMT sugere que as abordagens combinatórias podem ser a melhor estratégia para o tratamento do INCL. Como a doença infantil do CLN1 tem início precoce (6 meses-1 ano) e progressão rápida (morte geralmente entre 3 e 6 anos de idade), o diagnóstico precoce, talvez por meio de um programa de triagem neonatal, aumentará bastante a



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

eficácia de qualquer intervenção terapêutica. Outras formas de NCL causadas por deficiências no lisossomo solúvel provavelmente responderão a abordagens semelhantes às desenvolvidas para a doença infantil de CLN1. Infelizmente, os NCLs causados por deficiências nas proteínas integrais da membrana exigirão muito mais pesquisas para entender a função das várias proteínas e conceber estratégias terapêuticas eficazes.

DO PLEITO

1. Home Care.

III – DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

1. De acordo com os documentos anexados, trata-se de uma paciente de 5 anos de idade, portador de Lipofuscinose ceróide neuronal tipo 2, que se encontrava internado no Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes, sendo indicado após alta hospitalar ventilação não invasiva (BIPAP) e outros cuidados domiciliares preferencialmente sob assistência de Home Care 24 horas.
2. Sabe-se que os principais benefícios da atenção domiciliar incluem a redução de infecções hospitalares em pacientes com patologias crônicas e suas complicações, como a paciente em tela, que apresenta seqüela de doença neurológica, e a maior convivência destes pacientes com a família e rede social, visto também que um ou mais dos familiares podem ser treinados como cuidadores e participarem da terapia e reabilitação do paciente. Estes cuidadores podem ser capacitados pela equipe de atenção domiciliar em procedimentos simples ou complexos, tais como dar banho no paciente ou executar exercícios físicos prescritos pela equipe de profissionais de saúde.
3. Este NAT conclui que, considerando o quadro complexo do paciente, cujo tratamento é



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

baseado em terapia de reabilitação, o mesmo necessita de cuidados específicos, devendo ser analisado quais cuidados serão fornecidos, que atendam suas necessidades, pelas Secretaria Municipal de Saúde (Saúde da Família) e Secretaria Estadual de Saúde – SESA, sendo este acompanhamento multidisciplinar. O próprio laudo médico não coloca a obrigatoriedade do home care e sim que preferencialmente seja via home care. Assim, sugere-se que **a equipe de saúde da família do Município realize uma visita domiciliar emitindo um relatório sobre as necessidades do paciente (definindo o que cabe ao Município e ao Estado), bem como capacitar o (s) membro (s) da família ou cuidador (es) que acompanhará (ão) o paciente. Se a equipe entender que a paciente necessita de cuidados especializados 24 horas, cabe aos entes públicos definir a melhor forma de garantir os cuidados do paciente.**



REFERÊNCIAS

Jacqueline A. Hawkins-Salsbury, Jonathan D. Cooper, Mark S. Sands Pathogenesis and Therapies for Infantile Neuronal Ceroid Lipofuscinosis (infantile CLN1 disease). *Biochim Biophys Acta.* 2013 Nov; 1832(11): 1906–1909. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4573397/>