



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURÍDICA  
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0453/2019

Rio de Janeiro, 21 de maio de 2019.

Processo nº 5030164-24.2019.4.02.5101,  
ajuizado por [REDACTED],  
representada por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 5º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao equipamento BiPAP.

### I – RELATÓRIO

1. De acordo com Formulário Médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (Evento 1\_ ANEXO3\_Páginas 1-5), emitido em 10 de abril de 2019, pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), a Autora é portadora da **doença de Niemann-Pick, asma e múltiplas internações por pneumonia bacteriana**. Devido à persistência da queda de saturação, mesmo após tratamento otimizado, apresenta melhora quando utiliza o BiPAP, portanto, deve utilizá-lo diariamente durante a noite.
2. Não há indicação absoluta para uso de BiPAP para crianças com a **doença de Niemann-Pick**, mas a Autora apresentou resposta positiva quando submetida a essa terapêutica no Instituto de Pediatria e Puericultura Martagão Gesteira (IPPMG/UFRJ). Caso não seja submetida ao tratamento prescrito o quadro clínico da Autora pode se agravar ainda mais, visto que já apresenta sinais de complicações pulmonares e piora radiológica. As Classificações Internacionais de Doenças (CID-10) foram citadas: **E75.2 - Outras esfingolipidoses; J45 - Asma; J15 - Pneumonia bacteriana não classificada em outra parte**.
3. Segundo laudo médico do IPPMG/UFRJ (Evento 1\_ ANEXO5 Página 2), emitido em 15 de fevereiro de 2019, pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), a Autora possui **síndrome de Niemann-Pick**, apresenta **desconforto respiratório crônico e queda da saturação**, mesmo em uso correto dos medicamentos prescritos. Devido ao diagnóstico e ao quadro respiratório crônico é recomendável o uso rotineiro do BiPAP.
4. O aparelho indicado possui as seguintes especificações: **BIPAP Synchrony II**, em modo "S", IPAP 10cm H<sub>2</sub>O e EPAP: 6cm H<sub>2</sub>O, uma vez ao dia, sem necessidade de suplementação de O<sub>2</sub>. É importante oferecer máscara oronasal adequada ao tamanho da Autora. É descrito ainda que a Requerente manterá seu acompanhamento nos serviços de pneumologia e fisioterapia do IPPMG.

### II – ANÁLISE

#### DA LEGISLAÇÃO

1. A Portaria de Consolidação nº 3/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, contém as diretrizes para a organização da Atenção à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) visando superar a fragmentação da atenção e da gestão nas Regiões de



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURÍDICA  
NÚCLEO DE APOIAMENTO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

Saúde e aperfeiçoar o funcionamento político-institucional do SUS com vistas a assegurar ao usuário o conjunto de ações e serviços que necessita com efetividade e eficiência.

2. A Portaria de Consolidação nº 1/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, publica a Relação Nacional de Ações e Serviços de Saúde (RENASES) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e dá outras providências.

### DO QUADRO CLÍNICO

1. A **doença de Niemann-Pick (DNP)** é uma doença rara, lisossômica ou de acumulação, em que a deficiência de uma enzima específica tem como resultado a acumulação de esfingomielina, um produto do metabolismo das gorduras. Em sua forma juvenil, a enzima está completamente ausente, o que leva ao desenvolvimento de alterações graves no sistema nervoso. É considerada uma doença generalizada, grave, dividida em seis subtipos, dependendo do grau de deficiência enzimática<sup>1</sup>. A Síndrome de Niemann-Pick tipo C tem caráter autossômico recessivo associado a mutações no gene NPC. Normalmente apresenta-se nos primeiros anos de vida e caracteriza-se pelo acúmulo de colesterol não-esterificado dentro da célula. O quadro clínico no início da vida é inespecífico apresentando-se nos recém-nascidos com ascite, hepatoesplenomegalia, doença hepática grave e/ou insuficiência respiratória. Com a progressão da doença surgem hipotonia e atraso no desenvolvimento psicomotor infantil<sup>2</sup>.

2. A **asma** é uma doença inflamatória crônica das vias aéreas inferiores. Clinicamente, caracteriza-se por aumento da responsividade das vias aéreas a variados estímulos, com consequente obstrução ao fluxo aéreo, de caráter recorrente e tipicamente reversível<sup>3</sup>. Manifesta-se por episódios recorrentes de sibilância, dispnéia, aperto no peito e tosse, particularmente à noite e pela manhã, ao despertar. Resulta de uma interação entre carga genética, exposição ambiental a alérgenos e irritantes, e outros fatores específicos que levam ao desenvolvimento e manutenção dos sintomas<sup>4</sup>. Os principais fatores externos associados ao desenvolvimento de asma são os alérgenos inaláveis e os vírus respiratórios. Poluentes ambientais como a fumaça de cigarro, gases e poluentes particulados em suspensão no ar, também parecem atuar como fatores promotores ou facilitadores da sensibilização aos alérgenos e da hiperresponsividade brônquica em indivíduos predispostos. A hiperresponsividade brônquica característica da asma é inespecífica, fazendo com que o paciente asmático esteja sujeito ao desencadeamento de crises por fatores específicos (ou alérgicos) e inespecíficos (ou não alérgicos). Na asma alérgica, que representa a maioria dos casos, a resposta mediada por IgE causa alterações imediatas, minutos após a exposição ao(s) alérgeno(s), e alterações tardias, que representarão a resposta inflamatória crônica característica da doença<sup>5</sup>.

<sup>1</sup> AMARAL ISA, MOIA LJMP, COELHO EFA et al. Relatório de caso: doença de Niemann-Pick com manifestações de insuficiência hepática. Rev Pan-Amaz Saude, vol.1, n.3, p:129-132, 2010. Disponível em: <<http://scielo.iec.pa.gov.br/pdf/rpas/v1n3/v1n3a17.pdf>>. Acesso em 21 mai. 2019.

<sup>2</sup> PIRES DN, TRAVASSOS NPR, LOPES IS et al. 36º Congresso Brasileiro de Pediatria. Síndrome De Niemann-pick Tipo C: O Relato De Um Caso. Disponível em: <<http://anais.sbp.com.br/trabalhos-de-congressos-da-sbp/36CBPediatria/0900-sindrome-de-niemann-pick-tipo-c-o-relato-de-um-caso.pdf>>. Acesso em: 21 mai. 2019.

<sup>3</sup> BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 1317, de 25 de novembro de 2013 (alterado pela Portaria SAS/MS nº 603 de 21 de julho de 2014). Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Asma. Disponível em: <<http://portal.arquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/julho/22/PT-SAS-N-1317-alterado-pela-603-de-21-de-julho-de-2014.pdf>>. Acesso em: 21 mai. 2019.

<sup>4</sup> IV Diretrizes Brasileiras para o Manejo da Asma. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 32 (Supl 7):S 447-S 474, 2006. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1806-37132006001100002](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132006001100002)>. Acesso em: 21 mai. 2019.

<sup>5</sup> SILVA, E. C. F. Asma brônquica. Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto, v. 7, n. 2, Jul./Dez. 2008. Disponível em: <<https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/9249>>. Acesso em: 21 mai. 2019.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURÍDICA  
NÚCLEO DE ASSESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

3. O objetivo do tratamento da asma é a melhora da qualidade de vida, obtida pelo controle dos sintomas e a melhora ou estabilização da função pulmonar, o que pode ser atingido na maior parte dos casos, devendo o tratamento incluir medidas não medicamentosas (medidas educativas, controle de fatores desencadeantes/agravantes), recomendadas em todos os casos e farmacoterapia, conforme indicado<sup>1</sup>.

4. A **pneumonia de repetição** é uma infecção do trato respiratório inferior definida como dois ou mais episódios no último ano ou mais que três episódios em qualquer época da vida, com melhora radiológica entre os episódios<sup>6</sup>.

### DO PLEITO

1. O **BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure)** é um modo de suporte ventilatório não invasivo espontâneo, em que há dois níveis de pressão – um durante a inspiração (IPAP) e outro durante a expiração (EPAP), cada qual auxiliando uma das fases do ciclo respiratório, respectivamente, a inspiração e a expiração<sup>7</sup>. O objetivo da diferença pressórica gerada é manter uma pressão menor na expiração, o que é interessante por alguns motivos: seja proporcionar maior conforto ao paciente (facilita a exalação do ar sem a resistência da pressão fixa), seja proporcionar alívio na pressão intra-torácica, o que é útil em cardiopatas graves, os quais podem não conseguir manter o débito cardíaco nesta circunstância, e em pacientes com enfisema pulmonar com grandes bolhas, devido ao risco do rompimento de alguma destas<sup>8</sup>.

### III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que o equipamento **BiPAP está indicado** diante do quadro clínico da Autora (Evento 1\_ ANEXO3\_Páginas 1-5; Evento 1\_ ANEXO5\_Página 2).

2. No que tange a disponibilização no SUS, afirma-se que **BiPAP automático é padronizado**, conforme preconizado no Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS (SIGTAP), com o nome de: instalação / manutenção de ventilação mecânica não invasiva domiciliar (03.01.05.006-6). Todavia, somente é disponibilizado para algumas doenças, e dentre estas não consta nenhuma das doenças que afeta a Autora. Logo, o acesso ao referido item, pelas vias administrativas, é inviável.

3. Adicionalmente, cabe esclarecer que o equipamento **BiPAP** pleiteado possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária - ANVISA.

4. A CONITEC recomendou, por unanimidade, a incorporação no SUS do procedimento de ventilação mecânica invasiva domiciliar para tratamento da insuficiência respiratória crônica, mediante pactuação tripartite, conforme previsto na Portaria SCTIE/MS nº 68, de 23 de novembro de 2018.

<sup>6</sup>SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA. Como abordar a criança com infecção respiratória de repetição. Disponível em: <[http://www.sbp.com.br/pdfs/INFEC%C3%87%C3%83O%20RESPIRAT%C3%93RIA\\_DE\\_REPETI%C3%87%C3%83O\\_COMO\\_ABORDAR.pdf](http://www.sbp.com.br/pdfs/INFEC%C3%87%C3%83O%20RESPIRAT%C3%93RIA_DE_REPETI%C3%87%C3%83O_COMO_ABORDAR.pdf)>. Acesso em 21 mai. 2019.

<sup>7</sup>SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Oxigenoterapia Domiciliar Prolongada (ODP). *Journal de Pneumologia*, São Paulo, v. 26, n. 6, nov./dez. 2000. Disponível em:

<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=s0102-3586200000600011](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0102-3586200000600011)>. Acesso em: 21 mai. 2019.

<sup>8</sup>SILVA, R. Z. M.; DUARTE, R. L. M.; SILVEIRA, F. J. M. Tratamento da apneia obstrutiva do sono com pressão positiva contínua na via aérea. *Pulmão RJ*, Rio de Janeiro, v. 19, n. 3-4, p. 83-87, 2010. Disponível em:

<[http://sopterj.com.br/profissionais/\\_revista/2010/n\\_03-04/06.pdf](http://sopterj.com.br/profissionais/_revista/2010/n_03-04/06.pdf)>. Acesso em: 21 mai. 2019.



**GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURÍDICA  
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE**

5. Nesse sentido, cabe dizer que, no momento, o procedimento padronizado pela CONITEC ainda não é disponibilizado para os cidadãos. E, ainda que fosse fornecido, não o seria para a doença da Autora, por vias administrativas.

**É o parecer.**

**Ao 5º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**LUCIANA MANHENTE DE CARVALHO  
SORIANO  
Médica  
CRM RJ 52.85062-4**

**FERNANDO ANTÔNIO DE A.  
GASPAR  
Médico  
CRM-RJ 52.52996-3  
ID: 3.047.165-6**

**MARCIA LUZIA TRINDADE  
MARQUES  
Farmacêutica  
CRF-RJ 13615  
ID. 5.004.792-2**

**FLÁVIO AFONSO BADARÓ  
Assessor-chefe  
CRF-RJ 10.277  
ID. 436.475-02**