



## **Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais**

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG  
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

---

### **RESPOSTA TÉCNICA 2021.0002259**

#### **IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO**

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dra. Patrícia Bitencourt Moreira

**PROCESSO Nº.:** 50014405620218130394

**CÂMARA/VARA:** Juizado Especial

**COMARCA:** Manhuaçu

**I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:**

**REQUERENTE:** GA

**IDADE:** 58 anos

**PEDIDO DA AÇÃO:** aparelho de tosse mecanicamente assistido (E70, Onix, Confort Cough, cough assist ou similar)

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** G122

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** controle sintomas

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG – 33571

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2021.0002259

#### **II – RESPOSTAS ÀS PERGUNTAS DO JUÍZO:**

Solicito informação acerca da evidência científica quanto ao uso dos materiais abaixo listados, para tratamento da doença que acomete a parte autora. ademais, solicito informação igualmente acerca da existência de outros materiais, padronizados pelo SUS, para tratamento da mesma doença.

#### **III – CONSIDERAÇÕES E RESPOSTAS :**

A doença dos neurônios motores (DNM), também conhecida como esclerose lateral amiotrófica (ELA), é uma desordem neurodegenerativa fatal e incomum do sistema motor em adultos. Tem incidência mundial entre 1,5 e 2,5 por 100.000 pessoas-ano, ocorrendo ao longo da vida adulta, com o pico de incidência entre os 50 e os 75 anos de idade, sendo mais frequente nos homens na proporção de 3:2. Tem como os únicos fatores de risco estabelecidos sendo idade e histórico familiar. Embora sua etiologia



## **Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais**

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG  
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

seja desconhecida, as evidências atuais sugerem que múltiplos fatores de interação contribuem para a lesão dos neurônios motores (NM) tais como: a alteração genética de expansão repetitiva do hexanucleotídeo patológico em C9ORF72; o estresse oxidativo e a toxicidade glutamatérgica. Historicamente, a ELA foi identificada como uma síndrome clínica distinguível de outras doenças do NM, com base na localização do primeiro sintoma e na extensão em que as células do corno anterior ou os neurônios corticomotores estão inicialmente envolvidos. Acredita-se que, por ocasião do primeiro sintoma, mais de 80% dos NM já tenham sido perdidos. Os sintomas são diversos e desafiadores para o paciente e o clínico. O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios do sistema motor do córtex ao corno anterior da medula. Os sinais físicos desse distúrbio incluem achados de ambos NM superiores (NMS) e NM inferiores (NMI). A disfunção sensitiva é incompatível com o diagnóstico de ELA, a não ser que faça parte de um distúrbio subjacente. Os achados físicos correlacionam-se com as diferentes topografias da degeneração dos núcleos motores: bulbar, cervical ou lombar, sendo os sinais e sintomas reunidos em dois grupos: - resultantes diretos da degeneração motoneuronal: fraqueza e atrofia, fasciculações e câibras musculares, espasticidade, disartria, disfagia, dispneia e labilidade emocional; - resultantes indiretos dos sintomas primários: distúrbios psicológicos, distúrbios de sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor. O diagnóstico é clínico com base na presença de sinais de comprometimento dos NMI e NMS concomitantes em diferentes regiões, sempre associado a progressão da doença sem sinais sensitivos e na ausência de explicação alternativa. Não há um único teste diagnóstico no momento que possa confirmar ou excluir totalmente o diagnóstico de ELA. Assim os médicos baseiam-se na história clínica e no exame, apoiados por estudos de eletro diagnóstico, e achados negativos de



## **Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais**

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG  
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

estudos de imagem e de laboratório: - Biopsia dos músculo envolvidos mostrando sinais de denervação; - Cretinafosfoquinase (CK) sérica pouco elevada, mas não aos níveis dos autos valores encontrados nas DMP; - Hemograma, Função renal, Função hepática e e tempo de protrombina dentro da normalidade; - Ressonância magnética (RM) de encéfalo e junção craniocervical com ausência de lesão estrutural que expliquem os sintomas; - ENMG dos 4 membros com denervação em mais de um segmento, atividade espontânea do músculo normal em repouso; redução do número de unidades motoras sobre controle voluntário e neurocondução motora e sensitiva normais. O diagnóstico da ELA é evidente nos pacientes com longa evolução da doença com sinais e sintomas generalizados; e é provável quando há sinais de comprometimento do NMI e NMS em uma região ou sinais de comprometimento do NMS em uma ou mais regiões associados à evidência de denervação aguda na ENMG em dois ou mais segmentos. Nos estágios iniciais da doença, em que pode haver sinais mínimos de disfunção dos NMS e NMI, a ELA pode ser confundida com outras condições clínicas, inclusive outras doenças do neurônio motor como a esclerose lateral primária, atrofia muscular progressiva, atrofia muscular espinhal, atrofia muscular espinobulbar. Não existe até o momento intervenção terapêutica ou médica que possa curar ou mesmo interromper a progressão da ELA. O foco do tratamento da ELA é na terapia sintomática, reabilitadora e paliativa, com o objetivo geral de otimizar a qualidade de vida e inclui abordagem de suporte respiratório com treinamento muscular inspiratório, suporte ventilatório e uso de drogas.

Tosse é um mecanismo de proteção pulmonar essencial para manutenção das vias aéreas livres de secreção e de corpos estranhos . Pacientes com ELA podem apresentar comprometimento da tosse por diversos fatores, como redução do volume de ar inspirado por fraqueza do músculo diafragma, incapacidade de fechar a glote em razão da disfunção da



## **Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais**

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG  
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

musculatura bulbar e/ou incapacidade de expelir o ar intrapulmonar por fraqueza dos músculos expiratórios . Como consequência, pode ocorrer aumento da retenção de secreção pulmonar, obstrução brônquica e aumento no risco de infecções respiratórias . Os aparelhos de tosse assistida são utilizados com objetivo de manter vias aéreas pérvias livre de secreções.

O Cough Assist tem por objetivo suporte ventilatório, é um equipamento de fácil manuseio, ajustável em uma série de programações, que proporciona uma situação de conforto respiratório para o paciente. Alguns parâmetros para aplicação da técnica: no modo manual/ automático o cuidador controla manualmente o tempo da insuflação e exsuflação e da pausa, neste modo é facilmente coordenável a sincronização com a insuflação e tosse do doente; na modalidade automática sua programação de acordo com os parâmetros previamente instituídos pelo cuidador, realiza os ciclos de in-exsuflação e pausa . O aparelho possui os tempos de insuflação, exsuflação e pausa, tais funções só estarão ativadas no modo automático. A aplicação das pressões inspiratória e expiratória que vão de 0 a 60 cm de H<sub>2</sub>O, segundo a literatura é recomendável que seja feita um aumento gradativo das pressões para que aos poucos o doente se adapte as mesmas; os estudos mostram que um valor ideal é de mais ou menos 40 cm de H<sub>2</sub>O.

O equipamento não está disponível nos SUS. No SUS está disponível equipamentos de ventilação invasiva e não invasiva dependendo do grau de evolução da doença.

### **IV – CONCLUSÕES:**

- ✓ Não existe até o momento intervenção terapêutica ou médica que possa curar ou mesmo interromper a progressão da ELA
- ✓ O foco do tratamento da ELA é na terapia sintomática, entre elas o suporte ventilatório



## **Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais**

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG  
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

- 
- ✓ O aparelho de tosse mecanicamente assistido está bem indicado para o caso em tela

### **V – REFERÊNCIAS:**

- ✓ Utilização do cough assist nas doenças neuromusculares: uma revisão bibliográfica vol. 19, n. 2 issn 2447-2131 João Pessoa, 2019
- ✓ Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis /motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: January 2017. Disponível em:  
<http://cochranelibrary-wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD011776.pub2/full>.
- ✓ Protocolo clínico e diretriz terapêutica da esclerose lateral aminotrófica. Ministério da Saúde Secretaria de Atenção a Saúde Portaria no 1151 11 de novembro de de 2015. Disponível em:  
<http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2016/maio/20/Portaria-SAS-MS---1151--de-11-de-novembro-de-2015.pdf>.

**VI – DATA:** 28 de abril 2021

NATJUS - TJMG