

Data: 22/09/2017

NT – 45/2017

Solicitante: Sebastião Pereira dos S. Neto

2ª Vara Cível - BH

Processo 5128473-48.207.8.13.0024

Medicamento	
Material	
Procedimento	x
Cobertura	

Ré: UNIMED BH

TEMA: Deficiência femoral proximal congênita

Sumário

1.Demanda	2
2.Contexto	3
3.Pergunta estruturada	4
4. Descrição da tecnologia solicitada ²	4
5. Revisão da literatura.....	4
6. Disponibilidade na ANS/SUS.....	6
7. CONSIDERAÇÕES	6
8 . RECOMENDAÇÃO.....	10
9.REFERÊNCIAS	10

1.Demanda

Prezados Senhores,

Submeto à apreciação de V. Sas. a seguinte consulta para esclarecimentos acerca do deferimento ou não de pedido de liminar em processo judicial de saúde complementar:

Processo nº 5128473-48.207.8.13.0024 - PJE

Autor da ação: [REDACTED]

Ré: UNIMED BH

Tratamento solicitado: CIRURGIAS PARA CORREÇÃO DE DEFICIÊNCIA FEMORAL FOCAL PRÓXIMA (DFFP) – com o objetivo de alongamento do membro inferior, para modulação óssea e correção da angulação óssea, além de colocação de haste intramedular e fixador externo, no Hospital St. Mary em West Palm Beach – USA.

Alegações sobre o pedido do autor: o autor/paciente possui deficiência congênita femoral focal, chamada de fêmur curto congênito, na perna esquerda, atualmente com uma diferença de 8,8cm e que poderá chegar a 25 cm. Alega que, dada à raridade do problema, no Brasil têm sido poucos os casos de cirurgias realizadas e com baixa eficácia, e, por isso, busca tratamento nos USA para melhor chance do tratamento.

Assim sendo, submeto à V. Sas. os seguintes quesitos:

- 1) O tratamento recomendado é reconhecido pela ANVISA/ANS?
- 2) O tratamento é eficaz e recomendado para o caso do paciente?
- 3) O tratamento é considerado urgente/imprescindível para a cura ou melhora do paciente?
- 4) Quais são os riscos ou consequências em caso de ausência ou retardamento do tratamento indicado ao paciente.
- 5) Existem outros tratamentos no Brasil considerados eficazes para o paciente?

Em razão da urgência da medida, aguardo, se possível uma resposta à consulta no prazo de 72 (setenta e duas) horas.

Relatório médico

RELATÓRIO MÉDICO

Trata-se de [REDACTED], brasileiro nascido em dezenove de Fevereiro de 2014 com deficiência femoral focal proximal (DFFP) em membro esquerdo, tipo B de Aitken.

A DFPF é uma deficiência congênita caracterizada por hipoplasia da metade proximal do fêmur associada à deformidade do quadril e fêmur em varo.

A discrepância do membro inferior esquerdo em relação ao membro contralateral do paciente ao nascimento foi de 5 cm, com previsão de 25 cm na vida adulta. Atualmente encontra-se em 8,8 cm.

O paciente apresenta instabilidade do quadril e deformidades ósseas e musculares.

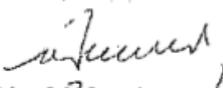
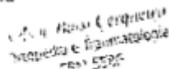
As sequelas do não tratamento são incapacidade de marcha, dor intensa, e necessidade de órteses e próteses.

O tratamento da doença depende da severidade da mesma, e neste caso especificamente, inclui diversas cirurgias ortopédicas ao longo da infância do paciente.

A primeira cirurgia, denominada "super hip", deverá ser realizada aos dois anos de idade e consiste em estabilização do quadril, alinhamento do membro inferior e correção de deformidades em partes moles (neurolise do ciático, do cutâneo lateral da coxa, alongamento da fáscia látea, liberação dos glúteos e musculatura adutora da coxa), osteotomia intertrocanterica e da pelve (Degha). Uma cirurgia complexa, de difícil execução, cujo maior especialista do mundo, responsável pela criação da técnica, com maior número de cirurgias deste tipo realizadas e com melhores resultados chama-se Dror Paley, ortopedista pediátrico, especializado em deformidades e alongamento ósseo, diretor do Paley Advanced Limb Lengthening Institute, localizado no Hospital St. Mary em West Palm Beach, Florida. Ele é mundialmente reconhecido por sua expertise no tratamento deste tipo de deficiência. Sua casuística é de mais de 17.000 casos de alongamentos ósseos em pacientes de todo o mundo. Diante do exposto, o único médico habilitado para realização deste tipo de tratamento.

A realização desta técnica, quando bem sucedida, ocasiona a diminuição do número de intervenções cirúrgicas ao longo da vida do paciente.

Devido à baixíssima casuística desta deficiência no Brasil e, portanto poucos números de cirurgias deste tipo realizadas, o paciente deverá submeter-se ao tratamento nos EUA.


Dr. Nelson Baital Corqueira
CRM 5586


2. Contexto

SOBRE A DOENÇA¹

A Deficiência femoral focal (DFPF) é uma anomalia congênita caracterizada pelo desenvolvimento anormal do fêmur proximal, que pode ser desde hipoplasia até agenesia. Afeta um em cada 52 000 nascidos vivos, podendo ocorrer bilateralmente em 10-15% dos casos. Pode se associar a malformação óssea fibular em até 80% dos doentes. Os fatores etiológicos conhecidos são a exposição a fármacos, diabetes gestacional, exposição à radiação, isquemia focal, trauma e

transmissão familiar. O curso natural da doença leva a discrepância progressiva no tamanho dos membros, dificuldade durante a marcha, escoliose e dor lombar. A escolha do tratamento depende da existência de uma cabeça femoral móvel.

3. Pergunta estruturada

P – Paciente com deficiência femoral focal Paley 1A

I – Cirurgia Paley (SUPERhip) para correção femoral

C – Outras cirurgias

D – Segurança e eficácia.

4. Descrição da tecnologia solicitada²

Dr. Paley (1998) descreveu uma técnica cirúrgica com o nome de Superhip (*Systematic Utilitarian Procedure for Extremity Reconstruction*). A técnica envolve a liberação de tecido ao redor do fêmur proximal combinada a correção da deformidade varum e tratamento da pseudoartrose por osteotomia do fêmur proximal e estabilização com prótese adequada. Os abdutores do quadril são estabilizados através da fixação no trocânter maior.

5. Revisão da literatura

Base de dados	Estratégia de busca	Artigos encontrados	Artigos selecionados
<i>uptodate</i>	Focal Proximal Femoral Deficiency	0	0
PubMed	Focal Proximal Femoral Deficiency	128	2
Cochrane	Focal Proximal Femoral Deficiency	0	0
<i>National Institute for Health and Care</i>	Focal Proximal Femoral Deficiency	1	1

<i>Excellence do Reino Unido (NICE)</i>			
<i>Conitec</i>	Deficiência femoral proximal	0	0

Os 2 artigos encontrados no Pubmed:

1 - Simpson-White e col. relataram o caso de um paciente com DFFC submetido a técnica cirúrgica de King, com bom resultado após 19 anos. Os autores comentaram que, ao contrário da técnica de Paley, que é um cirurgia extensa, a técnica de King , menos agressiva, pôde ser usada no caso relatado com bom resultado em longo prazo.³ Baixo nível de evidência.

2 - Prince, Paley e col. publicaram estudo nível IV, série de casos que incluiu 38 pacientes com deficiência femoral congênita e avaliaram o tratamento com técnicas de alongamento do fêmur. Os autores concluíram que as técnicas cirúrgicas foram adequadas e que estudos em longo prazo serão necessários para avaliar melhor o resultado do tratamento.⁴ Baixo nível de evidência.

Em agosto de 1997, o médico ortopedista do hospital da Baleia em BH Dr. Wagner Nogueira e col. publicou relato de série de 10 pacientes tratados para alongamento do fêmur pela técnica de Ilizarov, com bons resultados em sete. Não haviam outras malformações ósseas associadas.⁵ Baixo nível de evidência.

A NICE em seu parecer de 2009 considerou que as evidências de eficácia e segurança da técnica superhip para a correção da deficiência focal femoral congênita são inadequadas. Caso o cirurgião proponha para a família o procedimento, deve explicar que se tratam de várias intervenções e podem não resultar num membro funcional e sugere que o procedimento seja feito dentro de projetos de pesquisa.⁶

6. Disponibilidade na ANS/SUS

A correção cirúrgica está disponível no SUS em centros de especialidade, porém a técnica utilizada pode ser diferente da técnica proposta pelo Dr. Paley.

O Rol de procedimentos da ANS contempla a cirurgia para correção de malformações do fêmur sem diretriz de utilização e sem especificação do material a ser utilizado.⁷

ENUNCIADOS APROVADOS NA I JORNADA DE DIREITO DA SAÚDE DO CONSELHO NACIONAL DE JUSTIÇA EM 15 DE MAIO DE 2014 – SÃO PAULO-SP

ENUNCIADOS DE SAÚDE SUPLEMENTAR –

N.º 26 É lícita a exclusão de cobertura de produto, tecnologia e medicamento importado não nacionalizado, bem como tratamento clínico ou cirúrgico experimental.

N.º 29 Na análise de pedido para concessão de tratamento, medicamento, prótese, órtese e materiais especiais, os juízes deverão considerar a eficácia, a efetividade, a segurança e os melhores níveis de evidências científicas existentes.

7. CONSIDERAÇÕES

Trata-se de uma condição rara e grave do ponto de vista funcional, portanto, com poucos profissionais ou serviços habilitados para condução dos procedimentos necessários.

O tratamento é imprescindível.

Dada a raridade da condição apresentada, são poucas as publicações na literatura científica. Portanto, não há evidências de qualidade (Ensaio Clínico Randomizado) disponíveis para avaliar a eficácia do uso da cirurgia superhip e de outras técnicas para correção da deficiência femoral congênita proximal.

Foram publicadas apenas séries de casos e capítulos de livros a respeito da técnica superhip, sem acompanhamento em longo prazo. Este tipo de literatura é considerada de baixo nível de evidência.

Reforçando a Agência Nacional de Saúde do Reino Unido (NICE): trata-se de várias intervenções e podem não resultar num membro funcional e sugere que o procedimento seja feito dentro de projetos de pesquisa.

Respostas:

Assim sendo, submeto à V. Sas. os seguintes quesitos:

- 1) O tratamento recomendado é reconhecido pela ANVISA/ANS?
- 2) O tratamento é eficaz e recomendado para o caso do paciente?
- 3) O tratamento é considerado urgente/imprescindível para a cura ou melhora do paciente?
- 4) Quais são os riscos ou consequências em caso de ausência ou retardamento do tratamento indicado ao paciente.
- 5) Existem outros tratamentos no Brasil considerados eficazes para o paciente?

1. O tratamento recomendado é reconhecido pela ANVISA/ANS?

- A Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) tem por finalidade institucional promover a proteção da saúde da população, por intermédio do controle sanitário da produção e consumo de produtos e serviços submetidos à vigilância sanitária, inclusive dos ambientes, dos processos, dos insumos e das tecnologias a eles relacionados. Portanto, não se aplica à questões de técnicas cirúrgicas em geral.^a
- A Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) é a agência reguladora vinculada ao Ministério da Saúde responsável pelo setor de planos de saúde no Brasil.^b

O ROL da ANS contempla os seguintes procedimentos cirúrgicos para alongamento de membros inferiores, sem especificar técnicas:^c

^a <http://portal.anvisa.gov.br/institucional>. Acesso em 25/09/17

^b <http://www.ans.gov.br/aans/quem-somos>. Acesso em 25/09/17

TRATAMENTO CIRÚRGICO A LONGAMENTO COM OU SEM FIXADOR EXTERNO (DINÂMICO OU NÃO)	PROCEDIMENTOS GERAIS	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES
ALONGAMENTO / TRANSPORTE OSSEO / PSEUDOARTROSE COM FIXADOR EXTERNO (DINÂMICO OU NÃO) - QUALQUER LOCALIZAÇÃO	MEMBROS INFERIORES	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES
ALONGAMENTO COM FIXADOR DINÂMICO - TRATAMENTO CIRÚRGICO	MEMBROS INFERIORES	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES
ALONGAMENTO DE FÊMUR - TRATAMENTO CIRÚRGICO	MEMBROS INFERIORES	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES
ALONGAMENTO DOS OSSOS DA PERNA - TRATAMENTO CIRÚRGICO	MEMBROS INFERIORES	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES
AMPUTAÇÃO AO NÍVEL DA COXA - TRATAMENTO CIRÚRGICO	MEMBROS INFERIORES	SISTEMA MÚSCULO-ESQUELÉTICO E ARTICULAÇÕES

Obs: cada um dos itens de procedimentos operatórios descritos na tradução pública, página 2, de forma geral, estão contemplados no Rol da ANS e, em tese, podem ser realizados no Brasil, dependendo da expertise do ortopedista especialista. No entanto, trata-se de uma condição rara e grave do ponto de vista funcional, portanto, com poucos profissionais ou serviços habilitados para condução dos procedimentos necessários.

2. O tratamento é eficaz e recomendado?

O tratamento *superhip* é relativamente novo de uma doença muito rara. Portanto ainda não há evidências de qualidade para avaliar a eficácia e segurança do tratamento. O tratamento é necessário e devido à baixa prevalência da situação exposta, esta técnica ou outras podem não resultar num membro funcional.

3. O tratamento (superhip) é considerado urgente/imprescindível para a cura ou melhora do paciente?

O tratamento é eletivo e não urgência. A primeira fase do tratamento já foi feita nos EUA. A urgência especificada no pedido se refere a um retorno programado para novembro do presente ano.

^chttp://www.ans.gov.br/images/stories/Plano_de_saude_e_Operadoras/Area_do_consumidor/rol/ROL2016_listagem_procedimentos.pdf. Acesso em 25/09/17

O tratamento (superhip) não tem ainda eficácia e segurança comprovada e ainda não foi comparado a outras técnicas existentes. Portanto não é possível assegurar que esta técnica (Dr. Paley) proposta em relação aos procedimentos contemplados e realizados por outros cirurgiões ortopédicos pediátricos experts seja superior e nem que trará com certeza resultados clínicos (cura ou melhora).

4. Quais são os riscos e consequências em caso de ausência ou de retardamento do tratamento indicado ao paciente?

É um tratamento necessário, porém não se trata de urgência. A evolução natural da doença com o crescimento da criança é uma diferença cada vez mais acentuada entre os dois membros inferiores, uma vez que só o membro inferior esquerdo foi acometido e o membro inferior direito crescerá normalmente. O tratamento inicial precoce é preconizado e várias outras cirurgias deverão ser realizadas em períodos variáveis da vida, porém não é possível garantir sucesso no tratamento com nenhuma das técnicas existentes no momento.

5. Existem outros tratamentos no Brasil considerados eficazes para o paciente?

Em Belo Horizonte existe um serviço de referência de ortopedia pediátrica no Hospital da Baleia. Foi realizado contato com Dr. Wagner Nogueira:

MÉDICO CIRURGIÃO ESPECIALISTA EM ORTOPEDIA E TRAUMATOLOGIA MEMBRO DA:

Sociedade Brasileira Ortopedia e Traumatologia

Sociedade Brasileira Ortopedia Pediátrica

Sociedade Brasileira do Trauma

Comitê ASAMI – Reconstrução e Alongamento Ósseo

American Academy of Orthopedic Surgeons

Serviço de Ortopédica do Hospital da Baleia – Prof. Matta Machado.

NOT – Núcleo de Ortopedia e Traumatologia

Dr. Wagner informou que o serviço de ortopedia pediátrica do Hospital da Baleia está apto a realização do procedimento e do acompanhamento clínico dos pacientes com deficiência femoral proximal.

8. RECOMENDAÇÃO

O NATS recomenda a necessidade de tratamento.

Recomenda-se a avaliação pelo serviço de ortopedia pediátrica do Hospital da Baleia para analisar a possibilidade de continuidade ou não do tratamento necessário em Belo Horizonte.

O contato com Dr. Wagner Nogueira foi realizado pelo telefone de seu consultório: (31) 3213-0921

9. REFERÊNCIAS

1. Soares M, Martins AT SF. Deficiência Femoral Proximal Focal. *Acta Pediatr Portort.* 2017;48:93-94.
2. Paley D., Chong DY P DE. Congenital Femoral Deficiency Reconstruction and Lengthening Surgery. In: *Pediatric Lower Limb Deformities.* ; 2016.
3. Simpson-White RW, Fernandes JA, Bell MJ. King's procedure for Aitken B/Paley 2a proximal femoral focal deficiency with 19-year follow-up — a case report. *Acta Orthop.* 2013;84(3):323-325. doi:10.3109/17453674.2013.795102.
4. Prince DE, Herzenberg JE, Standard SC, Paley D. Lengthening With External Fixation Is Effective in Congenital Femoral Deficiency. *Clin Orthop Relat Res.* 2015;473(10):3261-3271. doi:10.1007/s11999-015-4461-0.
5. Oliveira AA, Silva WN PE. Alongamento Ósseo com Método de Ilizarov em Paciente com Fêmur Curto Congênito. *RBO.* 2014;32(8):600-602.
6. NICE. Combined bony and soft tissue reconstruction for hip joint stabilisation in profor hip joint stabilisation in pro ximal focal femoral deficiency (PFFD). 2009. <https://www.nice.org.uk/guidance/ipg297/resources/combined-bony-and-soft-tissue-reconstruction-for-hip-joint-stabilisation-in-proximal-focal-femoral-deficiency-pffd-pdf-1899865703815621>.
7. ANS. Rol de procedimentos e eventos em saude 2016. http://www.ans.gov.br/images/stories/Materiais_para_pesquisa/Materiais_por_assunto/rol_de

_procedimentos_e_eventos_em_saude_2016.pdf. Published 2015. Accessed July 1, 2016.

Anexo 1 – Pirâmide das evidências



Pirâmide da evidência. Fonte: adaptado de Chiappelli et al

