



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1878/2023

Rio de Janeiro, 22 de agosto de 2023.

Processo nº 0001632-49.2022.8.19.0046
ajuizado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da 1ª Vara da Comarca de Rio Bonito do Estado do Rio de Janeiro, quanto ao tratamento de sua patologia quanto a inclusão da **oxigenoterapia domiciliar ao esforço e sono**.

I – RELATÓRIO

De acordo com documento do Serviço de Pneumologia do Instituto das Clínicas da Faculdade de medicina da Universidade de São Paulo (Pág. 163), emitido em 12 de junho de 2023, pelo médico a Autora, de 55 anos de idade, com diagnóstico de **linfangioleiomiomatose pulmonar com dessaturação ao esforço físico e no sono** comprovada por Polissonografia (PSG) de 09/01/2023: Apneia obstrutiva do sono ausente (IAH =2.5 eventos/hora). A saturação média de oxi-hemoglobina durante o sono foi de 86% e a saturação mínima foi de 79%. Necessita de **oxigenoterapia domiciliar**, com fluxo ao sono de 1L/minuto e aos esforços físicos de 2L/minuto, para manter adequados níveis de oxigenação sanguínea.

A **oxigenoterapia** deve ser feita com equipamentos estacionários e portáteis que permitam a utilização no domicílio e, também nas atividades extradomiciliares. Foram sugeridos: **cilindro de oxigênio + concentrador de oxigênio (modalidade estacionária)** e **cilindro de oxigênio (modalidade para transporte)**. Código da Classificação Internacional de Doenças (CID-10) citado: **J84-8 - Outras doenças pulmonares intersticiais específicas**.

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 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 **linfangioleiomiomatose pulmonar** é uma enfermidade rara, que pode ser progressiva e degenerativa. Ela se caracteriza pela presença de células musculares nos pulmões, uma ocorrência atípica e que causa o aparecimento de cistos por todo o órgão.

O achado característico da doença é a presença de cistos que se apresentam difusamente, principalmente nos pulmões, sistema linfático e rins. A **linfangioleiomiomatose (LAM)** se caracteriza pela presença de células musculares atípicas nos pulmões e, atualmente, é considerada uma neoplasia de baixo grau. A doença tem evolução variável, ou seja, algumas pacientes podem permanecer estáveis, enquanto outras podem apresentar uma piora progressiva dos sintomas e da função pulmonar. A proliferação das células musculares da LAM pode determinar obstrução de vias aéreas e de vasos sanguíneos nos pulmões e, com o tempo, pode haver dificuldade de oxigenação adequada do organismo. Portanto, a LAM pode ser uma doença progressiva e degenerativa.

A LAM afeta principalmente mulheres, geralmente entre a puberdade e a menopausa. Calcula-se que de 3 a 5 mulheres em cada 1 milhão delas sejam portadoras dessa doença, apesar de, certamente, haver subdiagnóstico, em função do pouco conhecimento da doença, mesmo entre pneumologistas. Muitas vezes, ela é confundida com enfisema, bronquite ou asma. A causa da linfangioleiomiomatose é desconhecida. Recentemente, pesquisas comprovaram que a LAM está associada a mutações nos genes TSC1 e TSC2. Esses genes também estão associados a uma desordem genética chamada esclerose tuberosa (TSC).

Cerca de 2/3 dos portadores de LAM têm, pelo menos, um episódio de pneumotórax ao longo da vida, sendo que algumas apresentam episódios de repetição. Quando há o quadro de pneumotórax, é necessária a internação hospitalar, colocação de dreno ou outros procedimentos cirúrgicos para a redução do risco de novos eventos¹.

DO PLEITO

1. De acordo com a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT), a **oxigenoterapia domiciliar prolongada (ODP)** tem o objetivo de reduzir a hipóxia tecidual durante as atividades cotidianas; aumentar a sobrevida dos pacientes por melhorar as variáveis fisiológicas e sintomas clínicos; incrementar a qualidade de vida pelo aumento da tolerância ao

¹ SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Disponível em <https://sbpt.org.br/portal/publico-geral/doencas/linfangioleiomiomatose-lam/> Acesso em 22 agosto 2023.



exercício, diminuindo a necessidade de internações hospitalares, assim como melhorar os sintomas neuropsiquiátricos decorrentes da hipoxemia crônica².

2. Existem quatro sistemas ou fontes de oxigênio para fornecimento domiciliar: concentradores de oxigênio, oxigênio gasoso comprimido em cilindros, oxigênio líquido e oxigênio gasoso portátil. Os três últimos permitem a locomoção do usuário, porém apresentam custo elevado para manutenção^{3,3}.

3. As fontes de oxigênio descritas acima podem ter uso associado segundo o estilo de vida do usuário. Assim, tem-se:

- Concentrador de oxigênio e cilindro de gás sob pressão: destinam-se a usuários limitados ao leito ou ao domicílio;
- Concentrador de oxigênio com cilindro de alumínio contendo O₂ gasoso portátil e cilindro de, no mínimo, 4m³ de gás sob pressão: destinam-se a usuários parcialmente limitados ao domicílio e saídas ocasionais;
- Oxigênio líquido em reservatório matriz e mochila portátil: destina-se a pacientes com mobilidade conservada e/ou vida social ativa³.

4. Para que o usuário possa utilizar as fontes de oxigênio mencionadas, é necessária a escolha de uma das seguintes formas de administração: sistemas de baixo fluxo ou fluxo variável (cânula ou *prong* nasal, **cateter** orofaríngeo ou traqueal e máscara facial simples); e sistemas de administração de alto fluxo ou fluxo fixo (máscara de Venturi)³.

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que o tratamento com **oxigenoterapia domiciliar [cilindro de oxigênio + concentrador de oxigênio (modalidade estacionária) e cilindro de oxigênio (modalidade para transporte)]** pleiteados **estão indicados** ao manejo terapêutico do quadro clínico que acomete a Autora, **linfangioleiomiomatose pulmonar** (Pág. 163).

2. O referido tratamento **é coberto pelo SUS**, conforme Tabela Unificada do Sistema de Gerenciamento de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS – SIGTAP, na qual consta oxigenoterapia, sob o código de procedimento: 03.01.10.014-4, para área ambulatorial, hospitalar e de atenção domiciliar.

3. Ressalta-se que, no momento não há publicado pelo Ministério da Saúde Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para o manejo da Linfangioleiomiomatose pulmonar.

² SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Oxigenoterapia Domiciliar Prolongada (ODP), *Jornal de Pneumologia*, São Paulo, v. 26, n. 6, nov./dez. 2000. Disponível em:

<http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-35862000000600011>. Acesso em: 22 agosto 2023.

³ SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Temas em revisão: Oxigenoterapia Domiciliar Prolongada. Disponível em:

<http://itarget.com.br/newclients/sbpt.org.br/2011/downloads/arquivos/Revisoes/REVISAO_07_OXIGENOTERAPIA_DOMICILIAR_PROLONGADA.pdf>. Acesso em: 22 ago. 2023.



**GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

4. Salienta-se que a demora exacerbada no início do referido tratamento com oxigenoterapia domiciliar, pode influenciar negativamente no prognóstico em questão.

5. Adicionalmente, no que tange ao registro, junto à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA, o equipamento concentrador de oxigênio – possui registro ativo na ANVISA.

ANNA MARIA SARAIVA DE LIMA

Enfermeira

COREN/RJ 170711

MAT. 1292

É o parecer

À 1ª Vara da Comarca de Rio Bonito da Comarca do Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

MARIA DE FATIMA DOS SANTOS

Enfermeira

COREN-RJ 48034

Matr.: 297.449-1

RAMIRO MARCELINO RODRIGUES DA SILVA

Assistente de Coordenação

ID. 512.3948-5

MAT. 3151705-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe

CRF-RJ 10.277

ID. 4.364.750-2