



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo

PARECER TÉCNICO/TJES/NAT Nº 520/2019

Vitória, 2 de abril de 2019

Processo Nº [REDACTED]
[REDACTED] impetrado por
[REDACTED]
[REDACTED] em favor de
[REDACTED]

O presente Parecer Técnico atende solicitação de informações técnicas da Vara Única de Santa Teresa, requeridas pelo MM. Juiz de Direito Dr. Alcemir dos Santos Pimentel, sobre o procedimento: **tratamento para paciente com Síndrome de Proteus**.

I – RELATÓRIO

1. Conforme os fatos relatados na Inicial, a menor assistida pelo MPES, [REDACTED], a seguir designada simplesmente como Assistida, nasceu com anomalia hereditária diagnosticada como Síndrome de Proteus, a qual acarreta uma série de problemas clínicos, principalmente hematológicos, havendo pois necessidade de cuidados contínuos multidisciplinares; que apesar de estar fazendo uso de um medicamento preconizado para o seu problema, a Assistida não consegue as consultas necessárias para o seu caso; que dos hospitais infantis da rede estadual ouviu que seria recomendável procurar um grande centro médico, já que o seu problema seria inédito aqui; que voltou a procurar o Hospital A. C. Camargo, em São Paulo, quatro viagens custeadas com recursos próprios e doações; que médica geneticista atuando no HUCAM – Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes reforçou a necessidade de tratamento multidisciplinar; que da Ouvidoria do Estado do Espírito Santo recebeu a resposta de que não há um protocolo nacional para orientar o tratamento dessa doença, de forma que os médicos assistentes devem tratar as manifestações clínicas;



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

sendo hipossuficiente, procurou o MPES, de onde foi a proposta a presente ação.

2. A síntese do pedido judicial é de que o requerido providencie o completo acompanhamento multidisciplinar de que a Assistida necessita, e, se não for possível esse acompanhamento no Espírito Santo, que o requerido custeie em outro estado, ou acione o programa Tratamento Fora de Domicílio – TFD.
3. Às fls. 38 e 39, documentos da Secretaria de Estado da Saúde – SESA/GEAF, emitidos em outubro de 2018, comprovando o fornecimento do medicamento Sirolimo 1 mg para a Assistida.
4. Às fls. 44, correspondência (e-mail) em 09/10/2018, da Ouvidoria do SUS para a genitora da Assistida. Destaque para: extrema raridade da doença (100 casos conhecidos no mundo), sem tratamento (protocolo) específico, portanto cabendo aos profissionais de saúde envolvidos empreenderem os tratamentos que julgarem mais adequados para cada sinal ou sintoma que se manifeste.
5. Às fls. 46-48, relatório ultrassonográfico Doppler do membro inferior esquerdo, exame realizado em 31/7/2017, conclusão: malformação vascular complexa (detalhamento dos achados, no laudo).
6. Às fls. 54, relatório médico emitido em 15/8/2018 por Dra. Renata Grizzo Feltrin de Abreu, CRM-SP 87514, atuando na instituição A. C. Camargo Cancer Centre, descrevendo a doença síndrome de Proteus em linhas gerais, e as principais manifestações encontradas na Assistida, indicando o uso do medicamento Sirolimo (Rapamicina), e recomendando acompanhamento tanto para o monitoramento dos efeitos e contra-efeitos deste fármaco como a atuação de equipe multidisciplinar.
7. Às fls. 61, laudo emitido em 11/10/2018 por Dra. Maria do Carmo de Souza Rodrigues, CRMES 2366, médica geneticista atuando no HUCAM, descrevendo as manifestações



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

clínicas, que está em tratamento no A. C. Camargo, devendo manter acompanhamento periódico multidisciplinar.

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. 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.

PATOLOGIA

1. A **síndrome de Proteus** é uma doença complexa e rara, classificada no grupo das hamartoses. Foi primeiramente descrita em dois pacientes, em 1979, e em 1983 foi nomeada como Síndrome de Proteus, devido à capacidade deste deus grego de modificar sua forma corporal, o que remete à variabilidade na expressão clínica da



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

síndrome. A etiologia da síndrome ainda não está totalmente esclarecida, porém, acredita-se que as causas genéticas estejam envolvidas, devido a sua característica multissistêmica. Existe dificuldade no diagnóstico da síndrome devido a sua raridade e à similaridade com outras síndromes como Klippel-Trenaunay-Weber, neurofibromatose, lipomatose encefalocraniocutânea (ECCL), Maffuci, Sturge-Weber, e Bannayan-Zonana.

2. A apresentação dessa síndrome é variada, consistindo em uma série de tumores de crescimento desproporcional e assimétrico em diversas partes do corpo, particularmente tumores ósseos, nevus cerebriforme de tecido conjuntivo, nevus epidermoide, malformações vasculares, e depósitos irregulares de tecido adiposo. Vários outros achados são possíveis, entre eles esplenomegalia, hipertrofia digital, escoliose, hipertrofia de lábio e dedos, cardiopatias, fibrose cística e retardo mental. Os achados clínicos podem aparecer ao nascimento, porém são mais proeminentes na evolução pós-natal destes pacientes. Poucas publicações abordam as modalidades terapêuticas que podem trazer benefícios a estes pacientes.

DO TRATAMENTO

1. O manejo destes pacientes deve ser feito por equipe multidisciplinar. Devem ser realizados exames a procura das principais manifestações. O acompanhamento destes pacientes deve ser prolongado devido à natureza polimórfica da síndrome. Cuidados devem ser tomados ao realizar procedimentos cirúrgicos ou imobilizações prolongadas devido à predisposição para trombose venosa profunda. Deve ser feito acompanhamento psicossocial e educacional.
2. As cirurgias vão consistir na retirada de tumores extensos, com vascularização abundante, mas em cada situação deverá ser avaliada a relação benefícios x riscos.



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

3. A Rapamicina é indicada nos casos em que se diagnostica malformações vasculares complexas, numa tentativa de inibição da proliferação vascular.

DO PLEITO

Cuidados multidisciplinares em saúde para paciente portadora da Síndrome de Proteus.

III – DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

1. Considerando que a doença da Assistida não tem cura conhecida, e que pode trazer uma série de complicações a serem prevenidas sempre que possível, assim como eventuais situações cirúrgicas e ortopédicas também passíveis de intervenções benéficas, este NAT é favorável ao fornecimento, pelo SUS, das ações em saúde demandadas pelo caso da Assistida.
2. O medicamento recomendado após avaliação em São Paulo, a Rapamicina, já está em fornecimento regular.
3. Sobre idas futuras até a instituição A. C. Camargo, em São Paulo, nada está especificado, isto é, exatamente quais procedimentos deverão ser lá realizados que não podem ser realizados no Espírito Santo. Do laudo da médica geneticista do HUCAM, infere-se que não há indicação de exame molecular ou alguma terapia repositora de alguma molécula em escassez.
4. Portanto, este NAT entende que os hospitais infantis da SESA na Grande Vitória (Nossa Senhora da Glória e HIMABA) possuem profissionais e meios para acompanhar a evolução clínica, realizar exames periódicos pertinentes ao caso, detectar e tratar as complicações, além de oferecer psicólogo e fisioterapeuta. A sugestão é de que o requerido Estado do Espírito Santo designe equipe de um dos



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

hospitais citados para que essa equipe centralize e trace uma estratégia de acompanhamento do caso, e que consultas, exames e procedimentos sejam feitos mediante agendamentos diretamente na própria instituição estadual.

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

REFERÊNCIAS

MALUF JUNIOR I., et al. Síndrome de Proteus: relato de casos. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica: Vol 30, número 2 – 2015. Disponível em:

<http://www.rbc.org.br/details/1633/sindrome-de-proteus--relato-de-casos>

ADAMS D.M., et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. Pediatrics. 2016 Feb; 137(2): e20153257 Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4732362/>