



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo

PARECER TÉCNICO/TJES/NAT Nº 1307/2019

Vitória, 19 de agosto de 2019

Processo nº [REDACTED]
impetrado por [REDACTED]
[REDACTED].

O presente parecer técnico visa atender a solicitação de informações técnicas da Vara Especializada da Infância e Juventude Guarapari - ES, requeridas pelo MM. Juiz de Direito Dr. Gustavo Marcal da Silva e Silva, sobre o procedimento: **PROCEDIMENTO CIRÚRGICO DE VENTRICULOSTOMIA ENDOSCÓPICA NO HOSPITAL SANTA CATARINA (EM SÃO PAULO)**.

I -RELATÓRIO

1. De acordo com os fatos relatados na Inicial, a genitora do Requerente, no decurso da sua gravidez, realizou exame de ultrassonografia obstétrica, onde foi informada da "presença de mielomenigocele (saco herniário medindo 34 x 35 x 37 mm) em região toracolombossacra (entre T12 e S2) com 41 mm de extensão. Movimentação fetal dentro da normalidade. Pé esquerdo com pequeno desvio medial", tendo sido constatado pelo médico mielomeningocele toracolambosacra (Chiari II), assim, foi sugerido a genitora do Autor que a mesma fosse submetida a cirurgia de correção de mielomeningocele fetal "a céu aberto. Dessa forma, a mãe do Autor não teve outra alternativa senão buscar a tutela jurisdicional por meio do processo judicial a fim de obrigar ao réu a custear o mencionado procedimento cirúrgico, tendo em vista a singularidade do procedimento cirúrgico.
2. Às fls. 17 consta o Laudo da Ressonância Magnética de crânio do paciente [REDACTED] emitido no dia 19/07/2019, evidenciando moderada/acentuada hidrocefalia supratentorial não comunicante, sem transudação líquórica. Chiari tipo



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

II.

3. Às fls. 17 consta o Relatório Médico, emitido no dia 01/08/2019 pelo Dr. Sérgio Cavalheiro (neurocirurgião pediátrico), informando que o paciente [REDACTED] apresenta um quadro de malformação de Arnold Chiari tipo II (mielomeningocele e hidrocefalia). Foi submetido a tratamento cirúrgico para correção ainda no período intra-uterino. Está apresentando uma hidrocefalia obstrutiva com hipertensão intracraniana e necessita ser submetido a uma terceiro-ventriculostomia endoscópica. Recomendamos o Hospital Santa Catarina em São Paulo para a realização do procedimento e a mesma equipe médica neurocirúrgica que realizou o procedimento fetal e que vem acompanhando o paciente desde então. O procedimento deverá ser realizado o mais breve possível em virtude da hipertensão intracraniana.
4. Às fls. 19 consta o Relatório de Honorários Médicos para a cirurgia do paciente [REDACTED] (Destruição de estruturas cerebrais profundas e Ventriculocisternostomia), com o valor total de R\$45.000,00 (quarenta e cinco mil reais).

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



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

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.

DA PATOLOGIA

1. A Malformação de Chiari é uma síndrome que afeta o Sistema Nervoso Central, ocorre esporadicamente, mas também pode ser transmitida geneticamente. É caracterizada pela herniação do cerebelo através do forame magno. Em consequência, ocorre a compressão do tronco cerebral, o que leva a complicações respiratórias graves. É classificada como rara e possui baixa morbidade.
2. Existem quatro tipos de anormalidades morfológicas da fossa posterior craniana descritas por Arnold-Chiari em 1891. Essas denotam um grupo heterogêneo de deformidades anatômicas envolvendo o cerebelo, o tronco encefálico e a junção crânio cervical. A Malformação de Chiari do tipo I (MC-I) decorre da protrusão caudal das amígdalas cerebelares no canal espinhal. (PORETTI et al., 2016). O tipo II é caracterizado pela herniação caudal do vermis cerebelar, da porção inferior do tronco cerebral e do quarto ventrículo pelo forame magno e ocorre concomitantemente com mielomeningocele, associada ou não à hidrocefalia. No tipo III, o mais raro das malformações de Chiari, geralmente associado a um mau prognóstico, é caracterizado pela associação de encefalocele cervical ou occipital juntamente às características do tipo II, podendo levar a uma incapacidade severa ou morte precoce. (MORENO et al., 2015) O tipo IV é incomum e raramente está associado à herniação tonsilar, sendo



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

evidenciado por hipoplasia severa ou aplasia de cerebelo, associada a fossa posterior com tamanho pequeno (BIASI et al, 2016). A MC-I é uma malformação congênita, mas que também pode ser consequência de procedimentos cirúrgicos na coluna lombar, como nas derivações liquóricas lomboperitoneais para o tratamento da hidrocefalia de pressão normal.

3. As mielomeningoceles lombo-sacras fazem parte de um espectro de anormalidades congênitas do sistema nervoso central, conhecida como malformação de Chiari do tipo II, cuja principal característica, além da espinha bífida com exposição da medula espinhal, é a associação com hidrocefalia, o que ocorre em, aproximadamente, 80 % dos casos.
4. A mielomeningocele (MM) é uma das formas de disrafismo que resulta do defeito de fechamento da porção posterior do tubo neural, durante a quarta semana de gestação. Sua etiologia ainda não está esclarecida, podendo tratar-se de defeito primário da formação da notocorda ou de defeito na migração dos tecidos mesenquimais laterais à coluna. Digno de nota, no entanto, é a associação dessa malformação com a ingestão deficiente de ácido fólico por parte da gestante.
5. A hidrocefalia, por sua vez, é definida como condição clínica decorrente de distúrbio da circulação do líquido cefalorraquidiano, resultando em dilatação ventricular progressiva. Trata-se, portanto, da expressão clínica de algum defeito primário de natureza obstrutiva ou por defeito de reabsorção do líquido produzido no interior dos ventrículos, resultando em aumento das cavidades liquóricas.

DO TRATAMENTO

1. Opções terapêuticas incluem tratamento clínico sintomático com fisioterapia ou intervenção cirúrgica. Pacientes assintomáticos sem siringomielia são acompanhados clinicamente, principalmente através de ressonância magnética.
2. Aproximadamente 30% dos pacientes com malformação de Arnold-Chiari II, tornam-se sintomáticos. Essa é a causa mais frequente de morte nessas crianças e o rápido



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

diagnóstico e descompressão são importantes na tentativa de impedir esse resultado. Os sintomas podem ser provocados ou piorados pelo mau funcionamento da derivação ventrículo-peritoneal, resultando em aumento da pressão intracraniana, portanto, é necessário avaliar e tratar eventual disfunção da derivação. Outra complicação comum é a medula ancorada. Muitos pacientes apresentam escoliose, dor, espasticidade, entre outros sintomas. O tratamento cirúrgico é efetivo, mas é normal a recidiva do quadro.

3. A correção de mielomeningocele intra-útero oferece a possibilidade de diminuir o número de hidrocefalias decorrentes das malformações de Arnold Chiari II, diminuindo o dano cerebral e o uso de derivação ventrículo-peritoneal, e ainda a possibilidade de melhora da função motora dos membros inferiores. A correção fetal em humanos tem sido realizada entre 20 e 25 semanas de gestação, pois o reparo neste período minimiza o intervalo de tempo durante o qual o dano neuronal à medula exposta pode ocorrer. O potencial de limitar a progressão da hidrocefalia tem sido verificado em ressonância magnética pós-natal, com a resolução da herniação do encéfalo posterior e ausência de hidrocefalia. Após a correção da mielomeningocele fetal, a ascensão do encéfalo posterior se deve a melhora na hidrodinâmica do líquido, reduzindo a hidrocefalia e a morbidade devida à utilização das derivações ventrículo-peritoneais.
4. O tratamento definitivo da hidrocefalia pode ser através da remoção de processos obstrutivos, do implante de derivações extracranianas como a derivação ventriculoperitoneal DVP ou ventrículo-atriciais (DVA), ou através de derivações internas com o uso da neuroendoscopia.

DO PLEITO

1. **PROCEDIMENTO CIRÚRGICO DE VENTRICULOSTOMIA ENDOSCÓPICA NO HOSPITAL SANTA CATARINA (EM SÃO PAULO).**



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

III – CONCLUSÃO

1. De acordo com os documentos anexados, o Requerente apresenta alterações em Ressonância Magnética sugestivas de Chiari tipo II com moderada/acentuada hidrocefalia supratentorial não comunicante, já com história prévia de ser submetido a tratamento cirúrgico para correção de anormalidades neurológicas ainda no período intra-uterino, atualmente apresentando uma hidrocefalia obstrutiva com hipertensão intracraniana, sendo solicitado tratamento cirúrgico com terceiro-ventriculostomia endoscópica. Foi sugerido pelo neurocirurgião assistente que o paciente fosse encaminhado para o hospital que já foi feito o primeiro procedimento em São Paulo.
2. Este Núcleo entende que **há indicação de tratamento neurocirúrgico pediátrico para o caso, que deve ser realizado com brevidade para evitar complicações/sequelas neurológicas**. Quanto à realização de seu tratamento ser somente em São Paulo, local em que fez a primeira cirurgia, o NAT entende que cabe a Secretaria de Estado da Saúde (SESA) informar se esse tipo de procedimento é disponibilizado por algum prestador no Estado ou se é necessário acionar o Tratamento Fora de Domicílio (TFD).
3. Por fim, este NAT conclui que caso não haja a possibilidade deste tratamento pelo SUS no Espírito Santo (conforme documentos formais da Regulação Estadual), é de responsabilidade da SESA ordenar ao setor TFD que acione efetivamente o tratamento fora do Estado, ou, em última instância, licitar para tratamento em entidade privada, com urgência para que a realização do tratamento do paciente seja feita com brevidade.

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]

[REDACTED]



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

REFERÊNCIAS

Vidal C.H.F et al, Tratamento cirúrgico da Malformação de Chiari do tipo I: importância da abertura do forame de Magendie e ressecção das tonsilas, disponível em: <https://repositorio.ufpe.br/bitstream/123456789/17973/1/CLAUDIO%20VIDAL%20-%20COLACAO.pdf>

MORO,E.R.P. et al. MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I: RELATO DE DOIS CASOS COM APRESENTAÇÕES CLÍNICAS POUCO USUAIS. Arq. Neuro-Psiquiatria. Vol.57. n.3A. São Paulo. Sept. 1999. Disponível em: . http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004-282X1999000400021&script=sci_arttext

ARRUDA, J.A.M.; TELLA JUNIOR, O. I.; EVANGELISTA, F.B.B.; LOPES, J.R.E. Tratamento dairingomielia associada à malformação de Chiari: técnica cirúrgica empregada em 60 casos J Bras Neurocirurg 14(1), 5-12, 2003. Disponível em: http://www.abnc.org.br/ed_det.php?edcod=40.

Pereira E. L.R. Et al, Epidemiologia de pacientes com malformação de Chiari II internados no Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará, disponível em: http://scielo.iec.gov.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0101-59072007000200003

Cunha A. H. G. B, HIDROCEFALIA NA INFÂNCIA, disponível em: [file:///D:/SW_Users/PJES/Pictures/Downloads/74-172-1-SM%20\(1\).pdf](file:///D:/SW_Users/PJES/Pictures/Downloads/74-172-1-SM%20(1).pdf)