



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

PARECER TÉCNICO/NAT/TJES Nº 569/2019

Vitória, 10 de abril de 2019

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

O presente Parecer Técnico visa a atender a solicitação de informações técnicas da Vara da Infância e Juventude/Órfãos e Sucessões de São Mateus – MM. Juiz de Direito Dr. Antônio Moreira Fernandes – sobre: **acompanhamento fisioterapêutico, bem como do medicamento Coenzina Q10 400mg.**

I – RELATÓRIO

1. De acordo com a petição inicial, e o adolescente é portador da doença Ataxia de Friedreich, necessita de acompanhamento contínuo de fisioterapia e da medicação Coenzima Q10 400mg, assim como acompanhamento psicológico, vez que a doença ataca o sistema nervoso central.
2. Consta resultado de exame laboratorial com diagnóstico da ataxia de Friedreich.
3. Conta prescrição de fisioterapia e do medicamento coenzima Q 10.
4. Constam documentos emitidos pela Prefeitura de São Mateus, informando sobre a disponibilização do acompanhamento psicológico, indeferimento da solicitação do medicamento Coenzima Q10 e não fornecimento das sessões de fisioterapia por falta de prestador.

II – ANÁLISE



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

DA LEGISLAÇÃO

1. Considerando o disposto na **Portaria nº 3.916/GM, de 30 de outubro de 1998**, que estabelece a Política Nacional de Medicamentos e define as diretrizes, as prioridades e as responsabilidades da Assistência Farmacêutica para os gestores federal, estadual e municipal do Sistema Único de Saúde (SUS).
2. Com base na diretriz de Reorientação da Assistência Farmacêutica contida no Pacto pela Saúde, publicado pela **Portaria GM/MS nº 399, de 22 de Fevereiro de 2006**, o Bloco da Assistência Farmacêutica foi definido em três componentes: (1) Componente Básico; (2) Componente de Medicamentos Estratégicos; e (3) Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional. Esse último componente teve a sua denominação modificada pela Portaria GM/MS nº 2981, republicada no DOU em 01 de dezembro de 2009, para Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.
3. A Portaria GM/MS nº 2.981, de 26 de novembro de 2009, regulamentou o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF, como parte da Política Nacional de Assistência Farmacêutica do Sistema Único de Saúde, tendo como objetivo a busca da garantia da integralidade do tratamento medicamentoso, em nível ambulatorial, cujas linhas de cuidado estão definidas em Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) publicados pelo Ministério da Saúde, revogando todas as portarias vigentes, exceto as que publicaram os PCDT. Já a **Portaria GM/MS nº 1.554, de 30 de julho de 2013**, que dispõe sobre as regras de financiamento e execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), é a que regulamenta o elenco atual do CEAF.
4. A dispensação dos medicamentos do CEAF é realizada de acordo com o acompanhamento farmacoterapêutico previsto pelos protocolos de tratamento publicados pelo Ministério da Saúde que são desenvolvidos com base nos critérios da Medicina Baseada em Evidências e têm como objetivo estabelecer claramente os critérios de diagnóstico de cada doença, o tratamento preconizado com os



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

medicamentos disponíveis nas respectivas doses corretas, os mecanismos de controle, o acompanhamento e a verificação de resultados, e a racionalização da prescrição e do fornecimento dos medicamentos.

DA PATOLOGIA

1. A **ataxia de Friedreich (FRDA)** é uma doença neurológica, genética, degenerativa. Tem uma distribuição epidemiológica universal, sendo a mais frequente das ataxias autossômicas recessivas, com uma prevalência de 2 a 4/100000 e uma frequência do estado de portador estimada em 1/120. Pretendemos sintetizar o conhecimento sobre esta patologia em diferentes perspectivas, complementando o trabalho com a observação de uma doente, descrição e discussão do seu caso clínico. Clinicamente a FRDA é caracterizada por início dos sintomas antes dos 25 anos, ataxia mista progressiva, ausência de reflexos osteotendinosos, perda de sensibilidade profunda e sinal de Babinski bilateral. Outras alterações são a disfagia, alterações oculomotoras, cardiomiopatia, deformidades ortopédicas e diabetes mellitus. Podem ocorrer quadros de apresentação atípica.
2. A FRDA não tem cura ou tratamento etiológico e as tentativas têm sido pouco robustas. A terapêutica sintomática pode ajudar os doentes e famílias a garantir dignidade e qualidade de vida.

DO TRATAMENTO

1. A FRDA não tem cura ou tratamento etiológico, tendo as tentativas terapêuticas sido pouco robustas. No entanto, a ausência de cura não significa demissão de tratamento. A terapêutica sintomática pode ajudar os doentes e famílias a garantir dignidade e mesmo qualidade de vida. Esta pode ser médica ou cirúrgica, indo desde agentes farmacológicos como agonistas PPAR γ (Peroxisome Proliferator-Activated Receptor Gamma), quelantes de ferro, agentes antioxidantes, inibidores HDAC (Histone



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

Deacetylase), eritropoetina e pentamidina; vacinas, prevenção de complicações cardíacas, tratamento da diabetes mellitus, fisioterapia, cinesioterapia respiratória, natação, ajudas técnicas e correção de deformidades ortopédicas (escoliose e pé ca

2. Há exceção dos antioxidantes e quelantes de ferro, as restantes terapêuticas farmacológicas ainda se encontram em fase de investigação, sendo que o seu uso para o tratamento da FRDA ainda não foi aprovado. Por outro lado, as estratégias farmacológicas atualmente em uso têm um efeito muito limitado ao nível da progressão e sintomatologia desta doença. As restantes terapêuticas são utilizadas como forma de correção de alterações debilitantes ou como forma de prevenção para outras patologias que possam surgir em associação a esta.
3. Os principais cuidados incluem a fisioterapia motora, a fonoaudiologia e a terapia ocupacional. Eventualmente, pode ser necessário o uso de um medicamento para diminuir algum sintoma. Em outros casos, mais comuns, o combate à depressão pode trazer grande alívio. As ataxias trazem muita incapacitação funcional: o doente deixa paulatinamente de caminhar, de se comunicar com clareza e de realizar suas tarefas. Isso traz um grande sentimento de perda e de tristeza. Esse sentimento – essa depressão – pode, por sua vez, vir a piorar os sintomas motores, produzindo ainda mais piora.

DO PLEITO

1. **Coenzima Q10:** é uma molécula lipossolúvel, componente essencial da maioria dos sistemas vivos e parte integrante das mitocôndrias das células, onde desempenha um papel significativo na produção de energia e transporte de elétrons, mais especificamente na oxidação do succinato ou NADH (nicotina adenosina dinucleotídeo reduzido) via sistema citocromo, durante a fosforilação oxidativa no músculo cardíaco. A co-enzima Q10 ou Ubiquinona está presente em praticamente em todas as células do organismo. Atua tanto como antioxidante como parte integral da cadeia respiratória nas mitocôndrias.



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

2. Fisioterapia.

II – DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

1. O medicamento **Coenzima Q10** não está padronizado em nenhuma lista oficial de medicamentos para dispensação através do SUS. Bem como não foram localizados por este Núcleo, outros substitutos terapêuticos disponíveis na rede pública de saúde.
2. Ressalta-se que existem poucos estudos publicados, sendo estes de curta duração, com pequeno número de pacientes, não controlados, que sugerem o benefício da mesma quando utilizada por pacientes portadores de ataxia.
3. Uma revisão sistemática Cochrane avaliou tratamentos para o distúrbio de fala na ataxia de Friedreich e outras síndromes de ataxia hereditária, concluindo que as evidências encontradas são insuficientes e de baixa ou muito baixa qualidade para determinar a eficácia de qualquer tratamento para desordem da fala em qualquer uma das síndromes de ataxia hereditária.
4. Outro estudo, com baixo nível de evidência, que avaliou o uso de Coenzima Q10 associada a vitamina E em baixas e altas doses, concluiu que não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos para qualquer medida dos distúrbios da fala em paciente com ataxia hereditária.
5. Nesse estudo, cinquenta pacientes FRDA foram divididos em grupos de alta ou baixa dose de CoQ10 associada a vitamina E, sendo acompanhados por dois anos. Em conclusão, a FRDA está associada a uma deficiência significativa dos níveis séricos de CoQ10 e vitamina E, que podem contribuir para a progressão clínica da doença. 49% dos pacientes com FRDA recebendo suplementação de CoQ10 e vitamina E responderam clinicamente durante o período de 2 anos, quando comparados com os dados transversais. Houve uma redução significativa na taxa de mudança de ambos os escores de ataxia e cinética indicativa de um abrandamento da progressão da doença, que foi apoiada por melhorias em testes mais objetivos das funções cinéticas. Embora a falta de um verdadeiro grupo placebo e problemas inerentes ao uso de dados



Poder Judiciário

Estado do Espírito Santo

Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT

transversais possam limitar a interpretação deste estudo, os autores concluem que os dados são suficientemente fortes para concluir que a terapia com CoQ10 e vitamina E pode modificar a progressão da doença em uma proporção de Pacientes FRDA e que o regime de dose baixa foi tão eficaz quanto a dose alta.

6. Outra revisão sistemática Cochrane 2009, que avaliou o uso de antioxidantes como a Coenzima Q10 e outros tratamentos farmacológicos para a ataxia de Friedreich, concluiu que nenhum ECR utilizando idebenona ou qualquer outro tratamento farmacológico demonstrou benefício significativo nos sintomas neurológicos associados à ataxia de Friedreich.
7. **Conforme já informado anteriormente, não há tratamento específico para a doença que acomete o paciente, sendo os principais cuidados a fisioterapia motora, a fonoaudiologia e a terapia ocupacional. Assim, o tratamento medicamentoso é uma tentativa empírica de melhora da qualidade de vida do mesmo.**
8. **Frente ao exposto, apesar de se tratar de doença rara, degenerativa, sem tratamento eficaz comprovado; porém considerando que as evidências que respaldam o uso deste medicamento no tratamento desta patologia são escassas e de baixa qualidade, este Núcleo conclui que não cabe ao serviço público de saúde, o fornecimento de medicamento nessas condições.**
9. Quanto ao pleito de **fisioterapia motora**, este Núcleo entende, que é essencial para o acompanhamento deste paciente, devendo ser fornecido pelo Município de São Mateus, com a regularidade necessária.

[Redigido]

[Redigido]

[Redigido]

[Redigido]

[Redigido]

[Redigido]



Poder Judiciário
Estado do Espírito Santo
Núcleo de Assessoramento Técnico aos Juízes – NAT



REFERÊNCIAS

BRASIL. Portaria GM/MS 2.981, de 26 de novembro de 2009. **Diário Oficial [da] União**, Brasília, 01 dez. 2009. Seção 1, p. 71-120.

DISTRITO FEDERAL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. **Relação Nacional de Medicamentos Essenciais - RENAME**. Brasília: Ministério da Saúde, 2018.

Laboratório Gross. **Bula Etna**. Disponível em:

<http://www.gross.com.br/pdf/ETNA_BU11003%2001.pdf>. Acesso em: 07 de Março 2014.

FOLKERS, K. et al. Biochemical rationale and the cardiac response of patients with muscle disease to therapy with coenzyme Q10. **Proc. Nad Acad Sci**, v. 82, n. 13, p. 4513-6, 1985.

Treatment for speech disorder in Friedreich ataxia and other hereditary ataxia syndromes. Disponível em:

<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD008953.pub2/full/es#CD008953-abs-0002>. Acesso em: 11 de abril 2019.

Coenzyme Q10 and vitamin E deficiency in Friedreich's ataxia: predictor of efficacy of vitamin E and coenzyme Q10 therapy. Disponível em:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1468-1331.2008.02318.x>. Acesso em: 11 de abril 2019.

Antioxidantes e outros tratamentos farmacológicos para a ataxia de Friedreich. . Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22513953>. Acesso em: 11 de abril 2019.