

# RELATÓRIO PARA SOCIEDADE

informações sobre recomendações de incorporação  
de medicamentos e outras tecnologias no SUS

**AMPLIAÇÃO DE USO DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA**  
no tratamento das manifestações pulmonares crônicas  
e graves de pacientes com Fibrose Cística

2022 Ministério da Saúde.

É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte e que não seja para venda ou qualquer fim comercial.

A responsabilidade pelos direitos autorais de textos e imagens desta obra é do Ministério da Saúde.

#### **Elaboração, distribuição e informações**

**MINISTÉRIO DA SAÚDE**

Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde – SCTIE

Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovações em Saúde – DGITIS

Coordenação-Geral de Gestão de Tecnologias em Saúde – CGGTS

Coordenação de Incorporação de Tecnologias - CITEC

Esplanada dos Ministérios, bloco G, Edifício Sede, 8º andar CEP: 70058-900 – Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-2848

Site: <http://conitec.gov.br/>

E-mail: [conitec@saude.gov.br](mailto:conitec@saude.gov.br)

#### **Elaboração do relatório**

Coordenação de Incorporação de Tecnologias –  
CITEC/CGGTS/DGITIS/SCTIE/MS

#### **Elaboração do texto**

Adriana Prates Sacramento

Andrija Oliveira Almeida

Clarice Moreira Portugal

Luiza Nogueira Losco

#### **Revisão técnica**

Andrea Brígida de Souza

Bruna Cabral de Pina Viana

Clarice Moreira Portugal

Getulio Cassemiro de Souza Júnior

José Octávio Beutel

Mariana Dartora

Marina Ongaratto Fauth

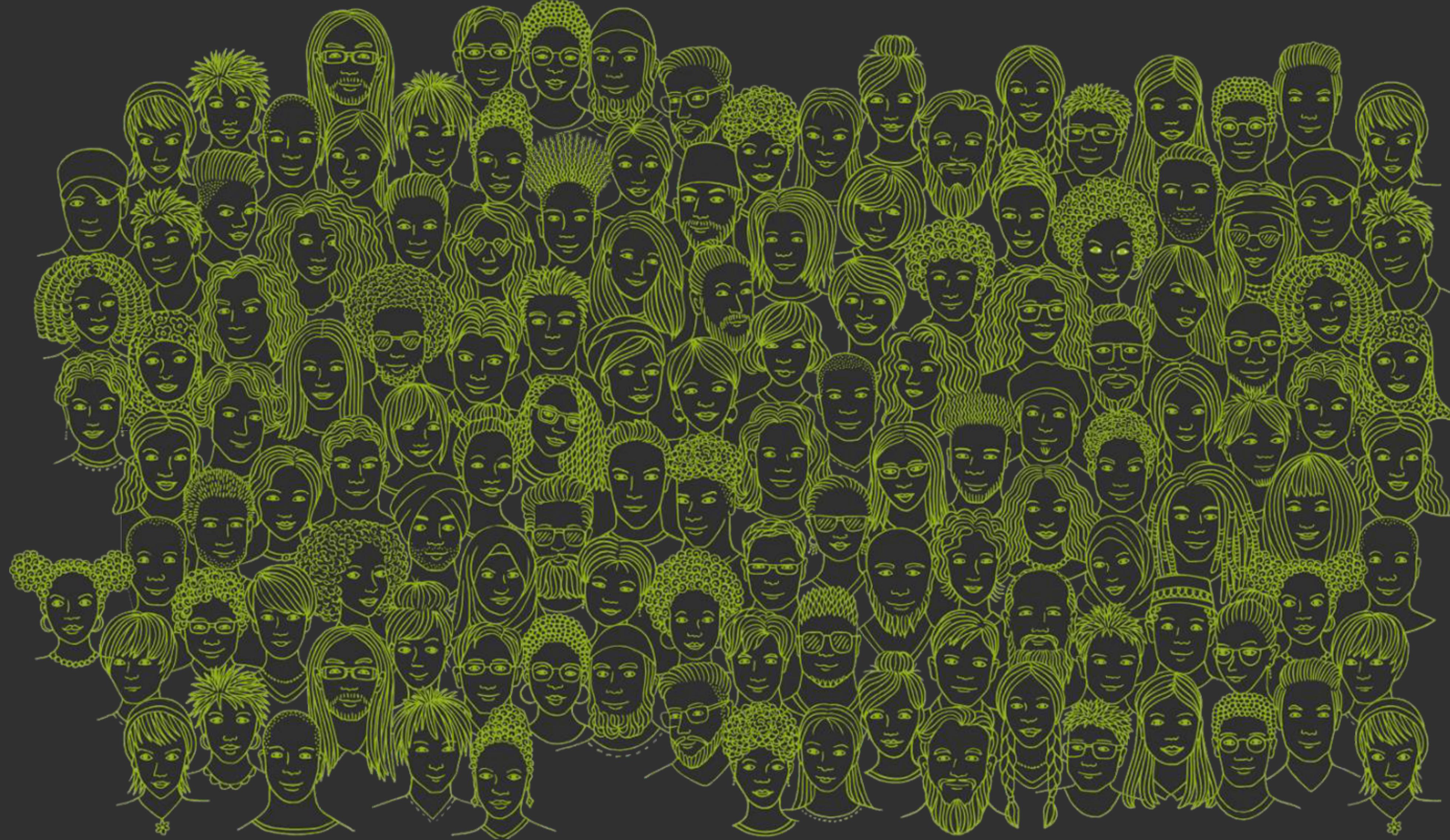
Patrícia Mandetta Gandara

#### **Layout e diagramação**

Danthon do Amaral Corrêa

#### **Supervisão**

Vania Cristina Canuto Santos – Diretora DGITIS/SCTIE/MS



Este relatório é uma versão resumida do relatório técnico da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde – Conitec e foi elaborado numa linguagem simples, de fácil compreensão, para estimular a participação da sociedade no processo de Avaliação de Tecnologias em Saúde que antecede a incorporação, exclusão ou alteração de medicamentos, produtos e procedimentos utilizados no SUS.

Todas as recomendações da Conitec são submetidas à consulta pública pelo prazo de 20 dias. Após analisar as contribuições recebidas na consulta pública, a Conitec emite a recomendação final, que pode ser a favor ou contra a incorporação/exclusão/alteração da tecnologia analisada.

A recomendação da Conitec é, então, encaminhada ao Secretário de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insu-  
mos Estratégicos em Saúde do Ministério da Saúde - SCTIE, que decide sobre quais medicamentos, pro-  
dutos e procedimentos serão disponibilizados no SUS.

Para saber mais sobre a Conitec, acesse:  
[conitec.gov.br](http://conitec.gov.br)

# AMPLIAÇÃO DE USO DA VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA no tratamento das manifestações pulmonares crônicas e graves de pacientes com Fibrose Cística

## O QUE É A FIBROSE CÍSTICA?

A fibrose cística (FC) é uma doença rara que ocorre devido à mutação em um gene, afetando a liberação da água utilizada pelo organismo para produzir muco, suor e sucos digestivos. Com isso, essas secreções se tornam mais espessas (grossas), dificultando a eliminação pelo corpo. A FC possui caráter multissistêmico, ou seja, atinge vários sistemas do corpo humano, principalmente os sistemas respiratório e digestivo. É uma doença hereditária. O gene defeituoso é herdado dos pais, que podem não apresentar a doença.

O comprometimento pulmonar é o fator responsável pela maioria dos agravos e mortes. Neste sentido, uma das mais frequentes alterações provocadas pela FC é o acúmulo de muco espesso nas vias respiratórias inferiores. Com isso, ocorrem ciclos repetidos de inflamação e o pulmão torna-se cronicamente infectado por bactérias, levando, com o tempo, à doença pulmonar obstrutiva crônica e irreversível. Nela ocorre progressiva perda de função pulmonar, por conta dessas inflamações e infecções repetitivas, das bronquiectasias (alterações nos brônquios, estruturas que levam o ar para os pulmões) e pela insuficiência respiratória que se instala no estágio final da doença.

A FC afeta 1 a cada 3.000 nascidos vivos. No Brasil, estima-se que a ocorrência seja de 1 a cada 7.000. Embora possa estar presente em pessoas de todas as raças, a FC ocorre mais comumente em pessoas brancas. Os sintomas costumam aparecer nos primeiros anos de vida e o diagnóstico é baseado em achados clínicos, sendo confirmado por exames laboratoriais e genéticos. A expectativa de vida de uma pessoa com FC é em torno dos 30 anos.

# COMO OS PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA SÃO TRATADOS NO SUS?

De acordo com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Fibrose Cística, de 2017, o tratamento das manifestações pulmonares da FC deve combinar estratégias como fisioterapia respiratória, suporte nutricional, fluidificação (amolecimento) das secreções, para facilitar sua eliminação, além de prevenção e tratamento de infecções. O SUS disponibiliza os medicamentos tobramicina, para reduzir e combater as bactérias que causam as infecções, e a alfadornase, que torna a secreção menos espessa, facilitando a eliminação pelo organismo. Ambos são de uso inalatório (devem ser aspirados pela boca ou pelo nariz, a depender do medicamento).

## TECNOLOGIA ANALISADA:

Ventilação não invasiva com pressão positiva em dois níveis na via aérea (VNI – Bilevel Positive Airway Pressure [BiPAP]).

Alguns pacientes com insuficiência respiratória podem se beneficiar da VNI, por meio do uso domiciliar de aparelhos que auxiliam a respiração sem necessidade de intubação (opção que envolveria internação e sedação). A tecnologia pode ser usada, por exemplo, para ajudar os pacientes com FC avançada a respirar melhor, limpar o muco, melhorar a respiração noturna e a tolerância aos exercícios.

O equipamento de VNI em análise é um respirador mecânico do tipo bilevel, ou seja, que trabalha com dois níveis de pressão: um maior, para a inspiração (puxar o ar do ambiente); e outro menor, para a expiração (soltar o ar), que se alternam nas vias aéreas durante o ciclo da respiração. As duas pressões associadas trazem conforto ao paciente, simulando uma respiração espontânea com acompanhamento da respiração voluntária. A definição da frequência respiratória deve ser configurada no aparelho, de acordo com a condição respiratória de cada pessoa, e a pressão de ar é aplicada com auxílio de uma máscara. O equipamento é aprovado pela Anvisa, tendo indicação para insuficiência

respiratória em condições cujo controle do próprio organismo sobre as funções respiratórias não é suficiente. Ele já é utilizado no SUS, porém, apenas em casos de insuficiência respiratória causada por outras doenças.

A avaliação de ampliação, no SUS, do uso de ventilação não invasiva com pressão positiva em dois níveis na via aérea (VNI – Bilevel Positive Airway Pressure [BiPAP]), no tratamento das manifestações pulmonares da FC com insuficiência respiratória avançada, refratária ao tratamento padrão, foi demandada pela Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde do Ministério da Saúde (SCTIE/MS), como parte do processo de atualização do PCDT da FC.

Para determinar se o uso de VNI (BiPAP) é eficaz, efetivo e seguro para as finalidades mencionadas, e se sua incorporação é viável para o SUS, recorreu-se a análises científicas e econômicas.

A evidência científica disponível foi considerada limitada, de muito baixa qualidade e alto risco de viés (algo que ocorre por conta de imprecisões na forma de condução dos estudos e que pode distorcer o resultado), o que traz incertezas em relação à eficácia e segurança dessa terapia nas crises pulmonares e na progressão da FC.

Para a avaliação econômica, foi realizada uma análise de custo-efetividade, que estabelece o custo de uma tecnologia em relação aos benefícios que ela pode oferecer. Os resultados sinalizaram que a VNI apresenta maior efetividade e maior custo, quando comparada à oxigenoterapia (administração de oxigênio puro), já disponível no SUS. No entanto, devido à certeza muito baixa da evidência, o benefício clínico não fica confirmado.

Em relação ao impacto orçamentário, como a VNI deve ser acrescentada ao tratamento já realizado pelos pacientes com FC no SUS, foi calculado o impacto orçamentário incremental. Neste sentido, foi estimado que uma taxa de 10% dos pacientes com FC teriam indicação para uso da tecnologia em questão. Num cenário como este, em cinco anos, o custo adicional seria de aproximadamente R\$ 7 milhões por ano, ultrapassando os R\$ 37,5 milhões, em cinco anos. Também foram cogitados cenários alternativos,

considerando taxas de 7,5% e 12,5% dos pacientes com FC com indicação para uso da VNI. A estimativa de incremento seria, respectivamente, de R\$ 21 milhões e acima de R\$ 59 milhões, para o período de cinco anos.

## **PERSPECTIVA DO PACIENTE**

Foi aberta chamada pública em conjunto para Perspectiva do Paciente sobre Fisioterapia com dispositivo individual de pressão (PEP/EPAP) ou ventilação não invasiva para o tratamento da fibrose cística durante o período de 28/07/2021 a 04/08/2021. Cinco pessoas se inscreveram. Os representantes titular e suplente foram definidos por meio de sorteio (quem se inscreveu como paciente teve prioridade) realizado em plataforma digital, com transmissão em tempo real e acessível a todos os inscritos.

Durante a apreciação inicial do tema, ocorrida na 101<sup>a</sup> Reunião da Conitec, a representante titular, paciente de fibrose cística, fez um relato de sua experiência com o equipamento denominado BiPAP. Aos 27 anos, descreveu seu quadro como grave, afirmado ter superado a expectativa de vida das pessoas acometidas pela doença. Ao longo de sua trajetória, algumas alternativas de tratamento se esgotaram, não sendo mais capazes de promover melhorias.

Apesar de não produzir muita secreção, a paciente diz possuir facilidade de desenvolver infecções e que, desde 2009, por conta da colonização por uma bactéria, a infecção se tornou constante, havendo perda expressiva de capacidade pulmonar.

Atualmente, além do equipamento em avaliação, ela diz usar medicamentos, fazer fisioterapia regularmente (desde 2010) e usar um colete de vibrocompressão (desde 2014). Contou que começou a usar a ventilação não invasiva (VNI/BiPAP) em 2018, por indicação de fisioterapeuta e percebeu o aumento da ventilação e da higiene brônquica: sua impressão é de que o aparelho consegue limpar as secreções mais aderidas. Durante uma internação em UTI por conta de uma infecção intestinal, utilizou o BiPAP e também durante a reabilitação, adaptado com oxigênio. Após este período, ficou livre da suplementação de oxigênio, mas continuou utilizando o BiPAP todos os dias antes de dormir, para relaxar e

ter um sono mais tranquilo. Segundo ela, após o uso do aparelho foi internada apenas uma vez por questões respiratórias, para observação.

A paciente afirma que o uso do aparelho proporciona conforto e segurança, além de ser de fácil transporte, favorecendo a autonomia e o manejo da vida cotidiana, permitindo que prossiga com suas atividades e objetivos. Embora saiba que seu quadro é crônico, progressivo e sem solução duradoura, mencionou que a existência de uma possibilidade de estabilidade representa um ganho que ameniza dores físicas e psíquicas, mesmo que não represente um resultado definitivo.

A suplente também participou da perspectiva do paciente. Além de fisioterapeuta, ela é mãe de um casal de gêmeos atualmente com 14 anos de idade. Ambos receberam o diagnóstico de fibrose cística com um mês e meio de vida. Apesar de possuírem a mesma mutação genética, o menino apresenta manifestações mais graves da doença, que afetam a qualidade de vida (sono, alimentação, estudos) e a rotina de toda a família.

Ela informou que aos seis anos os filhos passaram a fazer uso do EPAP (dispositivo individual de pressão). A menina usa o EPAP diariamente, combinado com outras técnicas, e consegue manter as condições do pulmão, mas para o menino esta estratégia não foi suficiente. Em virtude da evolução da doença, de exacerbações com internação recorrente e piora da qualidade de vida, ele passou a utilizar o BiPAP, sem oxigênio, à noite, por cerca de uma hora, e também pela manhã. A utilização do dispositivo mencionado resultou em controle dos sintomas, estabilização do quadro clínico, diminuição de internações e do uso de antibióticos, proporcionando uma melhora expressiva da qualidade de vida do paciente (e da família), permitindo-lhe dormir, comer, ganhar peso e estudar, por exemplo.

A participante opinou que não se deve esperar a doença avançar até o estágio da insuficiência respiratória para introduzir o BiPAP como recurso fisioterapêutico, pois este promove estabilização do quadro, evitando pioras e internações.

Sobre a manutenção do equipamento, de acordo com sua experiência, não há necessidade de troca mensal da máscara, que pode ocorrer

semestralmente. No entanto, ela afirma que deve haver uma avaliação periódica das condições de funcionamento do dispositivo por um fisioterapeuta.

O vídeo da 101<sup>a</sup> Reunião pode ser acessado aqui:

<https://youtu.be/sfCQpk4SQXY?t=11794>

## **RECOMENDAÇÃO INICIAL DA CONITEC**

A Conitec recomendou inicialmente a incorporação do ventilador mecânico para ventilação não invasiva (BiPAP) para tratamento de pacientes com Fibrose Cística associada a insuficiência respiratória avançada. O tema foi discutido durante a 103<sup>a</sup> Reunião Ordinária da Comissão, realizada nos dias 10 e 11 de novembro de 2021.

O assunto esteve disponível na Consulta Pública nº 103, durante 20 dias, no período de 24/11/2021 a 13/12/2021, para receber contribuições da sociedade (opiniões, sugestões e críticas) sobre o tema.

## **RESULTADO DA CONSULTA PÚBLICA**

Foram recebidas 54 contribuições, sendo nove pelo formulário para contribuições técnico-científicas e 45 pelo formulário sobre experiência ou opinião. A maioria das contribuições concordou com a recomendação preliminar da Conitec, favorável à ampliação. Apenas uma contribuição declarou não ter opinião definida. Não foram apresentadas novas evidências científicas ou novas considerações de custo. Dez contribuições, presumidamente, foram colocadas neste formulário por equívoco, uma vez que, se referiam ao tratamento para COVID-19.

## **RECOMENDAÇÃO FINAL DA CONITEC**

A Conitec, em sua 105<sup>a</sup> Reunião Ordinária, ocorrida em 10 de fevereiro de 2022, recomendou com unanimidade a incorporação no SUS do ventilador mecânico para ventilação não invasiva (BiPAP) para o tratamento de pacientes com Fibrose Cística associada à insuficiência respiratória avançada.

# DECISÃO FINAL

Com base na recomendação da Conitec, a secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde do Ministério da Saúde, no uso de suas atribuições legais, decidiu ampliar o uso, no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), do procedimento ventilação mecânica não invasiva domiciliar para o tratamento de pacientes com fibrose cística associada à insuficiência respiratória avançada.

O relatório técnico completo de recomendação da Conitec está disponível em:

[http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2022/20220401\\_Relatorio\\_713\\_VNI\\_FibroseCistica.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2022/20220401_Relatorio_713_VNI_FibroseCistica.pdf)