

MINISTÉRIO DA SAÚDE

GABINETE DO MINISTRO

PORTARIA N.º 2.305, DE 19 DE DEZEMBRO DE 2001

DO 242. de 20/12/01

O Ministro de Estado da Saúde, no uso de suas atribuições legais,
Considerando a constante necessidade de atualização da Tabela de Procedimentos do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde;
Considerando os estudos realizados para o tratamento da osteogenesis imperfecta;

Considerando que a osteogenesis imperfecta constitui-se em preocupação relevante para a saúde pública, uma vez que impõe a seu portador fator de risco à saúde e limitações de qualidade de vida;

Considerando a necessidade de ampliar a oferta de serviços e de criar mecanismos que facilitem o acesso ao tratamento dos portadores de osteogenesis imperfecta, quando tecnicamente indicado, resolve:

Art. 1º Aprovar, na forma do Anexo I, desta Portaria, o Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da osteogenesis imperfecta com pamidronato dissódico no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS.

§ 1º O Protocolo de que trata esta Portaria deverá ser observado na avaliação inicial dos pacientes, na indicação do procedimento clínico e na descrição da evolução do tratamento, daqueles pacientes a ele submetidos;

Art 2º Aprovar, na forma do Anexo II, desta Portaria, a Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS.

§ 1º É obrigatório o preenchimento de todas as informações contidas na Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta, pelas unidades que efetuarem a avaliação inicial e pelos Centros de Referência que realizarem o procedimento e o acompanhamento clínico dos pacientes;

§ 2º A Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá constar do prontuário médico do paciente, para fins de acompanhamento e auditoria.

Art 3º Estabelecer que decorridos 06 (seis) meses do início do tratamento, o Centro de Referência deverá, obrigatoriamente, enviar a Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta devidamente preenchida ao Ministério da

Saúde/FIOCRUZ/Instituto Fernandes Figueira, para inserção no banco de dados de acompanhamento do tratamento da Osteogenesis Imperfecta;

Parágrafo único. O não cumprimento do estabelecido no caput deste Artigo acarretará o descadastramento do Centro de Referência.

Art. 4º Aprovar, na forma do Anexo III, desta Portaria, as Normas para Cadastramento e Centros de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Art. 5º Relacionar, na forma do Anexo IV, desta Portaria, os hospitais já cadastrados no Sistema Único de Saúde como Centro de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Art. 6º Incluir na Tabela de Procedimentos do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde – SIH/SUS, o Grupo de Procedimentos e os procedimentos, abaixo descritos:

83.100.05.9 – Tratamento Clínico da Osteogenesis Imperfecta

83.300.11.2 - Internação para Administração de Medicação Específica para o tratamento da Osteogenesis Imperfecta - Pediatria

SH	SP	SADT	TOTAL	ATOMED	FAIXA ETÁRIA	PERM
472,62	21,15	15,30	509,07	048	0 a 16	03

83.500.14.6 - Internação para Administração de Medicação Específica para o tratamento da Osteogenesis Imperfecta - Clínica Médica

SH	SP	SADT	TOTAL	ATOMED	FAIXA ETÁRIA	PERM
800,40	21,15	15,30	836,85	048	16 a 21	03

Parágrafo único. No valor do procedimento estão incluídos os medicamentos, materiais, insumos e exames necessários para o tratamento.

Art. 7º Estabelecer que o procedimento constante do Artigo 6º desta Portaria, somente poderá ser realizado/cobrado por hospital que esteja previamente cadastrado como Centro de Referência em Osteogenesis Imperfecta.

Parágrafo único. As despesas decorrentes do Tratamento da Osteogenesis Imperfecta serão custeadas com recursos do Fundo de Ações Estratégicas e Compensação – FAEC, sendo classificado como procedimento estratégico

Art. 8º Definir que a Secretaria de Assistência à Saúde poderá emitir atos normativos em complemento ao disposto nesta Portaria.

Art. 9º Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos a partir da competência janeiro de 2002.

JOSÉ SERRA

ANEXO I

Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico da Osteogenesis Imperfecta com pamidronato dissódico

1. Introdução:

O pamidronato dissódico é uma droga pertencente ao grupo dos bisfosfonatos de segunda geração com estrutura química básica dos pirofosfatos, único inibidor natural da reabsorção óssea. Esta medicação tem sido utilizada no tratamento de crianças com diversos tipos de síndromes osteoporóticas, sendo o maior grupo os portadores de Osteogênese Imperfeita (OI).

Na maioria das crianças tratadas, a infusão intermitente do pamidronato, seguida de monitoramento bioquímico apropriado, tem controlado a progressão da doença, bem como aumentado substancialmente a mobilidade e a qualidade de vida das crianças portadoras de OI.

2. Hipóteses :

A administração intravenosa cíclica de pamidronato em crianças portadoras de OI leva aos seguintes resultados:

1. Aumento significativo da massa óssea
2. Redução da dor crônica
3. Redução global do nível de incapacidade física
4. Redução da atividade da doença controlada bioquimicamente e histomorfometricamente.

3. Avaliação dos Resultados:

Os resultados obtidos serão analisados através dos seguintes parâmetros:

1. DMO (densidade mineral óssea), CMO (conteúdo mineral ósseo) da coluna lombar e colo femoral e a medição da área vertebral por meio de densitometria. O aumento da DMO e CMO em resposta ao tratamento é maior nas crianças portadoras de OI em relação às crianças não portadoras da doença.

2. Número de fraturas e dor

Nos portadores de OI é difícil a quantificação destes dados uma vez que fraturas e dor óssea são freqüentes e muitos pacientes fazem uso de auto-medicação. Para facilitar a coleta destes dados deve ser pedido aos pacientes que registrem os episódios de dor óssea, auto-medicação ou contato com o médico de família. E aos pais que notifiquem qualquer suspeita de fratura, bem como cópia do Rx e relatório do tratamento realizado em outra unidade.

3. Parâmetros bioquímicos

Para mensuração da formação e reabsorção óssea serão monitoradas em série a atividade sérica da fosfatase alcalina, excreção urinária do Colágeno tipo I, N-telopeptide(NTx) e osteocalcina.

4. Efeitos Colaterais e Toxicidade

O efeito colateral mais comum observado com o uso do Pamidronato é uma reação aguda febril que ocorre somente na ocasião da primeira administração endovenosa da droga. Outros efeitos colaterais tem sido hipercalcemia e leucopenia moderadas, aumento transitório da dor óssea e diminuição transitória da mineralização óssea.

5 . Metodologia:

Elegibilidade para participar

Qualquer criança portadora de fenótipo de OI tipo III ou IV. Qualquer criança com fenótipo tipo I com dor crônica e ou mais de 3 fraturas (incluindo vértebras) por ano sem trauma significativo nos últimos 2 anos, ou com deformidades dos membros com necessidade cirúrgica. Limite de idade: Do nascimento aos 21 anos, para início do tratamento.

Duração do tratamento:

Este tratamento não tem tempo de duração definida. É sugerido que os pacientes sejam tratados até que CMO/DMO alcancem, pelo menos, a taxa mínima da normalidade.

Dose do tratamento

As infusões devem ser feitas em intervalos de 4 meses. A dose padrão utilizada é de 0,5 mg/kg no primeiro dia de infusão e de 1,0 mg/kg/dia X 3 dias por ciclo de tratamento, daí em diante em intervalos de 4 meses, perfazendo um total de 3 tratamentos ao ano.

Administração do Pamidronato

O esquema padrão de infusão é delineado abaixo:

Cada infusão é administrada por aproximadamente 3 horas em 3 dias consecutivos.

Mg/pamidronato	Ml/Soro	ml/h
0-5	50	15
5.1-10	100	30
10.1-17	150	50
17.1-30	250	80
30.1-60	500	150

A criança deve permanecer em jejum a partir da meia-noite podendo apenas tomar água. Uma amostra da segunda urina e 10 cc de sangue são coletados antes do início da infusão. Ao final da infusão da droga, administrar 30 ml de solução salina por 30 minutos e então coletar nova amostra (10 cc) de sangue. O sangue pode ser retirado através da cânula utilizada para a infusão. O cálcio iônico deve ser medido pré e pós infusão.

Ingestão de cálcio e vitamina D

As crianças devem ingerir mil miligramas por dia de cálcio na sua dieta alimentar, de acordo com o seu peso e avaliadas por um nutricionista. Quando a ingestão de cálcio na dieta é insuficiente deve ser prescrito um suplemento. Se não tiver acesso à serviço de nutrição, deve ser informada a quantidade de leite, queijo, iogurte e sorvete ingerida diariamente pelo paciente .

Tratando reações adversas

O uso de paracetamol e acetaminofen em doses regulares é adequado para o controle do aumento de temperatura que geralmente ocorre na noite após a segunda infusão como parte de uma fase de reação aguda.

Bioquímica Quadrimensal

Sangue : Cálcio, Fosfatos, fosfatase alcalina, creatinina, TRAP, iPTH,25 e 1,25 (OH) D3, osteocalcina

Urina: NTx, cálcio e creatinina. A urina deve ser a 2ª amostra, congelada assim que for coletada. O paciente não precisa fazer dieta livre de gelatina. O paciente pode manter a urina em casa, no freezer, lembrando de rotular a amostra com o dia e hora.

Avaliação radiológica anual:

Os Rxs necessários na visita inicial são os seguintes :

Rx dos ossos longos nas incidências AP e Perfil (podem ser aproveitados Rx dos últimos 6 meses)

RX panorâmico da coluna em AP e Perfil (podem ser utilizados Rx dos últimos 3 meses)

Rx do crânio em Perfil para demonstrar a presença do osso Wormian (pode ser utilizado qualquer Rx anterior)

Avaliação densitométrica :

A frequência da avaliação da densitometria óssea dependerá da facilidade de acesso ao aparelho. Não é necessário repeti-la a cada ciclo de tratamento, porém deverá ser realizada, no mínimo, de uma a duas vezes ao ano. A avaliação ideal deve incluir o CMO e DMO da coluna lombar, assim como CMO de todo o esqueleto, se disponível.

Crescimento, exercícios e dieta devem ser registrados por sua relação direta com CMO e DMO.

Reações adversas

Em caso de reações adversas graves onde não se sabe exatamente se existe ou não relação com o uso da medicação, deve-se parar a administração imediatamente. Reação adversa grave é aquela que necessita hospitalização ou resulta em morte do paciente. A internação para tratamento de eventuais fraturas não é classificada como reação adversa.

ANEXO II

Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta

Nome do portador:
Data de nascimento:
Sexo:
Altura ao nascer:
Peso ao nascer:
Altura atual:
Peso atual:

Quando soube (ou souberam) que era portador de OI? (Descrever se foi durante a gestação, no nascimento, com qual idade e por que)

Conhece o tipo de O.I. que tem?

Alguém em sua família tem ou teve esta doença?

Em caso positivo: quem? (irmãos? pais? avós? bisavós? tios? primos?)

O médico que atendeu pela primeira vez conhecia bem a doença?

O médico prescreveu alguns exames de laboratório para realizar o diagnóstico

de O.I.?

Quais?

Já realizou um exame de densitometria óssea?

Consultou um geneticista?

Já realizou alguma cirurgia ortopédica em decorrência da O.I.?

Tem hastes intramedulares (pinos de metal nos ossos)?

Quantas cirurgias já sofreu para correção de deformidades relacionadas com a

O.I.?

Tem membros curvos?

Em caso positivo: seu médico já propôs corrigi-los?

Tem problemas de coluna vertebral?

Quais?

Tem Dentinogenesis Imperfecta?

Tem problemas com os dentes?

De que tipo?

Quantas fraturas já teve? (Se não souber, informar o número aproximado)

Fraturou mais os braços ou as pernas?

Com que idade sofreu mais fraturas?

Tem esclera (o branco do olho) azulada?

Tem problemas de visão?Qual?

Tem problemas de audição?

Qual?

Usa aparelho auditivo?

Tem otites (inflamações nos ouvidos) freqüentemente?

Pode andar?

Tem dificuldade para andar?

Usa cadeira de rodas, andador, muletas, órteses (marque os que você usa ou já

usou)

Tem problemas de coração?
Quais?
Tem problemas de pele?
Quais?
Tem dores nos ossos?
Tem problemas respiratórios?
Toma algum tipo de remédio para a O.I.?
Qual?
Está surtindo efeito?
Faz fisioterapia?
Sozinho ou com acompanhamento profissional?
Faz hidroterapia?
Faz exercícios ?
Faz exercícios respiratórios?
Pratica natação?
Trata-se em hospital público ou privado quando tem problemas relativos a

O.I.?

Seu plano de saúde cobre as despesas com fraturas?
Seu plano de saúde cobre as despesas com cirurgias?
Data do início do tratamento com pamidronato dissódico injetável:
Densidade Óssea antes do início do tratamento:
Densidade Óssea depois de três ciclos do tratamento:
De acordo com o que você sabe sobre O.I, como descreveria esta doença?
Estuda ou estudou?
Até que série?
Houve dificuldades na escola decorrentes da O.I.?
Quais?
Estado em que nasceu:
Cidade em que nasceu:
Estado em que mora atualmente:
Cidade em que mora atualmente:

ANEXO III
NORMAS PARA CADASTRAMENTO
CENTROS DE REFERÊNCIA EM TRATAMENTO DA OSTEÓGENESIS IMPERFECTA

1 - NORMAS GERAIS

As presentes Normas Gerais são válidas para o cadastramento de Centros de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta.

1.1 - Processo de cadastramento

1.1.1 - A abertura de qualquer Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá ser precedida de consulta ao Gestor do SUS, de nível local ou estadual, sobre as normas vigentes, a necessidade de sua criação e a possibilidade de cadastramento do mesmo, sem a qual o SUS não se obriga ao cadastramento.

1.1.2 - Uma vez confirmada a necessidade do cadastramento e conduzido o processo de seleção de prestadores de serviço pelo Gestor do SUS, o processo de cadastramento deverá ser formalizado pela Secretaria de Saúde do estado, do Distrito Federal ou do município em Gestão Plena do Sistema Municipal de Saúde, de acordo com as respectivas condições de gestão e a divisão de responsabilidades estabelecida na Norma Operacional de Assistência à Saúde – NOAS/SUS 01/2001.

1.1.3 - O Processo de Cadastramento deverá ser instruído com:

a - Documentação comprobatória do cumprimento das exigências estabelecidas por esta Portaria;

b - Relatório de Vistoria – a vistoria inicial deverá ser realizada “in loco” pela Secretaria de Saúde, que avaliará as condições gerais de funcionamento do serviço e a existência as condições para cadastramento – área física, recursos humanos, responsabilidade técnica, materiais/equipamento, recursos de diagnóstico/tratamento, rotinas escritas e o que mais for estabelecido como exigência para fins de cadastramento;

c - Parecer Conclusivo do Gestor – manifestação expressa, firmada pelo Secretário de Saúde, em relação ao cadastramento. No caso de Processo formalizado por Secretaria Municipal de Saúde de município em Gestão Plena do Sistema Municipal de Saúde, deverá constar, além do parecer do gestor local, o parecer do gestor estadual do SUS, que será responsável pela integração do novo Serviço à rede de referência estadual.

1.1.4 - Uma vez emitido o parecer a respeito do cadastramento pelo(s) Gestor(es) do SUS e se o mesmo for favorável, o Processo deverá ser encaminhado ao Ministério da Saúde/Secretaria de Assistência à Saúde/Departamento de Controle e Avaliação de Sistemas, para análise;

1.1.5 - O Ministério da Saúde avaliará o Processo de Cadastramento e, uma vez aprovado, a Secretaria de Assistência à Saúde tomará as providências necessárias à sua efetivação.

1.2 - Exigências Gerais para Cadastramento:

Além das Normas Específicas de Cadastramento, o hospital para ser cadastrado como Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta deverá preencher os seguintes pré-requisitos básicos:

1.2.1- Tipo de Hospital

a - Ser hospital cadastrado pelo Sistema Único de Saúde

b - Contar com ambulatório para avaliação e acompanhamento do tratamento.

Os Centros cadastrados deverão realizar o acompanhamento clínico dos pacientes submetidos ao tratamento bem como garantir, em caso de intercorrência, a devida assistência hospitalar.

1.2.2 – Área Física

A área física do Centro de Referência deverá se enquadrar nos critérios e normas estabelecidos pela legislação em vigor ou outros ditames legais que as venham a substituí-los ou complementá-los, a saber:

a - Portaria GM/MS nº 1884, de 11 de novembro de 1994 – Normas para Projetos Físicos de Estabelecimentos Assistenciais de Saúde;

1.2.3- Rotinas de Funcionamento e Atendimento

O Centro deve possuir Rotinas de Funcionamento escritas, atualizadas a cada quatro anos e assinadas pelo Responsável Técnico pelo Serviço de , contemplando, no mínimo, os seguintes itens:

a- Critérios de avaliação dos pacientes e de indicação do procedimento em conformidade com o Protocolo estabelecido no Anexo I desta portaria;

b- Procedimentos médicos;

d -Procedimentos de enfermagem;

e - Rotinas de suporte nutricional;

f - Rotinas de controle de Infecção;

g - Ficha própria para descrição do tratamento;

h - Rotinas de acompanhamento ambulatorial dos pacientes

1.2.4 - Registro de Pacientes

O Centro deve possuir um prontuário para cada paciente com as informações completas do quadro clínico e sua evolução, todas devidamente escritas, de forma clara e precisa, datadas e assinadas pelo profissional responsável pelo atendimento. Os prontuários deverão estar devidamente ordenados no Serviço de Arquivo Médico.

Informações Mínimas do Prontuário:

a- Identificação do paciente;

b- Histórico Clínico;

c - Avaliação Inicial – de acordo com o Protocolo estabelecido;

d - Indicação do procedimento;

e - Descrição do tratamento;

f - Condições na alta hospitalar;

g - Descrição da Evolução

1.2.5- Manutenção do Cadastramento

A manutenção do cadastramento estará vinculada :

a – ao cumprimento, pelo Centro, das Normas estabelecidas nesta Portaria;

b – ao preenchimento e envio, em tempo hábil, da Ficha de Inclusão de Pacientes ao Tratamento da Osteogenesis Imperfecta de cada paciente submetido ao tratamento, decorridos 18 meses da realização do procedimento;

c – à avaliação de funcionamento do serviço por meio da realização de auditorias periódicas pela Secretaria de Saúde sob cuja gestão esteja o Centro de Referência.

2 - NORMAS ESPECÍFICAS

As exigências específicas para cadastramento de Centro de Referência em Tratamento da Osteogenesis Imperfecta são as seguintes:

2.1- Recursos Humanos

a - Responsável Técnico

O Centro de Referência deverá ter um responsável técnico - médico com título de especialização em uma destas áreas: Ortopedia, Endocrinologia, Reumatologia, Clínica Médica, Pediatria, e/ou Genética reconhecido pela respectiva Sociedade ou com Residência

Médica reconhecida pelo Ministério da Educação - MEC, com experiência profissional em tratamento de Osteogenesis Imperfecta ;

b- Possuir, além do responsável técnico, equipe formada por médicos com título de especialização em ortopedia, endocrinologia, reumatologia, pediatria, clínica médica, e genética, reconhecido pela respectiva Sociedade ou com Residência Médica reconhecida pelo Ministério da Educação - MEC, com experiência profissional em tratamento de Osteogenesis Imperfecta;

c - Equipe Multiprofissional

Disponer de equipe multiprofissional composta por: nutricionista, enfermeiro, fisioterapeuta, fisiatra, farmacêutico, psicólogo e assistente social.

2.2- Área Física

Além do cumprimento da legislação de que trata o item 1.2.2 das Normas Gerais de Cadastramento, a área física do Centro deverá contar com as seguintes instalações:

a – sala de recepção e espera;

b – secretaria;

c – copa;

d – sanitários para pacientes;

e – sala para atendimento de urgência/emergência, com área mínima de 10 m², com sanitário, chuveiro, tanque de inox e lavabo para a equipe de saúde;

f – vestiário de enfermagem com sanitário e chuveiro, separados por sexo;

g – sala para conforto médico, com sanitário;

h – posto de enfermagem;

i – sala de serviço;

j – sala para guarda de material e equipamentos;

l – sala de utilidades/expurgo;

m – almoxarifado;

o – quartos preferencialmente com no máximo 04 leitos, lavabo para a equipe de saúde, sanitário e chuveiro;

p - rouparia;

q – sala para recreação, com área mínima de 15 m²;

r– quarto do médico plantonista, com sanitário e chuveiro;

s– consultório médico

Os Centros deverão contar com o seguinte:

2.3.1 – Unidades de Internação:

a – camas com grades;

b - mesas de cabeceira;

c – mesas para refeições;

d – arcos de proteção;

e – mesas auxiliares com rodízios (40x60x90 cm), para procedimentos;

f – suportes para soro;

g – estetoscópio e esfigmomanômetro/leito;

h- aspirador elétrico à vácuo, portátil;

i- bandejas para passagem de catéter venoso central e cateterismo vesical;

- j- nebulizadores;
- k- conjunto de inaladores;
- l- cadeira para banho;
- n- oxímetro de pulso;
- o- capnógrafo;
- p- laringoscópio com fibra ótica;
- q- desfibrilador – cardioversor;
- r- eletrocardiógrafo;
- s- carrinho de emergência;
- t- oto-oftalmoscópio;
- u- aspirador elétrico à vácuo portátil
- v- monitor de pressão arterial não-invasivo;
- x- conjunto de inalador e nebulizadores;
- z- comadre/papagaio/leito;
- a’- bandeja inox;
- b’- cuba rim;
- c’- bacia inox;
- d’- jarra inox.

2.4- Recursos Diagnósticos

O Centro deve contar em sua própria estrutura, nas 24 horas do dia, com:

2.4.1- Laboratório de Patologia Clínica no qual se realizem exames nas áreas

de:

- a – bioquímica;
- b – hematologia;
- c – microbiologia;

Obs.: O laboratório deve possuir certificado de controle de qualidade.

2.4.2- Unidade de Imagenologia, equipada com:

- a – Raios-X;
- b – Raios-X portátil;
- c – Ultra-sonografia;
- d – Tomografia Computadorizada;
- e – densitometria óssea

Obs.: Os exames de Tomografia Computadorizada e Densitometria Óssea poderão ser realizados em serviços de terceiros, instalados dentro ou fora da estrutura ambulatorio-hospitalar do Centro.

ANEXO IV

UF	CNPJ	Razão Social
RS	87.020.517/0001-20	Hospital de Clínicas de Porto Alegre
CE	07.954.571/0038-04	Hospital Infantil Albert Sabin

SP	62.779.145/0001-90	Irmandade da Santa Casa de São Paulo
SP	60.448.040/0001-22	Hospital de Clínicas da Faculdade de Medicina
SP	60.453.032/0001-74	Escola Paulista de Medicina – Hospital São Paulo
RJ	33.781.055/0002-16	MS FIOCRUZ – Instituto Fernandes Figueira
ES	27.189.505/0007-98	Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória
PR	76.591.569/0001-30	Hospital P.I Dr R. C, Hospital Infantil Pequeno Príncipe HIPP
DF	00.038.174/0006-58	FUB – Fundação Universidade de Brasília - Hospital Universitário de Brasília
DF	00.054.015/0002-13	Hospital de Base do Distrito Federal