

Saúde

GABINETE DO SECRETÁRIO

Resolução SS - 93, de 8-11-2017

Estabelece um novo Centro Especializado de Referência de Hiperplasia Adrenal Congênita (CERHAC) para o diagnóstico clínico e emergencial, seguimento e acompanhamento dos pacientes selecionados pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal do Sistema Único de Saúde no Estado de São Paulo e dá providências correlatas.

O Secretário de Estado da Saúde, considerando:

A Portaria GM/MS - 822, de 06-06-2001, que instituiu no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTNT);

A Portaria GM/MS - 2.829, de 14-12-2012, que incluiu no PNTN a Fase IV, estabelecendo os critérios e normas técnicas para a triagem de recém-nascidos com Hiperplasia Adrenal Congênita e a Deficiência da Biotinidase;

A Portaria GM/MS - 506, de 06-05-2013, que habilita o estado de São Paulo na Fase IV do PNTN;

Os pareceres técnicos do Grupo de Trabalho, composto por médicos com expertise no cuidado de Pessoas com Hiperplasia Adrenal Congênita - HAC, técnicos dos laboratórios dos laboratórios do Teste do Pezinho, coordenadores dos Serviços de Referência de Triagem Neonatal e a Coordenação Estadual do PNTN (Resolução SS - 104, de 07-10-2013);

A Resolução SS - 122, de 21-11-2013, que institui no estado de São Paulo a Fase IV do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), incluindo a Deficiência da Biotinidase (DB) e a Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) no Teste do Pezinho;

A Resolução SS - 63, de 08-07-2015, que instituiu o Grupo de Trabalho para a atualização do Protocolo de Diretrizes do Diagnóstico da Hiperplasia Adrenal Congênita – HAC;

A Resolução SS - 74, de 29-07-2015 que institui o novo Protocolo de Diretrizes e de Diagnóstico Laboratorial da Hiperplasia Adrenal Congênita – HAC, no Estado de São Paulo – SUS/SP;

A complexidade e gravidade dessa patologia, cujos doentes necessitam de assistência em Saúde, desde o momento do diagnóstico até o fim de suas vidas;

A necessidade de incrementar a rede de assistência capacitada e habilitada para seguimento e acompanhamento dos pacientes por equipes multiprofissionais, que contemplem a assistência de todas as etapas de evolução dessa doença. Resolve:

Artigo 1º - Definir novo Centro Especializado de Referência para o diagnóstico, seguimento e acompanhamento das pessoas com HAC no Sistema Único de Saúde no Estado de São Paulo, nos termos do Anexo I, que faz parte integrante desta Resolução. Parágrafo Único – Neste ato fica definido como Centro Especializado de Referência de Hiperplasia Adrenal Congênita (CERHAC), de acordo com a Nota Técnica anexa, o seguinte serviço:

I.Hospital Infantil Darcy Vargas – CNES 2071371 – Serviço de Endocrinologia Pediátrica – Equipe Multiprofissional para Assistência aos pacientes pediátricos com Hiperplasia Adrenal Congênita. Médica Responsável: Dra. Vânia Tonetto Fernandes. Área de Abrangência: Grande São Paulo (Departamento Regional de Saúde da Grande São Paulo – DRS I).

Artigo 2º - Esta Resolução entra em vigor na data de sua publicação.

Anexo I

(a que se reporta a Resolução SS - 93, de 08-11-2017)

Nota Técnica da Coordenação Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal para Hiperplasia Adrenal Congênita – TNN HAC

Os Centros Especializados de Referência de Hiperplasia Adrenal Congênita (CERHAC) são equipamentos da rede assistencial complementar da Triagem Neonatal, existentes ou não junto ao Serviço de Referência de Triagem Neonatal, que têm como objetivo dar suporte ao tratamento e efetuar investigações diagnósticas específicas para Hiperplasia Adrenal Congênita. A Hiperplasia Adrenal Congênita é um erro inato do metabolismo que causa a falta de

uma enzima chamada 21 – Hidroxilase em 90 a 95% dos casos. É uma doença genética, congênita, crônica e incurável, cujo diagnóstico precoce pode ser feito pelo Teste do Pezinho. A deficiência dessa enzima determina a insuficiência hormonal dos glicocorticoides e dos mineralocorticoides, o que causa a deficiência na síntese da aldosterona e o excesso dos andrógenos. O conjunto de manifestações clínicas de correntes dessas falhas hormonais, podem se manifestar sob três formas clínicas: forma clássica perdedora de sal (60% dos casos), forma clássica não perdedora de sal e a forma não clássica. Os sinais e sintomas dessa patologia podem ser muito variáveis e manifestarem-se na infância ou na vida adulta. Devemos considerar que de acordo com a alteração genética individual ocorrem manifestações clínicas variadas (são descritas 2000 deleções gênicas), tanto do ponto de vista do órgão mais afetado, como da intensidade desse acometimento, quanto da gravidade do conjunto do comprometimento físico. Os avanços no conhecimento da terapêutica e do diagnóstico dessa doença, adquiridos nos últimos trinta anos, possibilitou que uma parcela significativa desses pacientes atingisse a idade adulta, assim como, permitiu a realização do diagnóstico tardio em adultos com doenças pulmonares crônicas, que antes eram consideradas de etiologia indeterminada. A forma perdedora de sal é a mais grave e o recém-nascido (RN) de ambos os sexos apresenta baixo ganho de peso, vômitos e desidratação, que pode evoluir para o choque. Nas formas clássicas o excesso de andrógenos causa, nas meninas, virilização da genitália externa (malformação genital / genitália ambígua) e, nos meninos, puberdade precoce. A forma não clássica tem hiperandrogenismo mais leve cuja sintomatologia mais frequente, a pubarca precoce, geralmente ocorre após a idade de 4 anos. Os bebês de maior risco de morte são os meninos e meninas nos quais a virilização da genitália não é identificada ao nascer. A deficiência dos hormônios mineralocorticoides causa a crise adrenal ou fase aguda da HAC, com o início dos sinais já acontecendo na primeira semana de vida desses bebês. As alterações mais frequentes são: desidratação grave, hipotensão, hiponatremia, hiperpotassemia e morte, se não corrigidos a tempo. O estado de São Paulo realiza o screening para HAC no Teste do Pezinho. O objetivo da TNN na Hiperplasia Adrenal Congênita é a detecção dos casos graves das formas clássicas, perdedoras de sal e virilizantes simples. Todas as crianças, com sinais de virilização, independente do resultado do Teste do Pezinho, poderão ser encaminhadas diretamente para os Centros Especializados de Referência de HAC, porque essa patologia é a principal causa de virilização, em crianças pequenas. No estado de São Paulo a incidência é de HAC 1:10.125 em 2014 e de 1:17.000 nascidos vivos em 2016. Todos os bebês selecionados como suspeitos de HAC, serão encaminhados para avaliação pelos Serviços de Urgência e Emergência, o mais próximo do domicílio da família e ou da confiança dela, logo após o resultado do Teste do Pezinho, para não perdermos os bebês na Fase Aguda da HAC. A família portará em mãos o resultado o Teste do Pezinho + Carta de Suspeita + Algoritmo do diagnóstico e tratamento da Fase Aguda da HAC. Para prestar assistência aos pacientes temos, além do Hospital Infantil Darcy Vargas definido na presente Resolução, oito CERHAC, previstos no Anexo IV da Resolução SS - 74, de 29-07-2015:

1. Hospital das Clínicas – Universidade de São Paulo - Faculdade de Medicina – Instituto da Criança – Unidade de Endocrinologia Pediátrica Médico;
2. Hospital das Clínicas – Universidade de São Paulo – Faculdade de Medicina – Serviço de Endocrinologia e Metabologia – Ambulatório de Hiperplasia Adrenal Congênita;
3. Hospital Central da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Depto. Pediatria e Puericultura – Serviço de Endocrinologia Pediátrica;
4. Hospital São Paulo – Universidade Federal do Estado de São Paulo – Escola Paulista de Medicina – Depto. Pediatria – Disciplina de Especialidades Pediátricas – Setor de Endocrinologia – Ambulatório de Anomalias da Diferenciação Sexual;
5. Casa de Saúde Santa Marcelina – Ambulatório de Especialidades Médicas – Serviço de Endocrinologia;
6. Hospital das Clínicas – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas – Departamento de Pediatria – Grupo Interdisciplinar de Estudo da Determinação e Diferenciação do Sexo;
7. Hospital das Clínicas – Universidade Estadual Júlio de Mesquita Filho – Faculdade de Medicina de Botucatu – Disciplina de Endocrinologia e Metabologia – Ambulatórios de Distúrbios da Hipófise, Doenças da Adrenal e Endócrino Geral;
8. Hospital das Clínicas – Universidade de São Paulo – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – Depto. Pediatria – Ambulatório de Endocrinologia Infantil.

Os sinais e sintomas causados pela desidratação da HAC não são os clássicos. O bebê não ganha peso e mesmo desidratado não fica com a boca seca, continua apresentando diurese e só altera o turgor da pele na fase de tardia da desidratação. O conjunto de distúrbios hidroeletrólíticos da HAC, associado à desnutrição aguda, determina uma instabilidade hemodinâmica extremamente grave, na qual só os tratamentos clássicos para as outras causas de desidratação, sem a reposição simultânea dos hormônios deficientes da HAC, conduzem esses bebês a um quadro de choque hipovolêmico irreversível e a morte. O acompanhamento no primeiro trimestre deverá ser realizado semanal ou quinzenalmente e, a partir de então, a cada três meses até o primeiro ano de vida (ou mais frequente caso necessário). Após um ano de idade, em crianças com tratamento adequado, a cada três a seis meses, com especial atenção para o crescimento. Os objetivos gerais do tratamento da HAC, considerando a complexidade e a gravidade das suas formas é a prevenção da morte por insuficiência adrenal, a redução da hipersecreção adrenocortical dos esteroides androgênicos e a promoção do crescimento e da puberdade adequados, cujos portadores devem desde o diagnóstico serem assistidos por equipes multidisciplinares e cuidadas na integralidade de suas necessidades, é o principal objetivo da atual ampliação do programa da TNN – HAC da SES/SP. O grande desafio da assistência ao doente com HAC é garantir adesão às ações terapêuticas, de modo continuado e favorecer a amortização da morbidade e mortalidade, nesse grupo de pessoas. O desenvolvimento de boas estratégias para a transição dos

cuidados de saúde, da adolescência para a idade adulta, embora sugerida entre 16 e 18 anos, deve-se sempre levar em consideração a maturidade, autonomia e a estabilidade clínica do paciente. Os grupos multiprofissionais deverão ter uma abordagem mais direcionada aos problemas clínicos específicos de cada faixa etária, priorizando a independência e autonomia do indivíduo. Embora seja sugerido que a transição ocorra entre 16 e 18 anos, deve haver flexibilidade para a promoção dessa mudança. Ela deve sempre levar em consideração a maturidade e estado clínico do paciente. Em geral, a transição requer estabilidade clínica da doença. Os pacientes com exacerbação grave, com doença terminal ou em lista de transplante não são candidatos à transição. Pré-requisitos a serem preenchidos pelos CERHAC para inclusão na rede assistencial complementar da Triagem Neonatal, para Assistência em Saúde às Pessoas com HAC no estado de São Paulo: O CERHAC deverá ser um Serviço para atendimento ambulatorial locado junto a uma Unidade Hospitalar ou deverá garantir acesso à Unidade Hospitalar Referenciada, desde que a equipe multiprofissional do Centro, que segue e acompanha pessoas com HAC, preste apoio matricial nas situações de internação hospitalar, caso as equipes médicas sejam distintas. O médico responsável pela internação hospitalar na Unidade Referenciada deverá notificar o profissional responsável pelo CERHAC, de sua área de cobertura, toda vez que a criança com HAC for internada, bem como poderá solicitar apoio matricial de toda a equipe multiprofissional do Centro sempre que necessário.

I. Critérios mínimos para habilitação do Centro, que deverá garantir:

- a. Atendimento multiprofissional especializado, promovendo a avaliação clínica de no mínimo quatro vezes ao ano;
- b. Setor de Emergência disponível para atendimento 24 horas por dia;
- c. Acesso à Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica, sempre que necessário;
- d. Equipe multidisciplinar mínima por 20 horas/semana de trabalho dimensionado para atender 50 pacientes vinculados ao CERHAC, composta por: Médico (2) – Endocrinopediatra (1) e Cirurgião Uropediatra (1) Assistente Social (1)

Psicólogo (1)

Enfermeiro (1)

Fisioterapeuta (1)

Nutricionista (1)

Auxiliar de Enfermagem (1)

Técnico de Laboratório (1)

Oficial Administrativo (1)

e. Equipe Médica de apoio:

Neonatologista, Pediatra Intensivista,

Cardiopediatra,

Gastroenterologista,

Nefropediatra e Geneticista Clínico.

II. Acesso ao atendimento em Serviços Hospitalares de apoio, quando necessário:

a. Internação hospitalar para procedimento cirúrgico com cirurgião com experiência em genitoplastia para correção cirúrgica da genitália externa;

b. Ambulatório Especializado de Endocrinologia Pediátrica, com agenda disponível para consulta imediata e viabilizar a dispensação imediata dos medicamentos necessários – minera- locorticoide (fludrocortisona) e Glicocorticoides (hidrocortisona, prednisona, prednisolona e dexametasona);

c. Serviço de Radiologia, Ecocardiografia e Ultrassonografia; d. Laboratório de Análises Clínicas (dosar renina plasmática, sódio, potássio, níveis de vitamina D e cálcio sérico, em casos específicos o perfil lipídico e resistência à insulina);

e. Laboratório de Genética para confirmação ou exclusão do diagnóstico por análise do gene da Hiperplasia Adrenal e sexagem genética e/ou cariótipo poderá ser indicada, para definição de gênero;

f. Comissão de Controle de Infecção Hospitalar funcionando e ativa no controle da infecção cruzada entre doentes de HAC;

g. Registro de pacientes em banco de dados informatizados e integrados aos Serviços de Referência de Triagem Neonatal e a Coordenação Estadual do PNTN.

III. Serviços Complementares O CERHAC que não dispuser dos seguintes serviços de apoio ou complementares poderá conveniar/contratar os serviços em suas regiões de saúde:

a. Laboratório de análises clínicas dosagens de 17-OH- -progesterona, androstenediona e testosterona total;

b. Tomografia computadorizada de alta resolução, aferição de densitometria óssea, raio X de mãos e punhos (idade óssea).

IV. Ações Complementares O CERHAC deverá buscar estruturas complementares (próprias, conveniadas e/ou contratadas ou referência formal) para desenvolver ações que darão suporte aos pacientes, seus familiares e profissionais da saúde, visando atenção integral, conforme as abaixo descritas:

a. Farmácia que atenda aos Protocolos Clínicos e de Diretrizes Terapêuticas aprovadas pelo Ministério da Saúde e da Secretaria de Estado da Saúde para assistência ao paciente com FC e dispensa de antibióticos nas doses exigidas para esses pacientes;

b. Implantação de programa de reciclagem e atualização para todos os profissionais envolvidos com grupo multiprofissional do próprio CERHAC e para treinamento de outros profissionais que atendem os pacientes portadores de HAC, junto ao Programa de Atenção Básica dos Municípios do Estado de São Paulo, de sua área de cobertura, para capacitação e treinamento de equipes multiprofissionais de assistência das Unidades Básicas de Saúde e Serviços de Urgência e Emergência;

c. Manutenção de Convênio de Cooperação Técnico-Científico com outros Centros Universitários do Estado de São Paulo para desenvolvimento de pesquisas e troca de experiência, com o objetivo de ampliar os conhecimentos na área da assistência, diagnóstico e terapêutica.

Conclusão

Para ser definido como CERHAC o serviço deverá observar as condições estabelecidas nesta Nota Técnica elaborada pela Coordenação Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal para o estado de São Paulo.