

DIRETRIZES GERAIS
CUIDANDO DAS PESSOAS COM
DOENÇAS RARAS E APOIO AOS
FAMILIARES

Gabinete do Secretário

Secretário

Edson Aparecido dos Santos

Chefe de Gabinete

Armando Luis Palmieri

Secretária-adjunta

Edjane Maria Torreão Brito

Secretaria Executiva de Atenção Básica, Especialidades e Vigilância em Saúde

Ivanilda Argenau Marques

Departamento de Atenção Básica

Maria Cristina Honório dos Santos

Márcia Maria de Cerqueira Lima

Elaboração das Diretrizes Gerais do Programa Cuidando das Pessoas com Doenças Raras e Apoio aos Familiares do Município de São Paulo

Divisão das Doenças Crônicas – Doenças Raras

Edmir Peralta Rollemberg Albuquerque

Carlos Eugênio Fernandez de Andrade

Divisão de Cuidados em Saúde por Ciclos de Vida

Athene Maria de Marco França Mauro

Colaboração para Revisão do Conteúdo

Técnico

Divisão de Promoção à Saúde

Divisão de Saúde Mental

Divisão de Atenção Primária

Divisão de Assistência Farmacêutica e

Laboratorial, de Enfermagem e Insumos

Estratégicos

Do Departamento de Atenção

Especializada

Coordenadoria de Vigilância em Saúde –

COVISA

Secretaria Executiva de Atenção

Hospitalar

Secretaria Executiva de Regulação,

Monitoramento, Avaliação e Parcerias

Participação e Controle Social

Conselho Municipal de Saúde - CMS

Leandro Valquer Justino Leite de Oliveira

Comissão de Patologias e Doenças Raras

do CMS - Coordenadora

Vita Aguiar de Oliveira

Autorizamos a reprodução e divulgação total e parcial deste trabalho por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada à fonte.

Diretrizes Gerais do Programa Cuidando das Pessoas com Doenças Raras e Apoio aos Familiares do Município de São Paulo / [Organização, coordenação e compilação Carlos Eugênio Fernandez de Andrade; Edmir Peralta Rollemberg Albuquerque; ilustração Núcleo de Criação Secretaria Municipal de Saúde].—São Paulo: Secretaria Municipal de Saúde, 2020.

Trechos do discurso do Papa Francisco aos participantes na Conferência Internacional, promovida pelo Pontifício Conselho para a Cultura sobre o Progresso da Medicina na Cura das Doenças Raras.

“«é a lei fundamental que mora no coração de cada pessoa, quando vê com olhos sinceros o irmão que encontra no caminho da vida» (Misericordiae Vultus, 2).

É motivo de esperança verificar que deste projeto se ocupam diversas pessoas e instituições, de várias culturas, sociedades e religiões, tendo todas em comum uma grande sensibilidade em relação às pessoas doentes. ”

“Sabemos que às vezes não é possível encontrar soluções rápidas para patologias complexas, mas sempre podemos responder prontamente a essas pessoas, que muitas vezes se sentem abandonadas e negligenciadas. A sensibilidade humana, por outro lado, deve ser universal, independente das crenças religiosas, da classe social ou do contexto cultural.”

“...é «pesquisa», considerada nas duas noções inseparáveis: a educação e a verdadeira investigação científica. “

“...é «garantir o acesso aos cuidados». ...é preciso contrapor à globalização da indiferença a globalização da empatia.” **(Vaticano, 2016)**

http://w2.vatican.va/content/francesco/pt/speeches/2016/april/documents/papa-francesco_20160429_medicina-rigenerativa.html

Diretrizes Gerais do Programa

Cuidando das Pessoas com Doenças Raras e Apoio aos Familiares

Apresentação à Comissão de Patologias e Doenças Raras – Políticas do Conselho Municipal de Saúde em 11 de Fevereiro de 2020

Lei Municipal nº 17.083 de 14 de maio de 2019: Programa de Apoio as Pessoas com Doenças Raras e seus Familiares

Versão Final -16 de novembro de 2020

SUMÁRIO

1 - INTRODUÇÃO	7
2. CONTEXTUALIZAÇÃO DAS DOENÇAS NO SUS	7
3. CONDIÇÕES CRÔNICAS EM SAÚDE	9
4. ESTRUTURAÇÃO DA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS)	9
5. REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE (RAS).....	10
5.1 Rede de Atenção Social e Rede de Atenção à Saúde	12
6. MUDANÇA NO PARADIGMA DA ORGANIZAÇÃO DO PROCESSO DE TRABALHO ...	12
7. A ATENÇÃO COLABORATIVA E CENTRADA NA PESSOA	13
8. TECNOLOGIA DA INFORMAÇÃO COMO FERRAMENTA NO ATENDIMENTO DAS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS NA RAS.....	13
9. HOSPITALIZAÇÃO X ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE	14
CAPÍTULO II – CONSTRUINDO A LINHA DE CUIDADOS DA DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES	16
1. ITINERÁRIO TERAPÊUTICO X LINHAS DE CUIDADOS PARA AS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS.....	16
1.1 LINHA DE CUIDADOS DAS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS NA REDE DE ATENÇÃO SOCIAL	16
1.2 CONSTRUINDO A LINHA DE CUIDADOS DAS DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES A PARTIR DA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS) NA COORDENAÇÃO DE ATENÇÃO À SAÚDE (CAS)	19
1.2.1 Estratégia Saúde da Família (ESF) e Equipes de Atenção Primária à Saúde (EAPS)	19
1.2.2 Saúde da Mulher:.....	20
1.2.2.1 Rede Mãe Paulistana e Alô Mãe	20
1.2.2.2 Assistência Obstétrica.....	20
1.2.2.3 Ultrassom Morfológico	20
1.2.2.4Saúde Sexual e Reprodutiva.....	21
1.2.3. Saúde da Criança e Adolescente	21
1.2.4 Práticas Integrativas Complementares de Saúde (PICS)	22
1.2.5 Saúde Bucal	22

1.2.6 Saúde Nutricional.....	23
1.2.7 Saúde Mental.....	23
1.2.8 Saúde do Idoso.....	25
2. ATENÇÃO ESPECIALIZADA.....	25
2.1 ACONSELHAMENTO GENÉTICO (AG)	25
2.2 CENTRO ESPECIALIZADO EM REABILITAÇÃO (CER).....	25
3. ATENÇÃO HOSPITALAR / MATERNIDADE	27
4. ATENÇÃO DOMICILIAR – MELHOR EM CASA	28
5. AÇÕES DE ARTICULAÇÃO DE REDES	29
6. VIGILÂNCIA EM SAÚDE	29
7. EDUCAÇÃO PERMANENTE	30
8. ASSISTÊNCIA LABORATORIAL:	30
9. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA	30
10. RELAÇÕES INSTITUCIONAIS	31
11. FINANCIAMENTO	32
12. DADOS DE INFORMAÇÃO E GEOPROCESSAMENTO.....	32
13. REGULAÇÃO	33
13.1 DESCRIÇÃO DO ITINERÁRIO TERAPÊUTICO	35
14. VANTAGENS E BENEFÍCIOS DA COORDENAÇÃO E ORDENAÇÃO DA LINHA DE CUIDADOS DAS DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES A PARTIR DA APS – ESF E O USO DO PEC E-SUS AB:.....	36
15. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	37

CAPÍTULO I: CONCEITUAÇÃO TEÓRICA

1 - IINTRODUÇÃO

As Doenças Raras no contexto das condições crônicas em saúde são caracterizadas por ter um curso mais ou menos longo ou permanente de duração, que demandam ações de planejamento, soluções administrativas, respostas contínuas proativas integradas do sistema de atenção à saúde, preparo e disponibilidade dos profissionais de saúde e das pessoas usuárias e de seus cuidadores, no atendimento e desenvolvimento das ações em saúde, para a estabilização, controle efetivo, eficiente e com qualidade.^{1,2,3}

Partindo desse contexto e corroborado pelo trabalho desenvolvido por Mendes^{2,3} será objetivada a importância da implantação do modelo de atenção às condições crônicas como uma diretriz para a elaboração da Linha de Cuidados das Doenças Raras e Apoio aos Familiares a partir da Atenção Primária à Saúde (APS), contextualizando-a na Rede de Atenção à Saúde (RAS) do município de São Paulo.

2. CONTEXTUALIZAÇÃO DAS DOENÇAS NO SUS

O número exato de doenças raras é desconhecido, mas atualmente são descritas de sete a oito mil doenças na literatura médica, sendo que 80% delas decorrem de fatores genéticos e os outros 20% estão distribuídos em causas ambientais, infecciosas e imunológicas. Portanto, destacam-se as doenças genéticas, muitas muito bem definidas, que podem ser orientadas através de aconselhamento genético e ações no binômio materno infantil e outras com manifestações mais tardias. As de origens genéticas são passíveis de se oferecer aconselhamento genético.

O desafio torna-se ainda maior considerando que 95% delas não possuem tratamento específico e dependem de uma rede de cuidados bem estruturada, que melhore a qualidade de vida dos pacientes e suporte aos seus familiares. Importante a se destacar é que somente uma pequena fração das doenças raras é beneficiada com tratamento baseado em medicamentos.

De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), doenças raras são aquelas que afetam até 65 pessoas a cada 100 mil indivíduos (1,3: 2.000), acometendo de 6% a 8% da população. ⁴

A Resolução CNS N. 563, DE 10 DE NOVEMBRO DE 2017 define que as doenças ultrarraras são aquelas com prevalência menor ou igual a 1 (um) caso para cada 50.000 (cinquenta mil) habitantes. ⁵

Até pouco tempo nada existia em relação às políticas públicas direcionadas as Doenças Raras, contudo, devido a atuação das organizações de pacientes e movimentos sociais foi criada e publicada a Portaria nº 199 - Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras (PNAIPDR), a qual consolida as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio, em 30 de janeiro de 2014.

A PNAIPDR está organizada no formato de Rede, onde a Atenção Primária em Saúde (APS) é a porta de entrada preferencial das pessoas com doenças raras, com abrangência transversal às redes temáticas prioritárias do SUS, em especial à Rede de Atenção às Pessoas com Doenças Crônicas, Rede de Atenção à Pessoa com Deficiência, Rede de Atenção Psicossocial, Rede Cegonha, Triagem Neonatal, Rede de Urgência e Emergência, na qual a Atenção Domiciliar faz parte como um dos seus componentes.

Existem, ainda, possibilidades de pontos de atenção em Centros Universitários e Entidades parceiras que poderão oferecer atenção diagnóstica e terapêutica específica para uma ou mais doenças raras, em caráter multidisciplinar de acordo com os eixos estruturantes das diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras do SUS.

Consta da PNAIPDR – “estimular a participação popular e o controle social visando à contribuição na elaboração de estratégias e no controle da execução da PNAIPDR” – que subsidia a construção da Linha de Cuidados das Pessoas com

Doenças Raras (LCPDR) em conjunto com o Conselho Municipal de Saúde, através da Comissão de Patologias e Doenças Raras.

O Dia Mundial de Doenças Raras é comemorado no último dia do mês de fevereiro, e serve para alertar a população sobre a incidência destas enfermidades e as dificuldades que seus portadores enfrentam no cotidiano.

3. CONDIÇÕES CRÔNICAS EM SAÚDE

A transição demográfica e epidemiológica impulsiona o Sistema Único de Saúde (SUS) a se reorganizar de tal modo que seja factível em garantir acesso universal à população na sua integralidade, com equidade, de forma mais eficiente e eficaz, direcionando suas ações dentro do contexto dos territórios e suas interdependências, buscando como alvo o cidadão, e estruturando uma rede de suporte social e prestação de cuidados representativa dos interesses da comunidade.

No caso das doenças raras direciona a oferta de atendimento baseada na complexidade da assistência a partir da APS, e no trabalho em rede.

Concomitantemente ao se pensar condição crônica em saúde também deve ser levada em conta no cotidiano do cuidar o estabelecendo de uma rede de suporte social, seja de parentes, da comunidade, ou do Estado na Construção da Rede de Atenção à Saúde (RAS), numa concepção ampla, na qual todos os recursos estejam bem estruturados, interligados e interdependentes.^{6,7,8}

4. ESTRUTURAÇÃO DA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS)

A estruturação da APS e o processo de trabalho de suas equipes são fundamentais para contribuir com a mudança dessa lógica e alicerçar os desafios atuais e de um futuro não tão distante, na perspectiva do envelhecimento (**inclusive das pessoas com doenças raras**), na tomada de decisões das tecnologias adequadas aos cuidados em saúde dessa população, propiciando que os atributos da APS sejam consolidados por meio da sua efetivação conforme descrito a seguir:

4.1 Atributos Essenciais^{8,9}

- Atenção à saúde no primeiro contato: a acessibilidade e utilização dos serviços de saúde segundo as necessidades de cuidados dos usuários.
- Longitudinalidade: a existência de uma fonte regular de atenção à saúde e seu uso ao longo do tempo.
- Integralidade: a abordagem de um cuidado integral ao indivíduo e sua família, priorizando as ações de promoção, proteção e recuperação de saúde, de forma integral e continuada, relacionada a um valor a ser sustentado e defendido nas práticas dos profissionais de saúde, tanto na resolutividade da atenção quanto pela articulação da equipe para uma atenção multiprofissional.
- Coordenação do cuidado: a articulação entre os diversos serviços e ações de saúde, de forma que esteja sincronizado e voltado ao alcance de um objetivo comum, tendo à equipe da Atenção Básica a responsabilidade de atuar como centro de comunicação entre os serviços de atenção secundária, terciária, de apoio diagnóstico e terapêutico, como definido nas RAS.

4.2 Atributos Derivados da APS: que se apresentam intimamente inter-relacionados na prática assistencial, individual ou coletiva, dos serviços quanto a: ^{8,9}

- Orientação familiar; os derivados do conhecimento dos fatores familiares que também interagem com o adoecimento.
- Comunitária: que é a prática de reconhecimento, através de dados epidemiológicos e do contato com a comunidade, das necessidades de saúde da população coberta pela APS.
- Competência cultural: interação com as populações culturalmente diversas. Lidar com as diversidades.

5. REDE DE ATENÇÃO À SAÚDE (RAS)

A RAS pressupõe um trabalho integrado entre os diversos equipamentos de saúde e o trabalho cooperado entre os profissionais de saúde, sob uma administração e planejamento que possibilita a comunicação entre os equipamentos e os profissionais.

Na construção da RAS, a APS é a coordenadora e ordenadora do cuidado, incluindo os mecanismos regulatórios entre os níveis hierárquicos do sistema de saúde, sempre sobre o olhar da participação e controle social. Por outro lado, o contexto atual apresenta cenários diferentes entre os territórios que compõem a RAS, e estes estão em constantes transformações conforme inserido num determinado cenário histórico associado aos determinantes sociais que permeiam a forma de adoecimento e necessidades em saúde da população. Essas transformações se refletem na organização da atenção e gestão do SUS de cada território do MSP.

A APS do MSP ao assumir o seu papel de coordenadora e ordenadora da RAS confronta os sistemas que privilegiam respostas imediatas, fragmentados, sem efetividade sobre os determinantes da saúde, e consequentemente sem efetividade em termos organizacionais quanto às questões relacionadas às respostas aos desafios sociais, demográficos, cuidados e vigilância em saúde.^{8,9}

A operacionalidade da RAS, em particular para doenças raras depende de:

- Linhas de Cuidados (LC) apropriadas a partir das unidades da APS, onde se agregam um conjunto de saberes, tecnologias e recursos para enfrentar riscos, agravos ou condições específicas.
- Diretrizes Clínicas “que são entendidas como recomendações que orientam decisões assistenciais, de prevenção e promoção, como de organização de serviços para condições de saúde de relevância sanitária, elaboradas a partir da compreensão ampliada do processo saúde-doença, com foco na integralidade, incorporando as melhores evidências da clínica, da saúde coletiva, da gestão em saúde e da produção de autonomia”.
- Protocolos Assistenciais a partir das diretrizes clínicas, as quais orientam as Linhas de Cuidados que viabilizam a comunicação entre as equipes e serviços, programação de ações e padronização de recursos.
- Regulação de Acesso embasada por protocolos bem estabelecidos segundo a complexidade/hierarquia do atendimento, podendo-se utilizar o modelo de atenção às doenças crônicas - modelo da pirâmide de risco.

5.1 Rede de Atenção Social e Rede de Atenção à Saúde

A rede de atenção social está inserida no contexto da RAS, com diversas concepções no seu entendimento, nesta rede não se pode concentrar informação, os atores devem participar, respeitar as diversidades, desenvolver corresponsabilidades, construir de forma cooperativa, e coletivamente romper com o modelo vertical piramidal para sua sustentabilidade, e principalmente desempenhar o seu papel de função social. É assim o modelo pensado na construção das linhas de cuidados das doenças raras e apoio aos familiares.

6. MUDANÇA NO PARADIGMA DA ORGANIZAÇÃO DO PROCESSO DE TRABALHO

As mudanças necessárias para o acompanhamento das condições crônicas perpassam obrigatoriamente pela discussão da organização do processo de trabalho, o qual não pode ser regido por encontros pontuais de curta duração.

As relações de manejo dos pacientes devem ser multidisciplinares e interdisciplinares, através da clínica ampliada utilizada como uma ferramenta com a qual os profissionais da APS enfocam o sujeito, a doença, a família e o contexto social, com objetivo de produzir saúde e aumentar a autonomia do sujeito, da família e da comunidade, por meio do estabelecimento do vínculo e com a oferta de Projetos Terapêuticos Singulares (PTS).

O PTS tem como objetivo a requalificação das ações em saúde, as relações entre atores – equipes e sujeitos – usuários, onde todos participam do processo de trabalho da gestão de cuidados das condições crônicas em saúde.

O resultado dessas interações produtivas entre as pessoas usuárias ativas e informadas (comunidade) e a equipe de saúde proativa e preparada, redundam em melhores resultados sanitários e funcionais para a população^{6,7,8}.

As mudanças somente serão efetivadas se houver uma rediscussão dos sistemas de gestão das condições crônicas em todos os níveis populacionais. O modelo empregado de gestão das condições crônicas, através de agendas nas Unidades básicas de Saúde e ambulatórios de especialidades, pode ser incrementado de forma positiva para melhor acolher à comunidade a qual se destina, através da escuta qualificada, resolutiva e do registro dos atendimentos em prontuários informatizados.

O objetivo da gestão do cuidado é a eficácia, eficiência e efetividade do processo, utilização racional e equilibrada dos recursos diagnósticos e terapêuticos, que resulta na diminuição dos custos agregados ao sistema de saúde.

Portanto, a responsabilização da APS pela continuidade de cuidados está associada a uma rede de atenção à saúde bem estruturada, **na qual a Estratégia Saúde da Família (ESF) e as Equipes de Atenção Básica (EAB) representam o centro do processo e principal articuladora dos pontos de atenção e da Intersetorialidade para a construção de um território mais equânime.**

7. A ATENÇÃO COLABORATIVA E CENTRADA NA PESSOA

A complexidade das necessidades de saúde e das organizações de saúde induz a substituição do profissional isolado e independente pelo trabalho em equipe, colaboração, trabalho em rede e coordenação.

A prática colaborativa ocorre quando múltiplos profissionais trabalham juntos com objetivos comuns em prol do cuidado integrado, seguro, de qualidade e centrado na pessoa. O processo colaborativo é sustentado por uma cultura em que a contribuição de todos é valorizada.

A longitudinalidade do cuidado é o resultado da adesão tanto do profissional em sua prática, como do paciente ao cuidado.

O modelo administrativo das equipes da ESF conta com o diferencial de cuidado à saúde, da visão holística, em que os motivos de consultas dos pacientes são valorizados e que se dá importância aos fatores condicionantes das doenças; que o profissional ao oferecer os conhecimentos em forma de cuidados ao paciente, este possa participar e aderir a esses cuidados se comprometendo com o projeto terapêutico singular (PTS).

8. TECNOLOGIA DA INFORMAÇÃO COMO FERRAMENTA NO ATENDIMENTO DAS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS NA RAS

A integralidade à saúde centrada no paciente também considera o uso da tecnologia da informação (TI) como parte primordial do atendimento, e da qualificação da gestão do cuidado. A Organização Mundial de Saúde (OMS) ratifica que a TI e a comunicação têm fortes papéis agregadores na melhoria da qualidade

do sistema de saúde, e que os sistemas de informação devem ser adequados aos cuidados centrados nas pessoas para a gestão do cuidado dos pacientes crônicos.

Entre as estratégias possíveis para mudança da organização e reestruturação dos processos de trabalho nas Unidades Básicas de Saúde no âmbito nacional encontra-se o Prontuário Eletrônico do Cidadão (PEC) - Estratégia e-SUS AB e outros similares.

O e-SUS AB traz em seu escopo a possibilidade do conhecimento do território, e seus determinantes sociais, ter uma visão da realidade, vislumbrando um melhor cuidado em saúde, partindo do usuário – Prontuário Eletrônico do Cidadão (PEC), e seu contexto no coletivo.

Essa remodelação na forma de pensar a gestão da informação no cuidado transcende a racionalidade vigente em relação ao planejar saúde, invade outros espaços que não o tradicional quantitativo em prol de uma informação qualificada e direcionada a gestão, ordenação e coordenação do cuidado.

A qualificação do registro do cuidado e da organização do processo de trabalho nas unidades de saúde através do PEC resgatam os atributos essenciais da APS e da ESF, por meio da atenção à saúde no primeiro contato, a longitudinalidade, integralidade e coordenação do cuidado. Garantindo, então, que o cuidado em suas diversas especificidades seja realizado com racionalidade de recursos, e que os diversos pontos de atenção consigam enxergar as nuances do cuidado centrado na pessoa, e ao mesmo tempo possibilitando uma visão holística do processo saúde-doença ao tomar o coletivo para tomada de decisões. Contribui para romper a dicotomia da informação e da gestão do cuidado entre APS e da rede de urgência, emergência - hospitalar, uma vez que possibilita que a prática clínica possa ser utilizada na organização do cuidar pelo sistema de saúde como um todo.

9. HOSPITALIZAÇÃO X ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

A continuidade de cuidados não se esgota, exclusivamente, na atenção dispensada as pessoas durante o período de internação hospitalar propriamente dita. O sucesso terapêutico depende obviamente, da possibilidade concreta de adotar-se a sequência de cuidados que devem ser observados após a alta

hospitalar. Para isso, é fundamental que os pacientes egressos - e de acordo com suas reais necessidades – possam ser acompanhados e apoiados por equipes multiprofissionais, capazes de dispensar os cuidados de saúde apropriados, incorporando a sua atuação no ambiente domiciliar, entre as diversas possibilidades de atenção, seja pelas ESF, Equipes da Atenção Básica (EAB) ou pelos Serviços de Atenção Domiciliares (SAD).

Neste sentido a APS deve participar das discussões de possibilidades de altas, através de Equipes de Captação de Casos nos territórios e propor melhorias no processo da gestão de alta, e consequentemente contribuindo com uma alta responsável, na qual o usuário será contra referenciado segundo a sua necessidade de cuidado.

CAPÍTULO II – CONSTRUINDO A LINHA DE CUIDADOS DA DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES

1. ITINERÁRIO TERAPÊUTICO X LINHAS DE CUIDADOS PARA AS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS

a) Itinerário Terapêutico ¹⁰

- O itinerário terapêutico permite mostrar o percurso de uma pessoa com doença rara e seu familiar em sua busca por cuidados em saúde.
- A identificação do itinerário terapêutico, ou seja, a oferta real de serviços, as características e especificidades das pessoas com doenças raras e seus familiares contextualizam as escolhas deles no processo de busca por cuidados em saúde, que são concretizadas através da linha de cuidados.

b) Linha de Cuidados ¹⁰

A organização dos serviços de saúde mediante mecanismos de gestão, formas de articulação de recursos e das práticas em saúde constroem as linhas de cuidados, as quais são pautadas por ações de promoção, prevenção, diagnósticas e práticas terapêuticas orientadas por diretrizes clínicas e protocolos assistenciais, que têm por função coordenar o processo do cuidado, evitando respostas fragmentadas, possibilitando a integralidade do cuidado.

1.1 LINHA DE CUIDADOS DAS PESSOAS COM DOENÇAS RARAS NA REDE DE ATENÇÃO SOCIAL

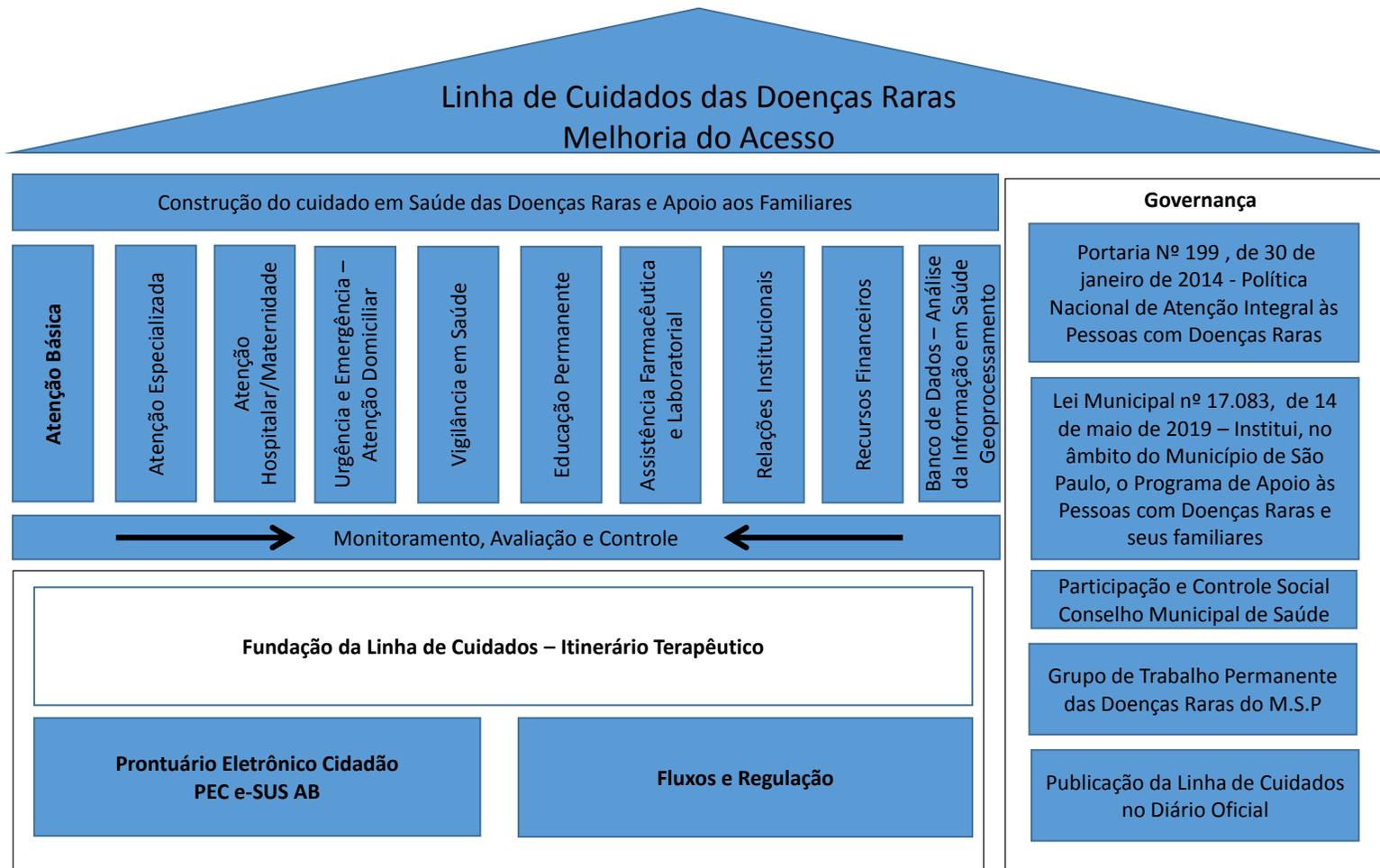
Estruturar uma linha de cuidados está intimamente vinculado à forma de acolher e orientar o cuidado. Portanto, torna-se “sine qua non”, entender que o **acolhimento não é um espaço ou um local, mas uma postura ética** que não pressupõe hora ou profissional específico para fazê-lo implica em compartilhar saberes, angústias e invenções, tomando para si a responsabilidade de “abrigar e agasalhar” outrem em suas demandas, com responsabilidade e resolutividade sinalizada pelo caso em questão.

Partindo desses pressupostos a linha de cuidados das pessoas com doenças raras está sendo construída numa perspectiva de estabelecer caminhos bem

articulados dentro da RAS para atender as necessidades de cuidados desse segmento populacional.

O modelo adotado segue uma lógica de processo, onde se considera a APS como a porta de entrada do sistema, ordenadora e coordenadora do cuidado. Na figura 1 as colunas representam os diversos níveis de responsabilidades, de apoio/suporte, e fonte de dados que “alimentam” o cuidado; enquanto a fundação sustenta o caminhar das pessoas com doenças raras na busca do cuidado a partir do acolhimento utilizando como ferramenta de gestão do cuidado o PEC e-SUS e os fluxos regulatórios de acesso existentes na SMS e os pactuados com a Gestão Estadual. A governança e sustentabilidade do processo são conferidas pela Política Nacional, Lei Municipal, Conselho Municipal de Saúde, Comissão de Patologias e Doenças Raras e a Publicação da Linha de Cuidados. O telhado consolida a Linha de Cuidados, como um guarda-chuva, protetor com vistas à melhoria do acesso.

Figura 1: Construindo a Linha de Cuidados das Doenças Raras e Apoio aos Familiares a partir da Atenção Primária à Saúde



Adaptado da representação esquemática da norma ISO/TR 14639:2014 e Digisus

1.2 CONSTRUINDO A LINHA DE CUIDADOS DAS DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES A PARTIR DA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE (APS) NA COORDENAÇÃO DE ATENÇÃO À SAÚDE (CAS)

1.2.1 Estratégia Saúde da Família (ESF) e Equipes de Atenção Primária à Saúde (EAPS)

I - Atuar no território realizando cadastramento individual e domiciliar, diagnóstico situacional, ações dirigidas aos problemas de saúde de maneira pactuada com a comunidade onde atua, buscando o cuidado dos indivíduos e das famílias ao longo do tempo, mantendo sempre postura proativa frente ao processo de saúde-doença da população.

II - Desenvolver atividades de acordo com o planejamento e a programação realizada com base no diagnóstico situacional e tendo como foco a família e a comunidade.

III - Buscar a integração com instituições e organizações sociais, em especial em sua área de abrangência, para o desenvolvimento de parcerias.

IV - Ser um espaço de construção de cidadania.

Para que as ações se concretizem, as Equipes da Atenção Primária à Saúde (EAPS) deve participar de ações voltadas a:

- Promoção e prevenção de anomalias congênitas, deficiência intelectual, erros inatos do metabolismo, doenças raras não genéticas.
- Orientações gerais sobre o processo de aconselhamento genético às pessoas com doenças raras e familiares, ressaltando sua necessidade e importância.
- Utilizar o genograma como ferramenta de coleta de dados, nele é representado os diferentes membros da família, o padrão de relacionamento entre eles e as suas principais morbidades.
- Educação permanente – qualificação da rede assistencial para o acolhimento das pessoas com doenças raras e apoio aos familiares

- Atenção Integral e longitudinal as Pessoas com Doenças Raras – atenção multidisciplinar e projeto terapêutico singular (PTS) – norteados – participação das equipes de ESF e NASF e compartilhados com a atenção especializada.
- Encaminhamento regulado da pessoa com DR aos serviços especializados

1.2.2 Saúde da Mulher:

“A gestação representa uma das fases mais importantes na vida do ser humano. Desta forma o período pré-natal necessita de um acompanhamento adequado à gestante. Este acompanhamento pode ser realizado por meio do *Cartão Pré-Natal* sendo possível observar o seu andamento desde a primeira consulta até o seu desfecho. O *Cartão* organiza em formato de sumário clínico as principais informações relacionadas à gestação de forma clara e objetiva.” (esusab)

1.2.2.1 Rede Mãe Paulistana e Alô Mãe

O programa Mãe Paulistana tem como prioridades a redução da mortalidade materna e infantil, estímulo ao parto humanizado, realização de no mínimo 7 (sete) consultas de pré-natal, e emissão de bilhetes gratuitos no transporte público para que as gestantes compareçam aos atendimentos.

O Alô Mãe atende as gestantes, puérperas pelo número 0800 200 0202 e atua no monitoramento das gestantes e recém-nascidos de risco até o segundo ano de vida.

A iniciativa inovadora propicia uma maior adesão ao pré-natal, e possibilita o vínculo com a maternidade de referência da residência da gestante.

1.2.2.2 Assistência Obstétrica: PROTOCOLO DE PRÉ-NATAL (PN) COM RISCO HABITUAL (BAIXO RISCO) e orientações para encaminhamento PRÉ-NATAL Alto Risco, disponível em:

<https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/PRENATALBAIXORISCO.pdf>

1.2.2.3 Ultrassom Morfológico:

Embora seja uma das ações previstas durante o atendimento pré-natal, cabe um destaque para o ultrassom morfológico na linha de cuidados das doenças raras - “A finalidade do US morfológico é fazer o diagnóstico de malformações congênitas durante o pré-natal. Neste sentido o exame pode detectar algumas anomalias morfológicas graves (por ex: anencefalia). Além disso, o US morfológico pode ser realizado para o rastreamento de aneuploidias fetais. O US morfológico do 1º trimestre realizado entre a 11ª a 14ª semanas possibilita verificar alguns parâmetros como; o comprimento cabeça nádega-CCN; rastrear aneuploidias fetais (por ex. trissomia do 21), selecionar casos a serem encaminhados para realizar exames invasivos (por ex. biopsia de vilo corial ou amniocentese) para confirmação diagnóstica por cariótipo. O US morfológico do 2º trimestre que é realizado a partir da 20ª semana e preferencialmente antes da 26ª semana detecta anomalias anatômicas (por ex. lábio leporino ou rim policístico) e desvios precoces do crescimento fetal (por ex. acondroplasias)”. Protocolo disponível em:

<https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/upload/USGMORFOLOGICO.pdf>

1.2.2.4Saúde Sexual e Reprodutiva: direito dos indivíduos e/ou casais decidirem quanto a terem filhos, disponível em:

https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude_da_mulher/index.php?p=5696

1.2.3. Saúde da Criança e Adolescente

Crescimento e Desenvolvimento: A partir de informações obtidas no cartão do pré-natal e da caderneta da criança de 2019 do Ministério da Saúde é possível acompanhar o crescimento e desenvolvimento da criança com registros desde o pré-natal, parto e nascimento propiciando aos profissionais da APS avaliarem de maneira objetiva as etapas de evolução da criança de acordo com a faixa etária, registrarem dados referentes aos distúrbios presentes na criança, fatores de riscos sociais, ambientais, de condições de saúde e parto que podem indicar perigo para o desenvolvimento na infância. De igual importância é o registro dos reflexos primitivos que são esperados nos primeiros 15 dias de vida do recém-nascido.

- Exemplos de alterações dismórficas: fronte proeminente, olhos afastados, micrognatia, implantação baixa de orelhas, pescoço curto ou longo, pectus carinatum, onfalocele, micro pênis, quinto dedo da mão curto e recurvado.
- Exemplos de fatores de risco: parentesco entre os pais (consanguinidade), deficiência intelectual ou doença mental na família, icterícia grave ao nascer, idade materna e/ou paterna avançada.
- Exemplos de marcos de desenvolvimento: reflexo de Moro nos primeiros 15 dias de vida, sucção, preensão palmar.

As crianças com alterações no desenvolvimento neuropsicomotor devem ser investigadas neste momento com vistas ao diagnóstico de doenças genéticas raras como os erros inatos de metabolismo, através de protocolos de acesso, com encaminhamento regulado à Atenção Especializada, incluindo avaliação ao aconselhamento genético (AG) ao casal.

1.2.4 Práticas Integrativas Complementares de Saúde (PICS):

As Práticas Integrativas e Complementares em Saúde (PICS) contribuem na promoção e recuperação da saúde, sendo práticas consagradas na continuidade de cuidados em pessoas com doenças crônicas. Entre as possibilidades de cuidados temos a Medicina Tradicional Chinesa (Acupuntura, práticas corporais e meditativas), Homeopatia, Fitoterapia e Plantas Medicinais, Ioga, Shantala, Dança Circular. As pessoas com doenças raras e seus familiares podem ser beneficiadas com a inclusão na linha de cuidados dessas intervenções.

1.2.5 Saúde Bucal:

Os serviços são organizados para ofertar atendimento prioritário no âmbito da APS (porta de entrada), articulados as Unidades de Referência Especializada e Hospitalar para os casos de maior complexidade e os que necessitem de atendimento sobre sedação ou anestesia geral. O atendimento a estas pessoas, por requerer uma atenção em todos os níveis de complexidade impõe a necessidade de um rigoroso trabalho integrado da equipe de saúde. Fonte: caderno 17 saúde bucal

Na Saúde Bucal é considerado paciente com necessidades especiais todo usuário que apresente uma ou mais limitações, temporárias ou permanentes, de

ordem mental, física, sensorial, emocional, de crescimento ou médica, que o impeça de ser submetido a uma situação odontológica convencional. As razões das necessidades especiais são inúmeras e vão desde doenças hereditárias, anomalias congênitas, até as alterações que ocorrem durante a vida, como moléstias sistêmicas, alterações comportamentais, envelhecimento, etc. Fonte: Caderno 17 Saúde Bucal do Ministério da Saúde.

Esse conceito é amplo e abrangente, entre os diversos casos que requerem atenção diferenciada, pessoas com deficiência visual, auditiva, física, intelectual, ou múltipla (conforme definidas nos Decretos de nº 3.296/99 e nº 5.296/04), que eventualmente precisam ser submetidas à atenção odontológica especial. Fonte: esusab

Em consonância com a definição de paciente com necessidade especial, temos as malformações congênitas, as doenças metabólicas hereditárias; tais como, os erros inatos de metabolismo por deficiência enzimática (mucopolissacaridose), herança ligada ao sexo (síndrome da incontinência pigmentar e raquitismo resistente à vitamina D - hipofosfatemia), e as anomalias cromossômicas.

1.2.6 Saúde Nutricional - Erros inatos de metabolismo e outras

Especial atenção deve ser dada aos erros inatos de metabolismo, pois uma vez não detectados poderão comprometer o desenvolvimento dos recém-nascidos já nos primeiros dias de vida. Estas condições quando detectadas em programas de triagem neonatal, podem através de intervenções precoces, como a restrição dietética a determinados alimentos, evitar ou mitigar danos ao desenvolvimento neuropsicomotor. Entre essas condições temos como exemplo a fenilcetonúria. Muitos dos erros inatos do metabolismo aparecem logo após o nascimento, porém existem doenças metabólicas que podem se manifestar na infância ou mesmo na vida adulta. Os erros inatos de metabolismo podem ser detectados no teste do pezinho.

1.2.7 Saúde Mental

Diante da complexidade do cuidado exigido, faz-se necessário uma grande articulação nos diversos pontos de atenção da saúde que compõem a Rede de

Atenção Psicossocial (RAPS), conforme Portaria 3088 de 2011 do Ministério da Saúde.

Os CAPS (Centro de Atenção Psicossocial) configuram um espaço estratégico no momento da intensificação do sofrimento e crise do usuário e sua família. Fundamental que essa tecnologia do cuidado seja utilizada para estes momentos. Os CECCOS são espaços de grande potência para a integralidade desse cuidado, pois visa a promoção de saúde, convivência com a diversidade, atividades vinculadas com o trabalho. Sendo ocupado por sujeitos de diferentes faixas etárias e não apenas centrado para pessoas com problemas de saúde mental. Nesta perspectiva, os CAPS, por meio do matriciamento, devem auxiliar os CECCOS e os diversos pontos na sustentação da linha de cuidado ao usuário e seus familiares. Importante destacar a necessidade de articulação com os diversos setores para alívio da saúde, como educação, assistência e desenvolvimento social, visando à sustentação para que um sujeito possa circular. Portanto, um grande desafio é o exercício cotidiano do deslocamento da suposta divisão de especialidades para somar essas diferenças na potência de cuidados mediante a necessidade desse usuário e familiares.

As doenças raras correspondem a um importante grupo de prováveis causas de deficiência intelectual. A rede de saúde mental tem como papel o apoio na elaboração diagnóstica e manejo clínico dos quadros psiquiátricos associados à deficiência intelectual. Além disso, a articulação do cuidado integral ao portador do quadro e apoio nas ações que auxiliam a melhora do funcionamento adaptativo, no que tange a ações sejam estas terapêuticas, de estimulação e pedagógicas.

Embora a deficiência intelectual e o transtorno de espectro autista não sejam doenças raras per si é importante ressaltar que diversas doenças raras podem cursar com essas condições. Nesse sentido, a rede de saúde mental tem como papel o apoio na elaboração do diagnóstico incluindo referenciar para serviços especializados os casos com suspeita de doença rara para investigação etiológica de doenças genéticas. A identificação precoce de uma condição específica pode propiciar uma intervenção terapêutica direcionada auxiliando no cuidado da pessoa com doença rara.

A abordagem global desse indivíduo e de sua família na rede de saúde mental inclui também o manejo clínico dos quadros psiquiátricos associados à

deficiência intelectual e transtorno do espectro autista, além da articulação do cuidado integral ao portador do quadro e apoio nas ações que auxiliam na melhora do funcionamento adaptativo, no que tange a ações sejam estas terapêuticas, de estimulação e pedagógicas.

1.2.8 Saúde do Idoso

O processo de envelhecimento é caracterizado pelo declínio das funcionalidades orgânicas e psíquicas que podem levar a perda da autonomia e independência e comprometer a qualidade de vida da pessoa idosa. As doenças raras, genéticas e não genéticas, podem acelerar as perdas funcionais e gerar a necessidade de maior complexidade de cuidados. Várias possibilidades de intervenções são factíveis e complementares aos tratamentos específicos das Doenças Raras na Rede de Atenção à Saúde da Pessoa Idosa, nos diversos serviços disponibilizados pela SMS, tais como: Programa Nossos Idosos (em todas as UBS), Programa Acompanhante do Idoso (PAI) e Unidades de Referências Saúde do Idoso (URSI).

2. ATENÇÃO ESPECIALIZADA

Pontos de Atenção com expertise em doenças raras

- **Acesso a recursos diagnósticos e terapêuticos – protocolos clínicos e diretrizes aprovados pela Coordenação Nacional de Incorporação Tecnologia (CONITEC) – Ministério da Saúde.**

2.1 ACONSELHAMENTO GENÉTICO (AG): aconselhamento genético é fundamental as famílias e pessoas com doenças raras, pois envolve o processo de esclarecimento - comunicação dos riscos de recorrência sobre as futuras gerações. O acesso ao serviço é via regulatória em fluxo específico para tal no SIGA/CROSS.

2.2 CENTRO ESPECIALIZADO EM REABILITAÇÃO (CER):

“Os CER são serviços de saúde com estrutura e pessoal qualificado para a assistência à pessoa com deficiência, podendo oferecer cuidados para dois ou mais

tipos de deficiência (CER II, III e IV) de acordo com a normatização estabelecida na Portaria 793, de abril de 2012.”

Pessoas com deficiência são aquelas com incapacidade ou redução da funcionalidade temporária ou permanente; progressiva, regressiva, ou estável; intermitente ou contínua de natureza física, mental, intelectual ou sensorial (Brasil, 2011), que, em interação com diversas barreiras, têm obstruída sua participação plena e efetiva na sociedade em igualdades de condições com as demais pessoas (Brasil, 2011).

As pessoas com deficiência, devidas ou não a doenças genéticas, têm entre os pontos de atenção os Centros Especializados de Reabilitação (CER). O atendimento tem como objetivo melhorar a qualidade de vida, através de um PTS multidisciplinar direcionado a necessidade de saúde de cada usuário e, com ênfase na prevenção de intercorrências, redução de complicações e recuperação funcional, através do tratamento, concessão, adaptação e manutenção de tecnologia assistiva.

Ações realizadas pelos CER, conforme modalidade:

- Acolhimento inicial - Avaliação multiprofissional em reabilitação
- Elaboração, desenvolvimento e monitoramento de Projeto Terapêutico Singular (PTS)
- Atendimento individual;
- Atendimento em grupo e em oficinas terapêuticas;
- Treino de orientação e mobilidade;
- Apoio e orientação para a realização de atividades instrumentais de vida diária e prática (AIVD e AIVP);
- Atendimento compartilhado;
- Prescrição, adaptação e fornecimento de recursos e dispositivos de tecnologia assistiva (órteses, próteses e materiais de apoio - OPM);
- Atendimento à família e grupo de pais/cuidadores;
- Estimulação Precoce (Intervenção Oportuna);
- Acompanhamento pela equipe APD: estratégia diversificada do cuidado em reabilitação intelectual, centrada na produção da autonomia e na participação efetiva dos usuários na construção de projetos de vida pessoais e sociais.

- Reunião de equipe
- Apoio Matricial as Unidades Básicas de Saúde
- Plantão de OPM

3. ATENÇÃO HOSPITALAR / MATERNIDADE:

- Gestação de baixo e alto risco

https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/saude_da_mulher/index.php?p=237383

- Triagem neonatal – oferecido em todas as maternidades públicas
 - Triagem Neonatal Biológica - Teste do pezinho ampliado: detecta doenças genéticas, congênitas e de erros inatos do metabolismo na primeira semana de vida. Os pais/familiares devem ser orientados em relação aos benefícios da detecção precoce de algumas doenças, os riscos da não realização, e da possibilidade de falsos positivos, idade adequada para realização (no Brasil entre o 3º e 7º dia de vida), e posteriores encaminhamentos para exames confirmatórios. O resultado é disponibilizado à família via eletrônica. O Instituto Jô Clemente realiza Busca Ativa dos resultados positivos e os encaminha as referências das doenças.
 - Teste do coraçãozinho: Exame para detecção de anomalias congênitas cardíacas através da oximetria de pulso (dosagem de oxigênio no sangue). Deve ser realizado entre 48 a 72 horas após o nascimento em todos os recém-nascidos aparentemente normais, com 34 semanas ou mais. Os recém-nascidos com exames alterados devem ser encaminhados para elucidação diagnóstica antes da alta hospitalar.
 - Teste da orelhinha - triagem auditiva: testagem auditiva para rastrear as perdas auditivas permanentes incapacitantes (maiores que 40 dB ao redor de 2000 Hz). A triagem seguirá procedimentos segundo a ausência ou presença de indicadores de surdez no recém-nascido. Entre os indicadores de risco relacionados a doenças raras destacam-

se: história de casos de surdez permanente na família, com início desde a infância; consanguinidade;; sinais e outros achados com síndromes. Em todos os casos os recém-nascidos devem ser encaminhados para acompanhamento e acompanhamento na rede de atenção à saúde (UBS/CER) segundo protocolo da área técnica da pessoa com deficiência.

- Triagem Ocular Neonatal Reflexo Vermelho - Teste do olhinho: permite diagnosticar uma doença ocular congênita já no segundo dia da vida de uma criança. O intervalo de tempo necessário para intervir e prevenir a cegueira é de 6 semanas. Após a alta hospitalar o recém-nascido deve ser encaminhado à referência oftalmológica do território para continuidade de cuidados. A Catarata Congênita, uma das doenças detectadas pelo exame, pode estar associada a doenças genéticas, sendo que as mais frequentes são: Galactosemia, Síndrome de Lowe (Síndrome Cérebro-óculo-renal) e Síndrome de Down. O glaucoma congênito é raro.
- Busca de casos nas enfermarias, UTI, prontos-socorros.
- Internação quando necessário conforme grade de referência
- Atendimento Saúde Bucal conforme grade de referência

4. ATENÇÃO DOMICILIAR – MELHOR EM CASA:

- Atuar como um dos componentes da rede urgência/emergência contribuindo na reorganização do processo de trabalho, com vistas a evitar a hospitalização e da desospitalização responsável,
- Realizar a atenção integral empregando a tecnologia mais adequada segundo a necessidade de cuidados das pessoas com doenças raras acamadas ou domiciliadas.
- Potencializar a atenção domiciliar às pessoas com doenças raras compartilhando os atendimentos, promovendo a corresponsabilização dos casos com as equipes da APS, equipes hospitalares, unidades de

emergências e profissionais da rede especializada visando à qualificação da rede em serviço.

- Articular-se com as equipes da APS – ESF, NASF para o atendimento de casos menos complexos – AD1.
- Atender pessoas com doenças raras nas complexidades AD2 e AD3 pelo Programa Melhor em Casa

5. AÇÕES DE ARTICULAÇÃO DE REDES

- Parcerias com Centros existentes em São Paulo (Instituto Jô Clemente, HCFMUSP, UNIFESP, Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa, Universidade Santa Marcelina e outros)
- Utilização do ecomapa pelas equipes da ESF/EAPS, o qual representa a presença ou ausência de recursos sociais, culturais e econômicos, sendo eminentemente, um retrato de um determinado momento na vida dos membros da família e, portanto, dinâmico. (Hayes e cols., 2005).

6. VIGILÂNCIA EM SAÚDE:

- Cadastro da Atenção Básica do e-SUS AB: “tem por objetivo apoiar as equipes de Atenção Básica no mapeamento das características sociais, econômicas e de saúde da população adscrita ao território sob sua responsabilidade. O cadastro está organizado em duas dimensões – individual e domiciliar/territorial –, a dimensão individual capta as informações do cidadão, enquanto a dimensão domiciliar/territorial permite captar as informações do domicílio, vinculando o cidadão ao território.” Fonte: esusab
- Sistema Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC)
- Programa de Aprimoramento Informações de Mortalidade (PROAIM)
- Banco de dados dos resultados positivos do teste do pezinho enviado à Área Técnica de Saúde da Criança e do Adolescente
- Sistema Integrado de Gestão Integrada à Saúde (SIGA): ferramenta de tecnologia de informação, utilizado na regulação de acesso no município de

São Paulo, integrado à Central de Regulação de Ofertas e Serviços de Saúde (CROSS) da Secretaria Estadual de Saúde (SES).

- Prontuário Eletrônico do Cidadão (PEC) e-SUSAB e outros similares: estratégico para a organização e reestruturação dos processos de trabalho nas Unidades Básicas de Saúde (UBS). Possibilita o acompanhamento longitudinal das pessoas com doenças raras.

7. EDUCAÇÃO PERMANENTE: é o processo de aumentar a capacidade de indivíduos ou grupos de fazer escolhas e de transformar essas escolhas em ações e resultados pretendidos. E, para que as proposituras de qualificação dos profissionais, pessoas com doenças raras, familiares e comunidade é necessária ações envolvendo (definição Banco Mundial):

- Escola de Saúde SUS – Telessaúde, Estudo a Distância (EAD)
- Telemedicina
- Universidades – Unifesp; FMUSP; Santa Casa de São Paulo, Santa Marcelina
- Entidades Governamentais e não Governamentais
- Secretaria de Estado da Saúde (SES) – Coordenação do Programa de Doenças Raras
- Ministério da Saúde
- Secretarias do Município de São Paulo
- Outras

8. ASSISTÊNCIA LABORATORIAL:

- Instituição Jô Clemente: Triagem Neonatal Biológica - teste pezinho ampliado
- Relação de exames laboratoriais disponibilizados pela SMS

9. ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA

- **Medicamentos:**
 - Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica da Secretaria Estadual de Saúde (SES) – A dispensação

de medicamentos contemplados na Relação de Medicamentos do Componente Especializado da SES segue os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde disponíveis em:

<http://www.saude.sp.gov.br/ses/perfil/gestor/assistencia-farmaceutica/medicamentos-dos-componentes-da-assistencia-farmaceutica/medicamentos-do-componente-especializado-da-assistencia-farmaceutica/>

- **Medicamentos de Protocolos (Fibrose Cística) e Normas Técnicas Estaduais disponíveis em:**

<http://www.saude.sp.gov.br/ses/perfil/gestor/assistencia-farmaceutica/medicamentos-dos-protocolos-e-normas-tecnicas-estaduais/relacao-de-medicamentos-de-protocolos-e-normas-tecnicas-estaduais>

- **Relação Municipal de Medicamentos (REMUME) disponível em:**

https://www.prefeitura.sp.gov.br/cidade/secretarias/saude/assist_farmaceutica/index.php?p=218750

- Aqui Tem Remédio é uma ferramenta de busca para auxiliar na pesquisa da disponibilidade de medicamentos nas unidades da rede municipal de saúde <http://aquitemremedio.prefeitura.sp.gov.br/#/>

10. RELAÇÕES INSTITUCIONAIS:

- Secretaria da Pessoa com Deficiência:
 - Otimização das relações entre as áreas técnicas públicas e privadas de modo a possibilitar a mais ampla troca de informações;
 - Incentivo ao Programa de Educação Continuada, Portaria Federal (Cap. VI/ Art.15), promovendo acessibilidade comunicacional às campanhas desenvolvidas pela SMS com foco no esclarecimento da população e técnicos de saúde sobre doenças raras;
 - Contribuição na disseminação de informações por meio de seminários, em parceria com instituições de referência e pastas municipais, bem como

divulgação do Dia Mundial de Doenças Raras (29/Fevereiro) em relógios públicos da Cidade de São Paulo;

- Incentivo à socialização das pessoas com deficiência e com doenças raras, viabilizando o acesso a eventos culturais, gratuitos, com transporte acessível, Libras e áudio descrição;
- Promoção de sensibilizações junto ao Judiciário, ao Ministério Público e à Delegacia da Pessoa com Deficiência;
- Secretaria Municipal Transportes – parceria nos Programas Mãe Paulistana, Atende, Isenção Tarifária.
- Secretaria Municipal de Educação
- Secretaria Assistência e Desenvolvimento Social
- Outras Secretarias
- Entidades não governamentais – Associações de Pessoas com Doenças Raras

11. FINANCIAMENTO:

- Recurso Federal para implantação da política nacional de atenção as pessoas com doenças raras – Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014
 - Exames contidos em <http://sigtap.dataus.gov.br/tabela-unificada/app/sec/inicio.jsp> - Fundo de Ações Estratégicas e Compensação (FAEC) somente para os estabelecimentos habilitados como Serviços de Atenção Especializados e de Referências em Doenças Raras.
 - Incentivo para os Serviços de Atenção Especializados e de Referências habilitados em Doenças Raras.
- Recurso Federal – Teste do pezinho para 06 exames
- Recurso Municipal – Teste do pezinho ampliado para mais 44 exames

12. DADOS DE INFORMAÇÃO E GEOPROCESSAMENTO

- Prontuário Eletrônico do Cidadão – PEC e-SUSAB e outros prontuários

- Dados cadastro individual e domiciliar do e-SUS AB
- Coordenadoria de Epidemiologia e Informação (Ceinfo):
 - Dados de morbidade e mortalidade
 - Dados SINASC anomalias congênitas
 - Banco de Dados do Instituto Jô Clemente
 - Geoprocessamento dos dados
 - Camadas por doença para gestão e público
 - Recursos existentes nos territórios
- Digisus (RAG, Sispacto, Relatório Quadrimestral, Plano Municipal de Saúde, SARGSUS)
- Planejamento Regional Integrado (PRI)

13. REGULAÇÃO

A regulação de acesso ordena e qualifica os fluxos de acesso as ações e serviços de saúde com a finalidade de otimizar a utilização dos recursos assistenciais existentes, promovendo a integralidade e a equidade ao acesso em tempo oportuno, através de protocolos e diretrizes operacionais.

O processo regulatório exige fluxos e pactuações ao acesso aos pontos de atenção de média e alta complexidade entre os entes federativos – município e estado. Esses fluxos regulatórios são denominados de linhas de cuidados, e em especial estabelecem os itinerários terapêuticos das pessoas com doenças raras.

A sua efetivação ocorre através de dois sistemas de informações disponíveis no MSP, o SIGA-Saúde e o CROSS, sistemas acessados via web, utilizados pelo Complexo Regulador no gerenciamento das ofertas as consultas de especialidades, procedimentos de média e alta complexidade, bem como a regulação das internações de urgência e cirurgias eletivas.

Destaque deve ser dado a Central de Regulação de Obstetrícia e Neonatologia / Central de Regulação de Cardiopatia Congênita (CRON), a qual é responsável pela regulação de recursos de urgência/emergência de gestantes

(obstetrícia) e recém-nascidos (RN - neonatologia) e cardiopatia congênita cirúrgica, segundo protocolos devidamente documentados, normatizada e quantificada, prioritariamente pelo sistema informatizado CROSS. A CRON regula casos de RN internados com cardiopatia congênita cirúrgica. Esta regulação é compartilhada com a Central Estadual (CROSS)- Central de Regulação de Oferta de Serviços de Saúde na busca do recurso necessário para o encaminhamento destes RN .

A regulação de micro regiões devem seguir os fluxos conforme grade pactuada no território, disponíveis em:

http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2016/Relatorio_Diretrizes-Cesariana_final.pdf;

http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2017/Relatorio_DiretrizesNacionais_PartNormal_versao-final.pdf;

<https://www.febrasgo.org.br/pt/login?view=login>)

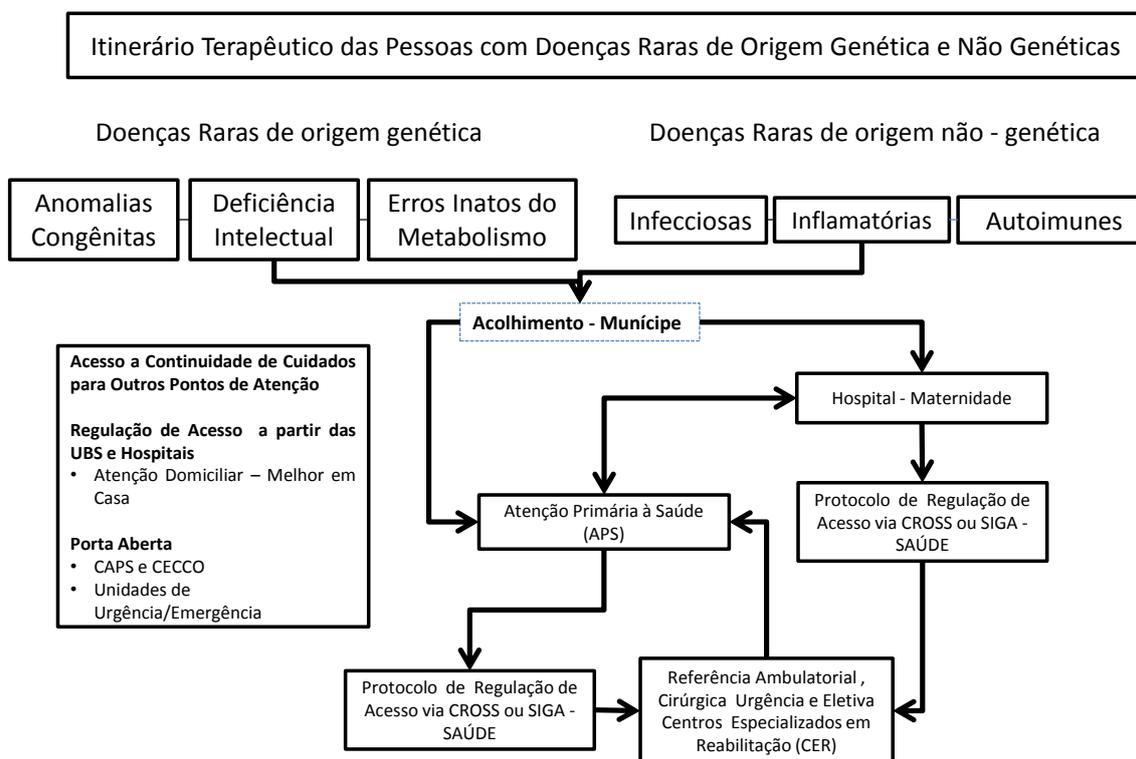
Regulação de Acesso no Município de São Paulo (MSP)

O itinerário terapêutico das pessoas com doenças raras ocorre principalmente a partir da APS ou hospital – maternidade através dos protocolos regulatórios de acesso estabelecidos formalmente nos sistemas informatizados CROSS ou SIGA-SAÚDE (Figura 2), ou outros processos regulatórios de intermediação entre o solicitante e o executante que são utilizados na regulação de acesso municipal.

Figura 2: Itinerário Terapêutico das Pessoas com Doenças Raras de Origem Genética e Não Genéticas e Regulação de Acesso do Município de São Paulo

A figura 2 representa sucintamente o processo regulatório para todas as Doenças Raras e Apoio aos Familiares, que tem por princípio a lógica processual implantada para as outras oportunidades de acesso as referências ambulatoriais, cirúrgicas, centros especializados em reabilitação (CER) e a outros pontos de atenção não regulados pelos Sistemas CROSS e SIGA-SAÚDE.

Figura 2:



13.1 DESCRIÇÃO DO ITINERÁRIO TERAPÊUTICO:

O acolhimento das pessoas com doenças raras genéticas e não genéticas deve ser realizado preferencialmente pela APS, e seguir os fluxos pactuados no território, por SMS e SES.

Na APS as pessoas com doenças raras serão acolhidas na sua integralidade, com ênfase em ações de prevenção e promoção à saúde, incluindo orientações sobre acolhimento genético e suporte social. A partir das necessidades de cuidados e segundo os protocolos de regulação serão encaminhados às referências ambulatoriais, maternidades e hospitais.

Nas maternidades públicas serão realizadas as coletas dos testes do pezinho ampliado, e encaminhados para análise no Instituto Jô Clemente. Todos os testes positivos e os que necessitam de nova coleta e análise seguem os fluxos de monitoramento, controle acordados entre a área Técnica da Saúde da Criança e o Instituto Jô Clemente e encaminhados para as respectivas referências conforme a morbidade detectada e Unidades Básicas de Saúde para o acompanhamento de puericultura.

Outras possibilidades de acesso à continuidade de cuidados são:

- Atenção Domiciliar Melhor em Casa - dispõe de instrução normativa própria, intitulada Regulação de Acesso da Atenção Domiciliar – estruturada na metodologia de gestão de casos, e também configurada para atender em áreas adstritas pertencentes a um território específico.

“A gestão de caso é o processo cooperativo que se desenvolve entre um profissional gestor de caso e uma pessoa portadora de condição de saúde muito complexa e sua rede de suporte para planejar, monitorar e avaliar opções de cuidados e de coordenação da atenção à saúde, de acordo com as necessidades de saúde da pessoa.” Mendes, 2012.

- CAPS e CECCO – porta aberta, sem a necessidade de processos regulatórios formais, mas que tem em seu escopo de atuação o matriciamento e contra referência com as equipes da APS.
- Unidades de Urgência / Emergência – que atuam como instâncias intermediárias para tomada de decisão quanto a internação dos casos crônicos agudizados ou agudizados.

Portanto, o itinerário terapêutico está atrelado a coordenação e ordenação do cuidado a partir da APS, que precede à doença, através do Pré-natal, puericultura e outras ações voltadas a prevenção e promoção à saúde.

14. VANTAGENS E BENEFÍCIOS DA COORDENAÇÃO E ORDENAÇÃO DA LINHA DE CUIDADOS DAS DOENÇAS RARAS E APOIO AOS FAMILIARES A PARTIR DA APS – ESF E O USO DO PEC E-SUS AB:

1. Assegurar a integralidade e longitudinalidade do cuidado;
2. Atuar como protagonista, polo de agregação e difusão das diretrizes do SUS, na construção de uma RAS efetiva para atender as pessoas com doenças raras e apoiar seus familiares, evitando com isso políticas fragmentadas sem um eixo norteador;
3. Fortalecer a gestão do cuidado com o uso do PEC e-SUS AB, partindo do cuidado centrado no usuário, e seu contexto no coletivo;

4. Romper a dicotomia APS – rede Hospitalar no processo de gestão de alta e desospitalização responsável das pessoas com doenças raras.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1 Wagner EH. Chronic disease management: what will take to improve care for chronic illness? *Effective Clinical Practice*. 1: 2-4, 1998.
- 2 Cuidados inovadores para condições crônicas: componentes estruturais de ação. Brasília, OMS, 2003 Mendes EV.
3. Mendes, Eugênio Vilaça O cuidado das condições crônicas na atenção primária à saúde: o imperativo da consolidação da estratégia da saúde da família. / Eugênio Vilaça Mendes. Brasília: Organização Pan-Americana da Saúde, 2012.
4. BRASIL. Ministério da Saúde. Gabinete do Ministro. PORTARIA Nº 199, DE 30 DE JANEIRO DE 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral as Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde e institui incentivos financeiros, Brasília. Disponível em:
https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Resolução Nº 563, Publicada Diário Oficial da União nº 236, de 11 de dezembro de 2017, Seção 1, página 109. Disponível em:
<https://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2017/Reso563.pdf>
6. Wagner, EH. Chronic disease management: what will take to improve care for chronic illness? *Effect Clin Pract*. 1998; 1: 2-4. (referente ao CCM)
7. Department of Health. Supporting people with long term conditions: an NHS and social care model to support local innovation and integration. Leeds: COI/Department of Health; 2005 (Referente a CCM)
8. Mendes EV. As redes de atenção à saúde. Brasília: Organização Pan-Americana da Saúde, 2011.
9. Mendes EV. A atenção primária à saúde no SUS. Fortaleza, Escola de Saúde Pública do Ceará, 2002.

10. Barbosa, Larissa Arruda Barbosa; Sá, Natan Monsores de. Linhas de Cuidado e Itinerários Terapêuticos para Doenças Raras no Distrito Federal Tempus, actas de saúde colet, Brasília, 10(3), 69-80 , ISSN 1982-8829, set.2016. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.18569/tempus.v10i3.1907>

11. SÃO PAULO. Lei Municipal Nº 17.083, de 14 de maio de 2019, Institui no âmbito do Município de São Paulo, Programa de Apoio às Pessoas com Doenças Raras, e seus familiares, de acordo com a Política Municipal de Pessoas com Doenças Raras.