



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO JOÃO CARDOSO**



**PROJETO DE LEI Nº DE 2019
(Do Senhor Deputado JOÃO CARDOSO – AVANTE)**

PL 331 /2019

L I D O
11.04.19
Secretaria Legislativa

**Institui a Política de Prevenção,
Diagnóstico e Tratamento da Hipertermia
Maligna (HM) e dá outras providências.**

A CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL decreta:

Art. 1º Fica instituída a Política de Prevenção, Diagnóstico e Tratamento da Hipertermia Maligna (HM), que deve ser desenvolvida pelo Poder Executivo em parceria com a sociedade civil.

Art. 2º A Política de Prevenção, Diagnóstico e Tratamento da Hipertermia Maligna (HM) tem os seguintes objetivos:

I – prevenir, diagnosticar, tratar e orientar adequadamente os pacientes suscetíveis de hipertermia maligna e seus familiares;

II – garantir que todos os hospitais e postos de saúde, públicos e privados, as empresas de medicina de grupo, cooperativas de trabalho médico, ou outras que atuem sob a forma de prestação direta ou intermediação dos serviços médico-hospitalares e operem no Distrito Federal, possuam medicamentos apropriados para o combate a doença, em especial o Dantroleno Sódico ou similar;

III – erradicar o número de mortes decorrentes da doença no Distrito Federal;

IV – produzir materiais de divulgação para os profissionais do setor de saúde contendo as principais informações sobre a hipertermia maligna e as formas de evitar os seus efeitos mortais nos pacientes;

V – realizar palestras informativas sobre a hipertermia maligna para médicos e paramédicos em hospitais de referência no Distrito Federal;

VI – implantar sistema de coleta de dados sobre os portadores da doença, visando:

a) manter cadastro com informações sobre a incidência da doença na população do Distrito Federal e o número de mortes dela decorrentes;

b) obter elementos informadores sobre a população atingida pela doença;

c) contribuir para o aprimoramento das pesquisas científicas sobre a Hipertermia Maligna;



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO JOÃO CARDOSO**



d) firmar convênios com os serviços funerários existentes no Distrito Federal, para que informem o número de entrada de vítimas da doença.

Art. 3º Os hospitais, postos e centros de saúde, públicos e particulares, as empresas de medicina de grupo, cooperativas de trabalho médico, ou outras que atuem sob a forma de prestação direta ou intermediação dos serviços médico-hospitalares e operem no Distrito Federal, estão obrigados a dispor, em seus estoques, os medicamentos necessários para o tratamento da hipertermia maligna.

Art. 4º O Poder Executivo deve regulamentar a presente Lei no prazo de 90 dias, contados da data de sua publicação.

Art. 5º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Art. 6º Revogam-se as disposições em contrário.

JUSTIFICAÇÃO

A Hipertermia Maligna é uma doença de origem fármaco-genética que classicamente se manifesta quando o seu portador é submetido a um ou mais fatores desencadeantes durante a anestesia geral. Inicia-se assim um processo de hipermetabolismo da célula muscular esquelética, podendo levar a sua destruição, consumindo grande quantidade de energia, com rápida e intensa elevação da temperatura, e consequentemente produzindo alterações bioquímicas e hematológicas, que podem evoluir para choque irreversível e morte.

A incidência da hipertermia não encontra-se definida, porém estima-se que possa variar de 1:14000 a 1:200000 pacientes submetidos à anestesia geral. Esta grande variação é explicada parcialmente pela falta de critérios uniformes para o diagnóstico clínico, pela variação dos tipos de anestesia e pelo critério de classificação clínica de hipertermia maligna. É sabido que há maior incidência de hipertermia maligna em pacientes pediátricos do que entre adultos de meia idade e idosos. A intensidade e importância das manifestações da crise de hipertermia maligna estão relacionadas com a administração concomitante de drogas. O The North American Malignant Hyperthermia Registry publicou dados correlacionando o desenvolvimento da doença de hipertermia maligna e a utilização de anestésico inalatório volátil com ou sem a associação de succinilcolina: 64% dos pacientes tiveram associados o halogenado e a succinilcolina, 21% somente o halogenado e 6% foi utilizada apenas a succinilcolina.



CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO JOÃO CARDOSO



As manifestações clínicas da síndrome de hipertermia maligna não obedecem a nenhuma ordem cronológica. O sinal mais frequente é o aumento do gás carbônico no final da expiração causado pelo aumento do metabolismo da célula muscular esquelética. Outros sinais também podem ter aparecimento precoce, como o aumento da frequência cardíaca, arritmias diversas, o que muitas vezes rotula-se como plano de anestesia inadequado. Pode haver cianose. A rigidez muscular, como a do músculo masseter que dificulta a entubação traqueal aparece isolada, ou associada à rigidez de outros grupos musculares. Todas as formas de rigidez muscular levam à destruição de grandes áreas de tecido muscular, levando à rabdomiólise. O aumento da temperatura não é o primeiro sinal a se manifestar, porém após o início, geralmente tem ascensão rápida, como o aumento médio de 1-2° C a cada cinco minutos. À medida que há desenvolvimento da síndrome, há progressivas acidoses metabólica e respiratória, hipercalemia, hipercalcemia, lactacidemia, mioglobinemia, assim como aumentos absurdamente elevados da creatinofosfoquinase. A mioglobinúria é responsável pela insuficiência renal aguda.

Em artigo publicado na Revista Brasileira de Anestesiologia (Vol. 62, Nº 6, Novembro-Dezembro, 2012), as Dras. Ana Carolina de Carvalho Correia, Polyana Cristina Barros Silva e Bagnólia Araújo da Silva, afirmam que a hipertermia maligna (HM), também conhecida por hiperpirexia maligna, é uma potencial desordem farmacogenética letal que afeta indivíduos geneticamente predispostos. Manifesta-se em indivíduos susceptíveis em resposta à exposição a anestésicos inalatórios, relaxantes musculares despolarizantes ou atividade física extrema em ambientes quentes. Acrescentam dizendo que o início da hipertermia maligna aguda é anunciado por um ou mais sinais de hipermetabolismo sistêmico durante ou imediatamente após administração de algum agente desencadeante 34. Os primeiros sintomas são taquicardia, hiperventilação, rigidez muscular localizada, cianose, arritmias, sudorese profunda e hipertermia. A crise de HM pode manifestar-se tardiamente de maneira recorrente, mesmo após a interrupção da administração do agente desencadeante em até 20% dos casos, e pode ocorrer febre acima de 40°C, cianose, má perfusão cutânea, instabilidade pressórica e rigidez muscular generalizada.

Com isso, resta comprovado que uma doença com tamanho grau de letalidade necessita contar com uma política específica voltada a sua prevenção e tratamento, mesmo porque não se trata de uma doença com ocorrência eventual, ela realmente acontece em proporções imprevisíveis, quase sempre levando a óbito quem dela padece.



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO JOÃO CARDOSO**



Por fim, é necessário ressaltar que do ponto de vista legal, a Constituição da República é cristalina ao dispor sobre a proteção à saúde a que tem direito todos os brasileiros, consoante previsto, com muita propriedade, em seu artigo 196:

"Art. 196. A saúde é direito de todos e dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação."

Quanto à competência do Distrito Federal para legislar sobre a matéria, a mesma CF reza o seguinte em seu art. 24, XII:

"Art. 24. Compete a União, aos Estados e ao Distrito Federal legislar concorrentemente sobre:

I – (...)

XII – previdência social, proteção e defesa da saúde;"

Por seu turno, a Lei Orgânica do Distrito Federal, assim como faz a Constituição Federal em seu art. 196, estatui no art. 204, I e II como sendo dever do Estado a defesa da saúde da população, nos seguintes termos;

"Art. 204. A saúde é direito de todos e dever do Estado, assegurado mediante políticas sociais, econômicas e ambientais que visem:

I – ao bem-estar físico, mental e social do indivíduo e da coletividade, a redução do risco de doenças e outros agravos;

II – ao acesso universal e igualitário às ações e serviços de saúde, para sua promoção, prevenção, recuperação e reabilitação."

Voltando um pouco em suas páginas, veremos que a mesma Lei Orgânica atribui competência à Câmara Legislativa do Distrito Federal para legislar sobre a matéria em questão, conforme o seu art. 58, V:

"Art. 58. Cabe à Câmara Legislativa, com a sanção do Governador, não exigida esta para o especificado no art. 60 desta Lei Orgânica, dispor sobre todas as matérias de competência do Distrito Federal, especialmente sobre:

(.....)

V – educação, saúde, previdência, habitação, cultura, ensino, desporto e segurança pública;"

Setor Protocolo Legislativo
PL Nº 331 / 2019
Folha Nº 04 *Paula*



CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO JOÃO CARDOSO



Diante de todo o exposto, rogo aos nobres Pares o imprescindível apoio para a aprovação deste projeto de lei.

Sala das Sessões, em.....

Deputado JOÃO CARDOSO
Autor

Setor Protocolo Legislativo
2L Nº 331 / 2019
Folha Nº 05 Paulo



Versão para Profissionais de Saúde

Profissional / Lesões; Intoxicação / Doenças por calor

Hipertermia maligna

Por **John Lissoway, MD, Department of Emergency Medicine, University of New Mexico; Department of Emergency Medicine, Presbyterian Hospital**

Eric A. Weiss, MD, Professor of Surgery (Emergency Medicine), Stanford University Medical Center, Emeritus; Medical Director, Stanford University Fellowship in Wilderness Medicine

Hipertermia maligna é uma elevação da temperatura do corpo potencialmente fatal que normalmente resulta da resposta hipermetabólica ao uso concomitante de relaxante muscular despolarizante e anestésico geral inalante e volátil. As manifestações podem incluir rigidez muscular, hipertemia, taquicardia, taquipneia, rabdomiolise e acidose metabólica e respiratória. O diagnóstico é clínico; pacientes em risco podem ser avaliados para verificar sua suscetibilidade. Os tratamentos mais prioritários são resfriamento rápido e medidas de suporte agressivas.

O relaxante muscular geralmente envolvido é succinilcolina; o anestésico inalante é, com mais frequência, halotano, embora outros (p. ex., isoflurano, sevoflurano, desflurano) também possam estar. Em muitos pacientes, essa combinação de drogas causa reação similar à distrofia muscular e miotonia. Embora a hipertermia maligna possa ocorrer após a primeira exposição a esses fármacos, em média, ocorrem pelo menos três exposições.

Fisiopatologia

A hipertermia maligna afeta cerca de 1/20.000 pessoas. A suscetibilidade é herdada, com hereditariedade autossômica dominante e penetração variável. Com mais frequência, a mutação causativa afeta os receptores de rianodina do músculo esquelético; no entanto, > 22 outras mutações causativas foram identificadas.

Os mecanismos podem envolver potenciação induzida por anestésico da saída de Ca do retículo sarcoplásmico do músculo esquelético em pacientes suscetíveis. Como resultado, as reações bioquímicas induzidas por cálcio são aceleradas, causando várias contrações musculares intensas e elevação da taxa metabólica, resultando em acidose metabólica e respiratória. Em resposta à acidose, os pacientes respirando em ar ambiente apresentam espontaneamente taquipneia cuja compensação é apenas parcial.

Complicações

Hipertassemia, acidose metabólica ou respiratória, hipocalcemia e rabdomiólise com elevação de creatina fosfoquinase e mioglobulinemia podem ocorrer, assim como anormalidades de coagulação (particularmente coagulação intravascular disseminada [CID]). Em pacientes mais velhos e naqueles com comorbidades, CID pode aumentar o risco de morte.

Sinais e sintomas

A hipertermia maligna pode se desenvolver durante anestesia ou no início do período pós-operatório. A apresentação clínica varia de acordo com as drogas usadas e a suscetibilidade do paciente. O primeiro sinal é rigidez muscular, especialmente no maxilar, seguido de taquicardia, outras arritmias, taquipneia, acidose, choque e hipertermia. Hiperapnéia (detectada pelo aumento de CO₂ expirado final) pode ser um sinal precoce. A temperatura é normalmente $\geq 40^{\circ}\text{C}$ e pode ser extremamente alta (i. e., $> 43^{\circ}\text{C}$). A urina pode parecer marrom ou sangrenta, caso tenha ocorrido rabdomiólise e mioglobulinúria.

Diagnóstico

- Avaliação clínica
- Testes para complicações
- Teste de suscetibilidade para pessoas com risco

Sector Protocolo Legislativo
PL Nº 331 12019
Folha Nº 07 Paul

O diagnóstico é suscitado pela aparência dos sinais e sintomas típicos de 10 min a, ocasionalmente, várias horas após a anestesia inalante ter sido aplicada. O diagnóstico precoce pode ser facilitado pelo pronto reconhecimento da rigidez maxilar, taquipneia, taquicardia e aumento do CO₂ expirado.

Não há testes confirmatórios imediatos, mas os pacientes devem ser testados para complicações, incluindo eletrocardiograma, testes sanguíneos (hemograma com plaquetas, eletrólitos, ureia sanguínea, creatinina, creatina fosfoquinase, Ca, tempo de protrombina, tempo de tromboplastina, fibrinogênio, dímero D) e teste de urina para mioglobulinúria.

Outros diagnósticos devem ser excluídos. Sepsis perioperatória pode causar hipertermia, mas raramente logo após a indução anestésica. Anestesia inadequada pode causar aumento do tônus muscular e taquicardia, mas não elevar a temperatura. Crises da tireoide e feocromocitomas raramente se manifestam imediatamente após a indução anestésica.

Teste de suscetibilidade

O teste para suscetibilidade a hipertermia maligna é recomendado para pessoas com risco, tomando por base o histórico familiar de distúrbio ou um histórico pessoal de reação adversa à anestesia geral grave ou incompletamente caracterizada. O teste de contratura ao halotano e cafeína (TCHC) é o mais preciso. Ele mede a resposta de uma amostra do tecido muscular à cafeína e halotano. Esse teste pode ser feito somente em certos centros de referência e requer excisão de cerca de 2 g de tecido muscular. Uma vez que várias mutações podem estar

envolvidas, o teste genético tem sensibilidade limitada (cerca de 30%), mas é bastante específico; pacientes nos quais a mutação é identificada não precisam de TCHC.

Tratamento

- Resfriamento rápido e medidas de suporte
- Dantroleno

É importante resfriar os pacientes o mais rápido e efetivamente possível (Interação : Tratamento) para prevenir danos ao SNC e também para dar tratamento de suporte aos pacientes para corrigir anormalidades metabólicas. O resultado é melhor quando o tratamento começa antes da rigidez muscular se tornar generalizada e antes do desenvolvimento de rabdomiólise, hipertermia grave e CID. Dantroleno 2,5 mg/kg IV a cada 5 min ou conforme necessário, até uma dose total de 10 mg/kg deve ser dado além das medidas de resfriamento físico normais. A dose de dantroleno é titulada com base na frequência cardíaca e concentração final de CO₂. Em alguns pacientes, intubação traqueal (Estabelecimento e controle das vias respiratórias : Intubação traqueal), paralisia e coma induzido são necessários para controlar os sintomas e dar suporte. Para controlar agitação, benzodiazepínicos IV são administradas em altas doses. Hipertermia maligna tem alta mortalidade e pode não responde à terapia agressiva, mesmo que precoce.

Prevenção

Anestesia local ou regional é preferida à anestesia geral, quando possível. Anestésicos inalantes potentes e relaxantes musculares despolarizantes devem ser evitados em pacientes que tem suscetibilidade e naqueles com forte histórico familiar. Bloqueadores musculares não despolarizantes são as drogas pré-anestésicas preferidas. Os anestésicos preferidos incluem barbitúricos (p. ex., tiopental), etomidato e propofol. Dantroleno deve estar disponível, se for necessário.

Pontos-chave

Setor Protocolo Legislativo
PL Nº 331 1/2019
Folha Nº 08 *Paula*

- A hipertermia maligna ocorre em pacientes com predisposição genética que foram expostos (em geral mais de uma vez) a um relaxante muscular despolarizante (na maioria das vezes à succinilcolina) e a um potente anestésico geral inalatório volátil (mais frequentemente o halotano).
- Suas complicações podem incluir hipercalcemia, acidose respiratória e metabólica, hipocalcemia, rabdomiólise e coagulação intravascular disseminada.
- Suspeitar o diagnóstico se os pacientes apresentarem rigidez mandibular, taquipneia, taquicardia ou aumento da concentração expirada final de CO₂ minutos ou às vezes horas após a anestesia inalatória ser iniciada.
- Examinar as pessoas em risco com o teste de contratura de halotano-caféina ou exames genéticos, se disponíveis.
- Tratar com resfriamento agressivo precoce e dantroleno IV.

Última revisão/alteração completa fevereiro 2014 por John Lissoway, MD; Eric A. Weiss, MD



© 2019 Merck Sharp & Dohme Corp., subsidiária da Merck & Co., Inc., Kenilworth, NJ, EUA

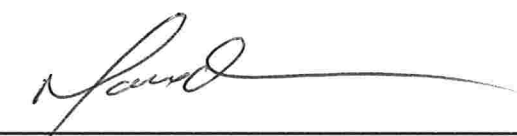
Setor Protocolo Legislativo
PL Nº 331 / 2019
Folha Nº 09 *taub*

Assunto: Distribuição do **Projeto de Lei nº 331/19** que “Institui a Política de prevenção, Diagnóstico e tratamento de Hipertermia Maligna (HM) e dá outras providências”.

Autoria: Deputado (a) Julio Cesar (PRB)

Ao **SPL** para indexações, em seguida ao **SACP**, para conhecimento e providências protocolares, informando que a matéria tramitará, em análise de mérito, na **CESC** (RICL, art. 69, I, “a”), e, em análise de admissibilidade na **CEOF** (RICL, 64, II, “a”) e na **CCJ** (RICL, art. 63, I).

Em 12/04/19



MARCELO FREDERICO M. BASTOS
Matrícula 13.821
Assessor Especial