

Repercussão da Covid-19 nos pacientes raros: o caso da Fibrose Cística

Marise Basso Amaral
Cristiano Machado Silveira

A vida das pessoas com doenças raras já apresenta alguns dilemas bioéticos contundentes. Desde sempre, essa parcela da população precisou se mobilizar para ser reconhecida como sujeitos de direitos. As políticas públicas destinadas às pessoas com doenças raras são resultados de intensivos movimentos em grande parte realizados por essa comunidade, e mesmo assim, precisam ser constantemente reivindicadas e garantidas. Um exemplo dessa situação foi a descontinuidade no teste do pezinho no RJ, entre a metade de 2016 e o início de 2017, associações de pacientes estimam que 105.000 crianças não foram testadas neste período. Num contexto de sistemático encolhimento de um Estado de bem-estar social, com a progressiva redução dos investimentos em saúde e em pesquisas na área biomédica, os serviços de saúde oferecidos a essa parcela da população também se fragilizam. Assim, desde sempre pessoas com doenças raras brigam por diagnóstico precoce e correto, brigam por fornecimento sem interrupções de medicamentos pelo SUS e pelo tratamento adequado, brigam ainda pelo acesso às novas tecnologias e novos tratamentos disponíveis pelo avanço da biotecnologia e das ciências biomédicas, já disponíveis em outros países. E nesse contexto lutam contra a ideia de que pacientes raros são pacientes caros, e, portanto, muito onerosos ao sistema de saúde público. Numa política de desmantelamento e enfraquecimento do SUS, pacientes raros são uns dos primeiros a serem impactados, sendo muitas vezes, apontados, mesmo por alguns tradicionais defensores da saúde pública no país, como os “vilões” dessa equação matemática que nunca se resolve. Não podemos prejudicar a maioria da população, em função de uma minoria, dizem alguns. “O sistema de saúde não pode atender a todos, ele irá colapsar”, atestam outros. Essa minoria é composta, estima-se hoje, em torno de quinze milhões de pessoas. Assim, em alguma medida, o argumento do colapso, da necessidade de ter que “escolher”, de não poder atender a todos, que com apreensão a população escuta atualmente nos telejornais que divulgam os efeitos da pandemia no mundo, é um argumento contra o qual, muitos pacientes com doenças raras já se defrontaram, principalmente aqueles que precisaram recorrer à justiça em busca de garantir seus tratamentos.

Com a pandemia da covid-19, novos obstáculos são adicionados a esse percurso e a idéia de colapso do sistema de saúde e de ter que se fazer escolhas pode ganhar contornos inimagináveis para as pessoas com doenças raras. Primeiro, vamos apontar o que acontece num plano mais geral, no sentido da possibilidade dessa parcela da população seguir seus tratamentos ¹. Doenças raras são geralmente multissistêmicas e demandam, para seu cuidado adequado, uma equipe multiprofissional muito especializada. Além dos cuidados médicos de base, se fazem necessários acompanhamentos com nutricionistas, fonoaudiólogos, fisioterapeutas, psicólogos. No contexto da pandemia, todos esses serviços foram temporariamente suspensos e o cuidado com os pacientes e a manutenção de seus tratamentos está exclusivamente a cargo de seus familiares. Ainda, num contexto de insegurança econômica e de redução

de renda, muitas dessas famílias têm que dividir ainda mais seu tempo entre prover o sustento da casa, dar conta de todos os cuidados mantendo o tratamento e buscar acesso aos benefícios disponibilizados pelo governo para o enfrentamento dessa perda de renda. Também já há relatos de desabastecimento de seus medicamentos usuais e a dificuldade de entrar em contato com seus médicos e suas equipes de cuidado.

Ainda era de se esperar, que essa parcela da população fosse entendida como uma das mais fragilizadas e em risco nesse momento. Demandando por parte de gestores, equipes de saúde, cuidadores e pacientes um maior diálogo e a construção coletiva de formas de enfrentamento durante essa crise. Porém o que se tem observado é que as comorbidades consideradas como fatores de risco para Covid-19, são em sua maioria, condições com alta prevalência, tais como, cardiopatias, diabetes e hipertensão. Não são mencionadas, nos grupos em risco, frequentemente alardeados pela mídia, as muitas pessoas com doenças raras que têm quadros crônicos com desfechos respiratórios complexos, o que as colocaria também numa situação de maior suscetibilidade à infecção pelo novo coronavírus. Nesse contexto, outro grande e novo desafio se apresenta para essa comunidade. Como melhor proceder diante da eventual necessidade de internação desses pacientes durante esse período, principalmente aqueles que apresentarem um quadro respiratório agudo, o qual pode ser bastante comum nessa população. Lembrando que num caso de internação precisaria se levar em consideração que as pessoas com doenças raras demandam não só de cuidados complexos, mas de condutas diferenciadas. Necessitam de profissionais que possam conhecer e levar em consideração sua condição prévia num contexto de internação num protocolo de covid-19, por exemplo. E mais importante ainda, precisam ser olhadas sem preconceitos nessa situação².

Tentando se antecipar, as associações de pacientes olham com muita apreensão para o que se passa nos países que já atingiram o limite da capacidade do sistema de saúde. Itália, Espanha e mais recentemente os Estados Unidos já enfrentam os dilemas relativos à escolha de quem recebe o tratamento em unidade intensiva. Nesse contexto, mais do que mostrar o quanto essa situação que, ao se prolongar no tempo tem um efeito desigual nas pessoas com doenças raras, tentando garantir alguma forma de priorização da garantia dos seus direitos, passamos a sentir a necessidade de afirmar que esses pacientes raros, podem ter covid-19 e podem, sim, se recuperar plenamente. O movimento agora é mostrar as peculiaridades desse grupo de pacientes e ao mesmo tempo afirmar sua possibilidade de responder positivamente aos tratamentos disponíveis. Esses pacientes são “viáveis”. Esses pacientes devem receber todos os cuidados intensivos, independente de suas condições crônicas prévias. Num contexto de invisibilidade das doenças raras na sociedade, o desconhecimento e o preconceito não podem orientar decisões sobre quem vive e quem vai ser deixado para morrer. Nesse sentido, a Eurordis - *RareDiseasesEurope*, entidade que representa os direitos das pessoas com doenças raras na União Europeia, afirma estar muito preocupada com os relatos das associações de países europeus que denunciam situações de discriminação das pessoas com doenças raras na triagem para o encaminhamento aos cuidados intensivos, no curso da pandemia do covid-19³. A Eurordis destaca que a “equidade

para as pessoas com doenças raras também implica que equidade pode não ser suficiente nesse momento” e indaga “como orientações de tratamento intensivo podem, em 2020, solicitar que a triagem seja feita baseada no valor da pessoa para a sociedade ou excluir pessoas com deficiência intelectual?”

Essas concepções, num contexto de pandemia, de colapso dos sistemas de saúde e colocadas num contexto estressante de emergência e caos facilmente encontram eco e apoio rápido em vários segmentos da sociedade. É uma discussão dolorosa, difícil, complexa, retomada num contexto de crise, com pouca possibilidade de ter um tratamento adequado.

Nesse contexto desafiador para dizer o mínimo, pacientes com Fibrose Cística ainda enfrentam, alguns desafios adicionais às apresentadas até aqui. A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, autossômica, ainda sem cura, mas com tratamentos cada vez mais eficazes que afeta múltiplos órgãos, apresentando uma importante manifestação respiratória. Pessoas com essa doença acumulam muco nos pulmões, o qual deve ser cotidianamente mobilizado através de fisioterapia respiratória e uso de mucolíticos, evitando que o mesmo se acumule no epitélio pulmonar virando meio de cultura para bactérias e fungos patogênicos. É comum pacientes com FC terem pneumonias de repetição e quadros de exacerbação, necessitando de internação hospitalar para administração de antibióticos venoso no combate à infecções, permanecendo no hospital entre duas a três semanas. Para tanto é necessário a coleta e análise de exames de escarro periodicamente para informar sobre a presença desses patógenos. Assim como os demais, as pessoas com FC estão no momento com suas consultas e exames interrompidos. Estão sendo aconselhadas e evitar ao máximo a ida ao hospital, uma vez que elas também são consideradas, devido suas condições pulmonares, pacientes de alto risco para covid-19.

Nós, da Associação Carioca de Assistência à Mucoviscidose, ACAM-RJ, temos trabalhado para criar mecanismos de aproximação dos pacientes com as equipes nesse contexto inédito (embora justificável) de solicitar que pacientes crônicos fiquem longe de seus centros de referência. Temos monitorado situações ao redor do mundo que possam nos informar sobre o protocolo de cuidados e em especial sobre o modo como a covid-19 tem afetado os pacientes com FC, temos demandado junto às equipes, dos Centros de Referência a elaboração de um “protocolo de atendimento em tempos de crise” para tentar estabelecer um fluxo dos nossos pacientes nos centros de referência. Preocupação essa advinda de exemplos concretos, um deles com desfechos desastrosos. Constatamos que pacientes com FC que foram ao hospital neste período, por exacerbações inerentes à sua doença, foram automaticamente colocados num protocolo de covid-19 por apresentarem quadro de insuficiência respiratória. Não estamos dizendo que pacientes com FC não podem estar também com covid-19. Estamos colocando a importância de pensar, para esses pacientes, um caminho do meio, que não os colocasse, sem comprovação, numa ala de isolamento, longe dos seus familiares que poderiam informar melhor a equipe médica sobre seu tratamento, principalmente, em casos de crianças e adolescentes. Essa situação coloca esses pacientes em risco, com alta chance de contaminação e dependentes de uma equipe que desconhece sua doença de base.

Ainda, observamos com muita preocupação nos Estados Unidos, protocolos de triagem de encaminhamento ao tratamento intensivo discriminando pessoas com doenças pulmonares obstrutivas crônicas. A FC é considerada uma DPOC. Como resposta, a *Cystic Fibrosis Foundation* bem como os médicos dos centros de referência de tratamento de FC nos Estados Unidos, escreveram conjuntamente um documento ⁵ enfatizando a mudança na perspectiva de vida nas pessoas com FC, principalmente em função dos novos tratamentos hoje lá disponíveis que mudaram esse cenário de “reduzida expectativa de vida”.

Assim, pessoas com FC, mesmo com sintomas respiratórios diferentes daqueles comuns associados à infecção por coronavírus, são expostas a riscos adicionais em nosso País, ao serem internadas automaticamente num protocolo de covid-19. Risco de adquirir o vírus na própria internação e o risco de serem submetidas às terapias mais invasivas, como a intubação, por exemplo, conduzidas por uma equipe não acostumada às condutas diferenciadas que esses pacientes precisam. Somado a isso, a FC, como condição de doença prévia e agravante, numa situação de limitação de recursos, ainda apresenta o risco de ser considerada na soma arbitrária de pontos de quem “merece” um respirador.

No início de abril perdemos um de nossos associados. Um menino, de quatro anos, com FC que foi encaminhado a um hospital municipal após não conseguir vaga no centro de referência onde era acompanhado. Por apresentar insuficiência respiratória ele foi encaminhado para uma CTI e entrou no protocolo da covid-19, foi apartado da mãe. Ainda não sabemos se ele tinha ou não coronavírus. Mas sabemos, com certeza, que ele teria tido mais chance se tivesse sido internado no seu centro de referência e tivesse sido acompanhado pela equipe que estava acostumada a cuidar dele. Um desfecho, a nosso ver, inaceitável. Esse caso nos mostrou, que não passaremos de forma alguma ilesos por isso. Momentos assim expõem todas as fragilidades já existentes nas práticas já estabelecidas de cuidado. Ao mesmo tempo, demanda de nós que possamos estabelecer e construir coletivamente caminhos mais solidários, mais cooperativos, mais comprometidos. Essa luta é dos pacientes e de seus familiares, mas não deveria ser só deles, ela precisa ser combatida com coragem e convicção por todos os envolvidos com esses pacientes, principalmente num contexto tão desolador para todos como o que se apresenta nesse momento.

Textos complementares:

- 1- https://www.correiobraziliense.com.br/app/noticia/cidades/2020/04/17/interna_cidadesdf,845451/coronavirus-pacientes-com-doencas-raras-sofrem-uma-nova-ameaca.shtml
- 2- <https://academiadepacientes.com.br/2020/04/13/urgente-doentes-raros-estao-sendo-discriminados-em-triagens-de-emergencias/>
- 3- https://download2.eurordis.org/pressreleases/EURORDISstatement_COVID19Triage.pdf
- 4- <https://www.cff.org/About-Us/Media-Center/Press-Releases/Cystic-Fibrosis-Foundation-Statement-on-COVID-19-Triage-Plans/>
- 5- <https://www.atsjournals.org/doi/pdf/10.1164/rccm.202004-0999LE>

Comentários Sergio Rego* e Marisa Palácios**

O relato aqui apresentado em cores vivas por pais de um adolescente acometido de Fibrose Cística (FC), e ativistas da causa dos pacientes com FC e demais enfermidades ditas raras, nos impõe a reflexão sobre como lidar com pacientes de doenças crônicas no contexto de uma pandemia que os expõe de forma bastante especial a um risco aumentado de morte. O pensamento inicial de tantos é a preocupação em oferecer as melhores oportunidades de tratamento para aqueles que se acredita devem ter maior chance de se recuperarem plenamente. É o argumento utilizado em condições de guerra em que a perspectiva de colocar o paciente em pé para voltar ao front se impõe. Aquele que não tem condições de voltar ao combate vai ser atendido por último, por mais que possa ter condições de sobreviver. Nesse nosso caso, de pandemia da covid-19, esse argumento não pode ser considerado adequado. Alguns vão dizer que não se pode desperdiçar recursos e se o paciente estiver muito grave, por mais que se invista recursos tecnológicos a situação dele não será revertida. Mas aqui, no caso da FC ou, a princípio, de pessoas com qualquer outra comorbidade, o paciente pode se infectar com covid e voltar à situação anterior se for adequadamente tratado. Ainda se sabe muito pouco sobre a fisiopatologia da infecção pelo SARS-CoV2 e de seus agravantes, para se pretender vacinar um desfecho necessariamente desfavorável para pessoas com comorbidades. Os exemplos de recuperação total de pacientes com condições prévias consideráveis muito desvantajosas pululam ao redor do mundo.

A condição da FC pode ser limitante, cursa com dificuldades respiratórias que podem ser progressivas, mas cada vez mais opções terapêuticas surgem e esses pacientes adquirem cada vez melhores condições de vida. O que justificaria para alguns a opção de não tratar pacientes com FC em uma conjuntura de escassez de recursos seria por considerarem que a qualidade de vida deles não seria de fato boa. Também avaliariam uma desvantagem importante a menor expectativa de vida que eles têm. Note-se, entretanto, que essas são condições da doença pré-existente e não da condição que eles apresentam no momento da eventual necessidade dos recursos escassos. Quem pode, se não a própria pessoa e eventualmente seus decisores substitutos, dizer qual vida e em que condições vale mesmo a pena ser vivida? Alguém poderia argumentar que o valor da vida inicial não estaria sendo diminuído, mas tão somente que a ponderação sobre a potencialidade de sobrevida é que seria determinante. Mas será isso justo com esses pacientes que eles sejam desconsiderados como prioritários exatamente por possuírem condições prévias que afetem seu equilíbrio fisiológico básico e, com a evolução, tornando-se potencialmente incapacitantes?

A princípio pareceria pouco justa essa decisão, exatamente pelo fato dos indivíduos não gozarem do mesmo ponto de partida para a comparação. Considerar a condição pré-existente como impeditiva para que o paciente seja considerado para o tratamento representa uma discriminação derivada de um julgamento de que aquela vida com as restrições impostas pela doença de base não valeria a pena ser vivida. Poderíamos, ao contrário, considerar com Amartya Sen que o justo seria exatamente deixar os indivíduos em condições

de igualdade de capacidades para viver uma vida digna. Uma vida digna com as limitações de sua doença de base é sua escolha e de sua família e deve ser respeitada. Qualquer coisa diferente disso é menosprezar a possibilidade de vida porque outrem acredita ser uma vida não merecedora de ser vivida.

Pacientes com FC podem sim se recuperar de eventuais agravos e mesmo da Covid-19, e por esta possibilidade, não deveriam ser excluídos dos tratamentos intensivos exatamente por suas comorbidades. É claro também que não deveriam ter sido suspensas as ações terapêuticas regulares nas intercorrências frequentes que esses pacientes possuem. Tal como qualquer pessoa acometida por uma enfermidade de evolução crônica, a pessoa com FC também precisa de acompanhamento regular e intervenção quando necessário. Negar a continuidade do cuidado nos centros de referência onde eles já são cuidados é, na verdade, uma ação que provoca um mal a eles. É muito preocupante que eles sejam virtualmente abandonados em um momento em que precisam ser mais e melhor cuidados, dada suas condições pré-existentes. A suspensão de suas rotinas terapêuticas não deveria ser automática, mas deveriam ter sido buscadas alternativas seguras, sem expô-los a riscos adicionais. Da mesma maneira é um absurdo que o acesso a medicamentos, que são caríssimos, deixe de estar disponível no contexto da pandemia, já que isso representa mais uma evidência de que se está realizando uma avaliação negativa sobre o valor da vida dessas pessoas em comparação com os demais “não-raros”. Aceitar essa discriminação poderia levar a outros tipos de desvalorização da vida “do outro”, no caso de pacientes com deficiências as mais diversas e outras comorbidades não tão raras. E não nos parece que isso seja razoável. Precisamos de políticas de Estado que amparem também esses pacientes, que possuem camadas adicionais de vulnerabilidade e que não devem ser discriminados por essa razão, Entendemos que a recomendação que deveria ser seguida, para a manutenção do cuidado de pessoas com comorbidades, especialmente nos casos de doenças "raras", é de buscar alternativas para que o cuidado de rotina e o atendimento para suas eventuais emergências sejam tornadas viáveis, preferencialmente com o entendimento direto com pacientes e familiares, nos serviços de referência onde já vinham sendo tratados.

* Médico, pesquisador titular da Ensp/Fiocruz, pesquisador 1D CNPq, professor do PPGBIOS, coordenador da unidade do RJ da rede internacional da Cátedra da Unesco em Bioética da Universidade de Haifa.

** Médica, professora titular e diretora do Núcleo de Bioética e Ética Aplicada da UFRJ, professora do PPGBIOS

Comentários de Fátima Geovanini ***

O relato que se apresenta revela a dor daqueles que vivem em uma sociedade onde ser raro e frágil leva à discriminação, ao preconceito, à exclusão e, por fim, ao sofrimento.

Raridade e fragilidade fazem parte da condição humana. Não deveriam ser consideradas intrínsecas à nossa humanidade? Não seríamos todos nós raros e frágeis? Não deveria ser a raridade algo a ser reconhecido, valorizado e cuidado?

Cada ser humano é único em sua existência e deveria receber cuidados também únicos, de acordo com a sua própria história e necessidades. No momento atual, em se tratando de doenças raras, como a FC, nos deparamos com o quanto desumana e injusta podem se tornar as medidas de suporte e cuidado, especialmente em tempos de pandemia.

Tornar visível uma condição já tão invisível para o governo e seus representantes não é tarefa fácil, mas cabe, a cada um de nós, resistentes que somos, a palavra. É através da palavra que denunciemos. É através da palavra que nos unimos, e é através da palavra que reconhecemos a nossa humanidade, entendendo que não deve haver nada mais humano do que a compaixão e a solidariedade, especialmente em tempos tão difíceis como os que estamos vivendo.

Em abril morreu um menino de quatro anos. Assim nos diz o texto. Assim se encerra uma história de solidão, medo, exclusão e dor? Não, a dor será eterna companheira de seus pais, irmãos e demais familiares. E o que temos a ver com essa história? Bem, quanto a isso, só a nossa consciência poderá nos dizer

*** Psicóloga, Psicanalista, Pós-doutoranda em Medicina Narrativa da UCP- Portugal, doutora em Bioética e Ética Aplicada pelo PPGBIOS, especialista em Cuidados Paliativos e professora da Faculdade de Medicina UNESA.