



INSTITUTO DE ESTUDOS  
DE SAÚDE SUPLEMENTAR

Texto para Discussão nº 101 – 2024  
DOENÇAS RARAS: PANORAMA DOS GASTOS  
COM INTERNAÇÕES NOS PLANOS DE SAÚDE  
DO BRASIL (2021 E 2022).

*Autora: Natalia Lara*

*Superintendente: José Cechin*

## SUMÁRIO EXECUTIVO

---

- Doença rara é aquela que coloca em risco a vida do paciente ou é cronicamente debilitante, com uma baixa prevalência que afeta até 65 pessoas em cada 10 mil habitantes;
- No Brasil, cerca de 13 milhões de pessoas são afetadas por doenças raras;
- Este estudo é de natureza quantitativa e descritiva, utilizando dados de gastos com internações por doenças raras provenientes da Troca de Informações na Saúde Suplementar (D-TISS) da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) durante o período de 2021 a 2022;
- O Estado de São Paulo destacou-se como a federação com o maior custo em relação às demais, representando 48,2% do total dos gastos com doenças raras em 2021 e 45,9% em 2022.
- Os gastos totais do Brasil apresentaram um aumento significativo de 26% em 2022 relativamente a 2021. E a frequência de internações teve um crescimento de 20,4% para o mesmo período.
- As operadoras de médio porte registraram a maior alta no custo médio de internação, com um aumento de 10,9% ao longo de 12 meses;
- A modalidade de operadora que apresentou o maior custo médio e maior crescimento em doze meses foi a autogestão, com valores de R\$ 2.267,6 em 2021 e R\$ 2.612,4 em 2022, representando um crescimento anual dos gastos de 15,2%.
- O custo médio de atendimento eletivo em internações teve um valor superior ao de urgência emergência.
- Em 2021, a doença que teve o custo médio mais alto foi a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), custando R\$ 7.091,40 por internação. Já em 2022, o maior custo médio por internação foi associado à Atrofia Muscular Espinhal (AME), alcançando R\$ 10.243,10.

## INTRODUÇÃO

As doenças raras são definidas de forma variada em diferentes regiões e instituições de saúde. De acordo com a União Europeia, uma doença rara é aquela que coloca em risco a vida do paciente ou é cronicamente debilitante, com uma baixa prevalência (menos de cinco casos em cada 10 mil habitantes). Por outro lado, o Ministério da Saúde do Brasil estabelece que uma doença rara é aquela que afeta até 65 pessoas em cada 10 mil habitantes. Estima-se que existam entre 6 e 8 mil tipos de doenças raras, sendo que aproximadamente 95% delas não possuem tratamento específico. No Brasil, cerca de 13 milhões de pessoas são afetadas por doenças raras (Souza et al, 2019).

Essas condições geralmente têm origem em alterações genéticas, envolvendo um ou vários genes, ou anormalidades cromossômicas, representando cerca de 80% dos casos. As doenças genéticas raras podem apresentar uma ampla variedade de sintomas, sendo geralmente degenerativas e cronicamente debilitantes, afetando as capacidades físicas, mentais, sensoriais e comportamentais dos pacientes (Souza et al, 2019).

O tratamento das doenças raras requer uma abordagem multidisciplinar e frequentemente envolve medicamentos de alto custo. No entanto, esses medicamentos nem sempre são cobertos pelo Sistema Único de Saúde (SUS) ou incluídos no Rol de Procedimentos da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS), levando as famílias dos pacientes a buscar recursos por outros meios como financiamento coletivo, associações de pacientes, ações judiciais, entre outros.

Há uma crescente preocupação tanto nos setores públicos quanto nos privados em relação aos custos crescentes associados ao tratamento de pacientes com doenças raras, uma vez que os recursos financeiros de ambos os setores são limitados. Este estudo analisou os gastos relacionados a internações por doenças raras no período 2021 a 2022, visando fornecer insights sobre o impacto financeiro dessas condições no setor de saúde suplementar.

## METODOLOGIA

Este estudo é de natureza quantitativa e descritiva, utilizando dados de gastos com internações por doenças raras provenientes da Troca de Informações na Saúde Suplementar (D-TISS) da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS) durante o período de 2021 a 2022.

Na D-TISS, existem dois tipos de despesas relatadas: “VL\_ITEM\_EVENTO\_INFORMADO” e “VL\_ITEM\_PAGO\_FORNECEDOR”. Para este estudo, foram utilizados os dados de “Valor de item informado”, pois são dados atualizados com maior probabilidade de não sofrerem alterações futuras.

O cálculo do número total de internações foi baseado na contagem de ocorrências individuais, o que significa que um mesmo beneficiário pode ter sido admitido mais de uma vez para procedimentos. Como resultado, não é viável determinar o número exato de beneficiários com doenças raras nas operadoras, mas apenas a incidência de internações relacionadas a essas condições. A partir desses dados, foram coletados os códigos CID-10 referentes às doenças raras.

Embora haja entre 6 e 8 mil tipos de doenças raras, neste estudo foram selecionados os códigos CID que estão incluídos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Sistema Único de Saúde (SUS), que abrangem 50 tipos específicos.

O PCDT foi desenvolvido para orientar médicos e pacientes sobre as diretrizes de tratamento, visando agilizar o acompanhamento médico com base em evidências científicas. Dos 50 tipos de doenças raras descritos no PCDT, apenas a doença de Artrite Reativa não estava presente nos dados da D-TISS durante o período de 2021 a 2022. Em anexo está o quadro 1 com as nomenclaturas da doença e o CID-10.

## RESULTADOS

A Tabela 1 apresenta o valor total do item do evento informado por unidades federativas e suas respectivas porcentagens em relação ao gasto total.

Durante o período de 2021 a 2022, o Estado de São Paulo destacou-se como a unidade da federação com o maior custo em relação às demais, representando 48,2% do total em 2021 e 45,9% em 2022. Esses números evidenciam a significativa contribuição desse estado para os gastos totais com internações por doenças raras durante esses anos.

A região Sudeste do Brasil liderou em gastos com internações por doenças raras em 2021 e 2022, seguida pela região Sul do país, totalizando aproximadamente 80% dos gastos. Essa concentração pode ser atribuída, em parte, à taxa de cobertura de beneficiários, que foi

de 37,2% no Sudeste e 26,2% no Sul em 2022. Adicionalmente, tanto o Sudeste quanto o Sul se destacam pela capacidade de diagnóstico e tratamento.

Em relação aos gastos totais do Brasil, observou-se um aumento significativo de 26% entre os anos de 2021 e 2022. A frequência de utilização foi de 20,4% em internações por doenças raras. O aumento nos gastos totais foi, portanto, influenciado principalmente pelo crescimento do número de casos atendidos. Esse aumento pode ter sido resultado do tratamento de doenças menos graves que foram adiadas durante o período da pandemia.

**TABELA 1 – DESPESAS COM INTERNAÇÕES EM DOENÇAS RARAS SELECIONADAS (EM R\$ MILHÕES) POR UNIDADES FEDERATIVAS, NÚMERO DE INTERNAÇÕES E PORCENTAGEM DOS GASTOS EM RELAÇÃO AO TOTAL (2021 E 2022).**

	N	%	2021	%	N	%	2022	%
<b>NORTE</b>								
<b>AM</b>	366	15,4%	R\$ 697.098,0	0,2%	364	19,2%	R\$ 1.206.250,3	0,3%
<b>RR</b>	-	-	-	-	-	-	-	-
<b>AP</b>	178	7,5%	R\$ 147.230,7	0,0%	99	5,2%	R\$ 64.813,0	0,0%
<b>PA</b>	1374	57,8%	R\$ 2.448.276,4	0,7%	977	51,6%	R\$ 2.046.212,5	0,5%
<b>TO</b>	187	7,9%	R\$ 128.718,6	0,0%	124	6,6%	R\$ 64.106,1	0,0%
<b>RO</b>	238	10,0%	R\$ 626.584,5	0,2%	305	16,1%	R\$ 400.345,6	0,1%
<b>AC</b>	36	1,5%	R\$ 69.420,9	0,0%	23	1,2%	R\$ 10.928,6	0,0%
<b>SUBTOTAL</b>	2.379	100%	R\$ 4.117.329,1	1,2%	1.892	100,0%	R\$ 3.792.656,1	0,9%
<b>NORDESTE</b>								
<b>MA</b>	1048	6,3%	R\$ 2.411.889,2	0,7%	1152	5,3%	R\$ 4.329.249,2	1,0%
<b>PI</b>	2463	14,7%	R\$ 1.878.670,6	0,5%	2516	11,6%	R\$ 1.974.154,1	0,5%
<b>CE</b>	783	4,7%	R\$ 2.473.581,9	0,7%	1296	6,0%	R\$ 4.786.253,6	1,1%
<b>RN</b>	254	1,5%	R\$ 1.209.923,1	0,3%	801	3,7%	R\$ 2.220.671,3	0,5%
<b>PE</b>	5012	30,0%	R\$ 15.271.778,9	4,4%	6368	29,3%	R\$ 18.820.172,4	4,3%
<b>PB</b>	420	2,5%	R\$ 1.089.863,4	0,3%	395	1,8%	R\$ 1.263.264,2	0,3%
<b>SE</b>	843	5,0%	R\$ 1.763.876,6	0,5%	787	3,6%	R\$ 1.755.719,6	0,4%
<b>AL</b>	569	3,4%	R\$ 4.138.669,2	1,2%	543	2,5%	R\$ 2.672.921,4	0,6%
<b>BA</b>	5332	31,9%	R\$ 11.178.626,4	3,2%	7889	36,3%	R\$ 18.863.435,5	4,3%
<b>SUBTOTAL</b>	16.724	100%	R\$ 41.416.879,2	11,9%	21.747	100,0%	R\$ 56.685.841,2	13,0%

**TABELA 1 - CONTINUAÇÃO**

<b>CENTRO-OESTE</b>								
<b>DF</b>	4320	46,4%	R\$ 13.105.824,1	3,8%	4352	41,2%	R\$ 16.228.798,5	3,7%
<b>MT</b>	1338	14,4%	R\$ 4.146.171,7	1,2%	1260	11,9%	R\$ 5.019.087,8	1,1%
<b>MS</b>	1244	13,4%	R\$ 1.895.696,8	0,5%	1762	16,7%	R\$ 1.658.469,2	0,4%
<b>GO</b>	2409	25,9%	R\$ 2.955.103,5	0,9%	3178	30,1%	R\$ 4.487.697,7	1,0%
<b>SUBTOTAL</b>	9.311	100%	R\$ 22.102.796,1	6,4%	10.552	100,0%	R\$ 27.394.053,1	6,3%
<b>SUL</b>								
<b>PR</b>	10354	36,3%	R\$ 16.724.538,4	4,8%	13267	41,5%	R\$ 25.417.773,0	5,8%
<b>RS</b>	13968	48,9%	R\$ 22.048.461,2	6,4%	14120	44,1%	R\$ 21.355.948,7	4,9%
<b>SC</b>	4234	14,8%	R\$ 7.029.695,0	2,0%	4609	14,4%	R\$ 7.655.234,5	1,8%
<b>SUBTOTAL</b>	28.556	100%	R\$ 45.802.694,5	13,2%	31.996	100,0%	R\$ 54.428.956,2	12,4%
<b>SUDESTE</b>								
<b>SP</b>	61515	61,8%	R\$ 167.436.099,2	48,2%	77815	63,6%	R\$ 200.555.008,5	45,9%
<b>RJ</b>	14505	14,6%	R\$ 36.616.305,8	10,5%	14831	12,1%	R\$ 53.789.044,9	12,3%
<b>ES</b>	3506	3,5%	R\$ 8.914.954,4	2,6%	4296	3,5%	R\$ 12.138.385,4	2,8%
<b>MG</b>	20011	20,1%	R\$ 20.746.565,0	6,0%	25318	20,7%	R\$ 28.502.726,7	6,5%
<b>SUBTOTAL</b>	99.537	100%	R\$ 233.713.924,3	67,3%	122.260	100,0%	R\$ 294.985.165,4	67,5%
<b>TOTAL GERAL</b>	<b>156.507</b>		<b>R\$ 347.153.623,2</b>	<b>100,0%</b>	<b>188.447</b>		<b>R\$ 437.286.672,0</b>	<b>100,0%</b>

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

A Tabela 2 contém os valores dos itens de eventos informados segundo porte de operadora. A maior concentração das despesas e número de internações está nas grandes operadoras, seguidas pelas de médio e pequeno porte. Além disso, o custo médio por internação também é superior nas grandes operadoras.

No entanto, é importante destacar que foram as operadoras de médio porte que registraram a maior alta no custo médio de internação, com um aumento de 10,9% em

2022 relativamente a 2021. Essa variação pode indicar uma pressão crescente sobre as operadoras de médio porte em termos de custos associados às internações por doenças raras.

Observa-se ainda um aumento na demanda de internações em todos os portes de operadoras. Esse aumento na demanda sugere um desafio crescente para as operadoras de saúde de todos os tamanhos, com implicações significativas para o planejamento e alocação de recursos no sistema de saúde.

**TABELA 2 - DESPESAS COM INTERNAÇÕES EM DOENÇAS RARAS SELECIONADAS POR PORTE DE OPERADORA E NÚMERO DE INTERNAÇÕES (EM R\$ MILHÕES)**

PORTE DE OPERADORA	N	2021	CUSTO MÉDIO	N	2022	CUSTO MÉDIO
<b>GRANDE</b>	109.071	R\$ 276.229.686,93	R\$ 2.532,57	137.785	R\$ 353.923.984,99	R\$ 2.568,67
<b>MÉDIO</b>	36.490	R\$ 54.388.093,89	R\$ 1.490,49	38.870	R\$ 64.235.015,82	R\$ 1.652,56
<b>PEQUENO</b>	10.435	R\$ 15.583.319,40	R\$ 1.493,37	10.957	R\$ 16.617.336,57	R\$ 1.516,60
<b>SEM INFORMAÇÃO</b>	511	R\$ 952.522,98	R\$ 1.864,04	835	R\$ 2.510.334,61	R\$ 3.006,39
<b>TOTAL</b>	<b>156.507</b>	<b>R\$ 347.153.623,20</b>	<b>R\$ 2.218,13</b>	<b>188.447</b>	<b>R\$ 437.286.671,99</b>	<b>R\$ 2.320,48</b>

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

A modalidade de operadora que apresentou o maior custo médio e maior crescimento em doze meses foi a autogestão, com valores de R\$ 2.267,6 em 2021 e R\$ 2.612,4 em 2022, representando um crescimento anual dos gastos de 15,2%.

É interessante notar que as medicinas de grupo apresentaram um decréscimo nos gastos, apesar de haver um aumento no número de internações. Esse cenário sugere que as medicinas de grupo podem estar implementando medidas de gestão dos custos, como negociações mais eficientes com fornecedores, otimização de processos internos ou priorização de tratamentos mais econômicos.

Essas informações ressaltam a importância de analisar não apenas os valores absolutos de gastos e crescimento, mas também as tendências e padrões específicos de cada modalidade de operadora ao avaliar os custos associados às internações por doenças raras. Essa análise mais detalhada pode fornecer insights valiosos para o gerenciamento eficaz dos recursos e melhorias na prestação de serviços de saúde.

**TABELA 3 - DESPESAS COM INTERNAÇÕES EM DOENÇAS RARAS SELECIONADAS POR MODALIDADE DE OPERADORA E NÚMERO DE INTERNAÇÕES (EM R\$ MILHÕES)**

MODALIDADE DE OPERADORA	N	2021	CUSTO MÉDIO	N	2022	%
<b>COOPERATIVA MÉDICA</b>	85.607	R\$ 132.353.570,3	R\$ 1.546,1	92.715	R\$ 148.985.879,8	R\$ 1.606,9
<b>AUTOGESTÃO</b>	16.910	R\$ 38.346.203,4	R\$ 2.267,7	22.370	R\$ 58.439.474,1	R\$ 2.612,4
<b>MEDICINA GRUPO</b>	25.368	R\$ 63.729.651,2	R\$ 2.512,2	37.730	R\$ 79.262.253,2	R\$ 2.100,8
<b>FILANTROPIA</b>	5.339	R\$ 5.239.666,4	R\$ 981,4	7.249	R\$ 7.284.535,0	R\$ 1.004,9
<b>SEGURADORA ESPECIALIZADA EM SAÚDE</b>	23.283	R\$ 107.484.531,9	R\$ 4.616,4	28.383	R\$ 143.314.529,9	R\$ 5.049,3
<b>TOTAL</b>	<b>156.507</b>	<b>R\$ 347.153.623,2</b>	<b>R\$ 2.218,1</b>	<b>188.447</b>	<b>R\$ 437.286.672,0</b>	<b>R\$ 2.320,5</b>

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

Os dados apresentados na Tabela 4 destacam que os custos associados ao atendimento de urgência foram superiores aos custos de procedimentos eletivos, tanto em 2021 quanto em 2022, refletindo também um maior número de internações nessa categoria. No entanto, é importante notar que o custo médio por atendimento de urgência é inferior ao custo médio por procedimento eletivo.

Embora os tipos específicos de procedimentos não tenham sido analisados devido às limitações do banco de dados, é crucial considerar esse aspecto para uma análise mais abrangente. Observa-se que, em média, o número de atendimentos de urgência é aproximadamente 70% maior do que o número de procedimentos eletivos realizados, o que destaca a importância de compreender as diferenças nos tipos de procedimentos e sua relação com os custos e o volume de atendimentos. Essa análise mais detalhada pode fornecer insights valiosos para o planejamento e alocação de recursos, visando otimizar a eficiência e a qualidade do atendimento nos serviços de saúde.

**TABELA 4 - DESPESAS COM INTERNAÇÕES EM DOENÇAS RARAS SELECIONADAS POR TIPO DE ATENDIMENTO E NÚMERO DE INTERNAÇÕES (EM R\$ MILHÕES)**

	N	2021	CUSTO MÉDIO	N	2022	CUSTO MÉDIO
<b>ELETIVO</b>	48.746	R\$ 149.896.249,7	R\$ 3.075,0	60.110	R\$ 177.762.175,9	R\$ 2.957,28
<b>URGÊNCIA</b>	107.761	R\$ 197.257.373,5	R\$ 1.830,5	128.337	R\$ 259.524.496,1	R\$ 2.022,21
<b>TOTAL</b>	<b>156.507</b>	<b>R\$ 347.153.623,2</b>	<b>R\$ 2.218,1</b>	<b>188.447</b>	<b>R\$ 437.286.672,0</b>	<b>R\$ 2.320,48</b>

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

Em 2021, a doença que teve o custo médio mais alto por internação foi a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), custando R\$ 7.091,40 por internação.

Já em 2022, o maior custo médio por internação foi associado à Atrofia Muscular Espinhal (AME), alcançando R\$ 10.243,10. No dia 26 de junho de 2021 saiu uma portaria do Ministério da Saúde incorporando para o SUS e planos de saúde o medicamento Nusinersena (Spinraza) para o tipo 2 da AME, antes esse fármaco era apenas para o tipo 1 da doença que foi incorporado em 2019. Isso pode ser um dos fatores que explica o aumento do custo médio.

A ELA é uma doença neurológica progressiva e degenerativa que afeta as células nervosas no cérebro e na medula espinhal, responsáveis

pelo controle dos movimentos voluntários dos músculos, como falar, se movimentar, respirar e engolir. A AME é uma doença genética rara que afeta as células nervosas na medula espinhal e resulta na fraqueza progressiva dos músculos. Essa condição compromete a capacidade do corpo de controlar os movimentos musculares voluntários, levando a problemas de locomoção, respiração e deglutição.

Por outro lado, a doença com o menor custo médio por internação em ambos os anos foi a Doença Falciforme, com valores de R\$ 1.004,80 em 2021 e R\$ 1.172,40 em 2022.

A doença falciforme é um conjunto de distúrbios genéticos hereditários que afetam a hemoglobina, uma proteína nas células vermelhas do sangue responsável por transportar oxigênio pelo corpo.

**TABELA 5 - NÚMERO DE INTERNAÇÕES E VALOR DA DESPESA COM CADA ITEM (EM R\$ MILHÕES)**

DOENÇA	N	VALOR INFORMADO	CUSTO MÉDIO
<b>2021</b>			
<b>ANEMIA APLÁSTICA, MIELODISPLASIA E NEUTROPENIAS CONSTITUCIONAIS</b>	12.456	R\$ 38.713.452,0	R\$ 3.108,02
<b>ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)</b>	5.217	R\$ 36.995.711,9	R\$ 7.091,38
<b>SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ</b>	8.129	R\$ 34.284.030,4	R\$ 4.217,50
<b>COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA</b>	19.077	R\$ 33.013.041,3	R\$ 1.730,52



TABELA 5 - CONTINUAÇÃO

ESCLEROSE MÚLTIPLA	15.646	R\$ 30.621.716,4	R\$ 1.957,16
DOENÇA DE CROHN	14.873	R\$ 24.343.665,6	R\$ 1.636,77
DOENÇA FALCIFORME	22.978	R\$ 23.087.539,7	R\$ 1.004,77
AME	2.115	R\$ 16.402.175,0	R\$ 7.755,17
PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA	7.134	R\$ 15.864.518,2	R\$ 2.223,79
MIASTENIA GRAVIS	4.658	R\$ 15.728.921,3	R\$ 3.376,75
HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR	5.507	R\$ 14.001.404,5	R\$ 2.542,47
INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA EXÓCRINA	5.781	R\$ 8.241.282,4	R\$ 1.425,58
IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS COM DEFICIÊNCIA DE ANTICORPOS	3.153	R\$ 7.633.789,3	R\$ 2.421,12
LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO	4.910	R\$ 7.384.984,0	R\$ 1.504,07
FIBROSE CÍSTICA COM MANIFESTAÇÕES PULMONARES	3.244	R\$ 5.728.645,8	R\$ 1.765,92
<b>2022</b>			
DOENÇA FALCIFORME	31.081	R\$ 36.440.337,0	R\$ 1.172,4
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)	6.647	R\$ 44.318.019,7	R\$ 6.667,4
MIASTENIA GRAVIS	6.041	R\$ 25.433.847,6	R\$ 4.210,2
ESCLEROSE MÚLTIPLA	17.768	R\$ 39.422.874,3	R\$ 2.218,8
ANEMIA APLÁSTICA, MIELODISPLASIA E NEUTROPENIAS CONSTITUCIONAIS	15.648	R\$ 41.510.539,5	R\$ 2.652,8
SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ	11.660	R\$ 50.926.825,4	R\$ 4.367,7
COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA	23.651	R\$ 37.906.507,8	R\$ 1.602,7
DOENÇA DE CROHN	15.359	R\$ 25.084.535,0	R\$ 1.633,2
AME	2.084	R\$ 21.346.722,1	R\$ 10.243,1
PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA	9.078	R\$ 21.001.069,9	R\$ 2.313,4
HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR	6.031	R\$ 16.886.848,3	R\$ 2.800,0
IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS COM DEFICIÊNCIA DE ANTICORPOS	2.942	R\$ 9.457.865,3	R\$ 3.214,8
LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO	4.886	R\$ 6.999.318,5	R\$ 1.432,5
INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA EXÓCRINA	6.240	R\$ 7.806.056,9	R\$ 1.251,0
ARTRITE REUMATÓIDE	4.251	R\$ 6.191.878,8	R\$ 1.456,6

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

## DISCUSSÃO

Este estudo apresentou dados de frequência e financeiros sobre despesas relacionadas a pacientes internados com doenças raras em planos de saúde no Brasil, utilizando a base de dados da D-TISS, no período de 2021 a 2022. Os dados

foram analisados por unidade federativa, porte de operadora, modalidade de operadora, tipo de atendimento e despesa por doença.

Os resultados indicaram uma concentração maior de despesas nas regiões Sudeste e Sul do país, com destaque para o Estado de São Paulo.



As operadoras de grande porte e cooperativas médicas foram as que apresentaram os maiores gastos totais com internações.

Em relação ao tipo de atendimento, as internações de urgência foram as que registraram gastos e número de internações superiores às internações eletivas. Analisando os custos médios, observou-se que as operadoras de médio porte foram as que apresentaram o maior aumento no custo médio de internação, com um aumento de 10,9% ao longo de 12 meses. Já entre as modalidades de operadoras, as autogestões foram as que tiveram o maior custo médio, com valores de R\$ 2.267,6 por internação em 2021 e R\$ 2.612,4 em 2022, representando um crescimento anual dos gastos de 15,2%.

Os custos associados ao tipo de atendimento de urgência foram superiores aos custos de procedimentos dos atendimentos eletivos, tanto em 2021 quanto em 2022, refletindo também um maior número de internações nessa categoria. No entanto, é importante notar que o custo médio por atendimento de urgência foi inferior ao custo médio por procedimento eletivo. Por fim, foi observado que a Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) teve o custo médio mais alto por internação em 2021, enquanto a Atrofia Muscular Espinhal (AME) liderou em 2022.

O alto custo associado aos pacientes com doenças raras pode ter um impacto significativo nos sistemas de saúde, tanto públicos quanto privados, conforme indicado por dados do Ministério da Saúde e da Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS), especialmente quando esses custos são obtidos por meio de solicitações judiciais.

De acordo com o Ministério da Saúde, em 2019, o gasto com judicialização em saúde foi de R\$ 1,3 bilhão, sendo que R\$1,2 bilhão foi destinado a custeio de tratamentos de doenças raras<sup>1</sup>. Além disso, dados de 2018 divulgados ANS revelam que os planos de saúde tiveram um custo de R\$ 2 bilhões<sup>2</sup> devido à judicialização.

<sup>1</sup> <https://www1.folha.uol.com.br/seminariosfolha/2020/03/doencas-raras-respondem-por-90-do-que-uniao-gasta-com-processos-por-acesso-a-remedio.shtml>

<sup>2</sup> <https://www1.folha.uol.com.br/seminariosfolha/2020/03/doencas-raras-respondem-por-90-do-que-uniao-gasta-com-processos-por-acesso-a-remedio.shtml>

Embora os gastos totais com as internações de doenças raras representem uma porcentagem inferior a 1% do total de despesas assistenciais, essas terapias são consideradas de alto custo, especialmente quando se trata de único paciente, o que pode afetar significativamente a saúde financeira de operadoras de pequeno porte.

Diante desse contexto, identificam-se duas ações cruciais: o monitoramento dos gastos com procedimentos e uma regulação adequada para a introdução de novos medicamentos.

Durante a análise, observou-se um aumento de 26% nos gastos totais com internações e de 20,4% no número de internações ao longo de um período de doze meses. Esse crescimento deve ter sido influenciado principalmente pelo aumento de frequência em internações de doenças raras.

A regulação da incorporação de novos medicamentos desempenha um papel crucial na prevenção de custos excessivos tanto para o Sistema Único de Saúde (SUS) quanto para a saúde privada, ambos com recursos limitados. Através da regulação, é possível negociar preços com as indústrias farmacêuticas em vez de pagar os preços mais altos do mercado para atender a decisões judiciais. Uma regulação eficaz é essencial para a sustentabilidade tanto do SUS quanto das operadoras de saúde privada.

As operadoras funcionam em um regime de mutualismo, no qual os beneficiários contribuem com mensalidades para garantir o acesso ao serviço de saúde para quem precisar entre os participantes do seguro. Despesas acima do previsto no contrato acabam sendo repassadas às mensalidades, afetando todos os participantes do grupo. Isso pode dificultar o acesso ao benefício para todos. Portanto, uma regulação eficaz é de extrema urgência para manter a viabilidade dos planos de saúde.

## CONCLUSÃO

Em suma, este estudo ressaltou a importância do acompanhamento dos gastos com procedimentos e da adoção de uma regulação eficiente para a incorporação de novos

medicamentos. Foi observado que os custos totais das internações por doenças raras aumentaram entre 2021 e 2022, o que sinaliza a necessidade de as operadoras explorarem novos modelos de pagamento aos prestadores para lidar com esse aumento de custos. Além disso, a implementação de uma regulação adequada é essencial para prevenir gastos descontrolados tanto no Sistema Único de Saúde (SUS) quanto na saúde suplementar, contribuindo assim para a sustentabilidade do sistema de saúde como um todo.

## BIBLIOGRAFIA

FIOCRUZ. Raros, mas não sozinhos. Disponível em: <https://agencia.fiocruz.br/print/6203>

SANTANA, S. E-Book - Doenças Raras no SUS. LitHeath. Disponível em: LITHEALTH.COM.BR

SOUZA et al. Doenças genéticas raras com abordagem qualitativa: revisão integrativa da literatura nacional e internacional. *Ciência & Saúde Coletiva*, 24(10):3683-3700, 2019.

## ANEXO

### QUADRO 1 – NOMENCLATURA DA DOENÇA E CID-10 QUE CONSTAM NO PCDT E NO BANCO DE DADOS DA TISS-ANS

NOMENCLATURA DA DOENÇA	CID-10
ACROMEGALIA E GIGANTISMO HIPOFISÁRIO	E220
ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL (AME)	G120; G121
ANEMIA APLÁSTICA, MIELODISPLASIA E NEUTROPENIAS CONSTITUCIONAIS	D460; D461; D467; D610; D611; D612; D613; D618; Z948
ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO	D841
APLASIA PURA ADQUIRIDA CRÔNICA DA SÉRIE VERMELHA	D600
ARTRITE REUMATOIDE	M053; M059; M060; M069; M080
COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA	K830

DEFICIÊNCIA DA BIOTINIDASE	E889
DEFICIÊNCIA DE HORMÔNIO DO CRESCIMENTO	E230
DERMATOMIOSITE E POLIMIOSITE	M330; M331; M332; M339
DIABETES INSÍPIDO	E232
DISTONIAS FOCAIS E ESPASMO HEMIFACIAL	G248; G513; G518
DOENÇA DE CROHN	K500; K501; K508; K509
DOENÇA DE GAUCHER	E752
DOENÇA DE PAGET	M880; M888; M889
DOENÇA DE REITER	M023
DOENÇA DE WILSON	E830
DOENÇA FALCIFORME	D570; D571; D572; D573; D578
EPIDERMÓLISE BOLHOSO HEREDITÁRIA E ADQUIRIDA	Q810; Q811; Q812; Q818; Q819
ESCLERITE	H150
ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)	G122
ESCLEROSE MÚLTIPLA	G35
ESPONDILITE ANCILOSANTE	M45
FIBROSE CÍSTICA COM MANIFESTAÇÕES PULMONARES	E840
FIBROSE CÍSTICA COM MANIFESTAÇÃO PANCREÁTICA	E848
HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA	D595
HEPATITE AUTOIMUNE	K754
HIDRADENITE SUPURATIVA	L732
HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA	E250
HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR	I270; I271; I272; I278; I279

**QUADRO 1 - CONTINUAÇÃO**

<b>HIPOPARATIREOIDISMO</b>	E200; E201; E208; E209; E892	<b>LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO</b>	L930; L931; M321; M328
<b>HIPOTIROIDISMO CONGÊNITO</b>	E030; E031	<b>MIASTENIA GRAVIS</b>	G700
<b>HOMOCISTINÚRIA CLÁSSICA</b>	E721	<b>MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO I</b>	E760
		<b>MUCOPOLISSACARIDOSE DO TIPO II</b>	E761
		<b>MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO VI E DO TIPO VII</b>	E762
	D800; D801; D803; D805; D806; D807; D808; D810; D811; D812; D813; D814; D815; D818; D820; D821; D830; D832; D838	<b>OSTEOGÊNESE IMPERFEITA</b>	Q780
<b>IMUNODEFICIÊNCIAS PRIMÁRIAS COM DEFICIÊNCIA DE ANTICORPOS</b>		<b>POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR</b>	E851
		<b>PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA</b>	D693
		<b>SINDROME DE GUILLAIN-BARRÉ</b>	G610
		<b>SINDROME DE TURNER</b>	Q968; Q969
<b>INSUFICIÊNCIA ADRENAL PRIMÁRIA (DOENÇA DE ADDISON)</b>	E271	<b>SINDROME NEFRÓTICA PRIMÁRIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES</b>	N040; N041; N042; N043; N044; N045; N046; N047; N048
<b>INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA EXÓCRINA</b>	K861; K903	<b>UVÉITES POSTERIORES NÃO INFECCIOSAS</b>	H201; H301; H302; H308

Fonte: Elaboração própria IESS a partir dos dados D-TISS

**IESS**

**INSTITUTO DE ESTUDOS  
DE SAÚDE SUPLEMENTAR**

IESS  
Rua Tabapuã, 1123, cj. 227  
CEP 04533-014, Itaim Bibi, São Paulo, SP  
Tel (11) 3709.4980  
[contato@iess.org.br](mailto:contato@iess.org.br)