



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO**



RQ 450 /2019

L I D O

REQUERIMENTO N.º

Em, 02/05/19
[Signature]

(Do Senhor Deputado DELMASSO e OUTROS)

Secretaria Legislativa

Requer urgência da tramitação do Projeto de Lei n.º 1.994/2018, que Altera a Lei 4.190, de 6 de agosto de 2008, que assegura a todas as crianças nascidas nos hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde do Distrito Federal o direito ao teste de triagem neonatal, na sua modalidade ampliada.



Excelentíssimo Senhor Presidente da Câmara Legislativa do Distrito Federal:

Requeremos, nos termos do art. 162, V, do Regimento Interno da Câmara Legislativa do Distrito Federal, a urgência na tramitação do Projeto de Lei n.º 1.994/2018, que Altera a Lei 4.190, de 6 de agosto de 2008, que assegura a todas as crianças nascidas nos hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde do Distrito Federal o direito ao teste de triagem neonatal, na sua modalidade ampliada.

JUSTIFICAÇÃO

Setor Protocolo Legislativo
RA Nº 450/2019
Folha Nº 01 B

O projeto de lei tem o objetivo de alterar a Lei 4.190/2008 para incluir inciso ao art. 1º, tornando possível o diagnóstico precoce da Imunodeficiência Combinada Grave e Doenças Lisossomais, quando da realização do teste de triagem neonatal. A triagem neonatal (NBS) é um programa de prevenção de saúde pública que visa identificar um número crescente de doenças em que a intervenção precoce pode prevenir a mortalidade prematura, morbidade e deficiências. Alguns critérios são utilizados para a inclusão de doenças no programa como a incidência da doença,

JORGE VIANNA
[Signature]



CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO



capacidade de detecção precoce, prevenção de mortalidade, viabilidade do teste, confirmação diagnóstica, custo e eficácia do tratamento, manejo da doença, benefícios da identificação e intervenção precoce.

Desde a década de 60, a Organização Mundial da Saúde (OMS) preconiza a importância dos programas populacionais de Triagem Neonatal — para a prevenção de deficiência mental e agravos à saúde do recém-nascido — e recomenda sua implementação, especialmente nos países em desenvolvimento. Segundo estimativa da OMS, 10% da população brasileira é portadora de algum tipo de deficiência e, dentre elas a deficiência mental representa um sério problema de Saúde Pública.

A Triagem Neonatal — Teste do Pezinho — foi incorporada ao Sistema Único de Saúde (SUS) no ano de 1992 (Portaria GM/MS n.º 22, de 15 de Janeiro de 1992) com uma legislação que determinava a obrigatoriedade do teste em todos os recém-nascidos vivos e incluía a avaliação para Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito. O procedimento foi então incluído na tabela SIA/SUS na seção de Patologia Clínica, podendo ser cobrado por todos os laboratórios credenciados que realizassem o procedimento.

No ano de 2001, o Ministério da Saúde, através da Secretaria de Assistência à Saúde, empenhou-se na reavaliação da Triagem Neonatal no SUS, o que culminou na publicação da portaria ministerial (Portaria GM/MS n.º 822, de 6 de junho de 2001) que criou o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Atualmente este programa do Ministério da Saúde inclui a Triagem das seguintes doenças: Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Anemia Falciforme e outras Hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia adrenal congênita, Deficiência de Biotinidase, com o objetivo de prevenção e redução da morbimortalidade provocada pelas patologias triadas

No Distrito Federal a Lei Distrital 4.190 de 06 de agosto de 2008 institui a TRIAGEM NEONATAL AMPLIADA DO DISTRITO FEDERAL contemplando além das doenças preconizadas pelo Ministério da Saúde a triagem de Galactosemia, Deficiência de G6PD, Toxoplasmose Congênita e vários Erros Inatos do Metabolismo Intermediário.

Setor Protocolo Legislativo
RR Nº 450 / 2019
Folha Nº 02 B



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO**



Diante desse contexto, o que se pretende é a incorporação à Triagem neonatal ampliada de outras doenças tratáveis possibilitando assim seu diagnóstico e tratamento precoces. Entre as novas patologias tratáveis pretende-se tornar possível o diagnóstico precoce da Imunodeficiência Combinada Grave e das Doenças Lisossomais, quando da realização do teste de triagem neonatal.

As Imunodeficiências primárias compreendem mais de 130 doenças que afetam o desenvolvimento e função do Sistema Imune, na sua grande maioria de etiologia monogênica, com uma ocorrência de 1/2000 nascimentos. Dentre as Imunodeficiências primárias, a Imunodeficiência severa Combinada (SCID) constitui um subgrupo de doenças raras e graves que compartilham o fenótipo clínico de profunda deficiência nas funções imune celular e humoral.

A Imunodeficiência Combinada Grave (SCID) é uma imunodeficiência primária potencialmente fatal, de início nos primeiros meses de vida, manifestando se por infecções recorrentes e graves decorrente da incompetência funcional de linfócitos T e B.

O Comitê Americano para Doenças Hereditárias selecionou a Imunodeficiência Severa Combinada (SCID) como um dos focos para a Triagem Neonatal uma vez que acima de 50% das crianças vão a óbito se o diagnóstico e tratamento precoce não forem estabelecidos.

A identificação precoce do SCID por meio do Programa Nacional de Triagem Neonatal possibilita uma intervenção "salva-vidas" para que pacientes afetados recebam transplante de medula óssea nos primeiros 3 meses de vida. Dessa forma, a taxa de sobrevivência pode chegar a 94%, dados da Revista brasileira de alergia e imunologia.

Já as doenças lisossomais são um grupo de mais de 50 erros inatos do metabolismo caracterizadas pela deficiência de alguma das enzimas lisossomais, levando ao acúmulo, dentro da organela, de substratos catabolizados de forma incompleta, com disfunção progressiva de todas as células afetadas principalmente no tecido conectivo, órgãos sólidos, a cartilagem, osso e sistema nervoso central (afetado em 50% dos casos). Exemplos deste tipo de doenças são as mucopolissacaridoses, oligossacaridoses, esfingolipidoses e lipofuscinose ceróide neuronal, dentre outras.

Det. Protocolo Legislativo
R.R. Nº 450 / 2019
Folha Nº 03 de 03



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO**



Em 2006, especialistas do Colégio Americano de Genética Médica e Genômica (ACMG) recomendaram que todo recém-nascido dos EUA deveria ser avaliado por pelo menos 29 condições básicas, em que as evidências sugerissem que a detecção precoce seria possível e benéfica. Desde 2007, doença de Pompe, doença de Niemann-Pick tipo A / B, doença de Fabry, doença de Krabbe, Mucopolissacaridoses tipos I e II e doença de Gaucher foram propostas para inclusão no Painel.

Os distúrbios do armazenamento lisossômico têm recebido atenção significativa no campo da triagem neonatal nos últimos 15 anos devido ao desenvolvimento de testes que podem ser realizados em grandes populações e opções de tratamento. Como para todas as outras condições incluídas nos programas de triagem neonatal, o objetivo da triagem para distúrbios de armazenamento lisossomal é identificar pacientes com estas condições para iniciar o tratamento antes que os sintomas irreversíveis se desenvolvam evitando sequelas.

A incidência geral das doenças lisossômicas é em torno de 1 a cada 5200 nascimentos conforme relatado em um estudo da Inglaterra. Um estudo para a doença de Fabry revelou uma incidência de um caso em aproximadamente 3100 recém-nascidos, sendo cinco vezes maior do que a fenilcetonúria. São doenças que possuem várias opções de tratamento: terapia de reposição enzimática (TRE) e transplante de medula óssea, ambos sendo eficazes quando instituídos no início da vida.

O rastreamento das doenças lisossômicas de depósito está ocorrendo em um número crescente de programas de triagem neonatal em todo mundo indicando que triagem neonatal das doenças lisossomais é viável. Métodos incluindo a quantificação de biomarcadores e o sequenciamento de DNA para confirmação dos casos suspeitos já foram estabelecidos. Além disso, novas opções de tratamento e o estabelecimento dos protocolos de tratamento têm sido desenvolvidos. O transplante de células hematopoiéticas está se tornando uma poderosa opção terapêutica. Contudo, a eficácia destas terapias é limitada devido, principalmente, ao atraso no diagnóstico, que ocorre quando já houve dano nos tecidos e órgãos.

No momento, a Terapia de "reposição enzimática já é realizada para Mucopolissacaridose 1 (MPSI), MPSII, MPS IV e MPS VI. Doença de Niemann Pick A e B também já começam ser tratadas em países desenvolvidos. Doença de Pompe

Deputado Federal Legislativa
RR Nº 4501/2019
Folha Nº 04



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO**



infantil e juvenil também já apresentam terapia de reposição enzimática e a Doença de Krabbe já podem ser curadas com transplante de medula precoce.

Todas estas doenças podem ter início no período pré-natal ou neonatal e evoluem com hepatoesplenomegalia, alterações ósseas, cardíacas, musculares e principalmente neurológicas progressivas, o que torna imperativo o diagnóstico precoce, que anteceda às lesões do sistema nervoso central, razões essas que justificam plenamente sua inclusão na Triagem neonatal.

É responsabilidade do Sistema de Saúde e um direito constitucional de todo brasileiro em qualquer faixa etária receber tratamento para todas as doenças, sobretudo as tratáveis.

Nesse sentido, propomos que a referida proposição tramite em regime de urgência e solicitamos a aprovação do presente requerimento, pedindo o apoio de Vossa Excelência e dos demais Pares desta Câmara Legislativa.

Sala das Sessões, em.....

Setor Protocolo Legislativo
RR. Nº 450/2019
Folha Nº 05 B


Deputado DELMASSO

Deputado AGACIEL MAIA


Deputada ARLETE SAMPAIO

Deputado CHICO VIGILANTE

Deputado CLÁUDIO ABRANTES

Deputado DANIEL DONIZET

Deputado EDUARDO PEDROSA

Deputado FÁBIO FÉLIX


Deputado HERMETO


Deputado IOLANDO ALMEIDA



**CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL
GABINETE DO DEPUTADO DELMASSO**



Deputada JAQUELINE SILVA

Deputado JOÃO CARDOSO

Deputado JORGE VIANNA

Deputado JOSÉ GOMES

Deputada JÚLIA LUCY

Deputado LEANDRO GRASS

Deputado MARTINS MACHADO

Deputado PROF. REGINALDO VERAS

Deputado RAFAEL PRUDENTE

Deputado REGINALDO SARDINHA

Deputado ROBÉRIO NEGREIROS

Deputado ROOSEVELT VILELA

Deputada TELMA RUFINO

Deputado VALDELINO BARCELOS

Setor Protocolo Legislativo
RR Nº 450 / 2019
Folha Nº 06 B

Assunto: Distribuição do Requerimento nº 450/19.

Autoria: Deputado (a) Delmasso (PRB)

Ao **SPL** para indexações, em seguida a Secretaria Legislativa para inclusão na Ordem do Dia. (Art. 164 do RICL).

Em 02/05/19



MARCELO FREDERICO M. BASTOS

Matrícula 13.821

Assessor Especial

Setor Protocolo Legislativo

RR Nº 450/2019

Folha Nº 07 B