

PROJETO DE LEI Nº , DE 2018

(Do Sr. PADRE JOÃO)

Cria o Dia Nacional de Conscientização sobre a Hemoglobinúria Paroxística Noturna-HPN e o Dia Nacional de Conscientização sobre Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica – SHUa e dá outras providências.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Fica instituído o “Dia Nacional de Conscientização sobre a Hemoglobinúria Paroxística Noturna”, também designada pela sigla HPN, a ser celebrado, anualmente, no dia 26 de fevereiro.

Art. 2º Fica Instituído o “Dia Nacional de Conscientização sobre a Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica”, também designada pela sigla SHUa, a ser celebrado, anualmente, no dia 24 de setembro.

Art. 3º Serão desenvolvidas, pelos Governos Federal, Estaduais e Municipais, com o apoio da Sociedade Civil, campanhas voltadas ao esclarecimento e conscientização da população sobre a Hemoglobinúria Paroxística Noturna, bem como, sobre a Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica e o direito universal à saúde.

Art. 4º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICAÇÃO

Registre-se, inicialmente, que, conforme exigência disposta na Lei nº 12.345 de 2010, a qual prevê realização de consulta ou audiência pública prévia para a instituição de datas comemorativas, foi realizada, no dia 04/07/2018, em sessão conjunta das Comissões de Seguridade Social e

Família (CSSF) e de Direitos Humanos e Minorias (CDH), audiência pública com o propósito de *“debater as dificuldades dos portadores de doenças raras e a instalação dos dias de conscientização do HPN e SHUa”*.

Ressaltado o cumprimento do dispositivo legal, segue o detalhamento da relevância da proposição.

A Hemoglobinúria Paroxística Noturna é uma doença que acomete preferencialmente adulto. Essa doença é causada por uma mutação adquirida no geni PIG-A de uma única célula tronco na medula óssea. A causa é genética, porém, ela é adquirida.

Uma pessoa previamente sadia adquire uma mutação em uma célula tronco da medula óssea. Em decorrência desta alteração genética, as células sanguíneas desta linhagem não conseguem fixar em sua membrana as proteínas que regulam o sistema defesa, tornando-as susceptíveis ao sistema complemento, o que provoca sua destruição.

Com a destruição dos eritrócitos, há liberação de hemoglobina para a urina, que adquire coloração marrom-escura, sendo notada principalmente de manhã. Daí seu nome: hemoglobinúria paroxística noturna, pois acreditava-se que por ser observada com mais intensidade ao acordar, a hemoglobinúria ocorria apenas durante à noite – o que se sabe hoje não ser correto.

Além disso, o quadro clínico apresenta-se frequentemente com infecções recorrentes, neutropenia, trombocitopenia e principalmente trombose das veias hepáticas e intra-abdominais, a maior responsável pela mortalidade da doença.

A intensidade e severidade do quadro clínico é variável e a grande diversidade de quadros pode dificultar o diagnóstico.

Sua incidência no Brasil não é conhecida, sendo que nos Estados Unidos, as estimativas variam de 1 a 5 casos por milhão de habitantes.

Pode acometer qualquer pessoa, inclusive crianças. Homens e mulheres são atingidos na mesma proporção, e apesar de ser doença genética, não há predisposição familiar, não é herdada dos pais, e também não é congênita.

O tratamento é basicamente por transfusões de sangue, para repor as células sanguíneas destruídas. Em alguns casos selecionados, é possível o transplante de medula óssea, com o objetivo de substituir as células tronco que sofreram a mutação. Mais recente, tem-se preconizado o *eculizumab* (*Soliris*®), um anticorpo que bloqueia o sistema complemento, impedindo a destruição da célula sanguínea.

A *SHUa*, por sua vez, é uma doença provocada pela deficiência genética de inibidores naturais do sistema complemento, que faz parte da imunidade inata dos seres humanos e é composto por proteínas que reagem entre si para eliminar patógenos (bactérias e vírus) e induzir uma série de respostas inflamatórias que auxiliam no combate à infecção.

As proteínas do sistema complemento são produtos de genes específicos. Quando existe alguma mutação genética dos genes que codificam as proteínas inibidoras, o sistema complemento passa a ficar em constante ativação, mesmo na ausência de patógenos. Essa ativação constante leva à lesão das próprias células do organismo, com a formação de “buracos” nas células que recobrem os pequenos vasos sanguíneos. Uma vez que estas células são lesadas, surge uma cascata de fenômenos como formação de trombos (coágulos), que por sua vez aderem plaquetas (células sanguíneas que previnem sangramentos). Esse trombo com plaquetas diminui muito o diâmetro do microvaso sanguíneo acometido, o que leva à destruição dos glóbulos vermelhos do sangue (hemácias). Esta cascata de eventos explica dois dos sintomas clássicos da *SHUa*: a queda no número de plaquetas do sangue, que ficam aderidas no trombo e anemia hemolítica, com a quebra de hemácias ao passarem pelo vaso obstruído por trombos.

Todos os portadores de SHUa apresentam insuficiência renal aguda e, em alguns casos, há significativo comprometimento do sistema neurológico, cardíaco e respiratório.

Devido ao grave quadro inicial, os pacientes geralmente são admitidos em Unidades de Terapia Intensiva, onde ficam monitorizados e recebem cuidados de suporte: transfusão sanguínea, terapia de substituição renal (diálise), infusão de plasma e outros tratamentos de acordo com a evolução.

A SHUa é uma doença crônica, por isso o tratamento não pode ser interrompido. Qualquer que seja o tratamento escolhido para os pacientes com SHUa, é extremamente importante que ele seja seguido rigorosamente pois, devido a um defeito genético, a chance de voltarem os sintomas (muitas vezes graves) é grande.

Se o paciente estiver sob tratamento com *Eculizumabe*, é imprescindível que não haja falha nas infusões. A meia vida da medicação é de 11 dias e o intervalo das infusões é a cada 15 dias, intravenoso. Caso haja impossibilidade de receber a infusão por qualquer motivo, o médico deve ser avisado. Os benefícios do tratamento são contínuos e requerem adesão e disciplina com o tratamento.

Talvez estas informações clínicas tenham mais relevância para quem é da área médica. Mas há uma informação importantíssima que todos devem saber: apesar de a Hemoglobinúria Paroxística Noturna e a Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica poderem levar à morte, há tratamento.

E aqui começa o exame de consciência que a presente proposição propõe.

O tratamento para as doenças com o *Eculizumab* é muito caro, podendo chegar a mais de 72 mil reais por mês.

Segundo o Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), os dados da Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios – PNAD contínua mostram que a parcela 1% mais rica do Brasil ganha em média 36 vezes mais do que a metade da população brasileira com menores rendimentos. Estes valores são respectivamente R\$ 27.213,00 e R\$ 754,00 por mês. Nota-se que mesmo dentro da parcela 1% mais rica do Brasil, nem todos podem pagar por esse tratamento.

A Secretaria de Receita Federal, analisando as informações do Imposto de Renda Pessoa Física, ano-calendário 2016, mostrou que apenas 197 mil declarações apresentavam rendimentos totais acima de 80 salários-mínimos ao mês. Considerando a estimativa de 209 milhões de habitantes nesse ano, conclui-se que apenas 0,09% da população brasileira ganharia o suficiente para comprar o medicamento.

Se todas as pessoas estão sujeitas ao risco de um evento que pode causar a morte, mas menos de 1 milésimo da população teria condições de arcar com esta despesa, talvez seria a hipótese de um seguro saúde específico para tais doenças.

Em todo caso, o Legislador Constitucional de 1988, ao prever o direito universal à saúde, nada mais fez do que garantir a todos os brasileiros, o acesso gratuito aos serviços de saúde e o tratamento de todas as doenças. A decisão do Legislador de 1988 foi de que salvar uma vida humana é mais importante do que abrir estradas ou construir portos.

É preciso lembrar que a Constituição também prevê o direito à Vida. A Vida não tem preço. Por isso, enquanto houver pessoas que acham justificável questionar quanto vale uma vida, haverá também necessidade de pensarmos se faz sentido este questionamento.

Economizar trinta moedas pode nos fazer mais ricos, mas ao mesmo tempo nos faz mais pobres, mais vazios. Mas não vai ser poupando o dinheiro deste tratamento que vai tornar o Brasil mais rico ou mais pobre. Ainda

que tivesse algum efeito sobre a riqueza, não é desta forma, economizando dinheiro destinado a salvar vidas humanas, que nos tornaremos uma nação rica.

Temos que refletir sobre isso diariamente. A escolha do dia para a conscientização da SHUa, consiste em 24 de setembro. Já a data comemorativa para conscientização de HPN, se dá em homenagem à falecida Margareth Maria Araújo Mendes, uma vez que, seu óbito ocorreu em 26 de fevereiro de 2018, por falta dos medicamentos em tempo hábil. Ela teve a infelicidade de sofrer uma alteração genética que poderia acontecer com qualquer um de nós, mas, teve a felicidade, como poucos, de sentir dentro de si o chamado para ajudar as pessoas que hoje têm e as que um dia poderão ter a Hemoglobinúria Paroxística Noturna.

Assim, viveu lutando mais contra a avareza do que contra a doença. Morreu vítima da omissão do Estado.

Sala das Sessões, em de de 2018.

Deputado PADRE JOÃO