



CÂMARA DOS DEPUTADOS

PROJETO DE LEI N.º 10.617-B, 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; tendo parecer: da Comissão de Seguridade Social e Família, pela aprovação (relator: DEP. LUCIANO DUCCI); e da Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania, pela constitucionalidade, juridicidade e técnica legislativa (relator: DEP. DIEGO GARCIA).

DESPACHO:

ÀS COMISSÕES DE:
SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA E
CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA (ART. 54 RICD)

APRECIACÃO:

Proposição Sujeita à Apreciação Conclusiva pelas Comissões - Art. 24 II

S U M Á R I O

I - Projeto inicial

II - Na Comissão de Seguridade Social e Família:

- Parecer do relator
- Parecer da Comissão

III - Na Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania:

- Parecer do relator
- Parecer da Comissão

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-escuro, 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 11 de julho de 2018.

Deputado PADRE JOÃO

LEGISLAÇÃO CITADA ANEXADA PELA Coordenação de Organização da Informação Legislativa - CELEG Serviço de Tratamento da Informação Legislativa - SETIL Seção de Legislação Citada - SELEC
--

LEI Nº 12.345, DE 9 DE DEZEMBRO DE 2010

Fixa critério para instituição de datas comemorativas.

O PRESIDENTE DA REPÚBLICA

Faço saber que o Congresso Nacional decreta e eu sanciono a seguinte Lei:

Art. 1º A instituição de datas comemorativas que vigorem no território nacional obedecerá ao critério da alta significação para os diferentes segmentos profissionais, políticos, religiosos, culturais e étnicos que compõem a sociedade brasileira.

Art. 2º A definição do critério de alta significação será dada, em cada caso, por meio de consultas e audiências públicas realizadas, devidamente documentadas, com organizações e associações legalmente reconhecidas e vinculadas aos segmentos interessados.

Art. 3º A abertura e os resultados das consultas e audiências públicas para a definição do critério de alta significação serão objeto de ampla divulgação pelos meios oficiais, facultando-se a participação dos veículos de comunicação social privados.

Art. 4º A proposição de data comemorativa será objeto de projeto de lei, acompanhado de comprovação da realização de consultas e/ou audiências públicas a amplos setores da população, conforme estabelecido no art. 2º desta Lei.

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

Brasília, 9 de dezembro de 2010; 189º da Independência e 122º da República.

LUIZ INÁCIO LULA DA SILVA
 João Luiz Silva Ferreira

COMISSÃO DE SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA

I - RELATÓRIO

O PL 10.617/2018 propõe a criação do Dia Nacional de Conscientização sobre a Hemoglobinúria Paroxística Noturna e do Dia Nacional de

Conscientização sobre Síndrome Hemolítico-Urêmica atípica, a serem celebrados todos os anos respectivamente nos dias 26 de fevereiro e 24 de setembro. Além disso, propõe a realização pelo Poder Público de campanhas educativas sobre essas doenças e o direito universal à saúde.

A justificativa do projeto se fundamenta na necessidade de maior divulgação de informações sobre essas doenças raras, desconhecidas mesmo entre grande parte dos profissionais de saúde, e na reflexão sobre tratamentos de alto custo para essas doenças, tendo em vista o direito constitucional à saúde.

Trata-se de proposição sujeita à apreciação conclusiva pelas comissões (art. 24, II, do RICD); despachado à Comissão de Seguridade Social e Família; e à Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania (art. 54, I, do RICD). Tramita em regime ordinário (art. 151, III, do RICD).

Não há Projetos de Lei apensados.

Decorrido o prazo regimental, não foram apresentadas emendas.

É o relatório.

II - VOTO DO RELATOR

É digno de nota e de louvor a iniciativa do Deputado Federal Padre João, que se preocupou com a questão de pessoas com doenças raras e dos medicamentos de alto custo.

São dois os objetivos principais dessa Lei: tornar mais conhecida uma doença rara e no fazer refletirmos sobre o preço de uma vida.

Segundo informações do Ministério da Saúde, existem hoje entre 6.000 e 8.000 doenças raras. Muito dificilmente algum médico conheceria todas elas. Além disso, considerando que o foco da assistência à saúde é a atenção básica, onde as doenças mais comuns são tratadas, o diagnóstico de uma doença rara depende mais ainda da informação constante.

Quanto ao custo do tratamento, é preciso observar que em estando na Comissão da Câmara dos Deputados responsável pela Seguridade Social, é sob esse aspecto que oriento a análise da proposição.

A Seguridade Social consiste em um conjunto integrado de ações do Poder Público, com o objetivo de proteção social contra os riscos de não conseguir se manter em razão da superveniência de alguma causa de incapacidade laborativa.

Historicamente, surgiu como “Caixas de Aposentadoria e Pensões”, instituídas pela chamada Lei Elói Chaves (Decreto nº 4.682, de 1923), ainda restrito aos trabalhadores de ferrovias, como forma de seguro contra doenças e acidentes que poderiam atingir qualquer um. É uma forma de socorro mútuo em casos de infortúnios.

Esse foi o início do atual sistema de Seguridade Social, hoje

universal e financiado por toda a sociedade, compreendendo a Previdência Social, a Assistência Social e a Saúde.

Em geral, essas formas de ajuda se destinam a pessoas desempregadas ou impossibilitadas de trabalhar. Contudo, não podemos esquecer das pessoas que apesar de produtivas, não conseguem manter uma vida digna, seja em razão dos baixos rendimentos de seu trabalho, seja pelas despesas elevadas e absolutamente necessárias com saúde.

A Hemoglobinúria Paroxística Noturna e a Síndrome Hemolítico-Urêmica atípica são casos típicos de infortúnios que deveriam cobertos por um sistema de seguridade social, pois como visto, elas acarretam situações que poderiam acometer qualquer pessoa indistintamente e que ela dificilmente conseguiria superar sozinha, demandando o auxílio de toda a coletividade, como qualquer forma de seguro pessoal ou patrimonial.

Dessa forma, o custo elevado do tratamento não é motivo para o seu não fornecimento. É justamente o contrário, se fosse um tratamento módico, qualquer um poderia pagar e não precisaria ser, em tese, objeto de uma política de seguridade social. Exatamente pelo fato de que quase ninguém conseguir suportar sozinho o ônus desse evento, é que o torna objeto de uma política pública.

Portanto, reconhecendo o louvável mérito da proposição e verificando a conformidade com os requisitos da Lei nº 12.345, de 2010, voto pela APROVAÇÃO do PL nº 10.617/2018.

Sala da Comissão, em 28 de maio de 2019.

Luciano Ducci
Deputado Federal - PSB/PR
Relator

III - PARECER DA COMISSÃO

A Comissão de Seguridade Social e Família, em reunião ordinária realizada hoje, aprovou unanimemente o Projeto de Lei nº 10.617/2018, nos termos do Parecer do Relator, Deputado Luciano Ducci.

Estiveram presentes os Senhores Deputados:

Antonio Brito - Presidente, Marx Beltrão e Misael Varella - Vice-Presidentes, Adriana Ventura, Alexandre Padilha, André Janones, Boca Aberta, Carmen Zanotto, Célio Silveira, Darcísio Perondi, Dr. Frederico, Dr. Luiz Antonio Teixeira Jr., Dr. Luiz Ovando, Dr. Zacharias Calil, Dra. Soraya Manato, Eduardo Barbosa, Eduardo Braide, Eduardo Costa, Enéias Reis, Geovania de Sá, Jorge Solla, Juscelino Filho, Leandre, Liziane Bayer, Luciano Ducci, Marco Bertaiolli, Miguel Lombardi, Milton Vieira, Ossesio Silva, Pastor Sargento Isidório, Pedro Westphalen, Pinheirinho, Pompeo de Mattos, Roberto de Lucena, Rodrigo Coelho, Sergio Vidigal, Silvia Cristina, Tereza Nelma, Alan Rick, Alcides Rodrigues, Chris Tonietto, Gil Cutrim, Heitor Schuch, Hiran Gonçalves, João Roma, Mariana Carvalho, Mauro Nazif, Otto Alencar Filho, Professor Alcides, Rejane Dias, Renata Abreu e Zé Vitor.

Sala da Comissão, em 18 de junho de 2019.

Deputado ANTONIO BRITO
Presidente

COMISSÃO DE CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA

I – RELATÓRIO

O Projeto de Lei nº 10.617, de 2018, visa a instituir o Dia Nacional de Conscientização sobre a Hemoglobinúria Paroxística Noturna e o Dia Nacional de Conscientização sobre Síndrome Hemolítico-Urêmica Atípica – SHUa.

Em sua justificação do projeto, seu autor, o Deputado Padre João, depois de informar que a proposição observou o rito previsto na Lei nº 12.345, de 2010, a qual prevê a realização de consulta ou audiência pública prévia para a instituição de datas comemorativas, se pronunciou sobre a relevância da proposição, começando pela Hemoglobina Paroxística Noturna (HPN):

“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.”

E continua:

“Com a destruição dos eritrócitos, há liberação de hemoglobina para a urina, que adquire coloração marrom-escuro, 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.”

Em tal enfermidade, “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.”

Mais adiante o Deputado Padre João discorre sobre a Síndrome-Urêmica Atípica (SHUa):

“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.”

O projeto dispõe que a data comemorativa para a conscientização da SHUa será 24 de setembro, e da HPN, 26 de fevereiro.

A Comissão de Seguridade Social e Família aprovou a matéria, sem emendas.

Vem, em seguida, a proposição a este Órgão Colegiado onde se lança o presente parecer.

É o relatório.

II - VOTO DO RELATOR

Cabe a esta Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania se pronunciar sobre a constitucionalidade, juridicidade e técnica legislativa das proposições na forma do art. 32, inc. IV, alínea “a”, do Regimento Interno da Câmara dos Deputados.

A União tem competência – e essa é dividida concorrentemente, com os Estados e o Distrito Federal – para legislar sobre saúde, na forma do art. 24, XII, da Constituição da República.

Acresce que a União tem competência para legislar sobre a matéria dos serviços públicos de saúde, editando normas gerais que alcancem os demais entes da Federação (art. 24, § 2º, da Constituição da República).

O projeto é, assim, constitucional.

No que toca à juridicidade, a proposição observou o rito para instituição de datas comemorativas no território nacional, previsto na Lei nº 12.345, de 2010, com audiência pública em reunião conjunta da Comissão de Direitos Humanos e Minorias e da Comissão de Seguridade Social e Família, em 04/07/2018.

Ademais, observa-se que a matéria em nenhum momento atropela os princípios gerais do direito que informam o sistema jurídico pátrio.

Eis por que é jurídica.

No que toca à técnica legislativa e à redação, conclui-se que se observaram na feitura da proposição as imposições da Lei Complementar nº 95, de 1998.

Haja vista o que se acaba de expor, voto pela constitucionalidade,

juridicidade e boa técnica legislativa do Projeto de Lei nº 10.617, de 2018.

Sala da Comissão, em de de 2019.

Deputado DIEGO GARCIA
Relator

III - PARECER DA COMISSÃO

A Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania, em reunião ordinária realizada hoje, opinou pela constitucionalidade, juridicidade e técnica legislativa do Projeto de Lei nº 10.617/2018, nos termos do Parecer do Relator, Deputado Diego Garcia.

Estiveram presentes os Senhores Deputados:

Felipe Francischini - Presidente, Bia Kicis e Caroline de Toni - Vice-Presidentes, Alencar Santana Braga, Aureo Ribeiro, Celso Maldaner, Diego Garcia, Eduardo Bismarck, Enrico Misasi, Fábio Trad, Herculano Passos, João H. Campos, Joenia Wapichana, Júlio Delgado, Luizão Goulart, Margarete Coelho, Maria do Rosário, Patrus Ananias, Paulo Eduardo Martins, Renildo Calheiros, Samuel Moreira, Sergio Vidigal, Talíria Petrone, Adriana Ventura, Angela Amin, Chiquinho Brazão, Coronel Tadeu, Darcísio Perondi, Francisco Jr., Giovani Cherini, Guilherme Derrite, Gurgel, Luiz Philippe de Orleans e Bragança, Marcelo Freixo, Pedro Lupion, Pedro Westphalen, Reginaldo Lopes, Reinhold Stephanes Junior, Rogério Peninha Mendonça, Sanderson e Vicentinho Júnior.

Sala da Comissão, em 26 de setembro de 2019.

Deputada BIA KICIS
1ª Vice-Presidente

FIM DO DOCUMENTO
