

REQUERIMENTO Nº , DE 2018

(Da Sra. MARA GABRILLI)

Requer o envio de Indicação ao Poder Executivo, relativa à inclusão da Febre Familiar do Mediterrâneo no rol das doenças atendidas pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras.

Senhor Presidente:

Nos termos do art. 113, inciso I e § 1º, do Regimento Interno da Câmara dos Deputados, requero a V. Ex^a. seja encaminhada ao Poder Executivo a Indicação anexa, sugerindo a inclusão da Febre Familiar do Mediterrâneo (CID-10: E85.0) no rol das doenças atendidas pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, instituída pela Portaria MS/GM nº 199, de 30 de janeiro de 2014.

Sala das Sessões, em de de 2018.

Deputada MARA GABRILLI

INDICAÇÃO Nº , DE 2018

(Da Sra. MARA GABRILLI)

Sugere a inclusão da Febre Familiar do Mediterrâneo no rol das doenças atendidas pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras.

Excelentíssimo Senhor Ministro da Saúde,

O Sistema Único de Saúde (SUS) tem desempenhado relevante papel na assistência aos brasileiros, particularmente aqueles acometidos por doenças raras.

Segundo o Ministério da Saúde:

Considera-se doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos. O número exato de doenças raras não é conhecido. Estima-se que existam entre 6.000 a 8.000 tipos diferentes de doenças raras em todo o mundo.

Oitenta por cento (80%) delas decorrem de fatores genéticos, as demais advêm de causas ambientais, infecciosas, imunológicas, entre outras. Muito embora sejam individualmente raras, como um grupo elas acometem um percentual significativo da população, o que resulta em um problema de saúde relevante.

[...]

Estão entre as principais doenças raras:

[...]

FEBRE MEDITARRÂNEA FAMILIAR:

A Febre Mediterrânea Familiar (FMF) é uma doença genética, autoinflamatória, autossômica recessiva, mais prevalente na região do leste do Mediterrâneo com cerca de 2 por 100.000 pessoas afetadas nos países ocidentais. Caracterizada por recorrentes surtos de febre, acompanhada por dores abdominais, torácicas e inchaço na articulação, essa doença é tipicamente herdada e os primeiros sintomas do surto geralmente ocorrem antes dos 30 anos de idade. Judeus não-Ashkenazi, Turcos, Armênios e Árabes têm alta prevalência (1/200-1/1000). Não é considerada rara na Itália, Grécia ou Espanha.

Contudo, apesar de ser reconhecida como doença rara, a Febre Familiar do Mediterrâneo, também chamada “amiloidose heredofamiliar não-neuropática” (CID-10: E85.0) não se encontra contemplada nos anexos da Portaria MS/GM nº 199, de 30 de janeiro de 2014, inviabilizando a realização de procedimentos necessários à adequada assistência aos pacientes.

Ocorre que o art. 12 da referida Portaria organiza o cuidado das pessoas com doenças raras em dois eixos, sendo que a classificação apresenta lacunas e sobreposições:

Art. 12 A organização do cuidado das pessoas com doenças raras será estruturada nos seguintes eixos:

I - Eixo I: composto pelas doenças raras de origem genética e organizado nos seguintes grupos:

- a) anomalias congênitas ou de manifestação tardia;
- b) deficiência intelectual; e
- c) erros inatos de metabolismo;

II - Eixo II: composto por doenças raras de origem não genética e organizado nos seguintes grupos:

- a) infecciosas;
- b) inflamatórias; e
- c) autoimunes.

Exemplo de sobreposição é a forma adulta da Adrenoleucodistrofia ligada ao X (CID-10: E71.3), uma doença genética de manifestação tardia, que causa deficiência intelectual, e é causada por um erro inato do metabolismo de ácidos graxos.

Exemplo de lacuna é a própria Febre Familiar do Mediterrâneo, que é uma doença genética, mas classicamente não é anomalia congênita ou erros inatos de metabolismo, não cursa com deficiência intelectual nem é necessariamente de manifestação tardia.

Assim, a sugestão seria ou a criação de um novo grupo no eixo I, contemplando as doenças da regulação da resposta inflamatória, ou a inclusão da Febre Familiar do Mediterrâneo no grupo “a” (anomalias congênitas ou de manifestação tardia).

Embora a Febre Familiar do Mediterrâneo possa ser considerada *lato sensu* uma alteração do metabolismo das moléculas que regulam a duração da resposta inflamatória e a produção de proteínas amiloides, ela não se encaixa dentro dos três grupos clássicos de erros inatos

do metabolismo (distúrbios de síntese ou catabolismo de moléculas complexas; erros inatos do metabolismo intermediário que causam intoxicação aguda ou crônica; e deficiência na produção ou utilização de energia).

Assim, tendo em vista o objetivo deste art.12, que é organizar o cuidado à essas pessoas, melhor solução seria a inclusão no grupo de “anomalias congênitas ou de manifestação tardia”, do Eixo I, onde já se encontra a Polineuropatia Amiloidótica Familiar, também chamada de “amiloidose heredofamiliar neuropática” (CID-10: E85.1), pertencente ao mesmo grupo da “amiloidose heredofamiliar não-neuropática” (CID-10: E85.0), sinônimo da Febre Familiar do Mediterrâneo

Considerando o que foi explanado aqui, sugerimos respeitosamente a inclusão da Febre familiar do Mediterrâneo (CID-10: E85.0) no rol das atendidas pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, de modo a viabilizar a realização dos procedimentos necessários à adequada assistência aos pacientes

Sala das Sessões, em de de 2018.

Deputada MARA GABRILLI