

PROJETO DE LEI Nº , DE 2019

(Do Sr. Deputado Federal LUIZ LIMA)

Dispõe sobre o Programa Nacional de Triagem Neonatal em Erros Inato do Metabolismo e outras doenças.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei estabelece diretrizes para o Programa Nacional de Triagem Neonatal em Erros Inato do Metabolismo - EIM e outras doenças, no âmbito do Sistema Único de Saúde.

Art. 2º. É assegurado a todas as crianças recém-nascidas em território nacional os exames de triagem neonatal para as seguintes doenças:

I. Distúrbios da beta oxidação dos ácidos graxos:

- a) Defeito do Transportador de Carnitina (CUD);
- b) Deficiência de Acil-CoA Desidrogenase de Cadeia Curta (SCAD);
- c) Deficiência de Acil-CoA Desidrogenase de Cadeia Média (MCAD);
- d) Deficiência de 3-Hidroxiacil-CoA Desidrogenase de Cadeia Longa (LCHAD);
- e) Deficiência de Acil-CoA Desidrogenase de Cadeia Muito Longa (VLCAD);
- f) Deficiência Múltipla de Acil-CoA Desidrogenase (MAD) (= Acidúria Glutárica tipo 2 (GA2));
- g) Deficiência de Carnitina-Palmitoil Transferase tipo 1 (CPT1) e tipo 2 (CPT2);
- h) Deficiência de Carnitina / Acilcarnitina Translocase (CACT);
- i) Deficiência de Hidroxil-CoA Desidrogenase de Cadeia Média/Curta (M/SHAD);
- j) Deficiência de Isobutiril-CoA Desidrogenase (IBDH);

k) Deficiência da Proteína Trifuncional (TFP); e

l) Encefalopatia Etilmalônica (EE).

II. Distúrbios dos Ácidos Orgânicos:

a) Acidemia 2-Metil-3-Hidroxibutírica (2M3HBA);

b) Acidemia 2-Metilbutirilglicinúria (2MBG);

c) Acidemia Glutárica tipo 1 (GA-1);

d) Acidemia Isovalérica (IVA);

e) Acidemia Metilmalônica (MMA);

f) Acidemia Propiônica (PA);

g) Acidúria 3-Metil-Glutacônica (3MGA);

h) Acidúria Malônica;

i) Deficiência de 3-Metilcrotonil-CoA Carboxilase (3MCC);

j) Deficiência de 3-Hidroxi-3-Metilglutaril-CoA Liase (HMG-CoA Liase);

k) Deficiência de Beta-Cetotiolase (BKT);

l) Deficiência de Holocarboxilase Sintetase;

m) Deficiência Múltipla de Carboxilase (MCD) incluindo a Deficiência de Biotinidase.

III. Aminoacidopatias:

a) Deficiência de Pterina;

b) Fenilcetonúria (PKU);

c) Hidroxiprolinúria;

d) Hiperfenilalaninemias;

e) Hiperglicinemias;

f) Hipermetioninemias;

g) Hipervalinemia;

h) Homocistinúria;

- i) Leucinose (Doença da Urina de Xarope de Bordo - MSUD); e
- j) Tirosinemia.

IV. Distúrbios do ciclo da ureia:

- a) Acidúria Argininosuccínica;
- b) Argininemia;
- c) Citrullinemia tipo I e tipo II;
- d) Hipermetioninemia;
- e) Deficiência de Carbamoilfosfato Sintase (CPS);
- f) Deficiência de N-Acetilglutamato Sintetase (NAGS); e
- g) Deficiência de Ornitina Transcarbamilase (OTC).

V. Outras doenças:

- h) Hipotireoidismo Congênito (HC);
- i) Doenças Falciformes (DF) e outras Hemoglobinopatias;
- j) Fibrose Cística (FC);
- k) Hiperplasia Adrenal

Parágrafo único. Os exames relacionados nos incisos I a IV deste artigo deverão ser realizados por espectrometria de massas em tandem.

Art. 3º Todas as maternidades do Sistema Único de Saúde, deverão garantir a coleta de material dos recém-nascidos para os exames previstos no artigo anterior.

§ 1º O laboratório que processar o exame deve comunicar imediatamente a ocorrência de resultado duvidoso ou positivo à unidade responsável pela coleta e a Secretaria Municipal de Saúde.

§ 2º A unidade de saúde responsável pela coleta é responsável pela entrega do resultado e convocação imediata do recém-nascido para segunda coleta em caso de necessidade.

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

JUSTIFICAÇÃO

No Brasil, a triagem neonatal foi incorporada ao Sistema Único de Saúde (SUS) em 1992, quando o “teste do pezinho” detectava a apenas a fenilcetonúria e o hipotireoidismo congênito.

Em 2001, foi criado o Programa Nacional de Triagem Neonatal, prevendo a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento da fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias, e fibrose cística. A universalização destes exames ocorreu em 3 fases, terminando em 2013.

Ainda em 2012, foi iniciada a fase IV do Programa Nacional de Triagem Neonatal, prevendo a inclusão de mais duas doenças: hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase, completado em junho de 2014.

No ano seguinte, a Lei nº 13.146, de 2015, previu que o SUS deveria assegurar a expansão do programa de triagem neonatal:

Art. 19. Compete ao SUS desenvolver ações destinadas à prevenção de deficiências por causas evitáveis, inclusive por meio de:

III - aprimoramento e expansão dos programas de imunização e de triagem neonatal;

E é justamente essa obrigação que está detalhada neste Projeto de Lei, ao incluir no Programa Nacional de Triagem Neonatal a detecção de aminoacidopatias, distúrbios do ciclo da ureia, acidemias orgânicas, e distúrbios da beta oxidação dos ácidos graxos, por meio da técnica de “Espectrometria de Massas em Tandem” – uma metodologia utilizada em todo o mundo para triagem neonatal ampliada de erros inatos do metabolismo, devido sua elevada precisão nos resultados.

Face ao exposto, peço o apoio dos meus nobres Pares para a aprovação deste projeto.

Sala das Sessões, em 25 de junho de 2019.

Deputado Federal LUIZ LIMA

2019-11111