



CÂMARA DOS DEPUTADOS

PROJETO DE LEI N.º 4.817, DE 2019 **(Do Sr. Roberto de Lucena)**

Institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade.

DESPACHO:

ÀS COMISSÕES DE:

DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA;
SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA;
FINANÇAS E TRIBUTAÇÃO (ART. 54 RICD) E
CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA (ART. 54 RICD)

APRECIÇÃO:

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

PUBLICAÇÃO INICIAL

Art. 137, caput - RICD

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, com o objetivo de assegurar e promover direitos, proteção e cuidado, colocando-a em condições de igualdade com as demais.

Art. 2º Para efeitos desta lei, o paciente com a Síndrome de Ehlers-Danlos ou a Síndrome de Hiper mobilidade será considerado pessoa com deficiência condicionado a presença de impedimento à longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, o qual, em interação com uma ou mais barreiras, pode obstruir sua participação plena e efetiva na sociedade em igualdade de condições com as demais pessoas. A avaliação individual, quando necessária, será biopsicossocial e realizada por equipe multiprofissional.

Art. 3º São diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade:

I - Intersetorialidade no desenvolvimento de ações e políticas de saúde e educação;

II - Participação da sociedade na formulação de políticas públicas e no seu controle;

III - Atenção integral à saúde, incluindo o diagnóstico precoce, o atendimento multiprofissional e acesso a todo o tratamento;

IV - Incentivo à formação e à capacitação de profissionais de saúde para o cuidado integral;

V - Estímulo à pesquisa científica, com prioridade para estudos sobre reabilitação e tratamento das manifestações mais incapacitantes;

VI - Coleta e divulgação de informações estatísticas sobre a morbidade e mortalidade da Síndrome de Ehlers-Danlos e da Síndrome de Hiper mobilidade;

VII - Criação de serviço de referência nas redes de atenção à saúde, para atendimento integral das pessoas com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, conforme linhas de cuidado definidas;

VIII - Incentivo à informação e conscientização de profissionais da área de educação, particularmente profissionais de educação física, a fim de promover o conhecimento da Síndrome de Ehlers-Danlos e da Síndrome de Hiper mobilidade e o reconhecimento precoce de casos que necessitam avaliação especializada;

IX - Promoção de políticas para estimular sua inserção no mercado de trabalho;

X - Estímulo a pesquisas socioeconômicas para subsidiar o Poder Público na elaboração de programas e projetos de caráter social.

Art. 4º São direitos da pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e da pessoa com Síndrome de Hiper mobilidade:

I - A vida, a dignidade, a saúde, a integridade física e mental, a autonomia, o transporte, a segurança e o lazer;

II - A proteção contra qualquer forma de preconceito e discriminação;

III - O princípio da isonomia;

IV - A proteção e a redução de danos causados pela doença;

V - O acesso a ações e a serviços de saúde, visando a atenção integral, incluindo:

a) O diagnóstico precoce, ainda que não definitivo;

b) O atendimento humanizado e multiprofissional;

c) A atenção integral em serviços de saúde especializados, sempre que necessária;

d) A habilitação e a reabilitação;

e) A terapia nutricional, quando indicado;

f) Os medicamentos, suplementos alimentares, órteses, próteses e materiais especiais que se fizerem necessários para promover independência para atividades da vida diária e para o trabalho;

g) As informações que auxiliem no diagnóstico e no tratamento.

VI - O acesso à educação, visando o desenvolvimento integral da pessoa, incluindo:

a) Políticas e ações de inclusão em todos os níveis da educação;

b) Atividades escolares realizadas em locais que atendam aos princípios do desenho universal, tendo como referência as normas de acessibilidade e inclusão;

c) Mobiliário adequado ou adaptado às limitações

d) Rotinas escolares adaptadas às limitações;

e) Atividades físicas adaptadas às limitações, visando desenvolvimento de habilidades e aptidões;

VII - O acesso a oportunidades de trabalho adequado, incluindo:

a) Trabalho digno e protegido de elementos que possam agravar seu estado de saúde;

b) Ambiente de trabalho acessível, salubre e inclusivo;

c) Adoção de medidas para compensar a limitação ou perda funcional, através de tecnologias assistivas, habilitação e reabilitação para o trabalho;

d) Adequação da jornada de trabalho e readaptação funcional, quando necessários;

VIII - Acesso a benefícios de assistência e previdência social.

§ 1º As pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou com Síndrome de hipermobilidade não serão impedidas de participar de planos privados de assistência à saúde em razão dessas doenças

§ 2º As pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou com Síndrome de hipermobilidade não serão impedidas de se matricular, frequentar atividades pedagógicas; nem serão reprovadas por ausências em decorrência dessas doenças, se atingir o rendimento mínimo estabelecido.

Art. 5º Para cumprimento do disposto nesta Lei, o Poder Público poderá firmar contrato de direito público ou convênio com pessoas jurídicas de direito privado.

Art. 6º Cabe ao Poder Público regulamentar a presente lei, definido protocolo clínico e diretriz terapêutica, bem como a linha de cuidado para pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos e com Síndrome de hipermobilidade.

Art. 7º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICAÇÃO

A Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um grupo de doenças do tecido conjuntivo, decorrente de diversas alterações genéticas que afetam, principalmente, a produção do colágeno, dentre outros componentes desse tecido. São patologias heterogêneas, tendo como características comuns a hipermobilidade articular, a hiperextensibilidade cutânea, a fragilidade tecidual e a dor crônica.

No Brasil, não há dados oficiais, mas considerando a prevalência de 1:20.000 relatada em estudos internacionais¹ é possível estimar que haja aproximadamente 10.000 pessoas afetadas.

Há treze tipos da SED², o acometimento predominante de determinado órgão é o que ajuda a determinar o tipo da Síndrome. Os pacientes podem apresentar manifestações clínicas que variam em gravidade, desde leve hipermobilidade articular até fragilidade potencialmente fatal de tecidos moles e vasculatura.

O tipo hipermóvel é o mais prevalente, dentre os sintomas mais comuns³ temos: hiperextensibilidade cutânea ou pele aveludada, hipermobilidade articular ou subluxação recorrente, lesões de pele a pequenos traumatismos, equimoses espontâneas e hemorragias, dores crônicas generalizada e progressiva, fadiga, disautonomia, distonia, transtornos da propriocepção, dificuldades do controle motor,

¹ MALFAIT, F.; WENSTRUP, R.J.; DE PAEPE, A. Clinical and genetic aspects of Ehlers-Danlos syndrome, classic type. *Genetics in Medicine*, 2010, n.12, v.10, p.597-605.

² MALFAIT, F. et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 2017, n.175C, v.1, p.8-26.

³ TINKLE, B. et al. Hypermobile Ehlers–Danlos Syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos Syndrome Type III and Ehlers–Danlos Syndrome Hypermobility Type): Clinical Description and Natural History *American Journal of Medical Genetic Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 2017, n.175C, v.1, p.48-69.

resistência a anestésicos, dificuldades respiratórias, problemas cardiovasculares, alterações oro-buciais, manifestações gastrointestinais, alergias diversas, intolerâncias alimentares e anafilaxia (Síndrome da Ativação Mastocitária), distúrbios do sono, distúrbios cognitivos (alterações de memória de trabalho, concentração, atenção, orientação espacial e temporal, etc.), distúrbios psiquiátricos (ansiedade, depressão etc.), alterações neurológicas (transtorno do déficit de atenção, transtorno do espectro autista, etc.), alterações graves durante a gestação e parto, dentre outras. Esses sintomas estão presentes em um grande número de outras doenças, ampliando o diagnóstico diferencial e prolongando a investigação e, conseqüentemente, o diagnóstico final.

O tipo vascular (SEDv) é o mais grave; seus vasos sanguíneos são muito frágeis, com maior propensão à ruptura de uma grande artéria ou de um órgão interno, podendo causar acidente vascular cerebral, muitas intervenções cirúrgicas e até o óbito prematuro. Os aneurismas podem estar presentes em qualquer tipo de SED, gerando complicações graves e letais.

Já a Síndrome de Hiper mobilidade, também conhecida como “Transtornos do Espectro de Hiper mobilidade (TEH)”⁴ ou “Síndrome da Hiper mobilidade Articular” representa uma manifestação clínica comum a diversas doenças, podendo estar associadas ou não a outras manifestações sistêmicas (fadiga, síndrome da taquicardia postural, distúrbios na bexiga e na pelve). As pessoas com a Síndrome de hiper mobilidade podem apresentar quadros graves e incapacitantes, que neste caso se confundem com a Síndrome de Ehlers-Danlos do tipo Hiper móvel (SEDh).

Os sinais clínicos da SED podem estar presentes ao nascimento. Na puberdade, os sintomas de dor (subluxações e luxações articulares, mialgia, etc.) e de fadiga, podem piorar, causando sofrimento emocional significativo.

A partir da terceira década de vida, é possível variar a apresentação clínica: alguns pacientes apresentam poucos sintomas, mantendo uma qualidade de vida quase normal, enquanto outros apresentam dores intensas e variadas, além de fadiga, disautonomia e distonia, evoluindo com grave incapacidade física, cognitiva e mental, com piora progressiva, afetando de forma considerável a qualidade de vida. Pode ocorrer variação de todos os sintomas ao longo do dia, como exemplo, poderá caminhar pela manhã e algumas horas depois apresentar dor intensa ou fadiga e precisar da cadeira de rodas.

⁴ CASTORI, M. et al. A Framework for the Classification of Joint Hypermobility and Related Conditions. American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics), 2017, n.175C, v.1, p.148-157.

O diagnóstico é baseado na história clínica e familiar, no exame físico e em testes genéticos dentre outros exames, conforme o tipo. O atraso no diagnóstico⁵ e a iatrogenia exacerbam os sintomas e prejudicam a saúde das pessoas com SED. Esses fatos provocam piora progressiva dos sintomas e, conseqüentemente, geram incapacidade para atividades de vida diária (AVD) e atividades instrumentais de vida diária (AIVD). Para melhorar o funcionamento da vida diária, muitos pacientes precisam de órteses para estabilizar articulações hipermóveis, auxiliares de mobilidade (bengalas, cadeira de rodas motorizada, veículos adaptados, etc.), ajuda para o autocuidado e para o trabalho doméstico, etc.

O tratamento⁶ do paciente é baseado em medidas preventivas de complicações graves e/ou fatais e na reabilitação. Medicamentos analgésicos, assim como moduladores da dor, são comumente utilizados, além de suplementos alimentares, fibras e alimentação, muitas vezes, restritiva. A oxigenioterapia começa a ser empregada no tratamento da fadiga, da cefaleia e da distonia.

O processo de reabilitação é complexo e requer uma abordagem global, com envolvimento de diversas especialidades médicas e de equipe multiprofissional especializada, incluindo fisioterapia intensiva, psicologia, terapia ocupacional, assistente social, dentre outras. Algumas vezes pode ser necessário o uso de terapias complementares, como acupuntura, osteopatia, etc. Há necessidade de programa reeducacional de postura e conscientização corporal para melhora da propriocepção e, conseqüentemente, de alguns dos sintomas. A precocidade no processo de reabilitação é importante para o resultado funcional e prevenção de sequelas, que podem ser irreversíveis.

Em 2014, foi editada a Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, que institui a unificação das políticas voltadas para os pacientes com doenças raras. Esta portaria trouxe benefícios aos pacientes, porém abrange apenas as questões relacionadas a problemas de ordem biológica e de acesso à saúde. O conceito atual de saúde nos remete ao ser integral e entendemos que alguns ajustes deverão ser feitos para que haja proteção da pessoa com SED, assegurando-lhes direitos, proteções e cuidados, colocando-as em condições de igualdade com as demais pessoas.

Acreditamos que com a aprovação do Projeto de Lei que ora apresentamos, instituindo a Política Nacional de Proteção Integral dos Direitos da Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e Síndrome de Hiper mobilidade, será possível promover

⁵ HAMONET, C. et al. Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) a Diagnostic Trap for the Neurologist, an Iatrogenic Risk for the Patient. *EC Neurology* n2, v7, 2017, 46-53.

⁶ HAMONET, C. et al. Ehlers-Danlos Syndrome (EDS), an Hereditary, Frequent and Disabling Disease, Victim of Iatrogenia due to Widespread Ignorance. *International Journal of Emergency Mental Health and Human Resilience*, n3, v17, 2015, pp. 661-663

e assegurar direitos, proteções e cuidados às pessoas acometidas por esta síndrome, razão pela qual peço o apoio dos nobres pares.

Sala das Sessões, em 3 de setembro de 2019.

Deputado ROBERTO DE LUCENA

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

PORTARIA Nº 199, DE 30 DE JANEIRO DE 2014

Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio.

O MINISTRO DE ESTADO DA SAÚDE, no uso da atribuição que lhe confere o inciso II do parágrafo único do art. 87 da Constituição, e

Considerando a Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, que dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências;

Considerando a Lei nº 8.142, de 28 de dezembro de 1990, que dispõe sobre a participação da comunidade na gestão do Sistema Único de Saúde (SUS) e sobre as transferências intergovernamentais de recursos financeiros na área da saúde;

Considerando o Decreto nº 7.508, de 28 de junho de 2011, que regulamenta a Lei nº 8.080, de 1990, para dispor sobre a organização do SUS, o planejamento da saúde, a assistência à saúde e a articulação interfederativa, e dá outras providências;

Considerando o Decreto nº 7.646, de 21 de dezembro de 2011, que dispõe sobre a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS e sobre o processo administrativo para incorporação, exclusão e alteração de tecnologias em saúde pelo SUS;

Considerando a Portaria nº 1.559/GM/MS, de 1º de agosto de 2008, que institui a Política Nacional de Regulação do SUS;

Considerando a Portaria nº 81/GM/MS, de 20 de janeiro de 2009, que institui, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica;

Considerando a Portaria nº 4.279/GM/MS, de 30 de dezembro de 2010, que estabelece diretrizes para a organização da Rede de Atenção à Saúde no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 1.459/GM/MS, de 24 de junho de 2011, que institui, no âmbito do SUS, a Rede Cegonha;

Considerando a Portaria nº 1.600/GM/MS, de 7 de julho de 2011, que reformula a Política Nacional de Atenção às Urgências e institui a Rede de Atenção às Urgências no SUS;

Considerando a Portaria nº 2.488/GM/MS, de 21 de outubro de 2011, que aprova a Política Nacional de Atenção Básica (PNAB), estabelecendo a revisão de diretrizes e normas para a organização da Atenção Básica, para a Estratégia Saúde da Família (ESF) e o Programa de Agentes Comunitários de Saúde (PACS);

Considerando a Portaria nº 3.088/GM/MS, de 23 de dezembro de 2011, que institui a Rede de Atenção Psicossocial para pessoas com sofrimento ou transtorno mental e com necessidades decorrentes do uso de crack, álcool e outras drogas, no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 533/GM/MS, de 28 de março de 2012, que estabelece o elenco de medicamentos e insumos da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 793/GM/MS, de 24 de abril de 2012, que institui a Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 841/GM/MS, de 2 de maio de 2012, que publica a Relação Nacional de Ações e Serviços de Saúde (RENASES) no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 252/GM/MS, de 19 de fevereiro de 2013, que institui a Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Crônicas no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 963/GM/MS, de 27 de maio de 2013, que redefine a Atenção Domiciliar no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 1.554/GM/MS, de 30 de julho de 2013, que dispõe sobre as regras de financiamento e execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 2.135/GM/MS, de 25 de setembro de 2013, que estabelece diretrizes para o processo de planejamento no âmbito do SUS;

Considerando as sugestões dadas à Consulta Pública nº 07, de 10 de abril de 2013, por meio da qual foram discutidos os documentos "Normas para Habilitação de Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde" e "Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS)";

Considerando a Deliberação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias nº 78/ CONITEC, de 2013;

Considerando a Política Nacional de Humanização (PNH);

Considerando a necessidade do atendimento integral e multidisciplinar para o cuidado das pessoas com doenças raras;

Considerando a necessidade de estabelecer normas para a habilitação de Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde;

Considerando a necessidade de estabelecer o escopo de atuação dos Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde, bem como as qualidades técnicas necessárias ao bom desempenho de suas funções no contexto da rede assistencial; e

Considerando a necessidade de auxiliar os gestores na regulação do acesso, controle e avaliação da assistência às pessoas com doenças raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), resolve:

CAPÍTULO I DAS DISPOSIÇÕES GERAIS

Art. 1º Esta Portaria institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio.

Art. 2º A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras tem abrangência transversal às redes temáticas prioritárias do SUS, em especial à Rede de Atenção às Pessoas com Doenças Crônicas, Rede de Atenção à Pessoa com Deficiência, Rede de Urgência e Emergência, Rede de Atenção Psicossocial e Rede Cegonha.

Art. 3º Para efeito desta Portaria, 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.

.....
.....

FIM DO DOCUMENTO