



**PROJETO DE LEI N° , DE 2019**

(Do Sr. MARRECA FILHO)

Altera as Leis nº 7.713, de 1988; 8.036, de 1990; 8.112, de 1991; e 8.213, de 1991, para considerar “doença grave” a doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3), com fins de isenção do imposto de renda sobre rendimentos provenientes de aposentadoria ou reforma, movimentação da conta vinculada do trabalhador no FGTS, concessão de aposentadoria por invalidez permanente e de auxílio-doença independentemente de carência.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei altera as Leis nº 7.713, de 1988; 8.036, de 1990; 8.112, de 1991; e 8.213, de 1991, para considerar “doença grave” a doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3), com fins de isenção do imposto de renda sobre rendimentos provenientes de aposentadoria ou reforma, movimentação da conta vinculada do trabalhador no FGTS, e concessão de aposentadoria por invalidez permanente e auxílio-doença independentemente de carência.

Art. 2º O inciso XIV do art. 6º da Lei nº 7.713, de 22 de dezembro de 1988, passa a vigorar com a seguinte redação:

“Art. 6º .....

.....  
XIV – os proventos de aposentadoria ou reforma motivada por acidente em serviço e os percebidos pelos portadores de moléstia profissional, tuberculose ativa, alienação mental, esclerose múltipla, neoplasia maligna, cegueira, hanseníase, paralisia irreversível e incapacitante, cardiopatia grave, doença de Parkinson, **doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3)**,



CÂMARA DOS DEPUTADOS

espondiloartrose anquilosante, nefropatia grave, hepatopatia grave, estados avançados da doença de Paget (osteíte deformante), tuberculose ativa, hanseníase, alienação mental, esclerose contaminação por radiação, síndrome da imunodeficiência adquirida, com base em conclusão da medicina especializada, mesmo que a doença tenha sido contraída depois da aposentadoria ou reforma;

..... (NR)"

Art. 3º O inciso XI do art. 20 da Lei nº 8.036, de 11 de maio de 1990, passa a vigorar com a seguinte redação:

"Art. 20. A conta vinculada do trabalhador no FGTS poderá ser movimentada nas seguintes situações:

.....  
XI - quando o trabalhador ou qualquer de seus dependentes for acometido de neoplasia maligna **ou doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3);**

..... (NR)"

Art. 4º O § 1º do art. 186 da Lei nº 8.112, de 24 de julho de 1991, passa a vigorar com a seguinte redação:

"Art. 186. ....

.....  
§ 1º Consideram-se doenças graves, contagiosas ou incuráveis, a que se refere o inciso I deste artigo, tuberculose ativa, alienação mental, esclerose múltipla, neoplasia maligna, cegueira posterior ao ingresso no serviço público, hanseníase, cardiopatia grave, doença de Parkinson, **doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3),** paralisia irreversível e incapacitante, espondiloartrose anquilosante, nefropatia grave, estados avançados do mal de Paget (osteíte deformante), Síndrome de Imunodeficiência Adquirida - AIDS, e outras que a lei indicar, com base na medicina especializada.

..... (NR)"

Art. 5º O art. 151 da Lei nº 8.213, de 24 de julho de 1991, passa a vigorar com a seguinte redação:



## CÂMARA DOS DEPUTADOS

“Art. 151. Até que seja elaborada a lista de doenças mencionada no inciso II do art. 26, independe de carência a concessão de auxílio-doença e de aposentadoria por invalidez ao segurado que, após filiar-se ao RGPS, for acometido das seguintes doenças: tuberculose ativa, hanseníase, alienação mental, esclerose múltipla, hepatopatia grave, neoplasia maligna, cegueira, paralisia irreversível e incapacitante, cardiopatia grave, doença de Parkinson, **doença de Machado-Joseph (ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3)**, espondiloartrose anquilosante, nefropatia grave, estado avançado da doença de Paget (osteite deformante), síndrome da deficiência imunológica adquirida (aids) ou contaminação por radiação, com base em conclusão da medicina especializada. (NR)”

Art. 6º Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

## JUSTIFICAÇÃO

As ataxias espinocerebelares formam um grupo com mais de 100 tipos já descritos. Usualmente, são divididas conforme o modo de herança genética, havendo ataxias espinocerebelares autossômicas dominantes, autossômicas recessivas, ligadas ao cromossomo X, e outros tipos.

A doença de Machado-Joseph corresponde à ataxia espinocerebelar autossômica dominante tipo 3, sendo distinta da ataxia espinocerebelar autossômica recessiva tipo 3, e da ataxia espinocerebelar ligada ao X tipo 3<sup>1</sup>.

---

<sup>1</sup> Catálogo OMIM - ONLINE MENDELIAN INHERITANCE IN MAN nº 109150, 271250 e 301790, respectivamente.



## CÂMARA DOS DEPUTADOS

O nome da doença decorre do sobrenome de duas famílias afetadas por essa doença, ambas de origem açoriana, diagnosticadas na década de 1970.

A doença de Machado-Joseph é considerada rara, sendo a forma mais comum das ataxias espinocerebelares. Estima-se uma prevalência de 1 a 2 casos por 100.000 habitantes, com grande variação geográfica, sendo que nos Açores, a prevalência é de 1 caso para cada 239 habitantes (aproximadamente 400 casos por 100.000 habitantes)<sup>2</sup>.

Dos Açores, a doença seguiu a colonização portuguesa para outras regiões do mundo, inclusive o Brasil.

O quadro clínico da doença de Machado-Joseph basicamente consiste em neurodegeneração, progressiva, incapacitante e sem cura. Os primeiros sinais e sintomas aparecem em geral na idade adulta (terceira a quarta década de vida), embora haja casos descritos de aparecimento na infância, com tempo entre o aparecimento das primeiras manifestações e o óbito do paciente é de 20 anos em média, sendo que o tratamento adequado pode prolongar esse tempo.

Clinicamente, o paciente apresenta ataxia (perda da coordenação motora), alterações de marcha, paralisia de músculos oculares, dificuldade de fala, além de outros sinais e sintomas tanto neurológicos como em outros aparelhos e sistemas.

Em razão da inexorável progressão da doença, causando ao final da evolução incapacidade completa para as atividades da vida diária, é possível caracterizá-la, sem a menor dúvida, como “doença grave”.

Assim procedendo, às pessoas com a doença de Machado-Joseph teriam disponibilidade de mais recursos financeiros, que serão extremamente importantes em razão das despesas advindas da necessidade de cuidado permanente em razão da doença.

---

<sup>2</sup> ORPHANET. Ataxia espinocerebelosa, tipo 3. Disponível em: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Expert=98757&Ing=PT](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=98757&Ing=PT). Acesso: 16/12/19.



CÂMARA DOS DEPUTADOS

Dante do exposto, peço a colaboração de meus nobres Pares para a aprovação deste projeto de lei.

Sala das Sessões, em                    de                    de 2019.

Deputado MARRECA FILHO