



CÂMARA DOS DEPUTADOS

PROJETO DE LEI N.º 2.991, DE 2020

(Do Sr. Alexandre Frota)

"Torna obrigatória a realização do 'teste da urina' em recém-nascidos pela rede de saúde pública e particular do Município, na forma que menciona".

DESPACHO:

APENSE-SE À(AO) PL-4237/2015.

APRECIÇÃO:

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

PUBLICAÇÃO INICIAL

Art. 137, caput - RICD

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º - Fica instituída a obrigatoriedade de realização do "teste da urina" nos recém-nascidos nas redes Públicas e Particulares de saúde que não o tenham realizado no acompanhamento de pré-natal, com a finalidade de realizar diagnóstico precoce e possibilitar a prevenção da leucinose.

Parágrafo único - O exame referido no caput deste artigo ou outro exame equivalente que se mostre eficaz ao objetivo desta Lei, deverá ser realizado preferencialmente durante a realização do pré-natal pela parturiente ou, em caso contrário, até o quinto dia de vida do recém-nascido pela própria maternidade ou estabelecimento hospitalar onde houver ocorrido o parto, ou ainda por meio de programas de neonatais disponíveis.

Art. 2º - Para os efeitos desta lei, considera-se "Teste da Urina" o exame de dosagem dos aminoácidos de cadeia ramificada (AACR) Valina, Isoleucina e Leucina, com a finalidade de detectar a presença da leucinose ou doença da urina em xarope de bordo, evitando-se eventuais sequelas ao recém-nascido.

Art. 3º - As maternidades e demais estabelecimentos hospitalares nos quais se realizam procedimentos obstétricos ficam obrigados a dispor dos equipamentos necessários à realização do exame preventivo determinado nesta Lei, bem como contar com profissionais capacitados para a aplicação do mesmo.

Art. 4º - A realização do exame estabelecido pela presente lei abrange todos os recém-nascidos, seja pelo Sistema Único de Saúde (SUS), por planos de saúde, ou mesmo paciente particular.

Art. 5º - As eventuais despesas decorrentes da presente Lei correrão por conta de dotação orçamentária própria, suplementadas se necessário.

Art. 6º - O Poder Executivo regulamentará esta Lei no prazo de até 90 (noventa) dias após a sua publicação.

Art. 7º - Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação, revogam-se as disposições em contrário.

JUSTIFICATIVA

A Leucinose, também conhecida como doença da urina em xarope de Acer, ou xarope de bordo, é uma doença hereditária em que o organismo não consegue processar corretamente certos aminoácidos. Consiste em distúrbio metabólico de início pós-natal, caracterizado pelo acúmulo, nos líquidos corporais, dos 3 aminoácidos de cadeia ramificada (AACR): valina, isoleucina e leucina. Além de esse acúmulo ser tóxico ao sistema nervoso central, ele também produz um odor urinário muito peculiar, que dá o nome à doença. Na forma clássica dessa enfermidade, o bebê permanece bem até os 4 a 7 dias de vida, quando então os efeitos do excesso desses aminoácidos no organismo, levam o recém-nascido a inquietude e rejeição ao aleitamento, seguidos de cetoacidose com apneia, coma e até morte neonatal, ou de letargia e cetoacidose recorrentes. Se o paciente não tratado adequadamente sobreviver às primeiras

semanas de vida, surgirão sequelas neurológicas, como severo retardo de desenvolvimento psicomotor, posturas diatônicas, ofalmoplegia e convulsões.

A triagem neonatal possibilitando o diagnóstico e o tratamento antes das duas semanas de vida, tem melhorado muito o prognóstico dessas crianças. O tratamento consiste na rápida redução das concentrações séricas dos AACR, particularmente a leucina, e na manutenção destes aminoácidos dentro das janelas terapêuticas, que permitam o desenvolvimento e crescimento normal. Estes objetivos são alcançados com a restrição dietética dos AACR através da administração de formulas protéicas artificiais livres dos mesmos, e com o uso auxiliar da tiamina. Entretanto, como esses aminoácidos têm uma depuração renal bastante lenta, a suspensão de sua ingestão, não é suficiente para o rápido controle sérico dos AACR. Nesse caso, é necessário a instalação de uma diálise peritoneal, de hemofiltração e de glicoinsulino-terapia, como medida anabolizante e sucesso terapêutico. O diagnóstico pré-natal pode ser realizado através da medida da descarboxilação da leucina em amostra de vilosidade coriônica ou em células do líquido amniótico.

O diagnóstico precoce e manejo eficaz garantem um desenvolvimento normal da criança. A doença da urina em xarope de Acer atinge número estimado de 185.000 crianças em todo o mundo. Esse distúrbio ocorre frequentemente na população, com incidência de 1 em cada 380 recém-nascidos.

Pelo exposto, que mostra a pertinência da presente proposição, requer o apoio dos pares para a sua aprovação por esta Casa Legislativa, com o objetivo primordial de proporcionar o diagnóstico precoce.

Sala das Sessões em, 29 de maio de 2020

Alexandre Frota
Deputado Federal
PSDB/SP

FIM DO DOCUMENTO
