

## COMISSÃO DE SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA

### REQUERIMENTO Nº , DE 2021 (Deputado DIEGO GARCIA)

Requer realização de audiência pública para debater a instituição do Dia Nacional da Fenilcetonúria proposta pelo PL nº 7, de 2020.

Senhor presidente:

Requeiro a Vossa Excelência, com fundamento no art. 255, a realização de reunião de audiência pública para debater a instituição do Dia Nacional da Fenilcetonúria proposta pelo PL nº 7, de 2020.

Para tanto, sugiro sejam convidadas as seguintes pessoas:

- Simone Arede, da Associação Mães Metabólicas;
- Representante do Instituto Jô Clemente;
- Tânia Bachega, presidente da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal Erros Inatos do Metabolismo (SBTEIM);
- Representante do Ministério da Saúde;

### JUSTIFICAÇÃO

O Projeto de Lei nº 7, de 2020, da Deputada Carla Zambelli, visa instituir o Dia Nacional da Fenilcetonúria.

A fenilcetonúria é um erro inato no metabolismo de herança



autossômica recessiva, resultante da deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase.

Esta enzima catalisa a conversão da fenilalanina (FAL) em tirosina, cuja falta gera produção insuficiente dos neurotransmissores dopamina e noradrenalina. A deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase causa aumento de FAL no sangue e tecidos, levando a um quadro clínico específico. Este quadro caracteriza-se por atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, hiperatividade, convulsões, alterações cutâneas, tais como eczema e distúrbios da pigmentação, comportamento agressivo ou tipo autista, hipotonicidade muscular, tremores, microcefalia, descalcificação de ossos longos, retardo de crescimento, bem como odor característico na urina e suor. Internacionalmente, a fenilcetonúria é conhecida como PKU, correspondente ao nome da doença em inglês “phenylketonuria”.

Assim, com o conhecimento de que fenilcetonúria é a doença metabólica detectada no teste do pezinho com proporção de 1/12.000 nascidos, é necessária uma disposição para esclarecimentos, debates, atualização de informações e pesquisas, reivindicações, encontros da sociedade científica e pacientes com a mídia e sociedade, a começar pela exposição de necessidades básicas de tratamento, às realidades comprometedoras.

A doença é diagnosticável precocemente pelo teste do pezinho, o que permite iniciar o tratamento e assim evitar sequelas neurológicas. O tratamento é dietético apenas, consistindo em restringir da dieta o aminoácido chamado “fenilalanina”, que a pessoa com fenilcetonúria não consegue metabolizar.

Entendemos que a proposição é correta e pode muito



beneficiar a população não apenas em relação às pessoas com fenilcetonúria, mas também por chamar a atenção para a importância de todo Programa Nacional de Triagem Neonatal.

Dessa forma, segundo o requisito dos artigos 2 e 4 da Lei nº 12.345 de 2010, para a instituição do Dia Nacional da Fenilcetonúria com a aprovação do PL nº 7 de 2020, é necessária a realização da audiência pública solicitada.

Sala das Sessões, em        de        de 2021.

**DIEGO GARCIA**

**Deputado Federal – PODEMOS/PR**



Assinado eletronicamente pelo(a) Dep. Diego Garcia  
Para verificar a assinatura, acesse <https://infoleg-autenticidade-assinatura.camara.leg.br/CD214047547100>

