



CÂMARA DOS DEPUTADOS

Projeto de Lei nº de 2022
(Do Sr. Dr. Zacharias Calil)

Inclui no rol de doenças graves e raras, a
Síndrome do Intestino Curto (SIC).

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º. Esta lei inclui no rol de doenças graves e raras do Sistema Único de Saúde, a Síndrome do Intestino Curto (SIC).

Art. 2º Para os efeitos desta Lei é considerada pessoa com doença rara aquela afetada por patologia, debilitante e/ou incapacitante, cuja prevalência em cada 100 mil habitantes corresponda a 65 casos.

Art. 3º Os portadores de doenças graves e raras, descritas no caput, devidamente comprovadas mediante laudos médicos, têm o direito de receber, diretamente, do Ministério da Saúde, os medicamentos necessários ao tratamento prescrito.

Art. 4º Ficará responsável o Ministério da Saúde em estabelecer as normas relativas aos procedimentos administrativos a serem observados para o recebimento do receituário médico, da análise dos laudos e para a disponibilização do medicamento, diretamente, ao paciente.

Parágrafo único. A pessoa com doença rara é considerada pessoa com deficiência, para todos os efeitos legais.

Art. 5º. Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICAÇÃO

Apresentação: 01/12/2022 08:46:05.023 - Mesa

PL n.2900/2022





CÂMARA DOS DEPUTADOS

As doenças raras podem ser definidas como aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100 mil, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos e podem ser degenerativas ou proliferativas. De difícil diagnóstico, essas doenças podem se manifestar diferentemente, tanto nos sintomas quanto nos sinais, em cada indivíduo.

De acordo com o Portal do Ministério da Saúde, “as doenças raras não têm cura. Em geral são crônicas, progressivas, degenerativas e podem levar à morte. No entanto, um tratamento adequado é capaz de reduzir complicações e sintomas, assim como impedir o agravamento e evolução da doença”.

Nesse sentido, foi publicada em 2014, a Portaria nº 199 que 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 e, dentre outras coisas, regulamenta a rede de atendimento para prevenção, diagnóstico e tratamento.

A síndrome do intestino curto (SIC) é uma síndrome altamente complexa, debilitante e com risco de morte. Trata-se de uma condição em que o indivíduo possui o intestino delgado com comprimento total insuficiente para a absorção dos nutrientes e líquidos nas quantidades necessárias ao organismo, inviabilizando a nutrição por via oral, impactando significativamente a qualidade de vida e rotina dos pacientes.

São pacientes que necessitam, portanto, do que chamamos de suporte parenteral (SP) ou nutrição parenteral (NP), ou seja, a nutrição do paciente passa a se dar de forma intravenosa¹²³, que pode ser parcial (em complemento à nutrição oral) ou total. Estima-se que a síndrome do intestino ocorre em cerca de três a cada milhão de pessoas a cada ano. Estima-se que cerca de 15.000

1 Pironi L, et al. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. Clin Nutr. 2016;35(2):247–307.

2 Hofstetter S, et al. Key issues in addressing the clinical and humanistic burden of short bowel syndrome in the US. Curr Med Res Opin. 2013;29(5):495–504.

3 Kelly DG, et al. Short bowel syndrome: highlights of patient management, quality of life, and survival. J Parenter Enteral Nutr. 2014;38(4):427–37.





CÂMARA DOS DEPUTADOS

peças têm a doença nos Estados Unidos⁴. Trata-se de doença ainda pouco conhecida no Brasil e no mundo, sendo necessária a promoção de discussões que insiram a temática na área de saúde, visando trazer o adequado amparo ao paciente.

Muitas vezes a SIC surge como resultado da remoção cirúrgica de grande parte do intestino delgado, restando um comprimento total deste inferior a 200 cm. Para que se tenha ideia, o intestino delgado de tamanho regular possui cerca de 4 metros⁵.

Normalmente, a cirurgia para a remoção de parte do intestino delgado é consequência da incidência de doenças inflamatórias intestinais – entre elas a Doença de Crohn, de câncer, anormalidades congênitas e até mesmo em razão de acidentes/traumas na região⁶.

Importante ressaltar que o tratamento é individualizado e de acordo com as condições específicas de cada paciente, e os desfechos do tratamento dependem altamente dos cuidados e suporte de um time especialista⁷. Atualmente, não existem Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) em nível federal para amparo ao paciente com SIC no Sistema Único de Saúde (SUS) do Brasil, apesar da gravidade e complexidade da doença.

A 11ª revisão da Classificação Internacional de Doenças (CID-11) da Organização Mundial da Saúde (OMS), que entrou em vigor em fevereiro deste ano, aguarda a publicação em português⁸. Um dos avanços da edição é a inclusão do SIC na versão atualizada. Essa informação é relevante porque a CID é usada por seguradoras de saúde que tomam decisões de reembolso com base na codificação, por gerentes de programas nacionais de saúde, por especialistas em coleta de dados e por qualquer pessoa que acompanhe o progresso na saúde global e determine a alocação de recursos de saúde.

4 : Ferri, Fred F. (2014). Ferri's Clinical Advisor 2015: 5 Books in 1. [S.l.: s.n.] ISBN 9780323084307

5 <https://ccddf.com.br/sindrome-do-intestino-curto/>.

6 Itens 1, 2 e 3.

7 Item 1.

8





CÂMARA DOS DEPUTADOS

Tendo em vista a importância do tema, conto com o apoio dos nobres pares para aprovação e melhorias que se fizerem necessárias.

Sala das Sessões, em 30 de Novembro de 2022.

Deputado DR. ZACHARIAS CALIL – UNIÃO/GO

