

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

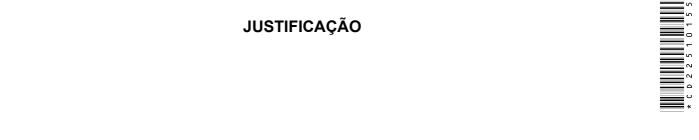
Art. 2º Para os efeitos desta Lei é considerada pessoa com doença rara aquela afetada por patologia, debilitante e/ou incapacitante, cuja prevalência em cada 100 mil habitantes corresponda a 65 casos.

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





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 cumprimento 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

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.





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.

pessoas 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 cumprimento 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 der 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.

8





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

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

⁶ Itens 1, 2 e 3.

⁷ Item 1.



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



