

PROJETO DE LEI N° , DE 2023
(Do Sr. JULIO CESAR RIBEIRO)

Inclui no rol de doenças graves e raras, a Doença de *Crohn*, Síndrome do Intestino Curto e a Retocolite.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta lei inclui no rol de doenças graves e raras do Sistema Único de Saúde, as doenças inflamatórias intestinais graves como a Doença de *Crohn*, Síndrome do Intestino Curto e a Retocolite.

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, a Nutrição Enteral e/ou Parenteral, em Centro de Reabilitação Intestinal, em âmbito ambulatorial, nas formas da prescrição médica.

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 tratamento, 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

Trata-se de Projeto de Lei que visa incluir no rol de doenças graves e raras, do sistema SUS (Sistema Único de Saúde), as doenças inflamatórias intestinais graves como a Doença de *Crohn*, Síndrome do Intestino Curto e a Retocolite e a padronização do tratamento por meio da Nutrição Enteral e/ou Parenteral em Centro de Reabilitação Intestinal, em âmbito ambulatorial.



* C D 2 3 7 6 4 0 2 7 5 2 0 0 *

O diagnóstico de uma doença rara pode demorar anos, já que a maioria delas possuem uma grande variação de sinais e sintomas, o que gera confusão com outras doenças mais frequentes e leva à uma grande peregrinação dos pacientes.

A Doença de Crohn é uma doença inflamatória crônica que atinge o intestino e os casos mais graves podem apresentar entupimento ou perfurações intestinais. Enfraquecimento, dores abdominais e nas articulações, perda de peso, diarreia com ou sem sangue, lesões na pele, pedra nos rins e na vesícula são alguns dos principais sintomas. Ela atinge tanto homens quanto mulheres, principalmente entre os 20 e 40 anos de idade e a incidência é maior em fumantes.

Já a síndrome do intestino curto consiste na má absorção resultante de ressecção extensa do intestino delgado (em geral acima de 2/3 do comprimento do intestino delgado). Os sintomas dependem da extensão e da função do intestino restante, mas a diarreia pode ser grave e deficiências nutricionais são comuns. O tratamento baseia-se em fracionamento alimentar, antidiarreicos, medicamentos – fármacos para doença inflamatória intestinal e, às vezes, NPT ou transplante intestinal.

Por fim, a Retocolite Ulcerativa (RCU) ou colite é uma doença inflamatória intestinal (DII) crônica não contagiosa, em que há inflamação e ulcerações no intestino grosso (cólon) e no reto em sua camada mais superficial, a mucosa. Esse processo provoca sintomas como desnutrição severa, diarreia, hemorragia, cólicas e febre.

Todas estas doenças, além de acometerem o trato gastrointestinal, são comumente associadas à desnutrição protéico-energética. As alterações nutricionais dependem da extensão e da gravidade com que se manifestam, agravando o prognóstico tanto do paciente em tratamento clínico, quanto daqueles submetidos a cirurgias, prejudicando, ainda, a resposta imune.

Segundo o documento “Atualização das Orientações Nutricionais para Doença Inflamatória Intestinal”, do Ambulatório de Nutrição e Gastroenterologia do Hospital Universitário de Brasília, ligado à universidade homônima, de 2016, o principal fator que leva a má nutrição em pacientes com DIs é a redução do consumo alimentar, que pode ser causada pelo receio de se alimentar e causar dor ou diarreia.

Obstruções e fistulas também atrapalham o processo de alimentação, assim como efeitos colaterais de medicamentos usados para tratar as DIs. Ainda de acordo com o estudo, a prevalência de desnutrição nos pacientes com DIs é alta, afetando em média 23% nos pacientes tratados ambulatorialmente e 85%



nos pacientes internados. Dessa forma, é de extrema importância uma abordagem multidisciplinar no tratamento desses pacientes, com intervenções nutricionais adequadas.

De acordo com as “Diretrizes de Consenso para o Gerenciamento de Doenças Inflamatórias Intestinais”, do Grupo de Estudo Brasileiro da Doença (GEDIIB), publicado em 2010, a terapia nutricional tem se mostrado como recurso terapêutico auxiliar extremamente útil, atuando diretamente sobre o estado nutricional, na sua manutenção e recuperação. Além disso, de acordo com o documento, entre 80% e 90% dos pacientes internados com Doença de Crohn, e de 60% a 70% dos pacientes internados com Retocolite ulcerativa apresentam algum tipo de déficit nutricional.

Há evidências mostrando que o uso da Nutrição Enteral e/ou Parenteral é benéfico para pacientes com DIIs durante a fase ativa da doença, que pode reduzir a ingestão alimentar. O uso da nutrição enteral e/ou parenteral proporciona ao paciente o fornecimento completo de energia e de nutrientes para sua recuperação, bem como preserva a mucosa intestinal, previne a translocação de bactérias e melhora a imunidade do paciente.

Segundo o documento do Hospital Universitário de Brasília, as deficiências nutricionais e a própria desnutrição estão ligadas a uma pior resposta ao tratamento, pior prognóstico, piora dos sintomas, descalcificação óssea, perda de massa muscular, entre outros. Portanto, é necessário avaliar com cuidado cada paciente, o tratamento usado e suas possíveis carências nutricionais, para que seja feita uma intervenção personalizada e eficaz.

Quanto mais cedo forem feitos esses procedimentos, melhor para o paciente, diz o estudo. Avaliação antropométrica, exames bioquímicos, anamnese alimentar e exame físico são ferramentas necessárias para mensurar o estado nutricional do paciente em questão. Além disso, o tratamento dietoterápico precisa levar em consideração o grau da doença (leve, moderado ou grave), o estado nutricional do paciente, o acometimento do trato gastrointestinal, a fase da doença (ativa ou em remissão) e a abordagem farmacologia e/ou cirúrgica usada no tratamento.

No Brasil, estima-se que cerca de treze milhões de pessoas possuem alguma doença rara e que muitas vezes por falta de diagnóstico ou diagnóstico tardio, acabam não recebendo o tratamento adequado e vindo a óbito.



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. São classificadas de acordo com os quatro principais fatores: incidência, raridade, gravidade e diversidade.

A Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprovou as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e instituiu incentivos financeiros de custeio.

Esta Portaria regulamenta a rede de atendimento para prevenção, diagnóstico, tratamento e reabilitação e tem como objetivo reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos.

Face à enorme relevância do tema, contamos com o apoio dos nobres pares para analisar, aperfeiçoar e aprovar este projeto de lei com a maior brevidade.

Sala das Sessões, em _____ de _____ de 2023.

Deputado JULIO CESAR RIBEIRO



* C D 2 3 7 6 4 0 2 7 5 2 0 0 *

