

COMISSÃO DE SAÚDE

REQUERIMENTO Nº /2023. (Do Sr. Dimas Gadelha)

Requer a realização de audiência pública para discutir os desafios e o futuro da fenilcetonúria no âmbito do SUS

Requeiro a Vossa Excelência, com fundamento no art. 255 do Regimento Interno desta Câmara dos Deputados, a realização de reunião de audiência pública, para discutir os desafios e o futuro da fenilcetonúria no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS).

Para tanto, sugiro que sejam convidados:

Leandra Paroneto- Defensora Pública do Distrito Federal

Simone Arede - Mães Metabólicas

Monique Poubel - Nutricionista da Secretaria de Saúde do DF do Centro de Referência em doenças raras do HAB

Andre Luiz Santos Pessoa - Neurologista Infantil / Neurogenética , Professor da UECE, Neurologista Infantil do Hospital Albert Sabin – SES-CE

Helvécio Miranda Magalhães Junior ,Secretário de Atenção Especializada à Saúde- Ministério da Saúde

JUSTIFICAÇÃO



* C D 2 3 1 7 6 5 6 8 3 4 0 0 *

A fenilcetonúria é uma condição genética rara que está relacionada com a alimentação e o metabolismo. O aminoácido fenilalanina, presente em proteínas de muitos alimentos, não é adequadamente processado pelo corpo e seus níveis acabam aumentando para quantidades tóxicas. Isso gera um conjunto de sinais e sintomas como convulsões, mudanças nas curvas de crescimento e desenvolvimento, problemas de coordenação motora, deficiência intelectual, atraso na fala, problemas de visão e de audição, hiperatividade e irritabilidade, odor corporal distinto (cheiro de mofo ou de pelo molhado), entre outras sequelas.

De forma semelhante a outras doenças raras, a fenilcetonúria é uma condição que não tem cura. Mas, com o estabelecimento de um diagnóstico precoce e com o início do tratamento antes do terceiro mês de vida, a criança com fenilcetonúria pode receber os cuidados adequados que permitirão seu crescimento e desenvolvimento, que permitirão que se torne um adulto saudável e produtivo. Felizmente, é uma das doenças constantes do rol das doenças triadas na triagem neonatal.

O tratamento consiste, basicamente, numa dieta hipoprotéica. Da alimentação do paciente são removidos todos os alimentos ricos em proteína, de origem animal ou vegetal, dado que a fenilalanina está contida nas proteínas. Com isso, leite, carnes, ovos, grãos e outros alimentos que contenham proteínas são proibidos ou restritos. A alimentação de quem vive com fenilcetonúria costuma ser monótona, dispendiosa e pouco palatável. E não é incomum que as crianças e adultos afetados experienciem episódios de insegurança alimentar e, em certas circunstâncias, em razão das restrições, de acesso limitado e de questões econômicas, passem por episódios de fome.

O tratamento desses indivíduos é desafiador devido à dificuldade em garantir sua adesão à dieta restrita em fenilalanina. A alimentação cotidiana requer acesso a informações precisas sobre a quantidade de fenilalanina presente em alimentos naturais e industrializados, a fim de aprimorar a terapia nutricional e a inclusão social desses indivíduos. No entanto, a disponibilidade de informações confiáveis não é o único obstáculo a ser superado, pois é essencial que essas informações sejam obtidas por meio de metodologias analíticas adequadas.



Com a finalidade de garantir adequado aporte proteico para o desenvolvimento do corpo, é necessário o uso de uma fórmula nutricional suplementar que seja isenta do aminoácido limitante (fenilalanina). Essas fórmulas são especialmente elaboradas para pessoas com PKU e geralmente contêm uma mistura de aminoácidos essenciais, carboidratos, gorduras, vitaminas e minerais. O objetivo é fornecer todos os nutrientes necessários para o crescimento e desenvolvimento saudáveis, sem elevar os níveis de fenilalanina no sangue.

As fórmulas são oferecidas em pequenas porções ao longo do dia, com vistas a garantir a biodisponibilidade de aminoácidos e evitar picos de fenilalanina que possam resultar em eventos adversos, como vômito e diarreia, o que ocorre quando a fórmula é tomada apenas uma ou duas vezes ao dia. Ocorre que, apesar de existir protocolo clínico para tratamento e acompanhamento da doença e de que as fórmulas sejam fornecidas pelo governo, sua distribuição tem sido irregular ou constantemente interrompida. Muitos estados brasileiros estão há meses em situação de desabastecimento, comprometendo a continuidade do tratamento e, consequentemente, gerando um risco de agravamento da doença, além de toda frustração e estresse pelas constantes incursões em busca das fórmulas nas unidades de saúde.

Ainda quanto as fórmulas, é preciso informar que algumas tem gosto e cheiro ruins e são pouco práticas na alimentação do dia a dia, o que reduz a adesão em seu uso. Há relatos por parte de familiares e pacientes, da má qualidade de algumas marcas.

Sala da Comissão, 16 de maio de 2023

DIMAS GADELHA
DEPUTADO FEDERAL PT/RJ

