



Câmara dos Deputados
Deputado Federal MARCELO LIMA-PSB/SP

PROJETO DE LEI Nº de 2023
(DO SR. MARCELO LIMA)

Apresentação: 06/06/2023 15:21:31.857 - MESA

PL n.2960/2023

Institui o Programa de Apoio a Famílias e Responsáveis por Pessoas Portadoras de Atrofia Muscular Espinhal (AME), Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e outras doenças raras.

O CONGRESSO NACIONAL decreta:

Art. 1º Esta Lei institui o Programa de Apoio a Famílias e Responsáveis por pessoas portadoras de Atrofia Muscular Espinhal (AME), Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e outras doenças raras.

Art. 2º Considera-se doença rara, para efeito desta lei, aquela que afeta até 65 pessoas em cada grupo de 100.000 indivíduos.

Art. 3º O Programa de que trata esta Lei tem por finalidade proporcionar tratamento adequado às pessoas portadoras de Atrofia Muscular Espinhal (AME), Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e outras doenças raras, bem como a seus familiares e responsáveis, de modo a garantir:

I - diagnóstico da doença rara e a oferta do cuidado integral e atenção multiprofissional, incluídos tratamentos medicamentosos e fórmula nutricional.





Câmara dos Deputados
Deputado Federal MARCELO LIMA-PSB/SP

II – acesso a programas de suporte familiar, destinados à preparação de pais e responsáveis para a oferta dos cuidados aos filhos e dependentes com doenças raras, com vistas à promoção do vínculo parental ou familiar, à reabilitação e à qualidade de vida de todos os envolvidos.

III - aperfeiçoamento e aprimoramento de profissionais e trabalhadores da saúde, notadamente àqueles constantes no rol profissional do Conselho Nacional de Saúde disposto na Resolução nº 287, de 1998, e equipe multidisciplinar, com o objetivo de fornecer atenção especializada à pessoa com doença rara e seus familiares.

III – o fornecimento de insumos, aparelhos e equipamentos para tratamentos médicos integrativos, incluindo a continuidade do tratamento enquanto houver necessidade do paciente e sua família ou responsáveis.

§ 1º Os serviços oferecidos pelo Programa serão gratuitos e disponibilizados em unidades de saúde, escolas e outros locais de fácil acesso para a população.

§ 2º Os recursos para a implementação do Programa serão provenientes do orçamento do Ministério da Saúde, bem como de outras fontes que vierem a ser destinadas para esse fim.

Art. 5º Poderão ser beneficiárias do Programa as famílias que tenham em sua composição ao menos um membro com Atrofia Muscular Espinhal (AME), Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e outras doenças raras.

Art. 6º Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICATIVA

A doença rara, seja qual for, é uma condição que afeta significativamente a vida de quem convive com ela, em especial a das famílias. De modo geral, são as famílias das pessoas com doenças raras que assumem a responsabilidade de enfrentar os diversos desafios na busca pelo





Câmara dos Deputados
Deputado Federal MARCELO LIMA-PSB/SP

diagnóstico, acesso a serviços adequados de saúde, assistência social, medicamentos, alimentação que atenda às necessidades nutricionais específicas, dentre outras abordagens essenciais para garantir a mínima dignidade ao seu ente querido.

Essa realidade está a exigir dos poderes públicos uma abordagem terapêutica que reconheça a parentalidade como aliada indispensável para o sucesso da política de atenção integral às pessoas raras. É fundamental que o Poder Executivo desenvolva políticas públicas que promovam a inclusão e o bem-estar não só das pessoas com doenças raras, mas sobretudo, das famílias que junto suportam todas as adversidades impostas pela condição especial por elas experimentadas. O Programa de Apoio a Famílias e as pessoas com Atrofia Muscular Espinhal (AME), Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) e outras doenças raras, tem como objetivo oferecer suporte multidisciplinar, visando à melhoria da qualidade de vida e o desenvolvimento de habilidades sociais e emocionais.

O Poder Executivo deve, nos termos da Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, implementar equipe multidisciplinar e medicina integrativa para gerar expectativa de garantia de resultado ao paciente. Evitando assim que o diagnosticado com doença rara evolua para um quadro de deficiência. Podendo assim, os diagnosticados com doenças raras antecipar o tratamento, assim como, dar continuidade ao tratamento iniciado independentemente da idade. Tal como, medida para prevenir a descontinuidade do tratamento do doente raro, havendo melhora de comunicação dos setores médicos hospitalares.

A atrofia muscular espinhal (AME) é uma doença neuromuscular caracterizada por fraqueza e atrofia muscular progressiva, resultante do acometimento de células no corno anterior da medula espinhal e nos núcleos motores do tronco cerebral. É causada por uma deleção homozigótica do gene de sobrevivência do motoneurônio. Essa alteração genética resulta na redução dos níveis da proteína de sobrevivência do motoneurônio, levando à degeneração de motoneurônios alfa da medula espinhal. O início dos sintomas





Câmara dos Deputados
Deputado Federal MARCELO LIMA-PSB/SP

pode ocorrer desde antes do nascimento até a vida adulta e inclui variados fenótipos.

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é doença neurodegenerativa comprometendo o sistema nervoso motor. Ela causa comprometimento físico, progressivo e acumulativo, com óbito frequentemente decorrente de falência respiratória. A enfermidade apresenta características diversas nas formas de apresentação, curso e progressão. Os pacientes necessitam de tratamento com os profissionais de pneumologia e neurologia, suporte ventilatório, terapia ocupacional, cadeira de rodas motorizadas, aconselhamento familiar e incentivo psicológico com desafios para melhorar a qualidade de vida. Nota-se habitual, o estado vulnerável do paciente e da família diante da complexidade e limitações trazidas pela doença.

Os pacientes necessitam de nutrição adequada de forma a garantir a ingestão de proteínas, gorduras, carboidratos, vitaminas e minerais suficientes para o seu desenvolvimento. O cenário nacional revela uma diminuição substancial do direito humano à alimentação no Brasil diante das crescentes desigualdades sociais. A segurança alimentar diminuiu de 2013 a 2018 e todas as formas de insegurança alimentar aumentaram acentuadamente no mesmo período de 05 anos.

A restrição de proteínas causa um forte impacto na oferta de energia, a qual é necessária para os processos metabólicos, funções fisiológicas, atividade física, crescimento e síntese de novos tecidos. Sem esses alimentos, a baixa ingestão de proteínas e calorias associada à necessidade de restringir fenilalanina na dieta causaria um quadro de desnutrição grave o suficiente para ser incompatível com a vida. Os alimentos especiais também ajudam as pessoas com erros inatos do metabolismo a obter calorias suficientes para evitar a degradação do tecido muscular e a consequente liberação de aminoácidos prejudiciais à saúde para a corrente sanguínea, causando o agravamento ou promovendo o descontrole metabólico.

No contexto familiar e social das pessoas com doenças raras, é paradoxal que a parentalidade ainda seja abordada de forma insuficiente nas





Câmara dos Deputados
Deputado Federal MARCELO LIMA-PSB/SP

políticas de atenção integral até então desenvolvidas. Por essa razão, entendemos relevante e necessário o projeto de Lei que ora apresentamos, porque oferece suporte para que as famílias garantam o bem-estar de seus entes queridos.

Pedimos, pois, o apoio dos pares para a sua aprovação.

Sala das Sessões, em de de 2023

Deputado Federal MARCELO LIMA
PSB/SP

