



CÂMARA DOS DEPUTADOS

***PROJETO DE LEI N.º 4.817-A, DE 2019**

(Do Sr. Roberto de Lucena e da Sra. Maria Rosas)

URGÊNCIA – ART. 155 RICD

Institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade; tendo parecer da Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência, pela aprovação, com substitutivo (relator: DEP. DIEGO GARCIA).

NOVO DESPACHO:

ÀS COMISSÕES DE:

DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA;
SAÚDE;

FINANÇAS E TRIBUTAÇÃO (ART. 54 RICD); E
CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA (ART. 54 RICD).

APRECIÇÃO:

Proposição Sujeita à Apreciação do Plenário

S U M Á R I O

I - Projeto inicial

II - Na Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência:

- Parecer do relator
- Substitutivo oferecido pelo relator
- Parecer da Comissão
- Substitutivo adotado pela Comissão

(*) Atualizado em 11/10/2023 em virtude de alteração do regime de tramitação.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, com o objetivo de assegurar e promover direitos, proteção e cuidado, colocando-a em condições de igualdade com as demais.

Art. 2º Para efeitos desta lei, o paciente com a Síndrome de Ehlers-Danlos ou a Síndrome de Hiper mobilidade será considerado pessoa com deficiência condicionado a presença de impedimento à longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, o qual, em interação com uma ou mais barreiras, pode obstruir sua participação plena e efetiva na sociedade em igualdade de condições com as demais pessoas. A avaliação individual, quando necessária, será biopsicossocial e realizada por equipe multiprofissional.

Art. 3º São diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade:

I - Intersetorialidade no desenvolvimento de ações e políticas de saúde e educação;

II - Participação da sociedade na formulação de políticas públicas e no seu controle;

III - Atenção integral à saúde, incluindo o diagnóstico precoce, o atendimento multiprofissional e acesso a todo o tratamento;

IV - Incentivo à formação e à capacitação de profissionais de saúde para o cuidado integral;

V - Estímulo à pesquisa científica, com prioridade para estudos sobre reabilitação e tratamento das manifestações mais incapacitantes;

VI - Coleta e divulgação de informações estatísticas sobre a morbidade e mortalidade da Síndrome de Ehlers-Danlos e da Síndrome de Hiper mobilidade;

VII - Criação de serviço de referência nas redes de atenção à saúde, para atendimento integral das pessoas com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, conforme linhas de cuidado definidas;

VIII - Incentivo à informação e conscientização de profissionais da área de educação, particularmente profissionais de educação física, a fim de promover o conhecimento da Síndrome de Ehlers-Danlos e da Síndrome de Hiper mobilidade e o reconhecimento precoce de casos que necessitam avaliação especializada;

IX - Promoção de políticas para estimular sua inserção no mercado de trabalho;

X - Estímulo a pesquisas socioeconômicas para subsidiar o Poder Público na elaboração de programas e projetos de caráter social.

Art. 4º São direitos da pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e da pessoa com Síndrome de Hiper mobilidade:

I - A vida, a dignidade, a saúde, a integridade física e mental, a autonomia, o transporte, a segurança e o lazer;

II - A proteção contra qualquer forma de preconceito e discriminação;

III - O princípio da isonomia;

IV - A proteção e a redução de danos causados pela doença;

V - O acesso a ações e a serviços de saúde, visando a atenção integral, incluindo:

a) O diagnóstico precoce, ainda que não definitivo;

b) O atendimento humanizado e multiprofissional;

c) A atenção integral em serviços de saúde especializados, sempre que necessária;

d) A habilitação e a reabilitação;

e) A terapia nutricional, quando indicado;

f) Os medicamentos, suplementos alimentares, órteses, próteses e materiais especiais que se fizerem necessários para promover independência para atividades da vida diária e para o trabalho;

g) As informações que auxiliem no diagnóstico e no tratamento.

VI - O acesso à educação, visando o desenvolvimento integral da pessoa, incluindo:

a) Políticas e ações de inclusão em todos os níveis da educação;

b) Atividades escolares realizadas em locais que atendam aos princípios do desenho universal, tendo como referência as normas de acessibilidade e inclusão;

c) Mobiliário adequado ou adaptado às limitações

d) Rotinas escolares adaptadas às limitações;

e) Atividades físicas adaptadas às limitações, visando desenvolvimento de habilidades e aptidões;

VII - O acesso a oportunidades de trabalho adequado, incluindo:

a) Trabalho digno e protegido de elementos que possam agravar seu estado de saúde;

b) Ambiente de trabalho acessível, salubre e inclusivo;

c) Adoção de medidas para compensar a limitação ou perda funcional, através de tecnologias assistivas, habilitação e reabilitação para o trabalho;

d) Adequação da jornada de trabalho e readaptação funcional, quando necessários;

VIII - Acesso a benefícios de assistência e previdência social.

§ 1º As pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou com Síndrome de hipermobilidade não serão impedidas de participar de planos privados de assistência

à saúde em razão dessas doenças

§ 2º As pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou com Síndrome de hipermobilidade não serão impedidas de se matricular, frequentar atividades pedagógicas; nem serão reprovadas por ausências em decorrência dessas doenças, se atingirem o rendimento mínimo estabelecido.

Art. 5º Para cumprimento do disposto nesta Lei, o Poder Público poderá firmar contrato de direito público ou convênio com pessoas jurídicas de direito privado.

Art. 6º Cabe ao Poder Público regulamentar a presente lei, definido protocolo clínico e diretriz terapêutica, bem como a linha de cuidado para pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos e com Síndrome de hipermobilidade.

Art. 7º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICAÇÃO

A Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um grupo de doenças do tecido conjuntivo, decorrente de diversas alterações genéticas que afetam, principalmente, a produção do colágeno, dentre outros componentes desse tecido. São patologias heterogêneas, tendo como características comuns a hipermobilidade articular, a hiperextensibilidade cutânea, a fragilidade tecidual e a dor crônica.

No Brasil, não há dados oficiais, mas considerando a prevalência de 1:20.000 relatada em estudos internacionais¹ é possível estimar que haja aproximadamente 10.000 pessoas afetadas.

Há treze tipos da SED², o acometimento predominante de determinado órgão é o que ajuda a determinar o tipo da Síndrome. Os pacientes podem apresentar manifestações clínicas que variam em gravidade, desde leve hipermobilidade articular até fragilidade potencialmente fatal de tecidos moles e vasculatura.

O tipo hipermóvel é o mais prevalente, dentre os sintomas mais comuns³ temos: hiperextensibilidade cutânea ou pele aveludada, hipermobilidade articular ou subluxação recorrente, lesões de pele a pequenos traumatismos, equimoses espontâneas e hemorragias, dores crônicas generalizada e progressiva, fadiga, disautonomia, distonia, transtornos da propriocepção, dificuldades do controle motor, resistência a anestésicos, dificuldades respiratórias, problemas cardiovasculares, alterações oro-buciais, manifestações gastrointestinais, alergias diversas, intolerâncias alimentares e anafilaxia (Síndrome da Ativação Mastocitária), distúrbios do sono, distúrbios cognitivos (alterações de memória de trabalho, concentração, atenção, orientação espacial e temporal, etc.), distúrbios psiquiátricos (ansiedade, depressão etc.), alterações neurológicas (transtorno do déficit de atenção, transtorno do espectro autista, etc.), alterações graves durante a gestação e parto, dentre outras.

¹ MALFAIT, F.; WENSTRUP, R.J.; DE PAEPE, A. Clinical and genetic aspects of Ehlers-Danlos syndrome, classic type. *Genetics in Medicine*, 2010, n.12, v.10, p.597-605.

² MALFAIT, F. et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 2017, n.175C, v.1, p.8-26.

³ TINKLE, B. et al. Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos Syndrome Type III and Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type): Clinical Description and Natural History. *American Journal of Medical Genetic Part C (Seminars in Medical Genetics)*, 2017, n.175C, v.1, p.48-69.

Esses sintomas estão presentes em um grande número de outras doenças, ampliando o diagnóstico diferencial e prolongando a investigação e, consequentemente, o diagnóstico final.

O tipo vascular (SEDv) é o mais grave; seus vasos sanguíneos são muito frágeis, com maior propensão à ruptura de uma grande artéria ou de um órgão interno, podendo causar acidente vascular cerebral, muitas intervenções cirúrgicas e até o óbito prematuro. Os aneurismas podem estar presentes em qualquer tipo de SED, gerando complicações graves e letais.

Já a Síndrome de Hiper mobilidade, também conhecida como “Transtornos do Espectro de Hiper mobilidade (TEH)”⁴ ou “Síndrome da Hiper mobilidade Articular” representa uma manifestação clínica comum a diversas doenças, podendo estar associadas ou não a outras manifestações sistêmicas (fadiga, síndrome da taquicardia postural, distúrbios na bexiga e na pelve). As pessoas com a Síndrome de hiper mobilidade podem apresentar quadros graves e incapacitantes, que neste caso se confundem com a Síndrome de Ehlers-Danlos do tipo Hiper móvel (SEDh).

Os sinais clínicos da SED podem estar presentes ao nascimento. Na puberdade, os sintomas de dor (subluxações e luxações articulares, mialgia, etc.) e de fadiga, podem piorar, causando sofrimento emocional significativo.

A partir da terceira década de vida, é possível variar a apresentação clínica: alguns pacientes apresentam poucos sintomas, mantendo uma qualidade de vida quase normal, enquanto outros apresentam dores intensas e variadas, além de fadiga, disautonomia e distonia, evoluindo com grave incapacidade física, cognitiva e mental, com piora progressiva, afetando de forma considerável a qualidade de vida. Pode ocorrer variação de todos os sintomas ao longo do dia, como exemplo, poderá caminhar pela manhã e algumas horas depois apresentar dor intensa ou fadiga e precisar da cadeira de rodas.

O diagnóstico é baseado na história clínica e familiar, no exame físico e em testes genéticos dentre outros exames, conforme o tipo. O atraso no diagnóstico⁵ e a iatrogenia exacerbam os sintomas e prejudicam a saúde das pessoas com SED. Esses fatos provocam piora progressiva dos sintomas e, consequentemente, geram incapacidade para atividades de vida diária (AVD) e atividades instrumentais de vida diária (AIVD). Para melhorar o funcionamento da vida diária, muitos pacientes precisam de órteses para estabilizar articulações hiper móveis, auxiliares de mobilidade (bengalas, cadeira de rodas motorizada, veículos adaptados, etc.), ajuda para o autocuidado e para o trabalho doméstico, etc.

O tratamento⁶ do paciente é baseado em medidas preventivas de complicações graves e/ou fatais e na reabilitação. Medicamentos analgésicos, assim como

⁴ CASTORI, M. et al. A Framework for the Classification of Joint Hypermobility and Related Conditions. American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics), 2017, n.175C, v.1, p.148-157.

⁵ HAMONET, C. et al. Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) a Diagnostic Trap for the Neurologist, an Iatrogenic Risk for the Patient. EC Neurology n2, v7, 2017, 46-53.

⁶ HAMONET, C. et al. Ehlers-Danlos Syndrome (EDS), an Hereditary, Frequent and Disabling Disease, Victim of Iatrogenia due to Widespread Ignorance. International Journal of Emergency Mental Health and Human Resilience, n3, v17, 2015, pp. 661-663

moduladores da dor, são comumente utilizados, além de suplementos alimentares, fibras e alimentação, muitas vezes, restritiva. A oxigenioterapia começa a ser empregada no tratamento da fadiga, da cefaleia e da distonia.

O processo de reabilitação é complexo e requer uma abordagem global, com envolvimento de diversas especialidades médicas e de equipe multiprofissional especializada, incluindo fisioterapia intensiva, psicologia, terapia ocupacional, assistente social, dentre outras. Algumas vezes pode ser necessário o uso de terapias complementares, como acupuntura, osteopatia, etc. Há necessidade de programa reeducacional de postura e conscientização corporal para melhora da propriocepção e, conseqüentemente, de alguns dos sintomas. A precocidade no processo de reabilitação é importante para o resultado funcional e prevenção de sequelas, que podem ser irreversíveis.

Em 2014, foi editada a Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014, que institui a unificação das políticas voltadas para os pacientes com doenças raras. Esta portaria trouxe benefícios aos pacientes, porém abrange apenas as questões relacionadas a problemas de ordem biológica e de acesso à saúde. O conceito atual de saúde nos remete ao ser integral e entendemos que alguns ajustes deverão ser feitos para que haja proteção da pessoa com SED, assegurando-lhes direitos, proteções e cuidados, colocando-as em condições de igualdade com as demais pessoas.

Acreditamos que com a aprovação do Projeto de Lei que ora apresentamos, instituindo a Política Nacional de Proteção Integral dos Direitos da Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e Síndrome de Hiper mobilidade, será possível promover e assegurar direitos, proteções e cuidados às pessoas acometidas por esta síndrome, razão pela qual peço o apoio dos nobres pares.

Sala das Sessões, em 3 de setembro de 2019.

Deputado ROBERTO DE LUCENA
Deputada MARIA ROSAS

LEGISLAÇÃO CITADA ANEXADA PELA
Coordenação de Organização da Informação Legislativa - CELEG
Serviço de Tratamento da Informação Legislativa - SETIL
Seção de Legislação Citada - SELEC

PORTARIA Nº 199, DE 30 DE JANEIRO DE 2014

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.

O MINISTRO DE ESTADO DA SAÚDE, no uso da atribuição que lhe confere o inciso II do parágrafo único do art. 87 da Constituição, e

Considerando a Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, que dispõe sobre as

condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências;

Considerando a Lei nº 8.142, de 28 de dezembro de 1990, que dispõe sobre a participação da comunidade na gestão do Sistema Único de Saúde (SUS) e sobre as transferências intergovernamentais de recursos financeiros na área da saúde;

Considerando o Decreto nº 7.508, de 28 de junho de 2011, que regulamenta a Lei nº 8.080, de 1990, para dispor sobre a organização do SUS, o planejamento da saúde, a assistência à saúde e a articulação interfederativa, e dá outras providências;

Considerando o Decreto nº 7.646, de 21 de dezembro de 2011, que dispõe sobre a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS e sobre o processo administrativo para incorporação, exclusão e alteração de tecnologias em saúde pelo SUS;

Considerando a Portaria nº 1.559/GM/MS, de 1º de agosto de 2008, que institui a Política Nacional de Regulação do SUS;

Considerando a Portaria nº 81/GM/MS, de 20 de janeiro de 2009, que institui, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica;

Considerando a Portaria nº 4.279/GM/MS, de 30 de dezembro de 2010, que estabelece diretrizes para a organização da Rede de Atenção à Saúde no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 1.459/GM/MS, de 24 de junho de 2011, que institui, no âmbito do SUS, a Rede Cegonha;

Considerando a Portaria nº 1.600/GM/MS, de 7 de julho de 2011, que reformula a Política Nacional de Atenção às Urgências e institui a Rede de Atenção às Urgências no SUS;

Considerando a Portaria nº 2.488/GM/MS, de 21 de outubro de 2011, que aprova a Política Nacional de Atenção Básica (PNAB), estabelecendo a revisão de diretrizes e normas para a organização da Atenção Básica, para a Estratégia Saúde da Família (ESF) e o Programa de Agentes Comunitários de Saúde (PACS);

Considerando a Portaria nº 3.088/GM/MS, de 23 de dezembro de 2011, que institui a Rede de Atenção Psicossocial para pessoas com sofrimento ou transtorno mental e com necessidades decorrentes do uso de crack, álcool e outras drogas, no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 533/GM/MS, de 28 de março de 2012, que estabelece o elenco de medicamentos e insumos da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 793/GM/MS, de 24 de abril de 2012, que institui a Rede de Cuidados à Pessoa com Deficiência no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 841/GM/MS, de 2 de maio de 2012, que publica a Relação Nacional de Ações e Serviços de Saúde (RENASES) no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 252/GM/MS, de 19 de fevereiro de 2013, que institui a Rede de Atenção à Saúde das Pessoas com Doenças Crônicas no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 963/GM/MS, de 27 de maio de 2013, que redefine a

Atenção Domiciliar no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 1.554/GM/MS, de 30 de julho de 2013, que dispõe sobre as regras de financiamento e execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS;

Considerando a Portaria nº 2.135/GM/MS, de 25 de setembro de 2013, que estabelece diretrizes para o processo de planejamento no âmbito do SUS;

Considerando as sugestões dadas à Consulta Pública nº 07, de 10 de abril de 2013, por meio da qual foram discutidos os documentos "Normas para Habilitação de Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde" e "Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS)";

Considerando a Deliberação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias nº 78/ CONITEC, de 2013;

Considerando a Política Nacional de Humanização (PNH);

Considerando a necessidade do atendimento integral e multidisciplinar para o cuidado das pessoas com doenças raras;

Considerando a necessidade de estabelecer normas para a habilitação de Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde;

Considerando a necessidade de estabelecer o escopo de atuação dos Serviços de Atenção Especializada e Serviços de Referência em Doenças Raras no Sistema Único de Saúde, bem como as qualidades técnicas necessárias ao bom desempenho de suas funções no contexto da rede assistencial; e

Considerando a necessidade de auxiliar os gestores na regulação do acesso, controle e avaliação da assistência às pessoas com doenças raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), resolve:

CAPÍTULO I DAS DISPOSIÇÕES GERAIS

Art. 1º Esta Portaria 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.

Art. 2º A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras tem abrangência transversal às redes temáticas prioritárias do SUS, em especial à Rede de Atenção às Pessoas com Doenças Crônicas, Rede de Atenção à Pessoa com Deficiência, Rede de Urgência e Emergência, Rede de Atenção Psicossocial e Rede Cegonha.

Art. 3º Para efeito desta Portaria, considera-se doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos.

.....
.....

COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA

PROJETO DE LEI Nº 4.817, DE 2019

Institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade.

Autores: Deputados ROBERTO DE LUCENA e MARIA ROSAS

Relator: Deputado DIEGO GARCIA

I - RELATÓRIO

O PL 4.817/2019 institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, no Sistema Único de Saúde.

Ele prevê que a pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou Síndrome de Hiper mobilidade serão consideradas pessoas com deficiência, na forma da Lei nº 13.146, de 2015 - Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência.

A Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com a Síndrome de Ehlers-Danlos e a Síndrome de Hiper mobilidade, ora proposta, prevê diretrizes, propõe medidas para assegurar direitos e promover a proteção e o cuidado.

A justificativa do Projeto de Lei se fundamenta no fato de essas doenças serem consideradas raras, com quadros clínicos bastante diversos, acometendo diversos órgãos e sistemas. Dessa forma, o diagnóstico é difícil e o tratamento é complexo.



Apesar da previsão genérica de direitos na Constituição, na Lei nº 8.080, de 1990 – Lei do Sistema Único de Saúde, e na Portaria nº 199, de 2014 – Política Nacional de Atenção Integral às Doenças Raras, haveria necessidade de maior detalhamento na legislação infraconstitucional a fim de contemplar as especificidades dessas doenças em relação às demais.

Trata-se de proposição sujeita à apreciação conclusiva pelas Comissões (art. 24, II, do RICD), despachado à Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência, à Comissão de Seguridade Social e Família; à Comissão Finanças e Tributação (art. 54, II, do RICD); e à Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania (art. 54, I, do RICD).

Tramita em regime ordinário (art. 151, III, do RICD).

Não há outros Projetos de Lei apensados.

Decorrido o prazo regimental, não foram apresentadas emendas.

É o relatório.

II - VOTO DO RELATOR

É digna de nota a iniciativa do Deputado Federal Roberto de Lucena e da Deputada Federal Maria Rosas que se preocuparam com as pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos (SED) e o Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade, trazendo mais uma vez a esta Casa a discussão sobre doenças raras.

As Síndromes de Ehlers-Danlos são um grupo de doenças do tecido conectivo, bastante heterogêneo, caracterizado por hiper mobilidade articular, hiper extensibilidade cutânea e fragilidade tecidual, em decorrência de diversas alterações genéticas que afetam a produção do colágeno e outras proteínas.

Já o Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade (TEH), como bem colocado, representa uma doença que pode estar associada a outras manifestações sistêmicas ou doenças, inclusive levando a quadros graves e incapacitantes, acometendo tendões, cartilagens, pele, dentes, músculos,



vasos sanguíneos, órgãos internos, dentre outros, que neste caso se confundem com o tipo Hipermóvel das Síndromes de Ehlers-Danlos (SEDh).

Preferimos a denominação “Síndromes de Ehlers-Danlos”, no plural, por haver 14 subtipos e sendo o último descrito em 2018. Dos 14 subtipos, apenas cinco tem a hipermobilidade como critério definitivo para o diagnóstico, já nos outros nove, muitas vezes, ela pode não estar presente¹.

Da mesma forma, o termo “Síndrome de Hipermobilidade” ficaria mais bem caracterizado como “Transtorno do Espectro de Hipermobilidade”, já que trata de um espectro amplo. No Transtorno do Espectro de Hipermobilidade, a hipermobilidade generalizada pode não estar presente, mas, diferente das Síndromes de Ehlers-Danlos, haverá a hipermobilidade em algum grau.

Na Portaria nº 199, de 2014, do Ministério da Saúde, que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Doenças Raras, as Síndromes de Ehlers-Danlos pertencem ao Eixo I, das doenças raras de causa genética, mais precisamente no grupo das anomalias congênitas ou de manifestação tardia. Já o Transtorno do Espectro de Hipermobilidade não é considerado uma doença rara, mas uma doença pouco diagnosticada, como é o termo usado pela Mayo Clinic, Universidade de Mineapolis nos EUA. O Transtorno do Espectro de Hipermobilidade tem prevalência de 1 a cada 500 pessoas².

Vale ressaltar, que a maioria dos pacientes começa a apresentar os sintomas incapacitantes ao longo da vida. E em uma mesma família, com um mesmo subtipo da doença, há pessoas com quadros muito diversos. Alguns pacientes com SED podem estar incapacitados, outros podem apresentar características menos típicas, e outros ainda serem assintomáticos. Além disso, alguns podem apresentar comorbidades, tais como transtorno do sistema nervoso autônomo, gastroparesia, mastocitose e autismo.

Mas a maior dificuldade é encontrar profissionais capacitados.

1 Vide nosologia New York, 2017

2 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6858200/>



Aqui, gostaria de citar o Seminário sobre as Síndromes de Ehlers-Danlos e o Transtorno de Hiper mobilidade Articular, realizado na Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência, em 28 de junho de 2022, onde tivemos a oportunidade de ouvir as pessoas com essas síndromes e o testemunho dos problemas que sofrem.

A situação mais comum relatada é a interminável “peregrinação” de especialista em especialista.

Temos experiências que nos mostra que médicos da família, quando bem orientados sobre cada uma dessas condições, conseguem gerenciar bem os sintomas, com indicações terapêuticas eficazes, que podem incluir: mudança de hábitos de vida, reabilitação, suplementação, controle da dor, oxigenoterapia e/ou terapias integrativas. Cabe ressaltar que muitos medicamentos são contraindicados podendo acarretar reações anafiláticas graves.

Dessa forma, o profissional poderia solicitar avaliação com especialidades apenas para resolução de questões pontuais para melhor gerenciar o tratamento, evitando-se múltiplas prescrições divergentes de diferentes especialistas.

Ressaltamos assim a importância dos profissionais da atenção primária, que quando bem treinados e atualizados sobre a SED e a TEH, aumentam muito a resolutividade do sistema.

Em razão da possibilidade de uma pessoa apresentar formas graves dessa doença, nada mais acertado do que a considerar “pessoa com deficiência”, conforme a legislação vigente, a fim de poder exercer direitos e liberdades fundamentais em condições de igualdade com as demais pessoas.

Sabemos da necessidade de regimes especiais de trabalho às pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos e do Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade. Ao mesmo tempo, a Lei nº 14.442, sancionada em 2 de setembro de 2022, altera o Decreto de Consolidações das Leis do Trabalho (CLT), no Art. 75-F, dando prioridade aos empregados com deficiência na alocação de vagas em regime de teletrabalho ou trabalho remoto. Dessa forma, para não haver sobreposição de leis com o mesmo intuito, não acrescentamos



dispositivos específicos. Outrossim, mantemos, no inciso IV do mesmo artigo, que trata sobre a importância da adequação da jornada de trabalho e readaptação funcional.

Embora não haja cura para essa doença, o tratamento pode melhorar muito a qualidade de vida das pessoas e, portanto, deve ser objeto de políticas de saúde pública.

As diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade e os direitos aí assegurados estão em perfeita consonância com os princípios do Sistema Único de Saúde e com a Política Nacional de Atenção Integral às Doenças Raras.

Portanto, entendemos que a proposição em análise é bastante adequada e louvável pelo cuidado com o tema das doenças raras – assunto de grande relevância para a sociedade. No entanto, optamos por apresentar um substitutivo com o objetivo de aperfeiçoar o texto original e reforçar o direito das pessoas com SED ou TEH.

Reforçamos a questão do gerenciamento e acompanhamento contínuo, especialmente na atenção primária, na qual o médico possui uma visão global do paciente; acrescentamos a criação de centros de referência funcionando conforme protocolos clínicos, diretrizes terapêuticas e linhas de cuidado elaborados baseados em evidências científicas para diminuir o risco de os pacientes perderem o acesso a tratamentos eficazes ao serem indicados a tratamentos menos eficazes.

Pensando nas atribuições dos profissionais de educação física, vimos que é inviável dar a eles atribuições relacionadas ao reconhecimento precoce de síndromes raras, retirando, portanto, o inciso que tratava disso; da mesma forma a supressão do § 2º do inciso VIII, pois já é garantido constitucionalmente que as crianças não serão reprovadas por faltas justificadas com atestado médico.

Portanto, face ao exposto, voto pela aprovação do PL nº 4.817/2019, na forma do substitutivo em anexo.



Sala da Comissão, em de de 2022.

Deputado DIEGO GARCIA
Relator

2022-8321

Apresentação: 14/10/2022 10:46 - CPD
PRL 1 CPD => PL 4817/2019

PRL n.1



COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA

SUBSTITUTIVO AO PROJETO DE LEI Nº 4.817, DE 2019

Institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade, com o objetivo de assegurar e promover direitos, proteção e cuidado, colocando-as em condições de igualdade com as demais pessoas.

Art. 2º A pessoa com síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade será considerada pessoa com deficiência para todos os fins legais, conforme o resultado de avaliação biopsicossocial individualizada, realizada por equipe multiprofissional, a pedido do interessado.

Art. 3º São diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade:

- I - Intersetorialidade no desenvolvimento de ações e políticas de saúde e educação;
- II - Participação da sociedade na formulação de políticas públicas e seu controle social;
- III - Atenção integral à saúde, incluindo o diagnóstico precoce, o atendimento interdisciplinar, e o acesso a todo o tratamento nos diferentes níveis de atenção à saúde;
- IV - Atendimento integral e interdisciplinar conforme protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas, incluindo procedimentos especializados em fisioterapia, medicina da dor, gastroenterologia, cardiologia,



pneumologia, imunologia, neurologia, neurocirurgia, ortopedista, dermatologista, genética, pediatria, fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia, psicologia, nutrição, assistência social, educação física, dentre outras especialidades na área de saúde;

V - Criação de serviços de referência nas redes de atenção à saúde, para atendimento, reabilitação e prevenção de sequelas, voltados às pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos e o Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

VI - Capacitação de profissionais das áreas básicas de saúde para diagnóstico precoce das Síndromes de Ehlers-Danlos e do Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade, preferencialmente na infância, gerenciamento clínico e encaminhamentos aos especialistas, conforme linhas de cuidado;

VII - Incentivo à formação e à capacitação de profissionais de saúde para o cuidado integral através de programas de formação com parcerias ou convênios com entidades públicas e privadas;

VIII - Estímulo à pesquisa científica sobre as Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

IX - Coleta e publicação de informações epidemiológicas sobre a morbidade e mortalidade das Síndromes de Ehlers-Danlos e do Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

X - Realização de pesquisas socioeconômicas para subsidiar o poder público na elaboração de programas sociais;

XI - Promoção de políticas de estímulo à inserção das pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade no mercado de trabalho;

XII - Realização de campanhas de esclarecimento e informações à população sobre as Síndromes de Ehlers-Danlos e o Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade por mídias sociais e outros meios de divulgação.

Art. 4º São direitos das pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos e das pessoas com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade:

I – A vida digna, o tratamento isonômico e a proteção contra qualquer forma de preconceito e discriminação;

II – A integridade física, mental e social;



III - A proteção e a redução dos danos causados pela doença;

IV - O acesso a ações e a serviços de saúde, visando a atenção integral, incluindo:

- a) O diagnóstico precoce, ainda que não definitivo;
- b) O atendimento humanizado e multiprofissional;
- c) A atenção integral em serviços de saúde especializados, sempre que necessária;
- d) A habilitação e a reabilitação;
- e) A terapia e orientação nutricional, quando indicados;
- f) Os medicamentos, suplementos alimentares, órteses, próteses e materiais especiais que se fizerem necessários para promover independência para atividades da vida diária e para o trabalho;
- g) As informações que auxiliem no diagnóstico e no tratamento.

V - O acesso à educação, visando o desenvolvimento integral da pessoa, incluindo:

- a) Políticas e ações de inclusão em todos os níveis da educação;
- b) Rotinas escolares adaptadas às limitações;
- c) Atividades escolares realizadas em locais que atendam aos princípios do desenho universal, tendo como referência as normas de acessibilidade e inclusão;
- d) Mobiliário adequado ou adaptado;
- e) Atividades físicas adaptadas às limitações, visando desenvolvimento de habilidades e aptidões pessoais;

VI - O acesso a oportunidades de trabalho e emprego, incluindo:

- a) Trabalho digno e protegido de elementos que possam agravar sua doença;
- b) Autonomia para o trabalho, transporte, segurança e lazer;
- c) Ambiente de trabalho acessível, salubre e inclusivo;
- d) Adoção de medidas para compensar limitações ou perdas funcionais, por meio de tecnologias assistivas, habilitação e reabilitação para o trabalho;
- e) Adequação da jornada de trabalho e readaptação funcional, quando necessários;



f) Possibilidade de regime de teletrabalho, havendo interesse do empregador e do empregado, sem mudanças na carreira, cargo ou funções.

VII - Acesso a benefícios de assistência e previdência social.

Parágrafo único: As pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos ou com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade não serão impedidas de participar de planos privados de assistência à saúde em razão dessas doenças.

Art. 5º Para cumprimento do disposto nesta Lei, o poder público poderá firmar parcerias com pessoas jurídicas de direito privado.

Art. 6º Cabe ao poder público regulamentar a presente lei, e elaborar e publicar os protocolos clínicos, diretrizes terapêuticas e linhas de cuidado para pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos e com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade.

Parágrafo único: Os protocolos clínicos, diretrizes terapêuticas e linhas de cuidado, deverão ser revisados periodicamente, a cada dois anos, ou sempre que os avanços da ciência o justificarem.

Art. 7º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Sala da Comissão, em de de 2022.

Deputado DIEGO GARCIA
Relator

2022-8321





CÂMARA DOS DEPUTADOS

COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA

PROJETO DE LEI Nº 4.817, DE 2019

III - PARECER DA COMISSÃO

A Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência, em reunião extraordinária realizada hoje, mediante votação ocorrida por processo simbólico, concluiu pela aprovação, com substitutivo do Projeto de Lei nº 4.817/2019, nos termos do Parecer do Relator, Deputado Diego Garcia.

Registraram presença à reunião os seguintes membros:

Tereza Nelma e Diego Garcia - Vice-Presidentes, Eduardo Barbosa, Felipe Rigoni, Paulo Freire Costa, Pompeo de Mattos, Soraya Santos, Alcides Rodrigues, Alexandre Padilha, Carlos Henrique Gaguim, Dr. Frederico, Dr. Zacharias Calil, Maria Rosas e Rosana Valle.

Sala da Comissão, em 22 de novembro de 2022.

Deputado PROFESSOR JOZIEL
Presidente





SUBSTITUTIVO ADOTADO PELA CPD AO PROJETO DE LEI Nº 4.817, DE 2019

Institui a Política Nacional de Atenção Integral à Pessoa com Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade, com o objetivo de assegurar e promover direitos, proteção e cuidado, colocando-as em condições de igualdade com as demais pessoas.

Art. 2º A pessoa com síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade será considerada pessoa com deficiência para todos os fins legais, conforme o resultado de avaliação biopsicossocial individualizada, realizada por equipe multiprofissional, a pedido do interessado.

Art. 3º São diretrizes da Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade:

- I - Intersetorialidade no desenvolvimento de ações e políticas de saúde e educação;
- II - Participação da sociedade na formulação de políticas públicas e seu controle social;
- III - Atenção integral à saúde, incluindo o diagnóstico precoce, o atendimento interdisciplinar, e o acesso a todo o tratamento nos diferentes níveis de atenção à saúde;
- IV - Atendimento integral e interdisciplinar conforme





CÂMARA DOS DEPUTADOS
COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM
DEFICIÊNCIA

Apresentação: 22/11/2022 18:23:13.320 - CPD
SBT-A 1 CPD => PL 4817/2019

SBT-A n.1

protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas, incluindo procedimentos especializados em fisioterapia, medicina da dor, gastroenterologia, cardiologia, pneumologia, imunologia, neurologia, neurocirurgia, ortopedista, dermatologista, genética, pediatria, fisioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiologia, psicologia, nutrição, assistência social, educação física, dentre outras especialidades na área de saúde;

V - Criação de serviços de referência nas redes de atenção à saúde, para atendimento, reabilitação e prevenção de sequelas, voltados às pessoas com as Síndromes de Ehlers-Danlos e o Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

VI - Capacitação de profissionais das áreas básicas de saúde para diagnóstico precoce das Síndromes de Ehlers-Danlos e do Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade, preferencialmente na infância, gerenciamento clínico e encaminhamentos aos especialistas, conforme linhas de cuidado;

VII - Incentivo à formação e à capacitação de profissionais de saúde para o cuidado integral através de programas de formação com parcerias ou convênios com entidades públicas e privadas;

VIII - Estímulo à pesquisa científica sobre as Síndromes de Ehlers-Danlos e Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

IX - Coleta e publicação de informações epidemiológicas sobre a morbidade e mortalidade das Síndromes de Ehlers-Danlos e do Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade;

X - Realização de pesquisas socioeconômicas para subsidiar o poder público na elaboração de programas sociais;

XI - Promoção de políticas de estímulo à inserção das pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos ou Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade no mercado de trabalho;

XII - Realização de campanhas de esclarecimento e informações à população sobre as Síndromes de Ehlers-Danlos e o



* C D 2 2 0 7 2 6 4 9 1 6 0 0 *





CÂMARA DOS DEPUTADOS
COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM
DEFICIÊNCIA

Apresentação: 22/11/2022 18:23:13.320 - CPD
SBT-A 1 CPD => PL 4817/2019

SBT-A n.1

Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade por mídias sociais e outros meios de divulgação.

Art. 4º São direitos das pessoas com Síndrome de Ehlers-Danlos e das pessoas com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade:

I – A vida digna, o tratamento isonômico e a proteção contra qualquer forma de preconceito e discriminação;

II – A integridade física, mental e social;

III - A proteção e a redução dos danos causados pela doença;

IV - O acesso a ações e a serviços de saúde, visando a atenção integral, incluindo:

a) O diagnóstico precoce, ainda que não definitivo;

b) O atendimento humanizado e multiprofissional;

c) A atenção integral em serviços de saúde especializados, sempre que necessária;

d) A habilitação e a reabilitação;

e) A terapia e orientação nutricional, quando indicados;

f) Os medicamentos, suplementos alimentares, órteses, próteses e materiais especiais que se fizerem necessários para promover independência para atividades da vida diária e para o trabalho;

g) As informações que auxiliem no diagnóstico e no tratamento.

V - O acesso à educação, visando o desenvolvimento integral da pessoa, incluindo:

a) Políticas e ações de inclusão em todos os níveis da educação;

b) Rotinas escolares adaptadas às limitações;

c) Atividades escolares realizadas em locais que atendam aos princípios do desenho universal, tendo como referência as normas de acessibilidade e inclusão;

d) Mobiliário adequado ou adaptado;

e) Atividades físicas adaptadas às limitações, visando



* C D 2 2 0 7 2 6 4 9 1 6 0 0 *





CÂMARA DOS DEPUTADOS
COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM
DEFICIÊNCIA

Apresentação: 22/11/2022 18:23:13.320 - CPD
SBT-A 1 CPD => PL 4817/2019

SBT-A n.1

desenvolvimento de habilidades e aptidões pessoais;

VI - O acesso a oportunidades de trabalho e emprego,
incluindo:

- a) Trabalho digno e protegido de elementos que possam agravar sua doença;
- b) Autonomia para o trabalho, transporte, segurança e lazer;
- c) Ambiente de trabalho acessível, salubre e inclusivo;
- d) Adoção de medidas para compensar limitações ou perdas funcionais, por meio de tecnologias assistivas, habilitação e reabilitação para o trabalho;
- e) Adequação da jornada de trabalho e readaptação funcional, quando necessários;
- f) Possibilidade de regime de teletrabalho, havendo interesse do empregador e do empregado, sem mudanças na carreira, cargo ou funções.

VII - Acesso a benefícios de assistência e previdência social.

Parágrafo único: As pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos ou com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade não serão impedidas de participar de planos privados de assistência à saúde em razão dessas doenças.

Art. 5º Para cumprimento do disposto nesta Lei, o poder público poderá firmar parcerias com pessoas jurídicas de direito privado.

Art. 6º Cabe ao poder público regulamentar a presente lei, e elaborar e publicar os protocolos clínicos, diretrizes terapêuticas e linhas de cuidado para pessoas com Síndromes de Ehlers-Danlos e com Transtorno do Espectro de Hiper mobilidade.

Parágrafo único: Os protocolos clínicos, diretrizes terapêuticas e linhas de cuidado, deverão ser revisados periodicamente, a cada dois anos, ou sempre que os avanços da ciência o justificarem.





CÂMARA DOS DEPUTADOS
COMISSÃO DE DEFESA DOS DIREITOS DAS PESSOAS COM
DEFICIÊNCIA

Art. 7º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Sala da Comissão, em 22 de novembro de 2022.

Deputado PROFESSOR JOZIEL
Presidente

Apresentação: 22/11/2022 18:23:13.320 - CPD
SBT-A 1 CPD => PL 4817/2019

SBT-A n.1



FIM DO DOCUMENTO