



CÂMARA DOS DEPUTADOS

Gabinete do Deputado Sargento Portugal – PODEMOS/RJ

COMISSÃO DE DEFESA DAS PESSOAS COM DEFICIÊNCIA

REQUERIMENTO Nº , DE 2024

(Do Sr. **Sargento Portugal**)

Apresentação: 22/04/2024 14:49:49.720 - CPD

REQ n.16/2024

Requerimento de Audiência Pública para debater as dificuldades enfrentadas pelas pessoas com síndrome de Pompe, bem como o protocolo clínico adotado pelo Sistema Único de Saúde- SUS.

Senhor Presidente,

Requeiro à Vossa Excelência, nos termos do Art. 255, do Regimento Interno da Câmara dos Deputados, a realização de Audiência Pública para debater as dificuldades enfrentadas pelas pessoas com síndrome de Pompe, bem como o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas adotados pelo Sistema Único de Saúde- SUS.

Para tanto, solicito, a gentileza de que sejam convidados os seguintes palestrantes:

- Dr. Natan Monsores - Coordenador Geral da Coordenação de Doenças Raras do Ministério da Saúde - DAET/SAES;
- Dra. Natasha Shhessarenko Fraife Barreto - Coordenadora da Câmara Técnica de Raras do Conselho Federal de Medicina CFM;
- Dr. Marcondes Cavalcante França Junior - Médico e Professor LivreDocente do Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas – UNICAMP;
- Fábio Cenachi - Presidente da Abrapompe;
- Dra Carmela Maggiuzzo Grindler - Coordenadora Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal do Estado de São Paulo.



Para verificar a assinatura, acesse <https://infoleg-autenticidade-assinatura.camara.leg.br/CD247037949600>
Assinado eletronicamente pelo(a) Dep. Sargento Portugal



* C D 2 4 7 0 3 7 9 4 9 6 0 0 LexEdit



CÂMARA DOS DEPUTADOS

Gabinete do Deputado Sargento Portugal – PODEMOS/RJ

Apresentação: 22/04/2024 14:49:49 - CPD

REQ n.16/2024

JUSTIFICAÇÃO

A Doença de Pompe resulta da deficiência ou ausência da enzima alfa-glicosidase ácida (GAA), levando ao acúmulo de glicogênio e causando danos musculares irreversíveis. Os sintomas variam em gravidade, mas incluem fraqueza muscular progressiva, dificuldades respiratórias e complicações cardíacas, com a falência respiratória sendo a principal causa de morte na forma de início tardio da doença.

De acordo com a Associação Brasileira de Pompe, a doença tem incidência de um a 40 casos para cada 50 mil nascimentos e, no Brasil, é de 170 o número estimado de pessoas em tratamento atualmente.

Apesar da disponibilidade de testes rápidos e simples para diagnóstico, muitos pacientes enfrentam atrasos significativos até receberem o diagnóstico correto, o que pode levar até 13 anos após o início dos sintomas. Esse atraso no diagnóstico compromete seriamente a eficácia do tratamento e agrava o sofrimento dos pacientes.

A terapia de reposição enzimática (TRE) é o tratamento padrão para a Doença de Pompe e demonstrou ser eficaz na estabilização ou melhoria dos sintomas. No entanto, o acesso a esse tratamento é limitado, especialmente para pacientes mais velhos ou com início tardio da doença, devido a restrições no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) atual.

Outrossim, urge a necessidade de expandir o acesso ao tratamento para todos os pacientes com Doença de Pompe, independentemente da idade ou do subtipo da doença, é evidente. Isso exige a revisão e atualização do PCDT, bem como a alocação de recursos adequados para garantir que o tratamento esteja disponível pelo Sistema Único de Saúde (SUS) para todos os pacientes que necessitam.

Além disso, é crucial envolver todas as partes interessadas, incluindo representantes da comunidade médica, pacientes e suas famílias, para garantir





CÂMARA DOS DEPUTADOS

Gabinete do Deputado Sargento Portugal – PODEMOS/RJ

que as políticas de saúde refletem adequadamente as necessidades e preocupações daqueles afetados pela Doença de Pompe.

Portanto, solicitamos esta audiência pública na Comissão da Pessoa com Deficiência da Câmara dos Deputados para discutir a Doença de Pompe e propor medidas concretas para melhorar o acesso ao diagnóstico e tratamento, garantindo uma melhor qualidade de vida para todos os pacientes afetados por essa condição incapacitante.

Sala da Comissão, em 16 de Abril de 2024.

**Deputado Federal Sargento Portugal
PODEMOS-RJ**



LexEdit

