



CÂMARA DOS DEPUTADOS

PROJETO DE LEI COMPLEMENTAR Nº 68, de 2024. (Da Sra. Flávia Moraes)

Institui o Imposto sobre Bens e Serviços - IBS, a Contribuição Social sobre Bens e Serviços - CBS e o Imposto Seletivo - IS e dá outras providências.

EMENDA MODIFICATIVA

Altere-se o PLP nº 68, de 2024, que passa a ter a seguinte redação:

“Art. 120.....

§ 1º (Parágrafo único renumerado)

§ 2º A redução de que trata o **caput** se aplica às massas alimentícias e às farinhas especiais hipoproteicas destinadas a pessoas com erros inatos do metabolismo, ainda que tais produtos não estejam contidos nas classificações da NCM/SH relacionadas no Anexo I.” (NR)

Justificação

Os erros inatos do metabolismo (IEMs) representam uma grande classe de doenças genéticas raras que resultam de defeitos congênitos nas vias metabólicas. Embora individualmente raros, como grupo os IEMs têm uma taxa de incidência coletiva superior a 1:1000. O diagnóstico precoce e oportuno é crucial para estas doenças, uma vez que a intervenção precoce provou ser eficaz na melhoria da qualidade de vida e na prevenção de sequelas graves que, se não tratadas, podem levar a danos nos órgãos-alvo e à morte. Pelas estimativas de incidência combinada destes Erros Inatos do Metabolismo (EIM), acredita-se que 26 a cada 100.000 nascidos vivos possuam um EIM tratável com dieta hipoproteica (<http://www.iembase.org/>).



No Brasil estima-se que haja 3500 pessoas com EIM tratáveis com alimentação específica (estimativa baseada no relato das Associação Mães Metabólicas pelo número de famílias engajadas nos grupos de apoio a pacientes).

Atualmente, são descritos mais de 1800 Erros Inatos do Metabolismo (EIMs) divididos em 24 categorias distintas. Uma destas categorias é denominada “defeitos do metabolismo dos aminoácidos”. Esta categoria inclui as aminoacidopatias e as acidemias orgânicas, erros inatos do metabolismo cujo ponto central do tratamento é a dieta restrita em aminoácidos/proteínas. Estes EIM são causados por deficiências de enzimas ou transportadores envolvidos no metabolismo de aminoácidos, resultando em acúmulo de metabolitos tóxicos e danos a órgãos vitais (<http://www.iembase.org/>).

Para o tratamento dos “defeitos do metabolismo dos aminoácidos” a restrição de proteínas é vital. Como os aminoácidos são os blocos de construção de todas as proteínas e, portanto, fundamentais para a integridade do organismo, formação de neurotransmissores (ou seus precursores), modulação da ação dos neurotransmissores, precursores de hormônios, cofatores, purinas e pirimidina. A restrição de proteínas/aminoácidos alvo da doença deve ser acompanhada da devida reposição com o uso de fórmulas metabólicas especiais para EIMs e de alimentos especiais hipoproteicos para prover energia, evitar o catabolismo e as descompensações metabólicas que podem ocasionar o óbito, sequelas motoras e intelectuais irreversíveis às pessoas portadoras dos erros inatos do metabolismo (IEMs).

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. Na fenilcetonúria, por exemplo, um dos erros inatos do metabolismo mais prevalentes no mundo, a composição da dieta difere daquela da população não fenilcetonúrica devido à restrição de proteínas naturais. Para que o tratamento seja efetivo, a proteína e energia adequadas para crescimento e reparo são obtidas a partir de fórmulas isentas de fenilalanina, de alimentos hipoproteicos, além do fornecimento um quantitativo de alimentos naturalmente pobres em fenilalanina, como frutas, vegetais, cereais e grãos.

Assim, as fórmulas metabólicas e os alimentos hipoproteicos foram desenvolvidos para fornecer uma nutrição adequada para o crescimento e manutenção da saúde. 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. Esses 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 fenilalanina para a corrente sanguínea, causando o agravamento ou promovendo o descontrole metabólico.

O não tratamento da fenilcetonúria pode promover sequelas neurológicas irreversíveis, distúrbios neuropsiquiátricos, convulsões, autismo, comportamento alterado, problemas de desenvolvimento, erupção cutânea eczematosa, microcefalia, déficits motores, convulsões e sintomas psiquiátricos, ocasionando uma sobrecarga na qualidade de vida da pessoa com a doença, seus familiares e sistemas de saúde público e privado.

O uso de alimentos hipoproteicos é essencial ao tratamento dos pacientes com erros inatos do metabolismo, pois proverão inclusão, segurança alimentar, direito humano alimentação, facilitarão o cumprimento do plano alimentar, bem como a adequação das necessidades energéticas, mantendo assim, o controle metabólico e os níveis de tolerância do aminoácido limitante da patologia. Esses alimentos ganham uma importância ainda mais para os pacientes, na medida em que, frequentemente, o valor energético conferido pelas dietas hipoproteicas é insuficiente para garantir o crescimento e, acima de tudo, para impedir o catabolismo endógeno, que pode ser danoso nas aminoacidopatias e acidemias orgânicas.

O problema é que o custo desses alimentos é bastante elevado, sendo que a tributação do IBS e da CBS irá dificultar ainda mais o acesso das pessoas que mais precisam desses alimentos.

Diante do exposto, apresentamos esta emenda para incluir na redução a zero do IBS e da CBS as massas alimentícias e as farinhas especiais hipoproteicas destinadas a pessoas com erros inatos do metabolismo, ainda que tais produtos não estejam contidos nas classificações da NCM/SH relacionadas no Anexo I do projeto.

Sala das Sessões, em julho de 2024.

Deputada **FLAVIA MORAIS**

PDT/GO

