SENADO FEDERAL
SECRETARIA-GERAL DA MESA
SECRETARIA DE REGISTRO E REDAÇÃO PARLAMENTAR

REUNIÃO
18/10/2023 - 4ª - Subcomissão Permanente de Direitos das Pessoas com Doenças Raras

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR. Fala da Presidência.) - Havendo número regimental, declaro aberta a 4ª Reunião, Extraordinária, da Subcomissão Permanente de Direitos das Dessoas com Doenças Raras da 1ª Sessão Legislativa Ordinária da 57ª Legislatura.

A presente reunião atende aos Requerimentos nºs 83, 91 e 110, de 2023, da Comissão de Assuntos Sociais, de autoria da Senadora Mara Gabrilli, para a realização de audiência pública destinada a debater o acesso às fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo e para outras condições de saúde raras e a qualidade das fórmulas nutricionais metabólicas disponibilizadas pelo SUS.

Informo que a audiência tem a cobertura da TV Senado, da Agência Senado, do *Jornal do Senado* e da Rádio Senado e contará com os serviços de interatividade com o cidadão através da Ouvidoria, através do telefone 0800 0612211, e do e-Cidadania, por meio do portal www.senado.leg.br/ecidadania, que transmitirá ao vivo a presente reunião e possibilitará o recebimento de perguntas e comentários aos expositores via internet. Já temos, inclusive, como já está sendo dito, perguntas.

E temos para o dia de hoje a presença de vários expositores. Primeiro, daremos a palavra para os expositores e expositoras que representam movimentos sociais, para que os órgãos públicos depois possam se posicionar em função daquilo que tiver sido dito pelos movimentos sociais, porque é importante a gente ter resposta, ter desdobramento para os desafios que a área apresenta. Então, nós temos a palavra também de várias pessoas, presencial e remotamente, mas quero dizer a todos e todas que são muito bem-vindos e bem-vindas.

Faço parte também desta Subcomissão presidida pela Senadora amiga Mara Gabrilli, que daqui a pouco estará com a gente também, mas que pediu para que eu iniciasse esta reunião.

Nós temos a presença nesta audiência pública de Ida Schwartz, Chefe do Serviço de Genética Médica e Referência em Doenças Raras do HCPA e Professora Titular do Departamento de Genética da UFRGS;

Soraia Poloni, Nutricionista da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal Erros Inatos do Metabolismo - já estou lendo na ordem em que as pessoas vão se manifestar; Monique Poubel, Nutricionista do Centro de Referência em Doenças Raras do Hospital de Apoio de Brasília da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal; Ana Rita Ferreira, Nutricionista do Ambulatório de Triagem Neonatal do Instituto Jô Clemente; Simone Arede, Representante da associação Mães Metabólicas.

Em seguida, passaremos a palavra, como mencionei, para os órgãos públicos, para que se posicionem em função das demandas, dos desafios, dos problemas que vêm sendo enfrentados nesta área: Kelly Poliany de Souza Alves, Coordenadora-Geral de Alimentação e Nutrição do Ministério da Saúde; Natan Monsores de Sá, Coordenador-Geral de Doenças Raras do Ministério da Saúde; Andressa Gomes de Oliveira, Gerente Substituta de Regularização de Alimentos da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa); Renato Zago Diniz Fonseca, Gerente de Inspeção e Fiscalização Sanitária de Alimentos, Cosméticos e Saneantes da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa); representante do Ministério da Agricultura e Pecuária - pelo menos estava escrito aqui -; e o representante do Conselho Nacional de Secretários de Saúde (Conass). *(Pausa.)*

Eles não estão mandando representantes, mas tinham sido convidados também, é importante que se diga.

Eu sempre penso o seguinte, uma audiência pública tem que ter resultados, o que vai acontecer a partir da audiência pública. O mais importante é ouvir famílias, pessoas, associações que estejam envolvidas com a área, e o poder público, como políticas públicas, deve dizer o que nós vamos fazer para que esses desafios legítimos sejam ultrapassados, não é verdade?

Então, se depender de alguma coisa do que deva ser dito pelo Conselho Nacional de Secretários de Saúde, nós vamos enviar para eles, porque eles foram convidados para esta audiência pública, assim como o Ministério da Agricultura e Pecuária.

Antes de passar a palavra à primeira pessoa, eu até sugiro que os expositores que estão aqui possam se sentar à mesa. Não querem sentar? Querem ficar aí mesmo? Venham aqui para a frente. *(Pausa.)*

Bom, o que o Secretário está me falando é que, para a Senadora Mara Gabrilli, fica mais confortável, para ela não ficar olhando para o lado, se vocês estiverem aqui na frente. Então, eu peço mil desculpas, mas eu acho que ele tem razão, sabe? A não ser que a Senadora Mara Gabrilli depois pense em uma maneira. Eu não perguntei para ela, mas, caso seja isso mesmo, ela vai dizer se é melhor ou não.

Eu quero ler as perguntas.

Jadson Aguiar, de Pernambuco: "Existem políticas públicas estruturadas na atenção primária para acolhimento e/ou direcionamento da população que necessita desse acesso?". Então, existe uma organização?

Ellen Vieira, de Minas Gerais: "Quais [...] as patologias [...] incluídas no rol de fórmulas que serão disponibilizadas?".

Jailma Medeiros Gomes, do Rio Grande do Norte: "Por que [...] a grande maioria dos erros inatos do metabolismo [...] [é causada por] doenças autossômicas recessivas?".

Também as perguntas ficam à disposição.

Lucas Magno, de Minas Gerais: "[...] Como é possível o acesso gratuito [...] às fórmulas dietoterápicas? Quais os documentos e procedimentos necessários para consegui[-las]?".

São coisas bem práticas também.

Thiago Nylander, do Pará: "É indicada [a] suplementação para esses casos? Quais alimentos ou fórmulas são indicados para os tipos mais comuns [de doenças raras]?".

É um debate permanente, não é?

Muito bem, em primeiro lugar, conforme dito anteriormente, de maneira remota, passamos a palavra para Ida Schwartz, que é Chefe do Serviço de Genética e de referência em Doenças Raras do HCPA e Professora Titular do Departamento de Genética da UFRGS.

De maneira remota, eu quero dizer a todos e todas que nós teremos, para cada fala, dez minutos - temos bastante gente participando, dez minutos.

Para os presentes, soará uma campainha. Aqui o relógio sempre marca o tempo. Lá no fundo também existe outro relógio, mas aqui, para quem estiver sentado na primeira fileira... Para quem está à distância, não tem o barulhinho. É automático, sabe, gente?

Então, Dra. Ida Schwartz, a gente agradece a presença. Seja muito bem-vinda, sempre.

Com a palavra, então.

Obrigado.

A SRA. IDA SCHWARTZ (Para expor. *Por videoconferência*.) - Boa tarde, S. Exa. Senador Flávio Arns. Na sua pessoa, eu saúdo todos e todas que estão presentes nesta audiência e agradeço muito a oportunidade de dela participar.

A fala que eu preparei neste momento é uma fala que vai embasar as outras manifestações também.

Eu prestei muita atenção às perguntas que já foram feitas. Eu imagino que em alguma delas eu possa auxiliar na sua resposta depois, no momento final da audiência. Eu não vou fazer isso neste momento, porque eu vou tentar ser bastante objetiva aqui em relação ao que eu considero importante ser discutido.

Em primeiro lugar, nós temos que tentar pensar conjuntamente na definição desse grupo de doenças de condições genéticas, raras e crônicas. Eu já estou de antemão falando nessa palavra no crônico, porque os erros inatos do metabolismo são condições em que a pessoa nasce com alteração genética e ela, por toda a vida, vai permanecer com essa alteração e, por toda a vida, vai precisar do seu tratamento.

Então, é muito diferente, por exemplo, de câncer, em que a pessoa desenvolve o câncer e, dependendo do câncer, nós temos uma grande probabilidade de cura e de que a pessoa não precise, a sua vida inteira, de tratamento. Aqui nós estamos falando de condições em que a pessoa vai precisar de tratamento em todas as fases da sua vida, da infância até a melhor idade. Está certo?

Então o que são esses erros inatos do metabolismo? Eles são condições em que essas alterações genéticas farão com que a pessoa não produza uma enzima em quantidade suficiente para que o seu metabolismo seja normal.

O que são enzimas? Enzimas são substâncias que o nosso corpo produz e que transformam uma substância em outra. Então nós temos uma palavra bem difícil assim que nós falamos, que é o substrato da enzima. Então a enzima age nesse substrato e o transforma num produto. Como exemplo, vou citar o que acontece no erro inato do metabolismo, que parece ser a doença genética rara mais prevalente no país, aqui no Brasil, que é a fenilcetonúria.

Então, quem tem fenilcetonúria não tem uma enzima que se chama fenilalanina hidroxilase. E a falta dessa enzima faz com que haja um aumento do substrato da enzima, que é a fenilalanina - a fenilalanina é um aminoácido - e falta do produto dessa enzima, que a gente chama de tirosina, que é outro aminoácido. Dessas doenças dos erros inatos do metabolismo nós sabemos que existem pelo menos 1,5 mil tipos, que, no conjunto, não são raros se a gente pegar todos os erros inatos do metabolismo, mas cada um de forma isolada, eles atendem à definição brasileira de doença rara.

Bom, de novo fazendo uma analogia com a questão da doença crônica, sempre tenham em mente a diabete e a doença celíaca, em que a pessoa não pode comer glúten. Diabete e doença celíaca não são erros inatos do metabolismo, mas elas também são doenças crônicas que dependem de tratamento dietoterápico.

Então, aqui nesta audiência, não tem como a gente falar dos 1,5 mil tipos de erros inatos do metabolismo porque nem todos dependem de estratégias nutricionais para o seu tratamento. Nós vamos falar daquelas que são três grupos principais, em que o substrato da enzima que falta são os aminoácidos. A gente chama esse grupo de aminoacidopatias. Então a gente tem como exemplo de aminoacidopatias a fenilcetonúria e homocistinúria clássica. Na homocistinúria clássica, o aminoácido que acumula é a homocisteína. Então cada doença é um aminoácido diferente. Mas nesse grupo também estão as acidúrias orgânicas, como a doença da urina do xarope do bordo, em que se acumulam os aminoácidos leucina, isoleucina e valina, e a gente também cuida dos distúrbios do ciclo da ureia, como a deficiência de ornitina transcarbamilase. Esses três grupos são três grupos que dependem das estratégias de tratamento que eu vou comentar a seguir.

Já respondendo a algumas das perguntas que foram feitas, de todas essas condições que eu falei, existem protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas do Ministério da Saúde somente para a fenilcetonúria e para a homocistinúria clássica. Para nenhum erro inato do metabolismo desse grupo, nós temos protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas. E as fórmulas metabólicas ou suplementos proteicos, que são sinônimo para fórmula metabólica, somente as para fenilcetonúria ou para homocistinúria clássica fazem parte do componente especializado de dispensação de medicamentos do SUS.

E as fórmulas metabólicas ou suplementos proteicos, que são sinônimo para fórmula metabólica, somente as para fenilcetonúria ou para homocistinúria clássica fazem parte do componente especializado de dispensação de medicamentos do SUS. As fórmulas metabólicas para os outros tipos de erros inatos do metabolismo não são cobertas pelo SUS. Então, não tem uma política que cubra as outras fórmulas.

Como é que essas condições serão tratadas? O tratamento depende de a gente deixar o aminoácido que está envolvido na doença em níveis normais. E como é que a gente faz isso?

Por exemplo, na fenilcetonúria, eu vou querer que a fenilalanina fique em níveis normais, para que ela não seja tóxica para o cérebro. Nós devemos, então, restringir a ingestão de alimentos proteicos da dieta. Por que tem que ter essa restrição? Porque as proteínas são formadas por aminoácidos. Se eles comerem muita proteína, vai aumentar o nível do aminoácido no sangue.

Mas só que não tem como eu restringir a ingestão de somente um aminoácido, por exemplo, só da fenilalanina. Nós temos que restringir a ingestão de todos, porque não tem um alimento que seja formado só de fenilalanina. Eles sempre são formados por vários tipos de aminoácido. E se eu fizer isso, eu vou poder levar o paciente a um estado de desnutrição. E esse estado de desnutrição, paradoxalmente, vai piorar o quadro clínico do portador de erro inato do metabolismo.

Para que isso não aconteça, nós temos que suplementar a dieta dele com fórmula metabólica ou suplemento proteico. Essa fórmula metabólica, de uma forma muito resumida, contém os aminoácidos que o indivíduo precisa para crescer e se desenvolver e não tem o aminoácido envolvido na doença.

Uma outra fórmula complementar a essa é ter disponível alimentos hipoproteicos, como na doença celíaca. Quando vocês vão ao supermercado, a gente tem prateleiras de alimentos que não têm glúten. Ou para os diabéticos, a gente tem vários alimentos disponíveis com baixo teor de glicose.

Mas, se vocês forem aos supermercados, vocês não vão encontrar alimentos com baixo conteúdo de proteína.

(Soa a campainha.)

A SRA. IDA SCHWARTZ - Por quê? Fica a pergunta para a gente discutir.

Esse tratamento, eu tenho que dizer para vocês, é muito efetivo. Se ele é seguido corretamente por toda a vida, por exemplo, na fenilcetonúria, você evita que a pessoa tenha a deficiência cognitiva.

Na homocistinúria clássica, se ele é corretamente seguido por toda a vida, você evita que ela tenha trombose, derrame no cérebro e que, daí, ela evolua para o óbito.

Quais são os problemas que a gente tem?

Eu já estou terminando a minha fala aqui.

Primeiro, para ser muito objetiva, como o Senador Flávio pediu, a fórmula, na nossa legislação, é vista como alimento e não como medicamento. E isso traz uma série de discussões acerca de como ela deve ser aprovada e de como ela deve ser regulada e fornecida.

Em relação às fórmulas já dispensadas pelo SUS, ou na teoria dispensadas, como para a fenilcetonúria e para a homocistinúria clássica, em vários estados existe falta, às vezes, de uma maneira muito periódica, desses medicamentos, ou por algum problema na sua aquisição, que é feita por licitação, ou por problema de distribuição, nas cidades do interior.

A própria aquisição via licitação é problemática, porque o princípio da licitação é que seja adquirida pelo Estado as fórmulas de menor preço, mas uma fórmula não é igual à outra e nem todos os pacientes se adaptam a um tipo de fórmula ou a outro.

O outro problema que eu queria frisar é a falta de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas para outros erros inatos do metabolismo que necessitam de dieta hipoproteica, e a inserção, no componente de medicamentos especializados do SUS, das fórmulas metabólicas para outros erros inatos do metabolismo que precisam desse tipo de fórmula.

Com isso, eu termino a minha exposição e agradeço novamente a possibilidade de estar presente nesta audiência. *(Palmas.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Agradecemos - permita-me chamá-la de você -, Ida Schwarztz, que também é do Hospital de Clínicas, de Porto Alegre, da Universidade Federal.

Já tivemos a participação em outra ocasião - sabe Dra. Ida? - do pessoal aí do hospital que trabalha com a glicogenose hepática, cuja alimentação, inclusive, é na base da maisena. Se você compra um pacote de maisena, é uma coisa, mas se você tem que comprar 30, 40, 50, já fica inacessível para a pessoa.

E os pontos levantados são muito importantes para a gente discutir a legislação nesse sentido. Por exemplo, alimento ou medicamento?

Eu também sempre fui de opinião de que é medicamento, não é alimento. É um medicamento, porque, se não tomar esse medicamento, que é um alimento, acaba tendo consequências difíceis, não é?

Agradeço, Dra. Ida Schwartz. Parabéns pelo trabalho!

Passamos, em seguida, a palavra, presencialmente, à Soraia Poloni, que é nutricionista da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal e Erros Inatos do Metabolismo.

Com a palavra, Soraia.

Esperem, que está tendo uma repetição desnecessária.

A SRA. SORAIA POLONI - Certo.

Então, boa tarde a todos.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Eu acho que tem que apertar ali o botão.

Isso, Soraia.

A SRA. SORAIA POLONI - Obrigada.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Acho que um pouquinho mais perto também...

A SRA. SORAIA POLONI (Para expor.) - Agora sim?

Tá. Acho que agora ficou melhor.

Eu agradeço, também, imensamente por este convite. É um tema muito caro para mim.

Eu sou Nutricionista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, mas eu falo aqui representando a Sociedade Brasileira Triagem Neonatal Erros Inatos do Metabolismo, de onde eu sou Coordenadora do Departamento de Nutrição atualmente.

Eu quero falar um pouquinho mais detalhadamente sobre esse tratamento dietético, especialmente das fórmulas.

Aqui, a Dra. Ida já comentou por que a gente faz uma dieta: basicamente, porque, pela deficiência enzimática, a gente vai ter um acúmulo de um aminoácido que vem das proteínas dos alimentos. Então, a gente restringe a alimentação desses indivíduos na quantidade de proteína, para prevenir essa intoxicação pelo aminoácido que se acumula na doença, mas, por outro lado, a gente tem uma deficiência de um produto dessa rota, que também, muitas vezes, é um aminoácido, e a gente consegue ultrapassar esse bloqueio, fornecendo esse suplemento de aminoácidos, entre outros nutrientes.

A consequência dessa intoxicação - como a gente chama -, geralmente, desse aminoácido que se acumula aqui, é em vários sistemas, mas principalmente para o sistema nervoso central, para o cérebro e, na maioria das vezes, vai gerar sequelas irreversíveis.

A história do tratamento dietético para essas doenças não é necessariamente recente. O primeiro paciente que foi tratado tinha fenilcetonúria - foi essa menininha chamada Sheila Jones, que tinha dois anos de idade. Fez-se esse teste com uma dieta pobre em fenilalanina.

Se vocês tiverem interesse, aqui no QR *code* tem o vídeo muito bem detalhado, na época, desse teste, que é bem interessante, mostrando que o tratamento foi bastante efetivo no controle da doença.

Por isso, a fenilcetonúria se tornou um modelo de sucesso de tratamento dietético, que foi replicado para outras doenças.

Essa aqui também é uma foto bastante clássica da história da fenilcetonúria, que mostra dois irmãos. Esses dois irmãos têm fenilcetonúria, a diferença desse menino, que tem uma sequela neurológica bastante grave, para a sua irmãzinha, é que ela teve a oportunidade de fazer o tratamento dietético num momento oportuno, e ele não.

Então, a partir dessa terapia de sucesso que se descobriu para a fenilcetonúria, esse mesmo modelo de tratamento dietético, com a restrição proteica e com o uso de fórmula - e vai ser diferente a fórmula para cada uma dessas doenças -, foi replicado, como a Dr. Ida já havia comentado, para todas essas doenças.

A gente tem alguns pilares bem importantes para o sucesso desse tratamento - o que é importante ressaltar -, sendo o primeiro deles, então, a restrição de proteínas, como eu comentei; o segundo, o uso dessa fórmula; e o terceiro, tão importante quanto, é a triagem neonatal.

Então, deve-se permitir que o paciente tenha o diagnóstico e comece esse tratamento antes do início dos sintomas, uma vez que muitos desses sintomas, especialmente os neurológicos, são irreversíveis. Isso tudo a gente precisa ter, com certeza, aliada também a adesão do paciente ao tratamento.

Falando um pouquinho melhor das fórmulas, que são chamadas também de substitutos proteicos - a Dra. Ida já comentou um pouquinho -, elas são isentas ou tem muito baixa concentração desse aminoácido que intoxica, na doença em questão, e vão fornecer um aporte muito importante de vitaminas, minerais e outros aminoácidos essenciais, que se tornam deficientes em função de o paciente fazer uma dieta tão restrita. Então, ela é fundamental não só para o controle da doença, mas também para a nutrição desse indivíduo, para o crescimento e para prevenir a deficiência proteica.

Uma outra coisa bem importante a ser trazida é a questão da dose. Bem diferente de um medicamento, a quantidade da fórmula que vai ser prescrita é completamente individualizada para cada paciente e vai variar não só em relação à doença, à idade, mas também à tolerância. Então, de quanto ele consegue comer de proteínas na dieta, mantendo a sua doença bem controlada. Então, aqui há um exemplo: um paciente adulto com fenilcetonúria clássica tolera, em média, de 5g a 6g de proteína ao dia. Se a gente for comparar nossa alimentação à de uma sem fenilcetonúria, seriam só 10% da quantidade de proteína que a gente ingere diariamente. Então, pensem na gente restringir tudo que a gente come a 10%, para dar uma dimensão de quão restrita é essa dieta.

Por causa disso, essas fórmulas vão constituir a base da alimentação desses indivíduos. Aqui a gente tem uma pirâmide adaptada para a fenilcetonúria, mas isso vai se aplicar às outras doenças também. Essas fórmulas estão na base dessa pirâmide, indicando que a maior parte dos nutrientes que os indivíduos vão obter vai ser através dessa fórmula.

Como esse tratamento não é necessariamente novo, a gente já tem alguns avanços tecnológicos. Aqui eu trouxe uma tabela só para demonstrar todos os tipos de fórmula à base de aminoácidos livres que existem no mercado internacional. Então, a gente tem fórmulas de diferente composição nutricional e diferente apresentação. A gente pode ter em pó, a gente pode ter uma fórmula líquida, pronta para beber, a gente tem comprimidos, a gente tem barras de proteína, tem géis, então há vários tipos de apresentações. No entanto, eu destaquei ali que no Brasil a gente só tem um tipo desses, a gente só tem o substituto proteico em pó e sem sabor. Isso é uma realidade que é diferente até de países bem vizinhos nossos. Por

exemplo, a Argentina já disponibiliza uma gama maior de produtos que inclui tantos produtos em pó quanto produtos líquidos prontos para beber e já esse também.

Uma característica bem importante desses produtos - e que se deve à sua composição nutricional - é que eles têm uma baixa palatabilidade, o que quer dizer que eles têm um sabor e um odor que são, em geral, bem desagradáveis para o nosso paladar. E aqui a Simone, como representante dos pacientes, vai poder falar muito melhor sobre isso. Isso é uma questão bem importante porque afeta a adesão dos pacientes. Eles têm que tomar esse produto em grande quantidade, várias vezes ao dia. Então, se eles não se adaptam àquele sabor, fica muito mais difícil tomar.

Então, aqui, uma das recomendações, por exemplo, da diretriz europeia, que é a principal que a gente tem é que é importante que a gente tenha uma oferta apropriada desses produtos não só em relação à idade e à composição nutricional, mas também esses tipos variados de apresentação para que o paciente possa experimentar diferentes apresentações e escolher aquela que consegue ingerir de forma mais fácil ou menos difícil e consiga aderir ao tratamento. Porque não adianta a gente ter o tratamento, fornecer a fórmula direitinho e ele não conseguir tomar.

Uma outra discussão que também já foi levantada pela Dra. Ida é essa classificação. Também uma discussão internacional que vem sendo feita é sobre se esses produtos são comidas ou remédios. Enquanto eles são categorizados como alimentos, a gente tem uma regulação um pouquinho mais frouxa. E alguns *gaps* a gente vem percebendo que têm impactado bastante a qualidade desses produtos que chegam ao mercado. Aí a gente tem que pensar que esses pacientes são criticamente dependentes da administração desses nutrientes, conforme já foi comentado. Mas, enquanto a gente os tem classificados como alimentos, eles sofrem bastante com questões tanto relacionadas a qualidade do produto como a problemas de acesso, que vão incluir o alto custo desses produtos.

Aqui está meio pequenininho, mas, só para trazer um infográfico bem interessante desse estudo, eles comparam as diferenças de regulação, por exemplo, de produtos que são considerados suplementos alimentares, alimentos para fins especiais e produtos medicinais. Então, algumas questões.

Por exemplo, produtos que são suplementos ou alimentos para fins especiais não necessitam de nenhum teste de segurança antes de entrar...

(Soa a campainha.)

A SRA. SORAIA POLONI - ... no mercado. Então, o produto pode ser fabricado e ser comercializado sem nunca ter sido testado num paciente. Como eu comentei, é a base da alimentação e do tratamento desses pacientes. Então, a gente vê que vem acontecendo, ano após ano, de esses produtos entrarem no mercado sem qualquer teste nos pacientes previamente.

E também, falando mais da parte nutricional, esses produtos não têm uma composição de nutrientes indicada também em nenhum regulamento com mínimo e máximo de nutrientes que seriam seguros ou mesmo tipo de nutrientes que eles devem conter.

Então, já está acabando meu tempo aqui.

Só para reforçar...

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - A senhora pode ficar tranquila e terminar, está bem?

A SRA. SORAIA POLONI - Como a Dra. Ida já comentou, essas dietas são por toda a vida. Então, não é um tratamento de prazo determinado ou de curto prazo, e ele tem que ser contínuo. Isso é uma coisa bem importante também. Essas interrupções que a gente vem observando que acontecem com bastante frequência no fornecimento das fórmulas, por exemplo, mesmo que seja uma interrupção por alguns dias, isso pode ter uma consequência bem drástica e definitiva para o paciente. Ele pode ter um dano neurológico que não vai poder mais ser revertido, mesmo tendo ficado poucos dias sem esse produto.

Então, o que eu tinha para falar era isto, e fico bem aberta para discussão.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Agradeço a você também, Soraia Poloni, que representa a... *(Palmas.)*

... Sociedade Brasileira Triagem Neonatal Erros Inatos do Metabolismo.

O grande objetivo de termos uma Subcomissão é para mostrar que a Senadora Mara Gabrilli, eu e os outros Senadores e Senadoras queremos ficar à disposição dessa área, para vocês dizerem para a gente onde estão os desafios, os problemas, o que vocês acham que deve ser feito, colocando tudo isso nas falas e mesmo depois, pelo trabalho que vocês fazem, para que a gente possa agir em função disso: tem que mudar a lei, tem que falar, tem que regulamentar, tem que chamar o Ministério da Saúde, ser mais específico...

O que não pode é haver sempre a discussão: "será que eu consigo? Será que eu não consigo? Está muito caro? Está muito barato? É alimento, é remédio, tal". A gente tem que ter uma política pública organizada nesse sentido.

Por exemplo, você colocou que, na Argentina, já disponibilizam muito mais do que no Brasil. Poxa vida, a Argentina, com todos os problemas que vem enfrentando, já disponibiliza muito mais que o Brasil. Então, a gente tem que dizer: "Olha, na Argentina, já fazem isso, isso e aquilo... Aqui no Brasil, a gente quer fazer, pelo menos, o que fazem na Argentina". E mais, porque temos que ter mais competência e mais capacidade.

Entendem? Quer dizer, é alimento e tal, então, vamos fazer, isso tem que fazer parte do rol de medicamentos, para que a pessoa tenha acesso. Esse é o objetivo. A gente quer contar com as ideias de vocês, para que o Senado discuta o que vocês acham que é importante, não é? Às vezes, até já tem a lei. Tem outras áreas em que a gente discute e o pessoal diz: "Tem que ser cumprida a lei. Não precisa de lei nova". Mas nem sempre é assim.

Ressalto que todas as exposições ficam disponíveis no *site* da Comissão de Assuntos Sociais, se alguém quiser ler com mais calma, pensar e refletir.

Passo, em seguida, a palavra a você, permita-me chamá-la assim, Monique Poubel, que é nutricionista do Centro de Referência em Doenças Raras do Hospital de Apoio de Brasília, da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal.

Com a palavra, Monique.

A SRA. MONIQUE POUBEL (Para expor.) - Muito obrigada, Sr. Senador Flávio Arns, pelo convite para poder contribuir.

(Intervenção fora do microfone.)

Acho que está ligado.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Pode falar um pouco mais alto e com mais força para quem já é meio surdo que nem eu? *(Risos.)*

A SRA. MONIQUE POUBEL - Obrigada pelo convite, Sr. Senador Flávio Arns. Cumprimento, na sua pessoa, todos os que estão aqui na mesa.

Dando continuidade à apresentação da Dra. Ida e da Soraia, eu quero falar sobre os alimentos hipoproteicos. Dentro daquela pirâmide que a Soraia mostrou, eles estão no terceiro lugar no tratamento dos erros inatos.

Meu nome é Monique, eu sou nutricionista clínica do Centro de Referência do Distrito Federal e também sou membro do Departamento de Nutrição da SBTEIM, coordenando o GT de políticas públicas.

A alimentação é muito importante. A alimentação e a nutrição são fundamentais para o tratamento dos erros inatos no metabolismo e 75% das doenças raras que se manifestam na primeira infância e são triadas pela triagem neonatal biológica exigem cuidados com alimentação. Esses cuidados se iniciam com o recém-nascido.

A alimentação também pode ser um gatilho de uma descompensação metabólica nos erros inatos em qualquer idade.

A gente sabe que, em 2021, a Lei 14.154 ampliou para mais de 50 o número de doenças que podem ser rastreadas pelo teste do pezinho e isso abriu um leque de possibilidades diagnósticas de vários erros inatos do metabolismo. São 12 as subcategorias, que, com essa ampliação, vão, de agora em diante, de forma escalonada, a partir de quando os estados conseguirem fazer essa triagem, elas vão poder ser diagnosticadas e vão poder ser tratadas precocemente.

Desse subgrupo de doenças, a gente percebe que a mediana global de prevalência dessas doenças - nessa tabela eu peguei os principais erros inatos que exigem tratamento dietético -, então essa prevalência global é de 1:100.000, essa mediana. No Brasil está sendo feito o inquérito acerca da frequência, do quadro clínico, de recursos e diagnósticos de doenças raras, pela Rede Nacional de Doenças Raras. A gente sabe que vai ter o número do Brasil, que está sendo construído aos poucos.

No *site* raras.org, peguei um levantamento de 2018 a 2019, entre 12 mil pessoas diagnosticadas, 11.686 estão em tratamento, sendo que 6,3 mil, aproximadamente, fazem um tratamento específico para doença rara. E, entre esses 6 mil, quase mil são tratamento dietético, para a gente perceber a importância do tratamento dietético para doenças raras. Esse número é subnotificado porque praticamente metade desses formulários não informou o tipo de tratamento realizado. A fonte pagadora desse tratamento prioritariamente é o SUS. Em torno de 731 desses 968 são custeados pelo SUS.

O objetivo geral do tratamento nos erros inatos e metabolismo é reduzir essa produção de substâncias tóxicas, a gente vai restringir o nutriente afetado através da dieta do paciente e fornecer caloria, proteína, vitaminas e minerais que são essenciais para o desenvolvimento da criança. Para isso, a gente precisa de cinco itens, dos quais eu destaco dois: as

fórmulas, de que a Soraia já falou inicialmente; e os alimentos, o quinto item, com baixo teor de proteína, industrializados, que são especialmente projetados para utilizar dietas com restrição de proteína.

O manejo dietético dessas doenças é exigente, além de todas as diretrizes que a gente tem que seguir e orientar os pacientes, a gente tem que prover energia. Então daí a gente vê a importância dos alimentos especiais hipoproteicos para a dieta dos pacientes que têm erros inatos do metabolismo.

Pacientes que têm uma dieta muito restrita incluem aqueles que têm uma ingestão de proteína muito baixa, proteína natural, a gente define, ou aqueles que às vezes adoecem de forma recorrente e a gente sempre tem que entrar com uma terapêutica de emergência. Nessa situação, essas pessoas precisam do fornecimento de uma ingestão segura e equilibrada de energia. Para atender esse *status* de proteína e de caloria, a gente depende do fornecimento dos alimentos especiais hipoproteicos na manipulação da dieta.

Aqui nesse quadro eu coloco vários tipos de erros inatos, a doença da urina do xarope de bordo, a intolerância à proteína lisinúrica, as acidemias orgânicas e a acidemia glutárica. Nessas doenças, prioritariamente, um dos estopins relacionados a uma descompensação metabólica é a carga de proteína que esse paciente recebe. Então, se eu tenho o alimento especial hipoproteico, eu vou conseguir reduzir essa carga de proteína e prevenir essas descompensações metabólicas, e livrar aquele paciente de uma intercorrência relacionada à dieta.

O alimento especial hipoproteico contém baixo teor de proteína. São alimentos que mimetizam os alimentos comuns, por exemplo, macarrão, arroz, farinha, biscoito, pão, que têm menos de meio grama de proteína por 100g de conteúdo do alimento. Eles devem fornecer em torno de 50% da ingestão diária de energia e vão ajudar a adicionar uma diversidade à dieta, a manter a saciedade e a adesão, e auxiliar no controle metabólico.

Existem poucos trabalhos em relação ao alimento hipoproteico na literatura. Um desses é um trabalho feito na Arábia Saudita por uma colega, que é a Bedour Handoom, e ela fez uma coorte, acompanhou 98 pacientes. Dentro desse trabalho, ela percebeu que a disponibilidade do alimento hipoproteico tem sucesso na melhoria do resultado bioquímico do paciente, melhora o parâmetro de crescimento do paciente e contribui para o aumento da ingestão de energia.

Na prática clínica, fazer a dieta para os pacientes é bem difícil, porque a gente aqui no Brasil não tem alimento hipoproteico para distribuir. Essa é uma realidade do nosso país que difere da realidade de muitos outros países. Por exemplo, nos Estados Unidos e Canadá, no guia de tratamento de doenças do metabolismo, os alimentos especiais hipoproteicos já estão descritos como necessários para o paciente que tem erro inato do metabolismo, no guia europeu do tratamento da doença também esses alimentos estão descritos como indicados para a prescrição dietética para o tratamento, no guia australiano esses alimentos também já estão descritos. A gente precisa que também no nosso país os alimentos estejam descritos para o tratamento dessas doenças. Então, a inclusão dos alimentos e de fórmulas com melhor palatabilidade vai ajudar o tratamento.

(Soa a campainha.)

A SRA. MONIQUE POUBEL - Em termos de regulação sanitária, existe a RDC 715, que fala dos alimentos utilizados para necessidades especiais. Esse regulamento classifica alimento para dieta com restrição de proteína, entre os quais o alimento hipoproteico poderia estar incluído, mas, no requisito de composição deles, fala que esses alimentos devem ser isentos de aminoácidos e da proteína associada ao distúrbio. Na verdade, não existe isenção, então é uma coisa que a gente trouxe à pauta para discutir, porque é o baixo teor, mas não isenção.

Na Europa, esses alimentos são classificados como alimentos para necessidades especiais e, para entrada desses alimentos aqui, do que a gente precisa? Da exigência de normas de controle de qualidade, de um padrão de identidade e qualidade, da definição de regras específicas de rotulagem, porque também a gente tem que favorecer o entendimento das pessoas em relação às informações dos alimentos para erros inatos, estabelecer o critério de composição aqui no Brasil, para que a gente minimize os riscos de consumo desse produto por outras pessoas que não têm necessidade, e estabelecer regras específicas de boas práticas de fabricação.

Em relação aos custos, é muito importante falar sobre isso. Por quê? Na literatura, existe um trabalho que foi feito na China, por Wang, que relata que é um fardo econômico excessivo que a gente transfira para...

(Soa a campainha.)

A SRA. MONIQUE POUBEL - ... o paciente esse custo com a compra do alimento, então, é considerado como uma despesa catastrófica, e o manejo dessas doenças impõe um grande encargo financeiro e, se o paciente não tem dinheiro para comprá-los, o tratamento pode ser insuficiente.

Um outro estudo da República Tcheca também relata a mesma questão de que são alimentos necessários, que os custos são elevados e que, prioritariamente, são consumidos alimentos básicos como massas, farinha com baixo teor de proteína, massas doces e tarteletes e que o custo mensal para o paciente lá, na República Tcheca, está em torno de R$660 até R$665 - eu fiz a conversão. Em conclusão, a dieta com baixa proteína traz um fardo econômico alto, pode levar a uma adesão insuficiente do tratamento e pode ocasionar potenciais consequências graves para a saúde do paciente.

Na Europa, eles já têm uma outra realidade. A gente sabe que lá eles têm uma cesta de produtos que saem para prescrição. São 142 produtos que estão disponíveis na Europa para serem prescritos e o custo deles também é elevado, mas 54,6% desses alimentos que são prescritos na Europa também são alimentos básicos como farinha, mistura de macarrão, macarrão, arroz. Então, são alimentos que são necessários para a subsistência do paciente. Aqui é a cesta da Europa, só para vocês verem o tanto... Então, por cada idade tem o número máximo de alimentos que o paciente tem direito de pegar na farmácia lá na Europa.

Como no Brasil...

(Soa a campainha.)

A SRA. MONIQUE POUBEL - ... a gente não tem isso, a gente sujeita o paciente à insegurança alimentar. Por que eu falo isso? Porque, se a gente for comparar o preço de um alimento convencional com o custo do alimento hipoproteico, é mais de 1.000% o percentual de diferença, por isso que eles falam que é uma dívida catastrófica. E quantos dos nossos pacientes que estão submetidos à restrição dietética também estão em situação de insegurança alimentar e de fome? Então, é importante também que a gente tenha essa sensibilidade. E esse alto custo dos alimentos agrava a insegurança e aumenta o risco de descompensação metabólica e elevação de custos com internação, então, é necessária uma redução da tributação sobre esses alimentos e também que o Estado se organize em programas estaduais para fornecer uma cesta básica. Aqui eu trouxe um exemplo: de um a seis anos, de sete a 18 anos e para pacientes maiores de 18 anos.

Essa distribuição na Europa é descentralizada, as prescrições são feitas pelos profissionais, e os nutricionistas calculam e monitoram esses regimes dietéticos, mas no NHS o paciente vai ter direito a receber esse produto, desde que esteja carimbado por um profissional especializado.

Conclusão.

A restrição severa que a gente impõe, devido ao tratamento dos erros inatos no metabolismo, vai exigir que a gente disponibilize para os pacientes alimentos que são alimentos especiais. A dieta vai requerer o uso de alimentos especiais hipoproteicos e de suplementos de aminoácidos que são livres desses aminoácidos que são ofensivos.

Então, essa é uma política pública que a gente deve construir aqui no nosso país.

Eu queria agradecer.

Aqui são os pacientes, e eu acho que a maioria está aqui.

Obrigada. *(Palmas.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Muito bom. Parabéns pelo trabalho, pela exposição.

É isso que a gente precisa mesmo, ser bem prático, bem objetivo: o que fazer? E você tem, como as demais pessoas que falaram, muitas propostas.

Eu quero saudar as famílias, os pacientes também. Onde houver lugar vago, podem se sentar também, mas eu acho que está todo mundo bem tranquilo.

Passamos, em seguida, a palavra para Ana Rita Ferreira, que é Nutricionista do Ambulatório de Triagem Neonatal do Instituto Jô Clemente, pelo meio remoto, por videoconferência.

Então, com a palavra, Ana Rita Ferreira. *(Pausa.)*

Ela está sintonizada com a gente? Ana Rita Ferreira... *(Pausa.)*

O áudio está aberto, Ana Rita. Você está escutando a gente?

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Estou, só um minutinho que estou tentando colocar a aula. Não está dando, não. *(Pausa.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Isso. Agora o áudio está aberto. *(Pausa.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Ana Rita, se houver alguma dificuldade e você não se opuser, eu passo a palavra para Simone Arede, que é Representante da Associação Mães Metabólicas, que está aqui presente.

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Eu só estou tentando compartilhar a tela. *(Pausa.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Estou sendo orientado aqui: abrir o modo de apresentação e depois compartilhar.

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Ah, seria ótimo.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Abrir o modo de apresentação e depois compartilhar, mas se você tiver algum problema e quiser fazer com calma, em dez minutos você usa a palavra.

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Não está. Estou tendo um certo problema.

Eu mandei a aula. Será que vocês conseguem passar por aí?

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Não estão com a sua apresentação aqui. Se você mandar, no meio-tempo... Eu faço o seguinte: enquanto isso, você pode mandar para cá ou tentar abrir aí também. *(Pausa.)*

Está com vocês a apresentação? Ah, então ela vai abrir aqui, Ana. Está bom?

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Ah, é melhor.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Só, então, você sempre pede o seguinte, o seguinte.

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Certo.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Para o pessoal passar para frente. Muito bem, está conseguindo abrir aqui. Um pequeno problema tecnológico aí. *(Risos.)*

Sempre acontece. Mas está aparecendo aqui. Agora você está vendo aí, não é, Ana Rita?

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Aqui eu não consigo ver.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Não consegue ver?

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Não. Do outro jeito, eu estava vendo. Agora não.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Agora não está aparecendo aqui também, mas só um minutinho que já vai aparecer. Nós também não estamos vendo aqui. *(Pausa.)*

Agora está vendo?

A SRA. ANA RITA FERREIRA (*Por videoconferência*.) - Ah, ótimo, eu consigo ver.

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Então, com a palavra, Ana Rita.

A SRA. ANA RITA FERREIRA (Para expor. *Por videoconferência*.) - Em primeiro lugar, eu queria agradecer o convite da Senadora Mara Gabrilli e do Senador Flávio Arns. É muito importante a gente debater sobre esse tema.

Pode passar, por favor. Pode passar. Não, volta um, por favor.

Meu nome é Ana Rita. Eu sou nutricionista do Ambulatório de Triagem Neonatal do Instituto Jô Clemente e faço parte do Departamento de Nutrição da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal e Erros Inatos do Metabolismo.

Próximo.

Aqui no nosso ambulatório, nós atendemos casos com fenilcetonúria. E nós temos cerca de 500 pacientes, desde bebês até idosos. No interior do Estado de São Paulo, existem outros dois serviços de referência que também fazem esse mesmo tratamento. Então quem quiser maiores detalhes pode direcionar a câmera de celular para o QR *code* que aparece na tela.

De modo geral, o tratamento dietético, como já falaram as minhas colegas, é extremamente complexo e desafiador, não só para os pacientes, como para os seus pais e responsáveis. Existem algumas barreiras que dificultam o tratamento, como as fórmulas metabólicas não palatáveis, que são de sabores e odores que não são agradáveis, o acesso a esses alimentos

especiais, que são extremamente caros, difíceis de a família conseguir consumir, e algumas características familiares e sociais que eu vou explicar mais para frente.

Próximo, por favor.

Eu vou falar um pouco mais da fenilcetonúria, mas o que eu vou falar se aplica também a outros erros inatos. Conforme o tempo vai passando, os pacientes vão envelhecendo, e há uma maior dificuldade na adesão a esse tratamento, a essa dieta, que é restrita em um ou mais aminoácidos. Eu trouxe um estudo que foi feito em 2004, no Reino Unido, que mostrou que 17% das crianças não tinham níveis adequados de fenilalanina e, quando se olhava para os adultos, esses níveis aumentavam muito, 75% não faziam o tratamento de forma adequada.

Anos depois, em outro país, foi feito um estudo semelhante, e praticamente chegaram à mesma conclusão: pacientes até quatro anos, somente 12% tinham níveis inadequados, e 67% dos adultos aumentavam muito o nível, a menor taxa de adesão ao tratamento.

Pode passar, próximo.

Num outro país, também no mesmo ano em que foi feito o estudo nos Estados Unidos, foi feito na Itália, e a conclusão foi semelhante: entre as crianças e adolescentes, os níveis de fenil, 43%, não eram adequados, e entre os adultos, maiores de 18 anos, 61%.

Próximo.

No Brasil, diferentemente dos outros países, essa taxa de não adesão ao tratamento não está ligada nem à faixa etária e nem à transição do período da infância para a fase adulta. Aqui, infelizmente, esses níveis inadequados já estão presentes na infância.

Eu trouxe dois estudos que foram feitos com pacientes brasileiros. Um mostrou que, para pacientes menores de 13 anos, quase 80% dos casos tinham níveis inadequados de fenilalanina, e entre crianças e adolescentes de um outro estudo também quase 70% tinham níveis inadequados.

Próximo.

O que colabora, então, para essa dificuldade de adesão, para essas taxas de exames alterados? Como vocês puderam perceber, é uma dieta bem restrita. Na fenilalanina a dieta é à base de arroz, verduras, legumes e frutas - geralmente é assim, nos outros erros inatos também - e, junto com isso, o uso de uma fórmula metabólica, que é de difícil sabor, de difícil odor. Isso dificulta muito a integração dos pacientes em situações sociais. Vocês imaginam isso numa escola, em festas ou no próprio ambiente de trabalho.

Grande parte das vezes, as mães são as grandes responsáveis por esses cuidados nutricionais com o paciente. Esses alimentos precisam ser pesados diariamente. Então, a mãe tem uma tabela, tem que calcular, pesar os alimentos, arroz, verdura, legumes e frutas em balança digital, calcular se ele está consumindo aquela quantidade que foi prescrita para ele pelo profissional que o acompanha, e nem sempre a mãe tem tempo para fazer isso, porque ela tem outras demandas, tem outros filhos, tem a casa, tem uma carreira - muitas vezes ela tem que abdicar essa carreira para cuidar dessa criança.

Como foi falado pela Monique, esses alimentos especiais têm um altíssimo custo. Então, fazendo só uma observação aqui com os nossos pacientes, cerca de 95% dos nossos pacientes não conseguem comprar esses alimentos especiais.

Próximo, por favor.

Como foi falado pela Soraia, as formas metabólicas têm um odor e um sabor desagradáveis, após consumidas, elas deixam um mau hálito. Então, imagina isso na prática do dia a dia para essas crianças, para esses adolescentes. E elas têm que ser fracionadas ao longo do dia. Então, não adianta consumir tudo de uma vez, elas têm que ser fracionadas em, pelo menos, três vezes ao dia. São formas de difícil preparo, é uma difícil diluição. Não é como leite em pó, que se dilui facilmente, elas formam grumos.

Próximo.

Além disso, pela própria embalagem, que aqui no Brasil é em uma única apresentação, em latas de 500g, há uma dificuldade na hora do transporte. Então, vocês imaginam, na prática, a dificuldade de um paciente que trabalha o dia inteiro e estuda à noite, para transportar isso no seu dia a dia. Não é uma embalagem de fácil transporte nem de fácil preparo. Isso também é um outro ponto que dificulta a adesão ao tratamento.

Próximo.

Com relação às características familiares, a Monique já falou aí dos altos custos desses alimentos: mesmo com os alimentos à base de arroz, verduras, legumes e frutas, que agora são a base da alimentação desses pacientes, muitas famílias gastavam X reais com esses produtos no dia a dia e, depois do diagnóstico, depois desse paciente com um erro inato na família,

o custo - porque eles precisam ter verduras, legumes e frutas diariamente em casa, numa maior variedade -, no mínimo, triplica.

Então, é uma carga financeira maior para essas famílias.

Conforme a região do nosso país, nem sempre se tem um hábito alimentar de consumir verduras e legumes. Isto é um outro entrave também no tratamento: adaptar o hábito alimentar a essa nova dieta. Fatores religiosos também podem dificultar o tratamento. Algumas famílias acreditam na cura pela fé, e isso também pode dificultar a adesão ao tratamento.

É muito importante que esses pacientes tenham apoio emocional para fazer essa dieta, porque, como já foi falado, é uma doença crônica. Essa dieta precisa ser feita para o resto da vida. Esse apoio emocional é importante não só para o paciente, como para os seus familiares. É muito difícil para uma mãe falar não para um alimento de um paciente. Muitas vezes, a criança olha... O desenho que está passando na televisão faz propaganda de algum produto alimentar daquela faixa etária, e ela não pode consumir o que os amiguinhos ou, de repente, os priminhos que não têm o mesmo diagnóstico podem. Então, isso no dia a dia dessas famílias não é fácil.

Próximo.

O paciente tem vergonha de falar do seu diagnóstico, ele tem medo de ser estigmatizado, medo de ser desprezado pelo seu grupo de amigos. Então, isso pode levar a um isolamento social. Isso vai causar uma atitude negativa com relação ao tratamento, dificultando a sua adesão ao tratamento.

A monotonia alimentar - consumir sempre os mesmos alimentos, do mesmo jeito - também proporciona maior chance de o paciente consumir alimentos que não fazem parte do tratamento. Então, não faz parte do tratamento o consumo de carnes, frangos, ovos, leite, derivados e, se é uma dieta muito monótona, há maior chance de ele consumir alimentos que não fazem parte do tratamento.

E, se ocorre uma percepção de que essas opções alimentares são muito limitadas, pode ocorrer um consumo excessivo mesmo dos alimentos que fazem parte da alimentação dele, como, por exemplo, consumir uma maior quantidade de batata, que é um alimento que, no caso da fenilcetonúria, tem maior teor de fenilalanina.

Próximo.

Vários estudos, em diversos locais do mundo, em diversos países, apontam...

(Soa a campainha.)

A SRA. ANA RITA FERREIRA - ... a limitação das opções alimentares nos erros inatos do metabolismo. Isso é uma realidade. Então, quando a gente vai almoçar fora, a gente vai a um restaurante, ou a uma praça de alimentação num shopping, a gente quer comer alguma coisa diferente do nosso dia a dia. E isso acontece também com o paciente. Mesmo dentro da dieta, ele quer comer alguma coisa diferente, que chame mais atenção. E isso não existe. Não tem. Tem uma escassez de opções. Com o que ele se depara geralmente? Batata frita e refrigerante.

Próximo.

E essa restrição alimentar severa em crianças causa um grande estresse nos pais e nos cuidadores. Não é fácil falar não para um filho quando você tem até condições de comprar aquele alimento. Então, é muito difícil. Eles precisam de um apoio muito grande.

Próximo.

Somado às fórmulas metabólicas, que não são palatáveis, isso causa um impacto na vida social dessas famílias.

Próximo.

Eu vou chamar a atenção para um grupo que são os adolescentes. Os adolescentes querem fazer parte do meio, parte do grupo, não querem ser diferentes, e essa restrição alimentar vai restringir atividades do dia a dia. E a não adesão vai piorar a qualidade de vida desse paciente e reduzir a sua capacidade intelectual, o que vai comprometer o seu futuro.

Próximo.

A gestante. Aqui eu vou falar mais da fenilcetonúria. Durante toda a gestação, elas precisam de um preparo maior, níveis adequados de fenilalanina, para evitar o que é chamado de síndrome da fenilcetonúria materna. O que é isso? Quando uma gestante tem nível elevado de fenilalanina durante a gestação, o bebê já nasce com algumas sequelas muito graves e irreversíveis, como microcefalia, que é a cabecinha pequenininha; deficiência intelectual, má-formação, problemas no coração e no rim. Isso quando não causa o aborto, que é muito comum no primeiro trimestre devido ao nível elevado de fenilalanina.

Próximo.

Vocês imaginam no primeiro trimestre, que é um período que tem grandes episódios de náuseas e vômitos, a gestante ter que ingerir essa fórmula, daquela que já foi falada, de odor e sabor desagradável, para controlar os níveis de fenilalanina. É uma fórmula que é grande responsável por fornecimento de proteínas, vitaminas e minerais. Nesse período em que ela não está aceitando, que está com náuseas e vômitos, ela teria que tomar essa fórmula, que existe uma única apresentação no Brasil.

Próximo.

Essa não adesão ou abandono do tratamento vai causar um impacto negativo na inteligência do paciente, vai diminuir as suas habilidades mentais, que são superimportantes para manter o controle melhor do tratamento, para administrar a sua vida no dia a dia e para planejar uma gestação.

Próximo.

Tentando uma maior adesão ao tratamento, aqui no IJC nós temos uma linha de produtos chamada Divina Dieta, que não contém farinha de trigo, leite, derivados, ovos e, então, atende às necessidades de outros erros inatos, além de pacientes celíacos, vegetarianos e veganos.

Existe um projeto chamado Cesta Especial, que disponibiliza gratuitamente para as famílias mais vulneráveis um *kit* de alimentos dessa linha Divina Dieta mensalmente.

Próximo.

Nós somos responsáveis por cerca de 67% da triagem neonatal...

(Soa a campainha.)

A SRA. ANA RITA FERREIRA - ... de pacientes nascidos em maternidades públicas e privadas, e, no teste ampliado, detectamos mais de 50 doenças.

Próximo.

Finalizando, no nosso ambulatório, nós acompanhamos pacientes com fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito e deficiência de biotinidase, e nossa equipe é formada por endocrinologista pediátrico, nutricionista, psicólogo e assistente social.

Agradeço a atenção. *(Palmas.)*

O SR. PRESIDENTE (Flávio Arns. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Eu quero, da minha parte, agradecer à Ana Vita Ferreira, que representa o Instituto Jô Clemente de São Paulo. Só quero dizer que eu conheci a Jô Clemente por vários anos, assim como o marido, Antônio Clemente, e quero agradecer a participação também. Parabéns!

Eu quero agora passar a condução dos trabalhos para a Senadora Mara Gabrilli, que estava em outra reunião, porque a gente participa de inúmeras reuniões nos mesmos horários, mas, com muita alegria, passo a condução dos trabalhos para a Senadora Mara Gabrilli.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Primeiro, quero agradecer a presença de todos vocês e agradecer muito ao Senador Flávio Arns por ter conduzido esta audiência até agora - foi uma gentileza muito grande, porque a gente tem que presidir sessões ao mesmo tempo -, e sobretudo pela sua profunda dedicação à inclusão das pessoas com deficiência, Senador, e com as pessoas com doenças raras. Eu sou uma grande admiradora do seu trabalho, que sempre nos inspira e motiva.

Eu quero agradecer também a presença de todas as convidadas. Um tema tão importante que é o acesso às fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo e a qualidade dessas fórmulas nutricionais disponibilizadas pelo SUS...

Quero até falar para a Ana Rita, que estava falando aqui por videoconferência, que eu tive a honra de poder provar os alimentos que são feitos no Instituto Jô Clemente, tanto para a fenilcetonúria quanto para outras doenças, para - esqueci o nome -... *(Pausa.)*

... homocistinúria. Eu recebi até uma cesta de produtos muito saborosos. Isso me deixou bastante animada, porque a gente sabe que nem sempre a gente tem sabores gostosos nessa alimentação.

E eu quero aproveitar para agradecer, Senador, de forma especial, a presença do Ministério da Saúde, através do Dr. Natan Monsores de Sá, Coordenador-Geral de Doenças Raras; a Dra. Kelly Poliany de Souza Alves, que é Coordenadora-Geral de Alimentação e Nutrição - é muito importante a presença de vocês aqui -; assim como as representantes da Anvisa, a Dra. Renata Zago Diniz Fonseca, que é Gerente de Inspeção e Fiscalização Sanitária de Alimentos Cosméticos e Saneantes; e a Dra. Andressa Gomes de Oliveira, que é Gerente Substituta de Regularização de Alimentos.

Está tão longe o papel... *(Risos.)*

O Ministério da Saúde e a Anvisa são essenciais para a regulamentação e dispensação dessas fórmulas para as pessoas com erros inatos do metabolismo.

E eu lamento que o Conass não tenha conseguido enviar um representante, diante da importância dos estados para a dispensação dessas fórmulas. Esperamos que, em oportunidade próxima, eles consigam estar conosco.

O Senador já me falou das falas maravilhosas - eu vou ouvi-las depois -, e eu quero passar a palavra para a Simone Arede, que é a representante da Associação Mães Metabólicas.

A SRA. SIMONE AREDE (Para expor.) - Primeiro, eu quero agradecer à senhora por estar sempre atenta ao nosso tema, porque é um tema que a maioria das pessoas não consegue entender, por ser um tema ligado à alimentação. Muitas das vezes, a pessoa pensa que uma dieta é uma coisa só para não engordar ou para emagrecer. E agora a gente está até tentando mudar esse tema: em vez de falar "dieta", falar "terapia nutricional". Eu tenho ouvido muito sobre isso de um pessoal da Europa - a gente faz parte de um grupo das associações de lá -, e eles estão falando para a gente começar a mudar, ao invés de falar "dieta", falar "terapia nutricional", para que as pessoas consigam olhar com outros olhos, e não com esses olhos.

Eu vou falar bem rápido... *(Pausa.)*

Eu vou falar bem rápido porque é o que a gente vive no dia a dia. A gente posta sempre isso nas redes sociais. A gente vê as nossas crianças chorarem, porque elas estão com fome, e a gente não pode dar comida para eles, mesmo a gente tendo na dispensa esses alimentos, porque todos os pacientes, como as nutricionistas falaram, têm uma cota por dia, e, se eles já alcançaram essa cota, a gente não pode fazer mais nada, a gente não pode dar mais, porque, se a gente der a mais, eles vão ter alguma sequela lá para frente. Quando a gente tem os alimentos hipoproteicos, eles têm um teor muito baixo, a gente pode até dar, mas, como a Ana Rita mesma falou, 95% dos pacientes não podem comprar.

Ali, olhem... Por que nossos filhos choram? *(Pausa.)*

Quando a gente vai ao supermercado, é como se a gente imaginasse que todas aquelas coisas ali estivessem vazias. A gente não consegue comprar nada para eles no supermercado.

Então a gente pensa assim: "Se a gente fosse ao supermercado da nossa cidade e lá tivesse uma farinha ou um pão para a gente..." Mas isso não tem. Essa não é nossa realidade. As crianças hoje sabem o que querem. Elas são diferentes de quando eu era pequena. Hoje o que as crianças querem elas falam, mas elas não podem ir ao mercado, não, porque, se chegarem lá e falar "Eu quero. Eu quero", mas não tem. Lá elas não vão ter nada.

E sem a fórmula... Isso acontece com muita frequência. Falar a fórmula aqui no Brasil é frequente. Todo mundo já tem um histórico de falta de fórmula. Isso toda a família vai sofrer. O paciente sofre porque ele fica com mais fome ainda, porque essa fórmula ajuda também a dar um pouquinho de saciedade, e a família toda sofre porque a família toda entende que aquilo dali vai, lá no futuro, causar danos àquela criança. É desesperador você não saber... Na fenilcetonúria a fórmula está incluída, nas outras não estão. Então é tudo na Justiça. É muito desesperador - eu passo por isso - você saber: "No mês que vem a gente vai receber a fórmula?" É porque, mesmo sendo na Justiça, isso não é respeitado.

Por isso que eu acho até que a Conass deveria estar aqui, porque são os Secretários de Saúde estaduais os responsáveis por essas compras, e essas compras não acontecem com frequência. Hoje, Pernambuco e Piauí estão sem fórmula nenhuma; o Paraná está sem a Fórmula nº 3; tem um outro também que está sem a nº 3. Fortaleza está sem o nº 3, e daí por diante. A gente vai citar vários estados que estão com dificuldades, e os pacientes estão sem fórmula. Esses pacientes da fenilcetonúria tiveram o diagnóstico, mas não têm o tratamento. Então o Governo joga um pouco do dinheiro fora, não é?

Ai nós precisamos ter voz para escolha. Vou explicar isso daqui a pouquinho, nos meus cinco minutos finais.

E a fórmula não é simplesmente um leite. Muitas vezes, quando a gente fala na fórmula, as pessoas pensam que nós estamos falando em leite. Ela não é; ela é um composto de aminoácido, como as nutricionistas já explicaram.

Pode colocar o vídeo então.

Vou botar um vídeo de uma mãe que tem um diagnóstico tardio e um do meu filho falando sobre essa questão da fórmula.

(Procede-se à exibição de vídeo.)

A SRA. SIMONE AREDE - Eu queria aproveitar e quebrar um pouquinho o protocolo, porque ainda falta um minutinho, e eu queria misturar as fórmulas até para que as pessoas tenham noção de como que se mistura, de que elas não são palatáveis, até para misturar, e do sabor.

Eu posso fazer isso? Eu já deixei tudo preparado ali, nestes minutinhos.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Pode.

A SRA. SIMONE AREDE - Olhem, nós temos, aqui no Brasil, só um tipo de fórmula, em lata.

Eu não quero mostrar o rótulo. São duas marcas, mas não estou interessada nisto, na marca.

Mesmo nestas duas marcas nossas, nós temos muita dificuldade. Quando você abre a lata... Não, eu vou misturar aqui para poder mostrar como é.

A gente bota ela num copo normal e bota água, para a criança ou para o adolescente tomar. Se for num copo comum, olhem que ela não consegue, esta daqui, se misturar totalmente. Ela vai ficar um monte de carocinho. Como eu consigo mostrar os carocinhos? Ela não dissolve.

A solução, para dissolver, a que a gente tem, eu tenho este copo aqui, mas este copo nem existe no Brasil. Este copo é de fora, que eu trouxe. Neste copo, eu consigo porque ele tem tampa. Eu vou ter que fazer assim bastante para ela dissolver.

Se for num copo comum, o que acontece? Esse copo dura uma semana, dez dias no máximo, porque você vai ter que jogar fora, porque o copo fica preto e com um cheiro horrível. Então, a gente tem toda essa dificuldade.

Como a Ana Rita falou, se o paciente é adulto, ele tem que ter um copo especial para levar para balançar a fórmula, para conseguir tomar, tem que levar essa lata e tem que levar uma balança digital também, porque não é a quantidade que quer, não.

(Soa a campainha.)

A SRA. SIMONE AREDE - Tem que pesar numa balança digital para saber a quantidade certinha.

Fora do Brasil, a gente trouxe algumas coisas só do que tem.

Você, fora do Brasil, pega uma papinha qualquer de criança, um suco grossinho... Existe esta daqui. É um granulado que você pode misturar na comida. Você vem, bota aqui - é porque fico nervosa -, mistura na comida, e ela perde o sabor. Quem quer provar?

Natan, você quer provar a boa ou a ruim?

O SR. NATAN MONSORES DE SÁ (*Fora do microfone*.) - A ruim.

A SRA. SIMONE AREDE - A ruim. Então, é esta daqui.

(Procede-se à degustação da fórmula.)

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Não é nada bom.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Eu vou cheirar.

Eu tomo tanta coisa ruim.

Deixa eu ver...

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone*.) - Essa tem um cheirinho melhor.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Deixa eu provar. *(Pausa.)*

Eu provei e jamais vou esquecer. *(Risos.)*

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone*.) - E o paciente não toma isso uma vez por dia, é de três a cinco vezes. E sempre é em uma...

É no almoço, no café da manhã, na janta...

Então, sempre, na hora da refeição, é esse gosto aqui.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Olha, eu posso imaginar o drama da mãe dando produto para o filho.

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone*.) - Essa daqui não vende aqui também.

E essa do pozinho que não tem gosto... E esta daqui também que o gosto é mais agradável - aí a nutricionista pode explicar, ela tem algo também bom, porque as taxas...

Nutricionista, explica.

Este aqui é o GMP.

Olha este tem um saborzinho também melhorzinho. Não consegui dissolver direito não.

A SRA. MONIQUE POUBEL (Para expor.) - As fórmulas com glicomacropeptídeo têm um sabor bem melhor do que a fórmula de aminoácido que está descrita no nosso PCDT, para fenilcetonúria.

No PCDT de homocistinúria a gente não tem a previsão.

Assim, tem a previsão, mas não tem a pactuação; mas as fórmulas têm uma absorção melhor, têm uma característica que vai favorecer melhor a adesão à dieta pelo paciente.

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone.*) - Agora também fala que a absorção demora mais...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Microfone...

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR. *Fora do microfone.*) - Fala no microfone, para o pessoal... Tem muita gente no Brasil acompanhando.

A SRA. SIMONE AREDE (Para expor.) - Eu estou falando fora do microfone. Quem está em casa não consegue ouvir, não é?

Mas eu acho que, assim, as pessoas que estão em casa são os pais, e eles todos já me conhecem e sabem já que...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Eles já sabem que o gosto é ruim.

A SRA. SIMONE AREDE - É. Já sabem o gosto.

Olha, esta aqui é outra dessa também que é do GMP. Falam que ela demora mais, as taxas ficam mais controladas durante o dia. *(Pausa.)*

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Essa é o quê?

A SRA. SORAIA POLONI (Para expor.) - É uma fórmula diferente, uma proteína derivada do soro do leite, então, não é um aminoácido sintético como as outras...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - É tipo *whey protein*?

A SRA. SORAIA POLONI - É um derivado, é um refinado da proteína do soro de leite da produção de queijos. É usado para fenilcetonúria e tirosinemia e tem um comportamento mais parecido com as proteínas da alimentação.

O que acontece com essas fórmulas que vocês provaram que têm o odor desagradável? Como elas chegam muito rápido ao sangue, boa parte delas o corpo não consegue usar, então, o paciente tem que tomar uma dose mais alta, considerando que boa parte ele desperdiça, ele não consegue usar como fonte proteica. Isso não acontece com o GMP, porque ele é uma proteína completa, então, tem um comportamento mais natural no nosso corpo, diferente desse produto sintético que é o que a gente usa aqui pelo SUS, no Brasil em geral.

A SRA. SIMONE AREDE - Estou eu aqui. Eu acabo com tudo quanto é protocolo, já estou cá na frente falando. *(Risos.)*

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Você já estava servindo um coquetel diferente... *(Risos.)*

A SRA. SIMONE AREDE (Para expor.) - Mãe é assim mesmo. A gente faz assim mesmo, senão...

O que acontece? Por que nossos filhos têm que tomar a fórmula que é ruim e não uma fórmula que é boa? Não queria que fosse assim: todo mundo com aquela de chocolate ou todo mundo com aquela que pode misturar na comida. Eu queria que cada um escolhesse a que prefere, porque isso existe, existe na minha casa. Hoje, no Brasil, nós temos só duas marcas, uma meu filho toma, a outra não. Ele consegue ter sempre a que ele gosta, porque, entro na Justiça, eu posso pagar um advogado para poder ter sempre aquela fórmula, mas essa não é a realidade da maioria.

É muito difícil. Eu não quis mostrar, mas a gente tem vídeo de criança que a mãe agarra o queixo e vai com a seringa, botando, goela adentro, porque ele tem que tomar, mas, às vezes, quando termina, ele bota para fora. Aquilo é um desperdício, não é? Então, que a gente tivesse direito a ter essas coisas com uma qualidade melhor.

Os adolescentes não querem tomar a fórmula na rua por causa do mau hálito, como a Ana Rita falou. A gente tem vários adolescentes que falam isso. Como eles vão ficar o dia inteiro, na rua, sem tomar a fórmula? Se você fizer um exame da taxa dele, durante o dia, na rua, sem a fórmula, a taxa dele vai estar alta. Não pode. Nós que somos mães sabemos que eles têm que estar sempre com as taxas boas. Por isso, a gente queria ter esse direito.

Uma das coisas que também está atrapalhando para que essas coisas cheguem ao Brasil é a gente não ter regulamentação na Anvisa. A Anvisa deveria ter isso. Nós não temos. Essas fórmulas são caracterizadas como um simples alimento e tal,

não sei. Neste ano, já teve uma, mas a gente já teve quatro fórmulas dessas interditadas, porque elas não tinham qualidade. Uma delas tinha matéria-prima vencida... Estava sendo feita... E daí por diante. Elas não têm qualidade, porque a gente não tem uma regulamentação só para as fórmulas na Anvisa. A gente queria que a Anvisa fizesse a regulamentação para que essas outras fórmulas pudessem vir para o Brasil, que as pessoas pudessem ter esse direito de escolha e que não fosse na Justiça, porque, na Justiça, infelizmente, só um grupo muito pequeno vai ter acesso. Eu queria que todos tivessem acesso.

Então, muito obrigada! *(Palmas.)*

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Obrigada, Simone.

A SRA. SIMONE AREDE - Eu bato palma para mim também. *(Risos.)*

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR. Pela ordem.) - A Senadora Mara vai continuar presidindo, mas eu tenho que me justificar, porque, às 3h, eu presido uma audiência pública do Grupo Parlamentar Brasil-Ucrânia. O Embaixador da Ucrânia vai estar presente, assim como a representante, uma brasileira que vem fazendo um trabalho maravilhoso no *front* na Ucrânia, um trabalho humanitário.

Então, eu me desculpo por estar saindo, mas só quero dizer a você, Simone, que você não poderia ter sido mais didática. Foi professora, foi mãe...

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone.*) - Existe esta daqui também. Esta está vencida, eu não posso dar para ninguém provar, mas, olha, é uma garrafinha que você leva também para a rua fácil; aí, chega na rua, só toma. E tem também um comprimido - mostra para ele, Talita -, porém estão vencidos aqueles, aí eu não podia dar para ninguém provar.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Sim.

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone.*) - É um monte de comprimidinhos que, na hora do almoço, no restaurante, você bota na mão, toma, ninguém percebe - porque dizem que os adolescentes têm vergonha.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Agora, eu até falei para a Senadora Mara que eu insisti no fato de que a nossa preocupação tem que ser isso que vocês estão trazendo aqui, trouxeram antes nas falas, e, agora, do ponto de vista da família: é impossível. Todo mundo que é mãe aqui, pai, sabe como a vida é complicada nesse sentido também.

Então, eu quero só dizer a vocês que a Senadora Mara é a Presidente, eu faço parte do grupo e quero colaborar com ela e com os demais Senadores e Senadoras do grupo, para que a gente, junto com o poder público, junto com a Anvisa, o ministério - quero agradecer a presença -, para que a gente chegue a uma conclusão que seja adequada, boa. Não é possível que a gente não chegue a uma conclusão que favoreça a segurança, o bem-estar, o desenvolvimento, uma alimentação mais saborosa pelo menos - porque há uma diferença, quer dizer, incrível entre uma alternativa intragável, até pelo cheiro, pelo gosto, por tudo, e as outras. É uma coisa que a gente tem que pensar, até por uma questão humanitária, de humanidade, com as crianças e com as famílias também, para a família poder ter uma vida mais tranquila, não é? Vamos trabalhar juntos.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Nossa, Senador, sem querer interrompê-lo, tem uma ligação tão forte com a alimentação, com a fala, com o afeto e com a felicidade que a gente não pode não levar em consideração.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Sim, sim.

Então, queria só dizer, assim... Desculpem-me por estar saindo, peço perdão, mas é que está lá marcada a reunião e eu sou Presidente dessa Comissão Parlamentar, então tenho que estar lá...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - É, sim.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR) - Porque, se a gente marca a reunião e a gente não está, também não vai dar certo. E a pessoa está falando lá da Ucrânia aqui para o Brasil.

Mas parabéns para as famílias, para as crianças, para os profissionais, e juntos vamos tentar, o Ministério da Saúde, Anvisa, vamos ver o que cada um faz, e esta Subcomissão está à disposição de vocês, está bom?

Obrigado, gente.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Obrigada, Senador. *(Palmas.)*

Obrigada, obrigada. Manda um abraço lá para os nossos ucranianos.

O SR. FLÁVIO ARNS (Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSB - PR. *Fora do microfone.*) - É, pois é.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Bom, então, dando continuidade, eu vou chamar agora a Kelly Poliany de Souza, que é Coordenadora-Geral de Alimentação e Nutrição do Ministério da Saúde.

A SRA. KELLY POLIANY DE SOUZA ALVES (Para expor.) - Boa tarde, Senadora Mara.

Agradeço a oportunidade de participar do debate e agradeço também as exposições feitas antes de mim, que foram bastante esclarecedoras.

O colega Natan de Sá vai fazer uma exposição logo em seguida. A minha fala vai ser no intuito de trazer para o nosso debate a perspectiva de que essa problemática da garantia do direito à alimentação adequada e saudável para as pessoas portadoras de erros inatos do metabolismo e doenças raras não pode mais ser encarada apenas como uma responsabilidade do Sistema Único de Saúde, do setor de saúde. A garantia do direito de todos e todas à alimentação adequada e saudável demanda políticas públicas intersetoriais.

As colegas que fizeram apresentação antes trouxeram uma série de elementos relacionados à produção desses alimentos no nosso país. Isso, então, diz respeito ao nosso parque industrial e tecnológico e à capacidade de ter produção nacional, não dependendo da importação, que eleva os custos e dificulta o acesso. Elas trouxeram também a questão do preço, a questão da nossa política tributária, a definição dos impostos que incidem sobre esses produtos também precisa ser discutida e debatida.

Eu também queria lembrar que o nosso Programa Nacional de Alimentação Escolar (Pnae), de gestão do FNDE, prevê que as crianças, os jovens, os estudantes da rede pública de ensino que possuem necessidades alimentares especiais tenham a dieta especializada servida no âmbito do Programa Nacional de Alimentação Escolar. Então, o setor de educação, a escola pública brasileira também tem responsabilidade de cuidado com o direito à alimentação adequada e saudável das crianças e jovens que frequentam as escolas públicas da nossa educação básica.

Eu queria também trazer a questão da garantia do acesso a esses alimentos como uma questão de assistência social também. Também temos uma questão de dificuldade de acesso pelas condições financeiras das famílias. Então, isso também demandaria uma articulação com o nosso Sistema Único de Assistência Social.

Levantando essas questões e, de forma nenhuma, eximindo o Sistema Único de Saúde da sua responsabilidade do cuidado integral e cuidado universal com essas pessoas, é também trazer a questão de que temos uma conjuntura favorável para construção intersetorial de soluções para esses problemas que estão sendo expostos aqui. Nós temos a retomada da Câmara Interministerial de Segurança Alimentar e Nutricional, que congrega 24 ministérios e é coordenada pela Secretaria Especial de Combate à Fome do MDS. A Caisan se reúne mensalmente, nós temos uma série de grupos de trabalho. Eu acho que a gente tem que avançar nessa discussão junto aos outros ministérios para que a gente consiga soluções mais rápidas e mais concretas, a partir dos problemas que foram levantados aqui. Então, eu queria me colocar à disposição, enquanto representante do Ministério da Saúde na Caisan, para levar essa agenda para lá, para construir uma possibilidade de grupo de trabalho junto com as representantes que estão aqui, com representantes do Senado e de outros setores que vocês identificarem, para que essa discussão passe a ser uma pauta intersetorial, para que a gente consiga discutir e construir soluções de políticas públicas efetivas a partir de todos os pontos dessa cadeia que vocês trouxeram dos problemas para o acesso ao alimento.

E a gente precisa esclarecer que é muito mais do que ter um alimento palatável, é muito mais do que isso, é a garantia do direito à alimentação adequada e saudável, que está relacionada com o direito à vida e com os outros direitos humanos também.

Eu queria me colocar à disposição para fazer essa ponte junto com os outros ministérios e para a gente conseguir avançar nessa agenda.

Obrigada.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Obrigada, Kelly.

Só queria perguntar: você sugere quais outros ministérios?

A SRA. KELLY POLIANY DE SOUZA ALVES - A Caisan reúne 24 ministérios. Então, a gente pode sugerir a inclusão do ponto de pauta para a discussão e formar um grupo de trabalho com os ministérios que estejam mais relacionados com os pontos dos problemas que foram trazidos aqui.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Está bom.

A SRA. KELLY POLIANY DE SOUZA ALVES - Há o Ministério do Desenvolvimento, Indústria e Comércio; o Ministério da Fazenda, por conta da tributação; o próprio FNDE, por conta do Programa Nacional de Alimentação Escolar...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Agricultura?

A SRA. KELLY POLIANY DE SOUZA ALVES - Ministério da Agricultura; do Desenvolvimento Social, por conta da gestão do Suas; da Saúde, com certeza...

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - O da Ciência e Tecnologia.

A SRA. KELLY POLIANY DE SOUZA ALVES - Exatamente. Então, eu acho que as falas que me antecederam mostram um mosaico de questões que precisam ser cuidadas por diversas políticas públicas.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Muito obrigada, Kelly.

Agora, eu vou dar a palavra para o Natan Monsores de Sá, que é Coordenador-Geral de Doenças Raras do Ministério da Saúde.

O SR. NATAN MONSORES DE SÁ (Para expor.) - Boa tarde, Senadora Mara.

Estou obrigado a fazer um reparo sempre: Coordenador *pro tempore*, porque a publicação ainda não saiu, mas a gente está atuando firmemente lá na coordenação.

Eu acho que a Kelly já trouxe aqui alguns apontamentos interessantes, mas antes - que mal-educado - boa tarde a todos. Muitos rostos aqui eu conheço: a Simone, companheira desde 2013 nessa luta por doenças raras; a Monique também já conheço; a Profa. Ida também. Elas são minhas colegas de academia, de movimento social, de militância no campo das doenças raras e pessoas muito queridas, muito aguerridas e muito dedicadas.

Eu acho que a Kelly já trouxe aqui uma série de soluções importantes. E, a partir da nossa compreensão, enquanto Ministério da Saúde, enquanto sanitaristas, enquanto pesquisadores, primeiro há a compreensão de que saúde é sempre alguma coisa ampliada. Então, se a gente for discutir a forma como o nosso Sistema Único de Saúde foi constituído no Brasil - e é sempre importante lembrar isto, porque a luta pelo SUS, a luta pela manutenção do nosso Sistema Único de Saúde é uma luta permanente de todos nós, é um direito que precisa estar ali no quinhão da nossa luta constante -, na hora em que o SUS foi pensado, na hora em que o SUS foi desenhado pela nossa Constituição Cidadã, ele trouxe para dentro de si uma série de características, uma série de questões sociais superimportantes: a questão do direito à saúde e não só do direito à atenção à saúde, que são duas coisas diferentes. O direito à saúde passa pelo direito à alimentação, à moradia, a condições dignas de vida, a saneamento básico e a tantos outros elementos que compõem a nossa vida cotidiana. Então, falar de saúde, falar de SUS significa a gente pensar também esses elementos. E a questão da nutrição entra muito forte nessa pauta.

Neste momento, dentro da Secretaria de Atenção Especializada à Saúde no ministério, a gente tem discutido a questão de nutrição enteral, parenteral, a questão de dietas, as pessoas que têm, por exemplo, necessidade de fazer transplante intestinal e a consequente terapia a esse transplante. Enfim, são múltiplas pautas que têm sido debatidas dentro do ministério, como a atenção básica à questão da alergia à proteína de leite de vaca, às dietas especiais com crianças hiperalérgicas.

Veja, a gente não se furta, enquanto Ministério da Saúde, a estar nessa discussão, a fazer essa discussão e a ouvir a sociedade civil organizada, ouvir as associações, ouvir o setor produtivo, para tentar chegar a soluções conjuntas e sustentáveis. A questão da sustentabilidade é algo que a gente, enquanto gestor, precisa pensar também. Essas políticas precisam ter média e longa vida e não serem soluções imediatistas ou de caráter pragmático não efetivo.

Retomando aqui um pouquinho do que a Kelly falou e pensando aqui na atenção especializada à saúde, neste momento, a gente tem estado lá num esforço constante, primeiro, de manter a principal porta de entrada para parte dessa população afetada por erros inatos de metabolismo aberta, que é a questão da triagem neonatal, com toda a discussão que tem sido feita nos últimos dois ou três anos da expansão dessa triagem também, o que requer parque tecnológico adequado, treinamento de equipes, enfim. Nos últimos anos, passamos por problemas muito sérios na triagem neonatal, a ponto de, em alguns estados, a gente não ter essa oferta. E isso significa que o Ministério da Saúde, neste momento, no Governo Lula, com a batuta da Ministra Nísia, está nesse esforço de reorganizar esses serviços, junto com o Conass, o Conasems, os estados e municípios, para garantir essa oferta.

(Soa a campainha.)

O SR. NATAN MONSORES DE SÁ - No segundo momento, para além da triagem, a gente tem questões de oferta de protocolos, questões de oferta de ambulatórios, de atendimento adequado para essa população. Na Coordenação de Raras, a gente tem feito o esforço de conversar com os serviços, prover habilitação para os serviços que têm atendido essa população inteira, um percentual enorme de pessoas afetadas por essas doenças.

Eu acho que, como a Kelly falou, a gente tem soluções que podem ser de curto prazo, soluções que podem ser alcançáveis em médio prazo e soluções que podem ser alcançadas em longo prazo, com esforço um pouquinho maior.

De curto prazo, são as ações que a gente já tem disparado, como lidar com as questões da triagem neonatal em si. E a gente já ouviu a Simone lá dentro do ministério, a gente já tem feito esse diálogo no sentido de tentar garantir acesso à fórmula. E aí eu dou um passo atrás: eu acho que, primeiro, independentemente da questão de palatabilidade, a gente precisa garantir acesso à fórmula para todos e, a partir dessa garantia, a gente precisa começar a discutir os outros elementos dessa fórmula também. Se falta fórmula, será que faz sentido discutir somente a questão de palatabilidade ou de diversidade? Então, o.k., isso faz parte dessa discussão, mas a garantia do direito para todos precisa acontecer num primeiro momento, e a gente vai adicionando camadas a essa discussão. Enquanto alguns estados não conseguem fornecer a fórmula, a gente cai nesse dilema constante. Eu não estou dizendo aqui que a gente não precisa discutir a fórmula boa, a fórmula diversa, a diversidade alimentar, mas tem um direito anterior que precisa ser garantido para todo mundo, para todos os pacientes, e isso tem falhado sistematicamente. A gente está ciente disso e tem trabalhado no sentido de dialogar com gestores e conseguir a garantia dessa fórmula.

Para médio prazo, tem a questão de protocolos que a Simone tem procurado, assim como Monique, enfim, tantos outros pesquisadores. A gente tem aventado essa possibilidade dentro do Ministério da Saúde de tentar... Por exemplo, tem a questão da sapropterina, tem a questão da diversidade de doenças raras que não estão cobertas por esses protocolos que a gente precisa pensar, mas para isso a gente precisa estruturar grupos de trabalho, gerar esses PCDTs. E isso não é um trabalho tão simples assim.

E tem uma solução que pode ser alcançada de médio para longo prazo, que é isto que Kelly propõe: chamar o setor produtivo para dentro dessa discussão. Então, por exemplo, a Associação Brasileira da Indústria de Alimentos precisa estar nesse debate. Nós precisamos ter a nossa cadeia produtiva de alimentos...

(Soa a campainha.)

O SR. NATAN MONSORES DE SÁ - ... inteirada dessa necessidade.

Enfim, a gente está aberto, enquanto Ministério da Saúde, a ouvir as demandas. Já acolhemos o grupo Mães Metabólicas e tantos outros grupos. A gente está disposto a fazer essa discussão e, em parceria com esta Casa, com as associações, com os profissionais, avançar nessa questão da dieta, da diversidade e do direito à saúde como direito universal.

Obrigado.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Obrigada, Natan. Desculpe o horário: é porque o horário foi dividido aí em dois.

Dando continuidade, eu quero chamar, por videoconferência, a Andressa Gomes De Oliveira, que é Gerente Substituta de Regularização de Alimentos da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa).

A SRA. ANDRESSA GOMES DE OLIVEIRA (*Por videoconferência*.) - Olá, boa tarde. Boa tarde, Senadora. Boa tarde a todos.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Boa tarde.

A SRA. ANDRESSA GOMES DE OLIVEIRA (Para expor. *Por videoconferência*.) - Primeiro, eu queria agradecer o convite, a oportunidade de a agência participar dessa discussão.

Meu nome é Andressa, eu hoje atuo como Gerente Substituta da Gerência de Regularização de Alimentos da Anvisa. E meu objetivo aqui é falar com vocês brevemente sobre esse conceito de fórmulas dietoterápicas para erros inatos e sobre de que forma hoje esses produtos estão sendo regularizados junto ao Sistema de Vigilância Sanitária.

Eu começaria minha apresentação fazendo uma introdução rápida sobre o assunto de erros inatos do metabolismo, mas eu acredito que isso já foi amplamente contemplado nas outras apresentações. Então, eu só queria reforçar aqui a importância, o que a gente entende da importância dessas fórmulas, já que elas podem ser a única fonte de alimentos do paciente ou a única fonte proteica, no caso dos pacientes com fenilcetonúria.

Só contextualizando um pouquinho, diante dessa importância, o contexto regulatório do passado não trazia regras sanitárias claras e específicas para esse tipo de produto. Em 2018, 2019, a Anvisa conduziu um processo regulatório, a partir até mesmo de provocação da própria sociedade civil, depois de reuniões e oficinas com a sociedade - até com a Simone Arede, que está aqui também, a gente já se reuniu algumas vezes aqui na agência para debater sobre o tema. E, após essa discussão, foi publicada, então, a RDC 460 em 2020. Essa norma criou uma categoria específica para fórmulas dietoterápicas para erro inato do metabolismo e estabelece os requisitos de composição, qualidade, segurança e rotulagem para esses produtos.

Antes dessa resolução específica, essas fórmulas eram abarcadas como alimentos para fins especiais, mas não tinham uma categoria específica para enquadramento. Elas podiam ser alimentos para dieta com restrição de nutriente, podiam ser fórmulas infantis para necessidade dietoterápica específica e ainda fórmulas modificadas para nutrição enteral.

A partir da publicação e da entrada em vigor dessa norma no dia 1º de junho de 2021, esses produtos passaram, então, a fazer parte dessa categoria específica e, a partir disso, precisam atender a essa regulamentação. Então, desde 1º de dezembro de 2022, as fórmulas dietoterápicas para erros inatos que não atendem a essa regulamentação não podem mais ser fabricadas no Brasil ou por ele importadas e, a partir disso, só podem ser comercializadas até o final do prazo de validade.

Essa norma trouxe também a definição das fórmulas dietoterápicas para erros inatos. Então, a gente entende, e ficou definido, que são alimentos para fins especiais, formulados especialmente para o manejo dietético de indivíduos portadores de erros inatos do metabolismo, administrados por via oral e, opcionalmente, para uso via tubo, apresentados em formas farmacêuticas e utilizados sob supervisão de médico ou nutricionista.

A norma também traz os principais requisitos sanitários. Então, hoje, a norma estabelece que a composição das fórmulas deve ser baseada em evidências científicas para assegurar a adequação, a segurança e o benefício para atendimento das necessidades nutricionais. E essas substâncias associadas aos erros inatos devem estar ausentes ou presentes em quantidades seguras e necessárias para o manejo dietético dos indivíduos a que se destinam, de acordo, então, com essas evidências científicas. Também estão estabelecidos nessa norma os requisitos específicos dos constituintes fontes de macronutrientes, micronutrientes e outras substâncias e probióticos. Também fica ressaltada a necessidade da realização de estudos de estabilidade e controle de qualidade, com metodologia validada, o que ajuda aí no controle da qualidade dessas fórmulas. Também traz os requisitos específicos de rotulagem desses produtos.

Só para finalizar aqui, falando um pouquinho do procedimento de regularização, naquele momento, a gente optou pela manutenção da forma de regularização adotada, que é um alimento dispensado da obrigatoriedade de registro. Então, hoje, a empresa precisa comunicar o início de fabricação e importação no órgão de vigilância sanitária local. Essa decisão, à época, foi tomada, porque já estava em andamento um outro processo regulatório, que revisa todo o marco de regularização de alimentos que é a revisão das Resoluções 22 e 23, de 2000. Esse processo, de lá para cá, também vem sendo amplamente discutido, e a proposta já está em vias de ser publicada. A gente tem essa previsão de publicação até o final deste ano. E, nesse texto, a gente está alterando a forma de regularização dessas fórmulas dietoterápicas, passando essa categoria para uma categoria com obrigatoriedade de registro na Anvisa. Então, isso vai deixar de ser comunicado nas vigilâncias sanitárias e vai passar a ter esse controle pré-mercado pela Anvisa. Elas vão ser avaliadas e devem ter essa aprovação antes da entrada no mercado.

A gente acredita que essa mudança pode trazer uma melhoria grande em relação ao risco, que está associado a esse público, e a gente espera que essa mudança traga algum benefício já para a população que se utiliza desses produtos.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Muito obrigada, Andressa.

A SRA. ANDRESSA GOMES DE OLIVEIRA (*Por videoconferência*.) - A gente fica à disposição na Gerência-Geral de Alimentos em relação a outras demandas e questões.

Eu agradeço a atenção.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Obrigada, Andressa. *(Palmas.)*

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone*.) - A publicação até o final de 2023...

(Intervenção fora do microfone.)

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Em 2023.

A SRA. SIMONE AREDE (*Fora do microfone*.) - ... é uma excelente notícia!

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Que bom.

Agora, eu vou chamar a Gerente de Inspeção e Fiscalização Sanitária de Alimentos, Cosméticos e Saneantes da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa), que é a Dra. Renata Zago Diniz Fonseca, também por videoconferência.

A SRA. RENATA ZAGO DINIZ FONSECA (Para expor. *Por videoconferência*.) - Boa tarde a todos.

Queria primeiramente agradecer o convite em nome da Anvisa, em nome da Quarta Diretoria. É um prazer a gente estar aqui debatendo este tema. Queria também agradecer à Senadora Mara e ao Senador Flávio pela disponibilização do espaço para que a gente possa falar um pouquinho do nosso trabalho e trazer dados importantes, que eu acho que vão complementar essa discussão e vão deixar um pouco da visão do que a Anvisa tem feito e do olhar que a gente tem, importante, sobre esses produtos.

Meu nome é Renata Zago, eu estou como Gerente de Inspeção e Fiscalização Sanitária de Alimentos, Cosméticos e Saneantes dentro da Anvisa.

De início, gostaria de falar um pouquinho sobre a regulação das fórmulas dietoterápicas, como é que elas acontecem no Brasil hoje. Então, como a Andressa já explicou, primeiro, é feito o comunicado de início de fabricação, e, então, ela é dispensada de registro. Esse comunicado é feito nas vigilâncias sanitárias locais, e não há uma análise prévia. E, como a própria Andressa já colocou também, a gente tem, então, boas notícias de mudanças em breve: a Anvisa reviu esse processo e entendeu a importância de que esses produtos sejam registrados.

E, no pós-mercado, que é o que a gente chama depois que o produto já foi colocado no mercado e já teve início a sua produção, a gente tem a inspeção que é feita para licenciamento das fábricas, e hoje a gente tem requisitos específicos de boas práticas de fabricação para esses produtos - eu vou falar mais à frente.

No comércio, a gente tem aquisição pelo SUS, é um volume baixo, e é um preço muito alto - as pessoas que antecederam a gente aqui já trataram esse tema com muita propriedade. A fiscalização atua no comércio, e a área de fiscalização da Anvisa conjuntamente com as fiscalizações das vigilâncias sanitárias estaduais e municipais fazem a fiscalização nos comércios e nas fábricas que já produzem essas fórmulas.

Também há um monitoramento do consumo desses produtos por meio das notificações que são apresentadas à Anvisa e também por meio da sociedade civil, que está sempre em contato com a agência, principalmente as associações de mães - Simone é uma parceira grande da Anvisa, está sempre em contato. Muitas ações que a Anvisa desencadeou nesses últimos anos foram resultados dessa parceria e das informações que a gente recebe da sociedade civil.

A partir de 2018, a Anvisa traçou um plano de ação para esse tipo de produto, para as fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo. A gente fez um plano de ação voltado para a fiscalização, de maneira a olhar como estavam sendo fabricados esses produtos e ter um contato direto com a fábrica, com o processo fabril e com a percepção da qualidade dos produtos quando a gente chegasse à fábrica.

A partir de 2018, a gente inspecionou estas empresas brasileiras, a FBM e a THN, mas a gente também sabe da existência - e tem contato com eles - dos produtos importados da Alemanha, da Inglaterra e dos Estados Unidos. E, neste ano, a gente também inspecionou a importadora, a American Health, que é responsável pela importação do produto NeoPKU 1 ou NeoPKU 2, NeoPKU 3, fabricados pela Nucitec no México. Então, as inspeções da Anvisa existiam antes desse programa, mas, a partir de 2018, a gente teve um olhar mais forte ainda para essas empresas e para esses produtos.

Os dados das inspeções.

Antes mesmo do programa ter sido iniciado, a gente já havia feito inspeções na fábrica Vitafix, a inspeção em maio de 2017, que resultou na interdição da empresa, que não cumpria requisitos primordiais para garantir a segurança e a qualidade do produto. Então, essa empresa foi interditada; um tempo depois, ela mesma encerrou as atividades, não sendo mais fabricante dos produtos no Brasil.

A gente também teve uma série de inspeções na empresa FBM, que é no Estado de Goiás, e ela foi desinterditada em 2019. Alguns lotes foram analisados, ela foi, então, desinterditada, mas, por uma série de questões da própria empresa, ela desistiu da fabricação das fórmulas. Ela fez todo o cumprimento das exigências da Anvisa, regularizou-se, melhorou a qualidade da planta fabril, cumpriu todas as exigências, mas, depois disso tudo, ela mesma desistiu de continuar a fabricação e encerrou as atividades.

A gente também teve inspeções na THN, que era uma outra fabricante nacional, que também cessou a fabricação das fórmulas depois das inspeções da Anvisa, porque não conseguiu cumprir os requisitos que a gente determinou.

Este ano, a gente teve a inspeção na importadora em Curitiba, que é responsável por trazer os produtos da empresa Nucitec, o NeoPKU 3 e o NeoPKU 2, e ela também resultou na publicação de uma RE, que suspendeu a distribuição, o comércio desses produtos.

Hoje, a situação das empresas brasileiras é que nenhuma das empresas cumpre com os requisitos sanitários vigentes. Então, elas não têm condições e acabaram encerrando a fabricação das fórmulas dietoterápicas. Algumas não cumpriram e outras decidiram por bem, por interesses próprios das empresas, cessar com essa fabricação.

E, aí como a Andressa também já pontuou, no âmbito desse próprio plano de trabalho que a gente trabalhou em relação às fórmulas, foi publicada uma instrução normativa em dezembro de 2020 que dispõe sobre as boas práticas de fabricação de fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo, que trouxe requisitos específicos, que facilitam a inspeção dessas empresas, que facilitam o entendimento dos próprios fabricantes de quais são os requisitos que são específicos para esses produtos e que elevam o nível da qualidade do processo fabril dessas empresas no Brasil. E também conjuntamente foi publicada a já mencionada RDC 460, de 2020, que foi publicada em conjunto na mesma data.

Os desafios desses regulamentos específicos têm relação com o investimento das empresas em relação à estrutura, a equipamentos e a recursos humanos; também têm relação ao estudo e conhecimento dos próprios produtos, porque a gente viu que muitas empresas começam a fabricar sem saber exatamente qual é a especificação de qualidade, quais são os controles que precisam ser feitos; e a melhorar também a segurança. Quando a gente pensa em validações e qualificações de fornecedores, são esses os desafios que os regulamentos trouxeram.

A Anvisa hoje atua na área de fiscalização por meio das denúncias que a gente recebe, por meio da notificação de eventos adversos, pelos contatos com as próprias vigilâncias sanitárias estaduais e municipais e por essa aproximação que a gente tem com as associações de pacientes, de mães de pacientes e da própria sociedade civil, que trazem casos importantes que direcionam as ações de fiscalização da Anvisa para que a gente atue realmente onde está o problema.

Por fim, aqui só coloco os contatos para dúvidas e para denúncias.

Eu queria agradecer mais uma vez novamente e pedir desculpas, porque eu acho que passei um pouquinho do tempo, mas era para dar um pouquinho mais de dados sobre a nossa atuação.

Obrigada mais uma vez.

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - Muito obrigada, Renata.

Na verdade, vocês nos abundaram com a presença de vocês por terem vindo duas pessoas tanto do Ministério da Saúde quanto da Anvisa, e aí a gente teve que dividir o tempo, mas eu agradeço profundamente o fato de vocês terem vindo, terem esclarecido.

Eu queria só contar para vocês que, no nosso plano de trabalho da CASRARAS, este ano, a gente buscou focar no acesso ao diagnóstico de doenças raras, que ainda é um desafio não só no SUS como também na saúde suplementar, e também em mostrar que o diagnóstico precoce de doenças também é fundamental para a prevenção de deficiências evitáveis. Para isso, a gente já promoveu uma audiência pública importante para tratar da ampliação da triagem neonatal e a gente vai fazer agora, no início de novembro, uma outra audiência sobre a Política Nacional de Genética Clínica. Então, já estou avisando e já estou convidando.

Nesse sentido, a gente quer também contribuir com a detecção precoce dos erros inatos do metabolismo, que, como a gente sabe, causam o mau funcionamento de alguma via metabólica relacionada ao processamento ou armazenamento de moléculas presentes nos alimentos, como carboidratos, proteínas e ácidos graxos. Com isso, a gente pode iniciar o mais cedo possível o tratamento do bebê ou da criança, promover o bom funcionamento do seu organismo e, além de tudo, evitar essas consequências graves que a gente vê, especialmente as neurológicas e do desenvolvimento. E a dieta, baseada em fórmulas nutricionais e nos alimentos especiais, tem sido um dos maiores desafios para as pessoas com doenças metabólicas e suas famílias.

As Mães Metabólicas... *(Manifestação de emoção.)*

Eu fico emocionada...

Elas hoje aqui presentes, representadas pela querida Simone Arede, sabem bem disso. O trabalho que a Simone faz merece o nosso aplauso e, sobretudo, merece respostas aos desafios que enfrentam, como o desafio de acesso às fórmulas, muitas vezes com cheiro e sabor ruins e impalatáveis, o que a gente pode observar, gerando grande sofrimento para as crianças e para suas mães. Além disso, a gente tem poucas opções de fórmulas no SUS, pouco respeito às preferências da criança e à oferta daquela fórmula à qual ela melhor se adapta, com os riscos imensos que a falta de planejamento ocasiona com

a falta dessas fórmulas nutricionais nas farmácias do SUS. A gente sabe disso. Afinal, a vida dessas crianças dependem desse cuidado.

Muito obrigada pela presença de vocês. Mais uma vez, agradeço.

Estamos todos unidos para buscar soluções para todos esses desafios e oferecer mais qualidade de vida e saúde para todas as nossas crianças.

Muito obrigada! *(Palmas.)*

(Intervenção fora do microfone.)

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - A gente tem que encerrar.

A gente tem que ser rápido. Tem um minutinho.

A SRA. SIMONE AREDE (Para expor.) - Espere aí, deixe-me botar o fone. É para responder o Natan.

Natan, nós temos que ter solução ao mesmo tempo. Eu sei que todos têm que ter fórmula, mas esses que já têm a fórmula, também têm o direito de escolha, porque, senão, a gente vai ficar sempre assim: aí você pega e vamos dar a fórmula a todos. Mas mesmo os que estão com fórmula e não conseguem tomar vão ficar sem fórmula. Então, eu acho que tem que deixar os pacientes escolherem a fórmula e arrumar uma maneira de que todos tenham a fórmula. As duas coisas têm que andar juntas, não podem andar separadas. *(Palmas.)*

A SRA. PRESIDENTE (Mara Gabrilli. Bloco Parlamentar da Resistência Democrática/PSD - SP) - E o sabor... E o sabor, que vá junto. *(Risos.)*

Bom, antes de encerrarmos os nossos trabalhos, proponho a dispensa da leitura e a aprovação da ata desta reunião.

As Sras. Senadoras e os Srs. Senadores que aprovam queiram permanecer como se encontram. *(Pausa.)*

A ata está aprovada e será publicada no *Diário do Senado Federal*.

Nada mais havendo a tratar, declaro encerrada a presente reunião.

Gratidão. *(Palmas.)*

(Iniciada às 13 horas e 05 minutos, a reunião é encerrada às 15 horas e 13 minutos.)