



SENADO FEDERAL

**SUBCOMISSÃO PERMANENTE DA PESSOA COM
DEFICIÊNCIA SUBCOMISSÃO TEMPORÁRIA SOBRE
DOENÇAS RARAS
COMISSÃO DE ASSUNTOS SOCIAIS**

PAUTA

(1ª Sessão Legislativa Ordinária da 56ª Legislatura)

**05/11/2019
TERÇA-FEIRA
às 14 horas e 30 minutos**

**Presidente CASPCD: Senador Flávio Arns
Vice-Presidente CASPCD: Senador Romário
Presidente CASDRAR: Senadora Mara Gabrilli
Vice-Presidente CASDRAR: Senador Romário**



**Subcomissão Permanente da Pessoa com Deficiência
Subcomissão Temporária sobre Doenças Raras**

**1ª SESSÃO LEGISLATIVA ORDINÁRIA DA 56ª LEGISLATURA, A REALIZAR-
SE EM 05/11/2019.**

REUNIÃO CONJUNTA

Terça-feira, às 14 horas e 30 minutos

SUMÁRIO

FINALIDADE	PÁGINA
Debater questões relacionadas às Glicogenoses.	7

SUBCOMISSÃO PERMANENTE DA PESSOA COM DEFICIÊNCIA - CASPCD

PRESIDENTE: Senador Flávio Arns

VICE-PRESIDENTE: Senador Romário

(6 titulares e 6 suplentes)

TITULARES		SUPLENTEs	
Eduardo Gomes(MDB)(2)	TO	1 Styvenson Valentim(PODEMOS)(2)	RN
Romário(PODEMOS)(2)	RJ (61) 3303-6517 / 3303-6519	2 Soraya Thronicke(PSL)(2)	MS
Flávio Arns(REDE)(2)	PR (61) 3303- 2401/2407	3 Jorge Kajuru(CIDADANIA)(2)	GO
Zenaide Maia(PROS)(2)	RN 3215-5439	4 Eduardo Girão(PODEMOS)(2)	CE
Nelsinho Trad(PSD)(2)	MS	5 Leila Barros(PSB)(2)	DF
Mara Gabrilli(PSDB)(2)	SP	6 Fabiano Contarato(REDE)(2)	ES

(1) Em 16.05.2019, a Comissão reunida elegeu o Senador Flávio Arns e o Senador Romário Presidente e Vice-Presidente, respectivamente, deste colegiado (Of. 60/2019-CAS).

(2) Em 16.05.2019, os Senadores Eduardo Gomes, Romário, Flávio Arns, Zenaide Maia, Nelsinho Trad e Mara Gabrilli foram designados membros titulares; e os Senadores Styvenson Valentim, Soraya Thronicke, Jorge Kajuru, Eduardo Girão, Leila Barros e Fabiano Contarato, membros suplentes, para compor o Colegiado (Of. 60/2019-CAS)

REUNIÕES ORDINÁRIAS:
SECRETÁRIO(A):
TELEFONE-SECRETARIA:
FAX:

TELEFONE - SALA DE REUNIÕES:
E-MAIL:

SUBCOMISSÃO TEMPORÁRIA SOBRE DOENÇAS RARAS - CASDRAR

PRESIDENTE: Senadora Mara Gabrilli

VICE-PRESIDENTE: Senador Romário

(6 titulares e 6 suplentes)

TITULARES		SUPLENTE	
Eduardo Gomes(MDB)(2)	TO	1 Juíza Selma(PODEMOS)(2)	MT
Mara Gabrilli(PSDB)(2)	SP	2 Soraya Thronicke(PSL)(2)	MS
Flávio Arns(REDE)(2)	PR (61) 3303-2401/2407	3 Jorge Kajuru(CIDADANIA)(2)	GO
Zenaide Maia(PROS)(2)	RN 3215-5439	4 Eduardo Girão(PODEMOS)(2)	CE
Nelsinho Trad(PSD)(2)	MS	5 Fabiano Contarato(REDE)(2)	ES
Romário(PODEMOS)(2)	RJ (61) 3303-6517 / 3303-6519	6 Styvenson Valentim(PODEMOS)(2)	RN

(1) Em 16.05.2019, a Comissão reunida elegeu a Senadora Mara Gabrilli e o Senador Romário Presidente e Vice-Presidente, respectivamente, deste colegiado (Of. 60/2019-CAS).

(2) Em 16.05.2019, os Senadores Eduardo Gomes, Mara Gabrilli, Flávio Arns, Zenaide Maia, Nelsinho Trad e Romário foram designados membros titulares; e os Senadores Juíza Selma, Soraya Thronicke, Jorge Kajuru, Eduardo Girão, Fabiano Contarato e Styvenson Valentim, membros suplentes, para compor o Colegiado (Of. 60/2019-CAS)

REUNIÕES ORDINÁRIAS:

SECRETÁRIO(A):

TELEFONE-SECRETARIA:

FAX:

TELEFONE - SALA DE REUNIÕES:

E-MAIL:



SENADO FEDERAL
SECRETARIA-GERAL DA MESA

1ª SESSÃO LEGISLATIVA ORDINÁRIA DA
56ª LEGISLATURA

Em 5 de novembro de 2019

(terça-feira)

às 14h30

PAUTA

Reunião Conjunta

Comissões		Nº Reunião
CASPCD	Subcomissão Permanente da Pessoa com Deficiência	2
CASDRAR	Subcomissão Temporária sobre Doenças Raras	5

	Audiência Pública Interativa
Local	Anexo II, Ala Senador Alexandre Costa, Plenário nº 9

Retificações:

1. Atualização dos convidados (04/11/2019 14:34)
2. Atualização dos convidados (05/11/2019 10:29)

Audiência Pública Interativa

Assunto / Finalidade:

Debater questões relacionadas às Glicogenoses.

Observações:

A Audiência contará com o Serviço de Língua Brasileira de Sinais - LIBRAS e será realizada em caráter interativo, através do portal e-cidadania e do Alô Senado.

Requerimento(s) de realização de audiência:

- [REQ 123/2019 - CAS](#), Senador Flávio Arns

Convidados:

Renato Teixeira

- Representante da Coordenação-Geral de Atenção Especializada do Ministério da Saúde

Aníbal Gil Lopes

- Membro da Câmara Técnica de Doenças Raras do Conselho Federal de Medicina

Leandro Rodrigues Pereira

- Membro Fundador da Associação Brasileira de Glicogenoses Hepáticas e Musculares

Carolina Fischinger Moura de Souza

- Médica Geneticista

Danila Vieira Rocha Mantovani

- Representante das Pessoas com Glicogenoses Hepáticas e Musculares

1

REQ
00123/2019

REQUERIMENTO Nº DE - CAS



Senhor Presidente,

Requeremos, nos termos do art. 58, § 2º, II, da Constituição Federal e do art. 93, II, do Regimento Interno do Senado Federal, a realização de audiência pública, com a participação da Subcomissão Permanente de Assuntos Sociais das Pessoas com Deficiência e da Subcomissão Temporária de Doenças Raras, com o objetivo de debater questões relacionadas às **glicogenoses**.

Propomos para a audiência a presença dos seguintes convidados:

1. Representante do Ministério da Saúde;
2. Representante do Conselho Federal de Medicina;
3. Representante da Associação Brasileira de Glicogenoses Hepáticas e Musculares;
4. Representante da Coordenação Geral das Pessoas com Doenças Raras, da Secretaria Nacional dos Direitos da Pessoa com Deficiência, do Ministério da Mulher, da Família e dos Direitos Humanos;
5. Dr.^a Carolina Fischinger Moura de Souza – Médica Geneticista; e
6. Representante das pessoas com Glicogenoses Hepáticas e Musculares.

JUSTIFICAÇÃO

Compreender o metabolismo dos diferentes tipos de glicogênio no organismo humano torna-se de suma importância, pois além da sua relevância no fornecimento energético e no controle da glicemia, o glicogênio pode estar relacionado com diversos tipos de doenças que comprometem a saúde do ser humano, especialmente pela deficiência de enzimas de vias anabólicas e catabólicas.

Em um contexto de avanços no desenvolvimento de pesquisas relacionadas às áreas da saúde, uma série de estudos busca entender fisiologicamente os caminhos do glicogênio - em situações de exercício, repouso, jejum, dentre outras -, além de analisar os mais variados transtornos decorrentes da deficiência no metabolismo desse polissacarídeo.

Um exemplo são as glicogenoses, doenças hereditárias, em sua maioria de caráter recessivo, relacionadas com o armazenamento de glicogênio. Dentre alguns dos treze tipos de glicogenoses, podemos citar a glicogenose tipo 0, uma doença rara que se desenvolve na infância e implica na produção defeituosa da enzima glicogênio sintase; e a glicogenose tipo I, também conhecida como Doença de Von Gierke, que se caracteriza pela deficiência no complexo enzimático glicose-6-fosfatase, responsável pela catalisação da hidrólise de glicose-6-fosfato na metabolização do glicogênio.

Apesar de todas essas doenças serem caracterizadas por glicogenoses, elas possuem diferenças quanto ao órgão afetado, a gravidade de suas manifestações, o perfil etário que cada uma atinge e no efeito enzimático. Por isso, a necessidade de estudos e discussão sobre o assunto que correlacionam as principais causas e sintomas, e visam a proporcionar uma visão global dessas desordens de hereditariedade.



Assim, considerando a existência de casos notificados, cujos diagnósticos e tratamentos contribuíram para a melhoria e sobrevivência dos pacientes, consideramos oportuno trazer esse debate para o Senado Federal, em especial nas Subcomissões de Pessoas com Deficiência e de Doenças Raras da CAS, para que senadores, familiares e pessoas com Glicogenoses Hepáticas e Musculares conheçam o assunto e encontrem as respostas sobre as suas necessidades, principalmente acerca da importância do diagnóstico precoce e dos tratamentos adequados em tempo hábil.



SF/19672.69649-17 (LexEdit)

Sala da Comissão, 3 de outubro de 2019.

Senador Flávio Arns
(REDE - PR)

Senadora Mara Gabrilli
(PSDB - SP)