



# **SENADO FEDERAL**

## **PROJETO DE LEI DO SENADO**

### **Nº 48, DE 2015**

Altera a Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990 (Estatuto da Criança e do Adolescente), para determinar a atualização periódica do rol de anormalidades do metabolismo rastreadas na triagem neonatal.

O CONGRESSO NACIONAL decreta:

**Art. 1º** O art. 10 da Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990, passa a vigorar com a seguinte redação:

**“Art. 10. ....**

.....

§ 1º O Sistema Único de Saúde (SUS) atualizará periodicamente suas diretrizes, com vistas a expandir o rol de anormalidades do metabolismo a serem rastreadas na forma do inciso III deste artigo.

§ 2º Para a elaboração do rol de que trata o § 1º, a autoridade sanitária observará as evidências científicas sobre os exames de rastreamento disponíveis, bem como os aspectos epidemiológicos, étnicos, sociais, econômicos e éticos.” (NR)

**Art. 2º** Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

## JUSTIFICAÇÃO

A finalidade da triagem neonatal por meio do teste do pezinho é o rastreamento de bebês portadores de doenças genéticas, endócrinas e metabólicas, cujo diagnóstico e tratamento precoces evitam o aparecimento de sequelas clínicas graves. Trata-se de procedimento simples, que consiste na análise laboratorial de gota de sangue colhido no calcanhar de recém-nascidos, preferencialmente, entre três a cinco dias de vida.

O exame é muito importante, uma vez que neonatos de aparência saudável podem ser portadores de doenças graves que, sem o devido tratamento, podem evoluir para o óbito ou para complicações clínicas permanentes e extremamente graves. Entre elas, destacam-se os distúrbios neurológicos (tremores, crises convulsivas, coma), as perturbações psiquiátricas (transtornos da cognição e alterações do comportamento), a baixa estatura, as anomalias do desenvolvimento puberal e a genitália ambígua (pseudohermafroditismo feminino).

No Brasil, o inciso III do art. 10 da Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990 (Estatuto da Criança e do Adolescente), obriga os hospitais, públicos e particulares, a procederem a exames visando ao diagnóstico e terapêutica de anormalidades no metabolismo do recém-nascido, bem como prestar orientação aos pais.

Nesse contexto, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) foi instituído pela Portaria nº 822, de 6 de junho de 2001, do Ministério da Saúde. O seu objetivo é definir claramente quais são as doenças a serem rastreadas, além de gerenciar o desenvolvimento de política pública, com vistas a garantir o adequado diagnóstico e tratamento dos bebês em todo o território brasileiro.

Nessa ocasião, o PNTN determinou que todos os recém-nascidos deveriam fazer o teste do pezinho para o rastreamento de cinco doenças: fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias e fibrose cística. Esse rol de doenças a serem pesquisadas permaneceu inalterado até recentemente, quando a Portaria nº 2.829, de 14 de dezembro de 2012, determinou o rastreamento também para hiperplasia adrenal congênita e para deficiência de biotinidase.

Em comparação a outros programas de rastreamento, o PNTN apresenta semelhanças ao de países como a França e a Inglaterra. Este, no entanto, prevê a expansão do seu programa e, já em 2015, os bebês ingleses serão submetidos ao rastreamento de nove tipos de doenças. A Alemanha, por sua vez, rastreia catorze doenças nos seus recém-nascidos.

No caso dos Estados Unidos, cada unidade da federação possui a prerrogativa de definir a magnitude do respectivo programa de triagem neonatal. Em geral, os estados daquele país apresentam, em comum, extenso rol de doenças a serem rastreadas (teste do pezinho expandido), com pequenas diferenças regionais. Excluindo a pesquisa de doença auditiva e cardiopatia congênita, o Estado de Nova Iorque, por exemplo, faz a triagem de 53 tipos de doenças, ao passo que o Estado do Alasca, rastreia 45 afecções.

Diante do exemplo norte-americano, acreditamos ser nosso dever estimular as autoridades sanitárias brasileiras a atualizarem periodicamente as diretrizes do PNTN, de forma que se expanda – conforme as evidências científicas e os recursos disponíveis – o rol de anormalidades do metabolismo a serem pesquisadas.

Portanto, diante da necessidade de ampliar os cuidados prestados aos recém-nascidos no Brasil, espero contar com o apoio de meus Pares para a aprovação do projeto de lei que ora submeto à apreciação do Congresso Nacional.

Sala das Sessões,

Senadora **ANA AMÉLIA**

**LEI Nº 8.069, DE 13 DE JULHO DE 1990.**

Dispõe sobre o Estatuto da Criança e do Adolescente e dá outras providências.

Título II  
Dos Direitos Fundamentais  
Capítulo I  
Do Direito à Vida e à Saúde

Art. 10. Os hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos e particulares, são obrigados a:

I - manter registro das atividades desenvolvidas, através de prontuários individuais, pelo prazo de dezoito anos;

II - identificar o recém-nascido mediante o registro de sua impressão plantar e digital e da impressão digital da mãe, sem prejuízo de outras formas normatizadas pela autoridade administrativa competente;

III - proceder a exames visando ao diagnóstico e terapêutica de anormalidades no metabolismo do recém-nascido, bem como prestar orientação aos pais;

IV - fornecer declaração de nascimento onde constem necessariamente as intercorrências do parto e do desenvolvimento do neonato;

V - manter alojamento conjunto, possibilitando ao neonato a permanência junto à mãe.

**Ministério da Saúde  
Gabinete do Ministro**

**Portaria GM/MS n.º 822/GM Em 06 de junho de 2001.**

O Ministro de Estado da Saúde no uso de suas atribuições legais,

Considerando o disposto no inciso III do Artigo 10 da Lei nº 8069, de 13 de julho de 1990, que estabelece a obrigatoriedade de que os hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos e particulares, procedam a exames visando o diagnóstico e terapêutica de anormalidades no metabolismo do recém-nascido, bem como prestar orientação aos pais;

Considerando a necessidade de definir, claramente, a que exames para detecção de anormalidades no metabolismo do recém-nascido se refere o texto legal supramencionado, com o propósito de, ao nominá-los, permitir o desenvolvimento de uma política mais adequada de controle e avaliação sobre o processo e de garantir que os exames sejam efetivamente realizados;

Considerando a Portaria GM/MS nº 22, de 15 de janeiro de 1992, que trata do Programa de Diagnóstico Precoce do Hipotireoidismo Congênito e Fenilcetonúria;

Considerando a necessidade de ampliar o acesso à Triagem Neonatal no País e buscar a cobertura de 100% dos recém-nascidos vivos, cumprindo assim os princípios de eqüidade, universalidade e integralidade que devem pautar as ações de saúde;

Considerando a necessidade de definir e ampliar a gama de doenças congênitas a serem, prioritariamente, incluídas na Triagem Neonatal no País e que isso seja feito dentro de rigorosos critérios técnicos que levem em conta, entre outros aspectos, a sua freqüência na população, possibilidade de tratamento e benefícios gerados à saúde pública;

Considerando a diversidade das doenças existentes e a necessidade de definir critérios de eleição daquelas que devam ser inseridas num programa de triagem neonatal de características nacionais, como o fato de não apresentarem manifestações clínicas precoces, permitirem a detecção precoce por meio de testes seguros e confiáveis, serem amenizáveis mediante tratamento, serem passíveis de administração em programas com logística definida de acompanhamento dos casos – da detecção precoce, diagnóstico definitivo, acompanhamento clínico e tratamento e, por fim, terem uma relação custo-benefício economicamente viável e socialmente aceitável;

Considerando a necessidade de complementar as medidas já adotadas pelo Ministério da Saúde no sentido de uniformizar o atendimento, incrementar o custeio e estimular, em parceria com os estados, Distrito Federal e municípios, a implantação de um Programa Nacional de Triagem Neonatal;

Considerando a necessidade de prosseguir e incrementar as políticas de estímulo e aprimoramento da Triagem Neonatal no Brasil e de adotar medidas que possibilitem o avanço de sua organização e regulação e que isso tenha por base a implantação de Serviços de Referência em Triagem Neonatal / Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas;

Considerando que estes Serviços devem ser implantados e se constituir em instrumentos ordenadores e orientadores da atenção à saúde e estabelecer ações que integrem todos os níveis desta assistência, definam mecanismos de regulação e criem os fluxos de referência e contra-referência que garantam o adequado atendimento, integral e integrado, ao recém-nascido, e

Considerando a necessidade de ampliar as medidas e os esforços para que se criem os meios capazes de produzir a redução da morbi-mortalidade relacionadas às patologias congênitas no Brasil, resolve:

**Art. 1º** Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN.

§ 1º O Programa ora instituído deve ser executado de forma articulada pelo Ministério da Saúde e pelas Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e municípios e tem por objetivo o desenvolvimento de ações de triagem neonatal em fase pré-sintomática, acompanhamento e tratamento das doenças congênitas detectadas inseridas no Programa em todos os nascidos-vivos, promovendo o acesso, o incremento da qualidade e da capacidade instalada dos laboratórios especializados e serviços de atendimento, bem como organizar e regular o conjunto destas ações de saúde;

§ 2º O Programa Nacional de Triagem Neonatal se ocupará da triagem com detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados nas seguintes doenças congênitas, de acordo com a respectiva Fase de Implantação do Programa:

- a - Fenilcetonúria;
- b - Hipotireoidismo Congênito;
- c - Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias;
- d - Fibrose Cística.

§ 3º Em virtude dos diferentes níveis de organização das redes assistenciais existentes nos estados e no Distrito Federal, da variação percentual de cobertura dos nascidos-vivos da atual triagem neonatal e da diversidade das características populacionais existentes no País, o Programa Nacional de Triagem Neonatal será implantado em fases, estabelecidas neste ato.

**Art. 2º** Estabelecer as seguintes Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal:

- Fase I - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito

Compreende a realização de triagem neonatal para fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito, com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto,

organizar uma Rede de Coleta de material para exame (envolvendo os municípios) e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo I de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados;

- Fase II - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito + Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias

Compreende a realização de triagem neonatal para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias, com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamentos dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto, utilizar a rede de coleta organizada/definida na Fase I e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo II de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados;

- Fase III - Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias + Fibrose Cística

Compreende a realização de triagem neonatal para fenicetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes, outras hemoglobinopatias e fibrose cística com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto, utilizar a rede de coleta organizada na Fase I e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo III de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados.

Art. 3º Estabelecer, na forma do Anexo I desta Portaria e em conformidade com as respectivas condições de gestão e a divisão de responsabilidades definida na Norma Operacional de Assistência à Saúde – NOAS-SUS 01/2001, as competências e atribuições relativas à implantação/gestão do Programa Nacional de Triagem Neonatal de cada nível de gestão do Sistema Único de Saúde.

Art. 4º Estabelecer, na forma do Anexo II desta Portaria, os critérios/exigências a serem cumpridas pelos estados e pelo Distrito Federal para habilitação nas Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal definidas no Artigo 2º desta Portaria.

Art. 5º Determinar às Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e dos municípios, de acordo com seu nível de responsabilidade no Programa, que organizem Redes Estaduais de Triagem Neonatal que serão integradas por:

a - Postos de Coleta;

b - Serviços de Referência em Triagem Neonatal/ Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas Tipo I, II ou III;

§ 1º Compete aos municípios a organização/estruturação/ cadastramento de tantos postos de coleta quantos forem necessários para a adequada cobertura e acesso de suas respectivas populações, sendo obrigatória a implantação de pelo menos 01 (um) Posto de Coleta por município (municípios em que ocorram partos), em conformidade com o estabelecido no Anexo III desta Portaria;

§ 2º Compete aos estados e ao Distrito Federal a organização das Redes Estaduais de Triagem Neonatal, designando um Coordenador Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal, articulando os Postos de Coleta Municipais com o(s) Serviço(s) de Referência, os fluxos de exames, a referência e contra-referência dos pacientes triados;

§ 3º Compete, ainda, aos estados e ao Distrito Federal a organização/estruturação/ cadastramento de Serviço(s) de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas, de acordo com a Fase de implantação do Programa, respectivamente de Tipo I, II ou III, que estejam aptos a realizar a triagem, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e tratamento das doenças triadas na Fase de Implantação do Programa em que o estado estiver, em conformidade com o estabelecido no Anexo III desta Portaria, sendo obrigatória a implantação de pelo menos 01 (um) Serviço de Referência por estado no tipo adequado à sua Fase de Implantação do Programa.

Art. 6º Aprovar, na forma do Anexo III desta Portaria, as Normas de Funcionamento e Cadastramento de Postos de Coleta e de Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas.

Art. 7º Estabelecer que os estados e o Distrito Federal, para que possam executar as atividades previstas no Programa Nacional de Triagem Neonatal, deverão se habilitar, pelo menos, na Fase I de Implantação do Programa, até o último dia útil da competência agosto/2001.

Art. 8º Excluir, da Tabela do Sistema de Informações Ambulatoriais - SIA/SUS, a contar da competência setembro/2001, o procedimento de código 11.052.11-2 – Teste de Triagem Neonatal (TSH e Fenilalanina).

Art. 9º Incluir, na Tabela do Sistema de Informações Ambulatoriais - SIA/SUS, a contar da competência setembro/2001, os seguintes procedimentos:

CÓDIGO	PROCEDIMENTO	VALOR R\$
07.051.03-4	Coleta de Sangue para Triagem Neonatal	0,50
11.201.01-0	Dosagem de Fenilalanina e TSH (ou T4)	11,00
11.202.01-7	Dosagem de Fenilalanina e TSH (ou T4) e Detecção de Variantes de Hemoglobina	19,00
11.203.01.3	Dosagem de Tripsina Imunorreativa	5,00
11.211.01-6	Dosagem de Fenilalanina (controle / diagnóstico tardio)	5,00
11.211.02-4	Dosagem de TSH e T4 livre (controle / diagnóstico tardio)	12,00
11.211.03-2	Detecção de Variantes da Hemoglobina (diagnóstico tardio)	8,00
11.211.04-0	Detecção Molecular de Mutação das Hemoglobinopatias (confirmatório)	60,00
11.211.05-9	Detecção Molecular para Fibrose Cística (confirmatório)	60,00
38.071.01-0	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Fenilcetonúria	25,00
38.071.02-9	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Hipotireoidismo Congênito	25,00
38.071.03-7	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Doenças Falciformes e Outras Hemoglobinopatias	25,00
38.071.04-5	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Fibrose Cística	25,00

§ 1º A Secretaria de Assistência à Saúde/SAS definirá, em ato próprio, os serviços/classificação a que estarão vinculados os procedimentos ora incluídos, suas compatibilidades, instruções de realização e cobrança bem como outras orientações necessárias a sua plena implementação;

§ 2º Os procedimentos ora incluídos somente poderão ser realizados/cobrados por aqueles serviços habilitados para tal, de acordo com a Fase de Implantação do Programa em que o estado estiver, em conformidade com as normas complementares a esta Portaria a serem publicadas em ato da Secretaria de Assistência à Saúde/SAS.

Art. 10 Definir recursos financeiros a serem destinados ao financiamento das atividades estabelecidas nesta Portaria no montante de R\$ 35.000.000,00 (trinta e cinco

milhões de reais), sendo que destes, R\$ 11.000.000,00 (onze milhões de reais) correspondem a recursos adicionais aos atualmente despendidos na Triagem Neonatal.

§ 1º Os recursos adicionais de que trata o caput deste Artigo serão disponibilizados pelo Fundo de Ações Estratégicas e Compensação – FAEC, sendo que sua incorporação aos tetos financeiros dos estados ocorrerá na medida em que estes se habilitarem nas respectivas Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, em conformidade com o estabelecido nesta Portaria.

§ 2º Os recursos orçamentários de que trata esta Portaria correrão por conta do orçamento do Ministério da Saúde, devendo onerar os Programas de Trabalho:

10.302.0023.4306 – Atendimento Ambulatorial, Emergencial e Hospitalar em regime de Gestão Plena do Sistema Único de Saúde – SUS;

10.302.0023.4307 – Atendimento Ambulatorial, Emergencial e Hospitalar prestado pela Rede Cadastrada no Sistema Único de Saúde – SUS.

Art. 11 Determinar que a Secretaria de Assistência à Saúde elabore e publique o Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal e adote as demais medidas necessárias ao fiel cumprimento do disposto nesta Portaria, definindo, se for o caso, a inclusão/alteração de procedimentos/medicamentos nas Tabelas do SIA/SUS e SIH/SUS, pertinentes à adequada assistência aos pacientes, determinação extensiva às disposições constantes deste ato.

Art. 12 Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos financeiros a contar da competência setembro/2001.

**JOSÉ SERRA**

**Ministério da Saúde  
Gabinete do Ministro**

**PORTARIA Nº 2.829, DE 14 DE DEZEMBRO DE 2012**

*Inclui a Fase IV no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), instituído pela Portaria nº 822/GM/MS, de 6 de junho de 2001.*

O MINISTRO DE ESTADO DA SAÚDE, no uso das atribuições que lhe conferem os incisos I e II do parágrafo único do art. 87 da Constituição, e

Considerando a Portaria nº 822/GM/MS, de 6 de junho de 2001, que institui, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), estabelecendo as Fases I, II e III do Programa;

Considerando a necessidade de ampliar o acesso à triagem neonatal para detecção de outras doenças e os estudos científicos nacionais e internacionais recomendando a triagem neonatal em caráter universal para hiperplasia adrenal congênita e a deficiência de biotinidase;

Considerando estudos nacionais justificando a importância epidemiológica e a avaliação do custo-benefício para o tratamento precoce da hiperplasia adrenal congênita e a deficiência de biotinidase;

Considerando as recomendações de Grupos de Assessoramento Técnico para o estabelecimento de critérios e normas técnicas para a triagem de recém-nascidos com hiperplasia adrenal congênita e a deficiência de biotinidase; e

Considerando a necessidade de estender e aprimorar os benefícios da triagem neonatal utilizando os serviços instituídos pelo PNTN, resolve:

Art. 1º Fica instituída a Fase IV do PNTN para inclusão da triagem neonatal para hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase.

Parágrafo único. A Fase IV de habilitação compreende a realização de procedimentos em triagem neonatal para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doença falciforme e outras hemoglobinopatias, fibrose cística, hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase, visando à detecção precoce dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados.

Art. 2º Ficam definidos recursos financeiros a serem destinados ao financiamento do Programa Nacional de Triagem Neonatal, incluídas as novas atividades estabelecidas nos Anexos I e II a esta Portaria, no montante de R\$ 51.019.840,59 (cinquenta e um milhões, dezenove mil, oitocentos e quarenta reais e cinquenta e nove centavos), conforme Anexo III.

§ 1º Os recursos adicionais de que trata o caput deste Artigo serão disponibilizados pelo Fundo de Ações Estratégicas e Compensação (FAEC), após apuração nos Bancos de Dados dos Sistemas de Informações Ambulatoriais e Hospitalares.

§ 2º Os recursos adicionais dos procedimentos de que trata esta Portaria permanecerão por um período de 6 (seis) meses, no Fundo de Ações Estratégicas e Compensação (FAEC) para formação de série histórica necessária à sua agregação ao

Componente do Limite Financeiro da Atenção de Média e Alta Complexidade Ambulatorial e Hospitalar, dos Estados e do Distrito Federal.

§ 3º Estes recursos serão adicionados aos atualmente despendidos para custeio no âmbito do Programa Nacional de Triagem Neonatal, no montante de R\$ 52.177.777,10 (cinquenta e dois milhões, cento e setenta e sete mil, setecentos e setenta e sete reais e dez centavos), valores apurados nos Sistemas de Informações Ambulatoriais, com a série histórica de janeiro a dezembro de 2011, conforme Anexo IV.

Art. 3º Os recursos orçamentários, de que trata esta Portaria, correrão por conta do orçamento do Ministério da Saúde, devendo onerar o Programa de Trabalho 10.302.2015.8585 - Atenção à Saúde da População para Procedimentos de Média e Alta Complexidade.

Art. 4º Ficam estabelecidos critérios e exigências para habilitação na Fase IV do PNTN, conforme anexo I a esta Portaria.

Parágrafo único. A habilitação dos Estados e Distrito Federal na Fase IV e cadastramentos dos Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) nesta nova fase deverão seguir as orientações estabelecidas na [Portaria 822](#), conforme seus critérios para mudança das Fases I, II e III, de acordo com seus Anexos II e III a esta Portaria.

Art. 5º As normas para funcionamento e cadastramento de Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e tratamento de doenças, estabelecidas no Anexo II a esta Portaria.

Art. 6º Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos financeiros a partir da competência janeiro de 2013.

**ALEXANDRE ROCHA SANTOS PADILHA**

**ANEXO I**

**PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL**  
**CRITÉRIOS E EXIGÊNCIAS PARA HABILITAÇÃO NA FASE IV**

Para se habilitarem na Fase IV de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, os Estados e o Distrito Federal deverão enviar à Secretaria de Atenção à Saúde um ofício com a solicitação de habilitação na Fase IV, que deverá ser instruído com:

1. Informar a data da habilitação na Fase III;
2. Informar o nome do Coordenador Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal;

3.Anexar o compromisso formal, firmado pelo Secretário da Saúde, de que o Estado buscará a cobertura de 100% de seus nascidos-vivos, no que diz respeito à triagem neonatal da fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciforme, outras hemoglobinopatias, fibrose cística, hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase, bem como a garantia da confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos pacientes triados com estas doenças congênitas;

4.Informar a composição da rede: nome do Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN), do Laboratório Especializado em Triagem Neonatal e da Rede Complementar (Ambulatório(s) Especializado(s) para acompanhamento de pacientes com as doenças previstas no escopo do Programa, do Hospital de retaguarda para internação, inclusive em UTI quando necessário, Laboratório que realiza exames não disponíveis no SRTN, etc.);

5.Documentação exigida no Roteiro de Cadastramento de SRTN no PNTN: certificados, declarações, título de especialização, contratos de prestação de serviço;

6.Identificar, organizar e enviar à SAS a documentação necessária para cadastramento do(s) Serviço(s) de Referência em Triagem Neonatal Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas, de acordo com as Normas de Funcionamento e Cadastramento de Serviço de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas Tipo IV, estabelecidas no [Anexo II da Portaria nº 822/GM/MS](#), para as fases I, II e III - representada no Roteiro de Cadastramento de SRTN;

7.Informar que a Rede de Unidades de Coleta organizada/cadastrada no Estado, está em conformidade com as Normas de Funcionamento e Cadastramento estabelecidas no [Anexo III da Portaria nº 822/GM/MS](#), a mesma Rede informada na habilitação das Fases I, II e III;

## ANEXO II

### NORMAS PARA FUNCIONAMENTO E CADASTRAMENTO DE SERVIÇOS DE REFERÊNCIA EM TRIAGEM NEONATAL/ACOMPANHAMENTO E TRATAMENTO DE DOENÇAS CONGÊNITAS

1. - Exigências para Cadastramento de Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas - tipo IV (Fase IV de habilitação):

#### 1.1 - Exigências Gerais:

### 1.1.2 - Tipos de Serviço de Referência em Triagem Neonatal, Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas:

- Serviço de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas Tipo IV - Unidade que disponha de equipe multiprofissional especializada nos atendimentos ao recém-nascido triado para Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doenças Falciformes e outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. A realização dos exames de triagem e confirmação diagnóstica deverão ser realizadas em laboratório especializado, próprio ou terceirizado, apto à realização destes exames e em conformidade com estabelecido neste Anexo.

Obs.: Somente poderão cadastrar Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas de tipo IV aqueles Estados que cumprirem as condições exigidas no âmbito do PNTN para detecção precoce dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados para todas doenças incluídas no escopo do Programa, dada ser esta a fase mais avançada do Programa.

#### 1.2 - Exigências Específicas:

##### 1.2.1 - Laboratório Especializado em Triagem Neonatal:

Serviço de Referência Tipo IV - o laboratório deverá cumprir as exigências de funcionamento e cadastramento estabelecidas nesta Portaria, inserir-se no Programa Nacional de Triagem Neonatal cumprindo suas atribuições e obrigações e ser capaz de realizar exames de triagem e confirmação diagnóstica para Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doenças Falciformes, outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. Deverá ser apto a realizar, por biologia molecular, os exames confirmatórios das doenças falciformes, outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase.

##### 1.2.2 - Laboratório - Biologia Molecular:

Os Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas de Tipo II, III e IV deverão contar com Laboratório apto a realizar os testes de detecção de mutações de Doenças Falciformes, outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. Este Laboratório poderá ser próprio do Serviço de Referência, do Laboratório Especializado em Triagem Neonatal terceirizado ou ainda outro laboratório contratado/conveniado especificamente para realizar os testes de biologia molecular. Em qualquer destas hipóteses, o laboratório de biologia molecular deverá cumprir todas as especificações já descritas para Laboratório Especializado em Triagem Neonatal.

### 1.2.3 - Ambulatório Multidisciplinar Especializado:

Serviço de Referência Tipo IV - Ambulatório Multidisciplinar Especializado capaz de realizar a orientação familiar, o acompanhamento e tratamento dos pacientes triados em Fenilcetonúria, Hipotireodismo Congênito, Doenças Falciformes, outras hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase. Deverá contar, adicionalmente, com uma rede de serviços complementares. No caso das doenças falciformes e outras hemoglobinopataias, poderá manter um acordo operacional com outros serviços (como Hemocentros, por exemplo) para o acompanhamento/tratamento destas doenças. Esta mesma situação é válida para a fibrose cística, hiperplasia adrenal congênita e deficiência de biotinidase.

#### 1.2.3.1 - Rotinas de funcionamento e atendimento:

##### - Hiperplasia Adrenal Congênita

Os pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita terão o primeiro Acompanhamento Multidisciplinar em Triagem Neonatal (AMTN) com: médico endocrinologista, psicólogo e assistente social. Receberão orientação sobre o diagnóstico, terapêutica e aconselhamento genético específico para a patologia quanto ao risco de recorrência, quando necessário. A continuidade do atendimento seguirá o protocolo e diretrizes terapêuticas para tratamento da Hiperplasia Adrenal Congênita.

##### - Deficiência de Biotinidase

Os pacientes com Deficiência de Biotinidase terão o primeiro Acompanhamento Multidisciplinar em Triagem Neonatal (AMTN) com: médico pediatra, psicólogo e assistente social. Receberão orientação sobre o diagnóstico, terapêutica e aconselhamento genético específico para a patologia quanto ao risco de recorrência, quando necessário. A continuidade do atendimento seguirá o protocolo e diretrizes terapêuticas para tratamento da Deficiência de Biotinidase.

### 1.2.4 - Sistema de Registro e Informações Automatizado:

#### 1.2.4.1 - Descrição Geral:

O Serviço de Referência - Tipo I, II, III ou IV, deverá manter registro e controle dos trabalhos e dos resultados, incluindo as amostras, folhas de leitura e documentação originais, por um período de no mínimo 5 (cinco) anos. Para isto deverá dispor de um sistema informatizado de controle de todas as atividades do Serviço, dando agilidade aos procedimentos, rastreabilidade das informações, e segurança na transcrição e emissão de laudos automáticos. Além disso, deverá dispor de facilidades de comunicação de dados para troca de informações.

### 1.2.5 - Rede Assistencial Complementar:

Os Serviços de Referência em Triagem Neonatal, Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas de Tipo I, II, III e IV devem contar, segundo suas necessidades e de acordo com as doenças triadas/acompanhadas/tratadas relativas a seu Tipo e à Fase de Implantação do Programa em que o Estado esteja habilitado, com uma rede assistencial complementar. Esta rede tem o objetivo de garantir o atendimento integral e integrado aos pacientes triados no Serviço de Referência e de garantir o acesso dos pacientes a procedimentos não disponíveis no Serviço de Referência.

#### 1.2.5.1 - Composição da Rede Hospitalar de Retaguarda:

- Rede Hospitalar de retaguarda credenciada para o atendimento emergencial, internamento e UTI para pacientes portadores de Doenças Falciformes, Hemoglobinopatias, Fibrose Cística, Hiperplasia Adrenal Congênita e Deficiência de Biotinidase - O Hospital de referência deverá ser um Hospital Geral/Especializado, com UTI infantil e de adulto, serviço de emergência e internação.

#### ANEXO III

#### PROJEÇÃO DE SUPLEMENTO ORÇAMENTÁRIO, SEGUNDO PREVISÃO DE PRODUÇÃO LABORATORIAL E AMBULATORIAL DOS ESTADOS PARA 2013

UF	Valor anual
Acre	211.194,69
Alagoas	577.357,69
Amazonas	1.481.988,22
Amapá	216.969,03
Bahia	4.587.941,70
Ceará	2.415.980,36
Distrito Federal	955.906,53
Espírito Santo	933.277,58
Goiás	1.533.714,49
Maranhão	1.297.780,74
Minas Gerais	4.139.326,34
Mato Grosso do Sul	357.337,52
Mato Grosso	781.496,62
Pará	1.729.965,39
Paraíba	768.640,07

Pernambuco	2.057.430,47
Piauí	690.747,20
Paraná	1.776.439,99
Rio de Janeiro	5.609.029,14
Rio Grande do Norte	898.672,38
Rondônia	167.499,43
Roraima	120.403,97
Rio Grande do Sul	2.955.575,98
Santa Catarina	1.491.971,07
Sergipe	384.271,94
São Paulo	12.447.870,64
Tocantins	431.051,41
Total	51.019.840,59

## ANEXO IV

## SÉRIE HISTÓRICA PNTN - REGISTRO DE PRODUÇÃO LABORATORIAL E AMBULATORIAL, POR ESTADO (SIASUS, 2011)

UF	Valor anual
Acre	249.658,20
Alagoas	935.927,30
Amazonas	590.746,20
Amapá	105.790,30
Bahia	4.254.250,00
Ceará	1.183.421,80
Distrito Federal	280.419,70
Espírito Santo	1.227.382,20
Goiás	2.111.318,10
Maranhão	2.042.767,10
Minas Gerais	6.491.504,80
Mato Grosso do Sul	763.908,20
Mato Grosso	585.528,00

Pará	2.200.680,90
Paraíba	493.730,00
Pernambuco	1.758.777,90
Piauí	372.156,40
Paraná	4.559.364,70
Rio de Janeiro	3.360.711,20
Rio Grande do Norte	126.467,00
Rondônia	554.303,20
Roraima	89.019,70
Rio Grande do Sul	2.596.519,20
Santa Catarina	2.033.680,00
Sergipe	347.270,00
São Paulo	12.609.832,50
Tocantins	252.642,50
Total	52.177.777,10

(À Comissão de Assuntos Sociais; em decisão terminativa)

Publicado no **DSF**, de 26/2/2015

---

Secretaria de Editoração e Publicações – Brasília-DF  
**OS: 10339/2015**