



SENADO FEDERAL
Gabinete da Senadora Mara Gabrilli

REQUERIMENTO Nº DE

Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministra de Estado da Saúde, Nísia Verônica Trindade Lima, informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Senhor Presidente,

Requeiro, nos termos do art. 50, § 2º, da Constituição Federal e do art. 216 do Regimento Interno do Senado Federal, que sejam prestadas, pelo Senhor Ministra de Estado da Saúde, Nísia Verônica Trindade Lima, informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Nesses termos, requisita-se:

1. Qual é o número de pessoas diagnosticadas com erro inato do metabolismo por ano no Brasil?
2. Do total de diagnósticos anuais de erro inato do metabolismo no País, quantos são feitos por triagem neonatal (teste do pezinho) e quantos são feitos por descompensação clínica?
3. Qual é o número total de pessoas com erro inato do metabolismo no País atendidas pelo SUS? O sistema de saúde suplementar privado oferece atendimento? O Ministério da Saúde (MS) tem alguma estimativa sobre o número de casos não diagnosticados?



4. Quantos são os serviços especializados no acompanhamento de pessoas com erros inatos do metabolismo? Como esses serviços estão distribuídos no País? Como se dá o financiamento desses serviços
5. Quais são os tipos de fórmulas nutricionais metabólicas disponibilizadas pelo SUS?
6. Quais são os quantitativos de cada tipo de fórmula nutricional metabólica disponibilizada anualmente pelo SUS?
7. O MS tem ciência de falhas na aquisição ou na distribuição de fórmulas nutricionais metabólicas pelo SUS?
8. Quais são os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) relativos a erros inatos do metabolismo vigentes?
9. Quais PCDTs sobre erros inatos do metabolismo estão em processo de elaboração?
10. Os PCDTs estão atualizados quanto às fórmulas nutricionais metabólicas mais modernas para erros inatos do metabolismo?
11. O MS leva em consideração a palatabilidade das fórmulas metabólicas na elaboração dos PCDTs? Qual é a avaliação do MS a respeito da palatabilidade das fórmulas atualmente disponibilizadas?
12. O MS dispõe de dados atualizados sobre possíveis entraves no processo de distribuição das fórmulas metabólicas?
13. O MS executa ações de capacitação das secretarias estaduais e municipais de saúde para aprimorar a logística de distribuição dessas fórmulas? E sobre a qualidade das fórmulas distribuídas?



14. Como o MS atua diante dos problemas de qualidade das fórmulas quando, por exemplo, há interdição pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária?
15. O MS acompanha a distribuição e qualidade das fórmulas nutricionais pactuadas e com responsabilização dos estados pela aquisição e distribuição? Quando há reclamações por parte dos pacientes, como o MS procede?
16. Apresentar dados referentes à judicialização de pedidos de fornecimento de fórmulas metabólicas nos últimos cinco anos, em especial: número de demandas judiciais, principais fórmulas demandadas, se são produtos padronizados pelo SUS, doenças que motivaram os pedidos e valores gastos com o cumprimento das decisões judiciais.

JUSTIFICAÇÃO

Os Erros Inatos de Metabolismo (EIM) são condições crônicas e raras que podem se desenvolver da infância à vida adulta e que afetam todo o sistema familiar em contextos físico, psicológico e social. Caracterizam-se por uma deficiência enzimática que causam o mau funcionamento de uma via metabólica. Com isso algumas substâncias importantes para o bom funcionamento do organismo são alteradas e resultam no acúmulo de substratos que podem ser tóxicos. Assim, faz-se necessária a redução do consumo de nutrientes que produzem esses produtos tóxicos, ou ainda aumentar a excreção de tais metabólitos tóxicos, por meio de fórmulas nutricionais e dietas específicas.

São exemplos de EIM as aminoacidopatias (fenilcetonúria, homocistinúria, doença da urina do xarope de bordo ou leucínose, tirosinemias,



hipermetioninemia, cistinúria, cistinose e outras), as acidemias ou acidúrias orgânicas (deficiência da acil-CoA, desidrogenase dos ácidos graxos de cadeia média, acidemia propiônica, acidemia metilmalônica e outras), distúrbios do ciclo da ureia, galactosemias, entre tantas outras condições.

Pessoas com EIM podem apresentar severos impedimentos nos seus ciclos de vida, em perfis variados de apresentações clínicas e sintomas que abrangem, de forma geral, a descompensação metabólica, sintomas neurológicos, envolvimento de multissistemas nas condições raras, comprometimento no desenvolvimento e no aprendizado.

Os monitoramentos clínico, bioquímico e dietético rigorosos são mandatórios para as pessoas afetadas pelos EIMs, desde a mais tenra infância, com possibilidade de internações em determinados casos. É preconizado na dieta vitalícia restrita o uso da Fórmula metabólica específica para as doenças metabólicas das proteínas (DMP) e o uso de alimentos especiais hipoproteicos.

Mesmo se tratando de um enorme grupo de complexos subgrupos de condições raras de saúde, até recentemente apenas a fenilcetonúria fazia parte da Triagem Neonatal biológica. Com a aprovação e sanção da Lei nº 14.154, de 26 de maio de 2021, além da fenilcetonúria, foram elencadas para a triagem as galactosemias, as aminoacidopatias, os distúrbios do ciclo da ureia, os distúrbios da betaoxidação dos ácidos graxos e as doenças lisossômicas, porém, ainda, sem regulamentação, ou seja, ainda não são triadas pelo SUS, a despeito de ampla tecnologia já existente, inclusive para as acidemias que deveriam constar nessa lista do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN).

Reforço, portanto, a importância da disponibilização dessas informações, considerando o grande número de doenças de EIM, a necessidade de informações e a urgência de ação para minimizar os impactos para a alimentação, saúde e qualidade de vida das pessoas com doenças metabólicas.



Conto com o apoio dos nobres pares para a aprovação deste
Requerimento.

Sala das Sessões, 15 de junho de 2023.

Senadora Mara Gabrilli
(PSD - SP)

