



SENADO FEDERAL

REQUERIMENTO Nº DE - CAS

Senhor Presidente,

Requeiro, 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 o objetivo de debater o acesso às fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo e outras condições de saúde raras e a qualidade das fórmulas nutricionais metabólicas disponibilizadas pelo SUS.

Proponho para a audiência a presença dos seguintes convidados:

- representante Ministério da Saúde;
- representante Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa);
- representante Ministério da Agricultura, Pecuária e Abastecimento (MAPA);
- representante Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal e Erros Inatos do Metabolismo (SBTEIM);
- representante Sociedade Brasileira de Genética Médica e Genômica (SBGM);
- a Senhora Simone Arede, Associação Mães Metabólicas;
- a Senhora Monique Poubel, Nutricionista do Centro de Referência em Doenças Raras do Hospital de Apoio de Brasília, Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal.

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.

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.

A dieta baseada em fórmulas nutricionais e nos alimentos especiais tem sido grande, se não o maior, desafio para as pessoas com doenças metabólicas. O difícil acesso, a variedade reduzida e a qualidade duvidosa dessa dieta tem gerado grande sofrimento para essas pessoas.

Sala da Comissão, 29 de agosto de 2023.

Senadora Mara Gabrilli
(PSD - SP)

Presidente da Subcomissão Permanente
de Direitos das Pessoas com Doenças Raras