



Ministério da Saúde
Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos

OFÍCIO Nº 1775/2023/ASPAR/MS

Brasília, 08 de novembro de 2023.

A Sua Excelência o Senhor
Senado Rogério Carvalho
Primeiro-Secretário do Senado Federal

Referência: Requerimento de Informação nº 589/2023

Assunto: informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Senhor Primeiro-Secretário,

1. Cumprimentando-o cordialmente, em atenção ao **Ofício nº 961/2023**, proveniente da Primeira Secretaria do Senado Federal, referente ao **Requerimento de Informação nº 589/2023**, de autoria da Senhora Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP), por meio do qual são requisitadas informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo, sirvo-me do presente para encaminhar as respostas prestadas pelas áreas técnicas da Secretaria de Atenção Especializada à Saúde (0034710418), Secretaria de Atenção Primária à Saúde (0034754244), Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (0034682676) e Secretaria Executiva (0037161750).

2. Desse modo, no âmbito do Ministério da Saúde, essas foram as informações exaradas pelo corpo técnico sobre o assunto.

3. Sem mais para o momento, este Ministério permanece à disposição para eventuais esclarecimentos que se façam necessários.

Atenciosamente,

NÍSIA TRINDADE LIMA

Ministra de Estado da Saúde



Documento assinado eletronicamente por **Nísia Verônica Trindade Lima, Ministra de Estado da Saúde**, em 09/11/2023, às 18:22, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do

art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0037164690** e o código CRC **EAC6710A**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0037164690

Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos - ASPAR
Esplanada dos Ministérios, Bloco G - Bairro Zona Cívico-Administrativa, Brasília/DF, CEP 70058-900
Site - saude.gov.br



Ministério da Saúde
Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde
Gabinete
Coordenação de Gestão Técnica e Administrativa

DESPACHO

SECTICS/COGAD/SECTICS/GAB/SECTICS/MS

Brasília, 17 de julho de 2023.

URGENTE

Referência Sei: 0034682676.

Proveniência: Senadora da República Mara Gabrilli.

Assunto: Requerimento de Informação nº 589/2023, o qual solicita informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Ciente do teor da Nota Técnica nº 260/2023-CITEC/DGITS/SECTICS/MS (0034682676), elaborada no âmbito do Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde (DGITS), que trata de manifestação acerca do Requerimento de Informação nº 589/2023, o qual solicita informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Restitua-se à Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos (ASPAR), para análise e providências pertinentes

LEANDRO PINHEIRO SAFATLE

Secretário de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde – Substituto



Documento assinado eletronicamente por **Leandro Pinheiro Safatle, Secretário(a) de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde**, em 19/07/2023, às 21:01, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034797239** e o código CRC **EB72BAB8**.



Ministério da Saúde

Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde
Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde
Coordenação de Incorporação de Tecnologias

NOTA TÉCNICA Nº 260/2023-CITEC/DGITS/SECTICS/MS

ASSUNTO: Requerimento de Informação nº 589/2023 - Solicita informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde - SUS voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo - EIM.

NUP: 25000.089270/2023-87.

INTERESSADO: Senado Federal – Gabinete da Senadora Mara Gabrilli.

I. OBJETIVO

Esta Nota Técnica tem por objetivo apresentar informações sobre o processo de avaliação para incorporação de tecnologias para tratamento de EIM no âmbito da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde – Conitec.

II. DOS FATOS

Trata-se do Requerimento de Informação nº 589/2023 (0034355626), de 15/06/2023, o qual solicitou:

- 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.”.

Os autos foram encaminhados ao Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde - DGITS/SECTICS/MS, tendo em vista sua competência em atuar como Secretaria-Executiva da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde - SE/Conitec^[1].

III. DA ANÁLISE

III.1. Do questionamento 1 – Qual é o número de pessoas diagnosticadas com erro inato do metabolismo por ano no Brasil?

Conforme as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde - SUS^[2] (0034684229), os EIM são geralmente multissistêmicos, muitos evoluindo com comprometimento neurológico e óbito precoce. O diagnóstico dos EIM é complexo, compreendendo várias etapas de investigação. O tratamento específico envolve dietoterapia, uso de medicamentos, reposição enzimática e até transplante de órgãos e tecidos. Pacientes com EIM necessitam de acompanhamento especializado cuidadoso.

O questionamento supra não é de competência deste Departamento. Verifica-se que os autos foram encaminhados à Secretaria de Atenção Especializada à Saúde - SAES/MS, área responsável pela Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, publicada por meio da Portaria GM/MS nº 199/2014^[2].

III.2 .Do questionamento 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?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento. Trata-se de atribuição da SAES/MS.

III.3. Do questionamento 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?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento. Considerando que a Agência Nacional de Saúde Suplementar - ANS é autarquia responsável por promover a defesa do interesse público na assistência suplementar à saúde, sugere-se o contato com a Agência.

III.4. Do questionamento 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

O questionamento supra não é de competência deste Departamento. Os serviços especializados na Pasta competem à SAES/MS.

III.5. Do questionamento 5 – Quais são os tipos de fórmulas nutricionais metabólicas disponibilizadas pelo SUS?

No âmbito do SUS, existem os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêutica - PCDT, que são documentos que estabelecem critérios para o diagnóstico da doença ou do agravo à saúde; o tratamento preconizado, com os medicamentos e demais produtos apropriados, quando couber; as posologias recomendadas; os mecanismos de controle clínico; e o acompanhamento e a verificação dos resultados terapêuticos, a serem seguidos pelos gestores do SUS. E devem ser baseados em evidência científica e considerar critérios de eficácia, segurança, efetividade e custo-efetividade das tecnologias recomendadas.

O **PCDT da Fenilcetonúria**^[3], publicado por meio da Portaria Conjunta SAES-SCTIE/MS nº 12^[4], de 10/09/2019, estabelece que a dieta restrita em fenilalanina é eficaz na redução dos níveis sanguíneos de fenilalanina e na melhora do QI e do prognóstico neuropsicológico dos pacientes com a condição. O tratamento dietético deve ser iniciado tão cedo quanto possível, idealmente até o décimo dia de vida. A dieta é baseada na restrição de proteínas naturais da dieta, as quais são fontes naturais de fenilalanina. Usualmente é isenta de alimentos de origem animal e restrita em alimentos de origem vegetal que contenham alto teor proteico. Além disso, a dieta deve ser complementada por uma fórmula metabólica isenta de fenilalanina.

As fórmulas metabólicas são misturas de aminoácidos que suprem as necessidades proteicas para crescimento e desenvolvimento normais, devendo conter ainda vitaminas, minerais e ácidos graxos essenciais que são deficientes na dieta para fenilcetonúria em quantidades adequadas à faixa etária do paciente. A fórmula metabólica é de uso contínuo, recomendada para todos os pacientes com a condição e em todas as idades. A quantidade prescrita varia conforme a idade, peso e tolerância à fenilalanina, podendo suprir até 85% do consumo proteico diário^[3].

Os complementos alimentares para pacientes fenilcetonúricos maiores de 1 ano e menores de 1 ano (fórmulas de aminoácidos isentas de fenilalanina) estão inseridos na relação Nacional de Medicamentos Essenciais^[5] - Rename, no grupo 2 do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica - CEAF.

O **PCDT da Homocistinúria Clássica**^[6], publicado por meio da Portaria Conjunta SAES-SCTIE/MS nº 3^[7], de 17/01/2020, preconiza que os pacientes parcialmente responsivos à piridoxina (vitamina B6) recebam a vitamina em combinação com o ácido fólico, dieta com restrição de metionina e fórmula metabólica isenta de metionina - FMIM). Para pacientes não-responsivos à piridoxina, o tratamento é baseado em dieta isenta de proteínas de alto valor biológico, de origem animal,

e restrita em alimentos de origem vegetal com alto teor de metionina é utilização de FMIM.

A FMIM é composta por aminoácidos essenciais e não essenciais, enriquecida de vitaminas e minerais, e consiste em um produto liofilizado utilizado na reposição dos aminoácidos essenciais que são retirados da dieta instituída ao paciente (exceto metionina). Alimentos fontes de proteína são reduzidos da dieta e a fonte principal de aminoácidos essenciais passa a ser provida por fórmula de aminoácidos, essencialmente isenta de metionina (o aminoácido precursor da homocisteína, que, acumulada, passa a ser tóxico ao organismo). A reposição permite que o paciente mantenha o desenvolvimento somático e neurológico adequado apesar da importante restrição dietética que lhe será imposta.

Para informações acerca das fórmulas disponibilizadas, sugere-se o envio dos autos ao Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos - DAF/ SECTICS/MS, por ser a área responsável pela Política Nacional de Assistência Farmacêutica.

III.6. Do questionamento 6 – Quais são os quantitativos de cada tipo de fórmula nutricional metabólica disponibilizada anualmente pelo SUS?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

Registra-se que o SUS é tripartite, sendo constituído peloconjunto de ações e serviços de saúde, prestados por órgãos e instituições públicas federais, estaduais e municipais, da Administração direta e indireta e das fundações mantidas pelo Poder Público, conforme inteligência do art. 4º da Lei nº 8.080/1990. Assim, os estados, o distrito federal e os municípios podem dispensar produtos que não estejam nas listas federais.

III.7. Do questionamento 7 – O MS tem ciência de falhas na aquisição ou na distribuição de fórmulas nutricionais metabólicas pelo SUS?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

III.8. Do questionamento 8 – Quais são os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) relativos a erros inatos do metabolismo vigentes?

A tabela abaixo indica as diretrizes clínicas elaboradas no âmbito da Conitec, relacionadas a EIM:

Documento	Diretriz Clínica	Doença rara
1	PCDT	Deficiência de Biotinidase [8]
2	Diretrizes Brasileiras	Doença de Fabry [9]
3	PCDT	Doença de Gaucher [10]
4	Diretrizes Brasileiras	Doença de Niemann-Pick Tipo C [11]
5	PCDT	Doença de Pompe [12]
6	PCDT	Doença de Wilson [13]
7	PCDT	Fenilcetonúria [14]
		Homocistiinúria

8	PCDT	Homocistinúria Clássica [6]	Homocistinúria clássica
9	PCDT	Lipofuscinose Neuronal Ceroide [15]	Lipofuscinose Neuronal Ceroide
10	PCDT	Mucopolissacaridose do tipo I [16]	Mucopolissacaridose do tipo I
11	PCDT	Mucopolissacaridose do tipo II [17]	Mucopolissacaridose do tipo II
12	PCDT	Mucopolissacaridose do tipo VII [18]	Mucopolissacaridose do tipo VII
13	PCDT	Mucopolissacaridose tipo IV A [19]	Mucopolissacaridose tipo IV A
14	PCDT	Mucopolissacaridose tipo VI [20]	Mucopolissacaridose tipo VI
15	PCDT	Raquitismo e Osteomalácia [21]	Hipofosfatemia ligada ao cromossomo X
16	PCDT	Fibrose Cística [22]	Fibrose Cística
17	PCDT	Hiperplasia Adrenal Congênita [23]	Hiperplasia Adrenal Congênita

III.9. Do questionamento 9 – Quais PCDTs sobre erros inatos do metabolismo estão em processo de elaboração?

Os PCDT em processo de atualização são: i) deficiência de Biotinidase; ii) Doença de Gaucher; iii) Doença de Wilson; iv) Mucopolissacaridose do tipo I; v) Mucopolissacaridose do tipo II; vi) Doença de Fabry; e vii) Fibrose Cística.

O PCDT das Porfirias está em processo de elaboração.

III.10. Do questionamento 10 – Os PCDTs estão atualizados quanto às fórmulas nutricionais metabólicas mais modernas para erros inatos do metabolismo?

Não há, até o momento, novas demandas protocoladas nessa Comissão para análise de incorporação ao SUS de fórmulas metabólicas. Desde que apresentem as exigências legalmente impostas pelo Decreto nº 7.646/2011 [\[24\]](#), qualquer pessoa física ou jurídica, seja paciente, profissional de saúde, sociedade de especialidade ou empresa (fabricante ou não), pode solicitar a análise para incorporação das tecnologias em saúde à Conitec.

Protocolada a demanda, a avaliação leva em consideração as tecnologias já incorporadas no SUS.

III.11. Do questionamento 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?

O PCDT da Fenilcetonúria [\[3\]](#) informa que "Devido à sua composição, as fórmulas metabólicas são pouco palatáveis, o que dificulta a adesão ao tratamento dietético. Isto é particularmente relevante em adultos e adolescentes, que apresentam menores taxas de adesão ao tratamento e podem até mesmo interromper o uso por dificuldades de ingerir a fórmula metabólica.".

Vê-se que o Protocolo considerou a palatabilidade das fórmulas metabólicas isentas de fenilalanina.

III.12. Do questionamento 12 – O MS dispõe de dados atualizados sobre possíveis entraves no processo de distribuição das fórmulas metabólicas?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

III.13. Do questionamento 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?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

III.14. Do questionamento 14 – Como o MS atua diante dos problemas de qualidade das fórmulas quando, por exemplo, há interdição pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

III.15. Do questionamento 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?

O questionamento supra não é de competência deste Departamento.

III.16. Do questionamento 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

O questionamento supra não é de competência deste Departamento. Considerando o teor da informação requerida, sugere-se o encaminhamento dos autos ao Departamento de Gestão das Demandas em Judicialização na Saúde - DJUD/SE/MS, área responsável por promover o atendimento das demandas judiciais, de natureza individual, "que tenham por objeto impor à União a aquisição de medicamentos, insumos, material médico-hospitalar e a contratação de serviços destinados aos usuários do SUS".^[25]

IV. DA DISPONIBILIZAÇÃO DE INFORMAÇÕES NA INTERNET

As demandas, as consultas públicas e deliberações de matérias submetidas à apreciação da Conitec, bem como os relatórios técnicos e as decisões sobre incorporação de tecnologias ao SUS, podem ser acompanhados por meio de acesso ao endereço eletrônico: <https://www.gov.br/conitec/pt-br>

V. CONCLUSÕES

Com base no apresentado nos itens anteriores, foram trazidas informações sobre o Requerimento de Informação nº 589/2023.

ANDREA BRÍGIDA DE SOUZA
Coordenadora

MARTA DA CUNHA LOBO SOUTO MAIOR
Coordenadora-Geral Substituta
CGPCDT/DGITS/SECTICS/MS

PRISCILA GEBRIM LOULY
Diretora Substituta
DGITS/SECTICS/MS

[1] De acordo com o art. 13 do Anexo XVI da Portaria de Consolidação GM/MS nº 1/2017, a SE/Conitec é exercida pelo DGITS/SECTICS/MS.

[2] https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html

[3] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/portaria-conjunta-pcdt-fenilcetonuria_saes.pdf

[4] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/portaria/2019/portariasctie_11_12_13_2019.pdf

[5] https://www.gov.br/saude/pt-br/composicao/sectics/daf/ rename/20210367- rename-2022_final.pdf

[6] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_homocistinriaclassica.pdf

[7] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/portaria/2020/portariaconjunta_sctie_saes_03_2020.pdf

[8] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_da_deficiencia_de_biotinidase-1.pdf

[9] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/diretrizes/20211230_portal-portaria-conjunta-no-20_diretrizes_doenca-de-fabry.pdf

[10] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/portal-portaria-conjunta-no-04-2017-pcdt-gaucher_atualizacao-no-site-01-04-22_sctie-1.pdf

[11] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/diretrizbrasileira_doencaiemannpicktipo-c.pdf

[12] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/protocolo_uso/portaria-conjunta-pcdt-doena-de-pompe10-08-2020.pdf

[13] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt-doenca-wilson_2018.pdf

[14] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/portaria-conjunta-pcdt-fenilcetonuria_saes.pdf

[15] <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/portariaconjuntano8pcdtlipofuscinoseceroideneuronaltipo2.pdf>

[16] <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/mucopolissacaridose-tipo-i.pdf>

[17] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_mps-ii.pdf

[18] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20210531_pcdt_mps_vii.pdf

[19] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_mucopolissacaridosetipoiva.pdf

[20] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_mucopolissacaridosetipovi.pdf

- [21] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20220201_portal_portaria_conjunta_2_pcdt_raquitismo_e_osteomalacia-1.pdf
- [22] https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20211230_portal-portaria-conjunta-no-25_pcdt_fibrose-cistica.pdf
- [23] <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/pdf/2014/abril/02/pcdt-hiperplasia-adrenal-congenita-livro-2010.pdf>
- [24] https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2011-2014/2011/decreto/d7646.htm
- [25] http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2023-2026/2023/decreto/D11358.htm



Documento assinado eletronicamente por **Priscila Gebrim Louly, Diretor(a) do Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde substituto(a)**, em 14/07/2023, às 18:13, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



Documento assinado eletronicamente por **Andrea Brigida de Souza, Coordenador(a) de Incorporação de Tecnologias**, em 17/07/2023, às 09:24, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



Documento assinado eletronicamente por **Marta da Cunha Lobo Souto Maior, Coordenador(a)-Geral de Gestão de Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas substituto(a)**, em 17/07/2023, às 10:08, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034682676** e o código CRC **B20CEE4**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0034682676

Coordenação de Incorporação de Tecnologias - CITEC
Esplanada dos Ministérios, Bloco G - Bairro Zona Cívico-Administrativa, Brasília/DF, CEP 70058-900
Site - saude.gov.br



Ministério da Saúde
Secretaria de Atenção Especializada à Saúde
Gabinete

DESPACHO

SAES/GAB/SAES/MS

Brasília, 17 de julho de 2023.

- RESTITUA-SE à Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos - ASPAR/MS**, para conhecimento e providências, informando que estou de acordo com o conteúdo da Nota Técnica n.º 8/2023-CGRAR/DAET/SAES/MS (0034710418), emitida pelo Departamento de Atenção Especializada e Temática - DAET, desta Secretaria.
- Ressalte-se a recomendação de envio da presente demanda à Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (SECTICS) e à Consultoria Jurídica (CONJUR) em razão da abrangência da proposta apresentada.

HELVÉCIO MIRANDA MAGALHÃES JÚNIOR
Secretário de Atenção Especializada à Saúde



Documento assinado eletronicamente por **Helvécio Miranda Magalhães Júnior, Secretário(a) de Atenção Especializada à Saúde**, em 19/07/2023, às 10:52, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034795650** e o código CRC **440F490D**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0034795650



Ministério da Saúde
Secretaria de Atenção Especializada à Saúde
Departamento de Atenção Especializada e Temática
Coordenação-Geral de Doenças Raras

NOTA TÉCNICA Nº 8/2023-CGRAR/DAET/SAES/MS

1. ASSUNTO

1.1. Trata-se do Requerimento n.º 589/2023 (0034355626), oriundo da Senadora Mara Gabrilli, no qual solicita as seguintes informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo:

1. Qual é o número de pessoas diagnosticas 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 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 no 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.

2. ANÁLISE

2.1. Com relação aos questionamentos estas Coordenações- Gerais informam:

2.2. Itens 01 e 03. Atualmente, os sistemas de informações da atenção especializada do SUS registram somente os procedimentos que foram realizados pelos pacientes, isto é, se foram atendidos e o que foi solicitado pela equipe assistencial, mas não registram diagnósticos individualizados de doença. Assim, ainda não é possível obter informações objetivas sobre o número de pacientes diagnosticados com determinada condição, apenas estimativas de procedimentos da Tabela SUS.

2.3. Com relação ao sistema suplementar privado foge ao escopo destas Coordenações.

2.4. Item 02. Anualmente, os estados informam ao Programa Nacional de Triagem Neonatal aproximadamente 200 recém-nascidos com fenilcetonúria e deficiência de biotinidase, únicas alterações do grupo de erros inatos do metabolismo que são triadas atualmente no PNTN. Não há informações encaminhadas pelos estados sobre o número de indivíduos com diagnósticos realizados por descompensação clínica.

2.5. Item 04. Atualmente há 22 Serviços de Atenção Especializada em Doenças Raras e Serviços de Referência em Doenças Raras, habilitados no eixo de Erro Inato do Metabolismo, da Portaria GM/MS nº 199, de 30 de janeiro de 2014 (consolidada no Anexo XXXVIII da Portaria de Consolidação Nº 2, de 28 de setembro de 2017), que instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, conforme elencado no quadro abaixo. Cabe ainda informar que tais estabelecimentos recebem incentivo financeiro de custeio mensal para as equipes profissionais dos estabelecimentos de saúde habilitados e pagamento por procedimentos realizados e informados no Sistema de Informação Ambulatorial (SIA/SUS), conforme previsto na Portaria. Os repasses mencionados são realizados por meio do Fundo de Ações Estratégicas e Compensação (FAEC) pós-produção.

Quadro I. Estabelecimentos Habilitados em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo no Brasil

UF	Cnes	Estabelecimentos	Habilitação
BA	4529	APAE Salvador	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
BA	3816	Hospital Universitário Professor Edgard Santos	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
CE	2563681	Hospital Infantil Albert Sabin	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
CE	2561492	Hospital Universitário Walter Cantidio	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo

DF 2649527	Hospital de Apoio de Brasília	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
DF 10537	Hospital Materno Infantil Dr Antonio Lisboa	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
GO 2437163	APAE ANAPOLIS	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
MG 27049	HOSP DAS CLINICAS DA UNIV FED DE MINAS GERAIS EBSERH	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
MG 26948	HOSPITAL INFANTIL JOAO PAULO II	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
MG 2218798	HOSPITAL UNIVERSITARIO DA UFJF	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
MG 2183455	Centro de Especialidades Multiprofissionais DR GE CEM	Serviço de Atenção Especializada Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
PA 2694751	HOSPITAL UNIVERSITARIO BETTINA FERRO DE SOUZA	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
PE 434	IMIP	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
PR 15563	HOSPITAL INFANTIL PEQUENO PRINCIPE	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
RJ 2708353	IFF FIOCRUZ	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
RS 2237601	HOSPITAL DE CLINICAS	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SC 2691868	HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMAO	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SC 2522322	Associação Renal Vida	Serviço de Atenção Especializada Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SP 2789582	AMBULATORIO DE ESPECIALIDADE DA FUABC	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SP 2079798	HOSPITAL DAS CLINICAS DA UNICAMP DE CAMPINAS	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SP 2082187	HOSPITAL DAS CLINICAS FAEPA RIBEIRAO PRETO	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo
SP 2077396	HOSPITAL DE BASE DE SAO JOSE DO RIO PRETO	Serviço de Referência em Doenças Raras de Origem Genética sobre Erros Inatos de Metabolismo

Fonte: Cnes, acessado em julho de 2023

3.

CONCLUSÃO

3.1. Diante do exposto informamos que os questionamentos dos itens 5 a 16, não entram no rol de competência da Coordenação-Geral de Doenças Raras (CGRAR/DAET/SAES/MS) e da Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH/DAET/SAES/MS) devendo ser encaminhados à SECTICS e à CONJUR para ciência e complementação do que couber.

3.2. Assim, restitui-se o expediente ao GAB/SAES, com sugestão de envio dos autos à ASPAR.

ALISSON MACIEL DE FARIA MARQUES

Coordenador-Geral

Coordenação-Geral de Doenças Raras - CGRAR/DAET/SAES/MS

JOICE ARAGÃO DE JESUS

Coordenadora-Geral

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados - CGSH/DAET/SAES/MS

SUZANA RIBEIRO

Diretora

Departamento de Atenção Especializada e Temática - DAET/SAES/MS

Secretaria de Atenção Especializada à Saúde - SAES/MS



Documento assinado eletronicamente por **Alisson Maciel de Faria Marques, Coordenador(a)-Geral de Doenças Raras**, em 12/07/2023, às 17:24, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



Documento assinado eletronicamente por **Joice Aragão de Jesus, Coordenador(a)-Geral de Sangue e Hemoderivados**, em 14/07/2023, às 12:47, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



Documento assinado eletronicamente por **Suzana Cristina Silva Ribeiro, Diretor(a) do Departamento de Atenção Especializada e Temática**, em 16/07/2023, às 15:06, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034710418** e o código CRC **796A34D4**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0034710418

Coordenação-Geral de Doenças Raras - CGRAR
Esplanada dos Ministérios, Bloco G - Bairro Zona Cívico-Administrativa, Brasília/DF, CEP 70058-900
Site - saude.gov.br



Ministério da Saúde
Secretaria de Atenção Primária à Saúde
Coordenação-Geral de Demandas de Órgãos Externos da Atenção Primária

DESPACHO

SAPS/CGOEX/SAPS/MS

Brasília, 19 de julho de 2023.

Assunto: Análise do Requerimento de Informação nº 589/2023

Trata-se do **Requerimento de Informação nº 589/2023**, de autoria da **Senhora Senadora da República Mara Gabrilli (PSD/SP)**, por meio do qual requisita a Senhora Ministra de Estado da Saúde, Nísia Trindade Lima, **informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo**, encaminhado a esta Secretaria por meio do Despacho ASPAR/GM/MS (0034355995).

Nessa esteira, a Secretaria de Atenção Primária à Saúde, no âmbito das suas competências segundo disposto no Decreto nº 11.358, de 01 de janeiro de 2023, apresenta o compilado com as respostas dos questionamentos do Departamento de Prevenção e Promoção da Saúde - DEPPROS:

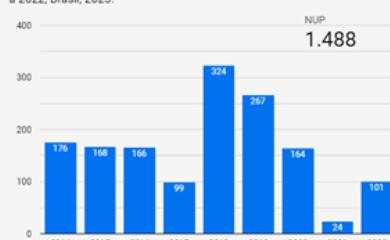
16. Apresentar dados referentes à judicialização de pedidos de fornecimento de fórmulas metabólicas nos últimos cinco anos, em especial: número de demandas judiciais, principais fórmulas demandadas, se são produtos padronizados pelo SUS, doenças que motivaram os pedidos e valores gastos com o cumprimento das decisões judiciais.

Esta Coordenação monitora apenas os processos judiciais que chegam a mesma para emissão de posicionamento técnico relacionado às solicitações de fórmulas nutricionais para diversas doenças e agravos à saúde.

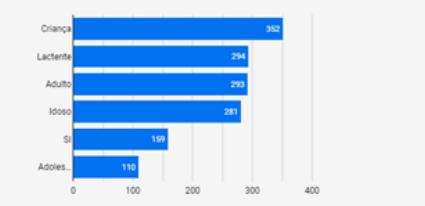
Em 2014 esta Coordenação publicou um estudo sobre os processos judiciais recebidos e analisados entre 2007 e 2013 ([link para artigo](#)). No período analisado, observou-se número crescente de demandas judiciais por fórmulas nutricionais industrializadas. A análise de 168 processos judiciais, referentes a 2013, permitiu identificar o perfil dos solicitantes, caracterizados por estarem nas faixas etárias menores de dois anos e acima de 41 anos, sendo 53% do sexo masculino, e por possuírem, principalmente, doenças neurológicas (39,3%) e endócrinas, nutricionais e metabólicas (33,9%). A maior parte das demandas judiciais foi proveniente da Região Sul (36,9%), mas da metade das fórmulas nutricionais foram prescritas em serviços públicos de saúde (53,9%) e a representação na ação judicial ocorre especialmente pelas Defensorias Públicas (65,6%). Foi identificado baixo número de processos que apresentaram comprovação diagnóstica (40,5%), principalmente, quando observados os casos de alergias/intolerâncias alimentares.

Segue em figuras abaixo o número de demandas judiciais de 2014 a 2022 e as faixas etárias que mais demandam judicialmente são crianças (0 -9 anos), adultos e idosos acima de 60 anos.

Número de Demandas judiciais enviadas ao Ministério da Saúde de 2014 a 2022, Brasil, 2023.



Fase de curso da vida dos autores das ações judiciais impetradas contra os entes federados responsáveis pela gestão dos serviços de saúde do SUS no período de 2014 a 2022, Brasil.

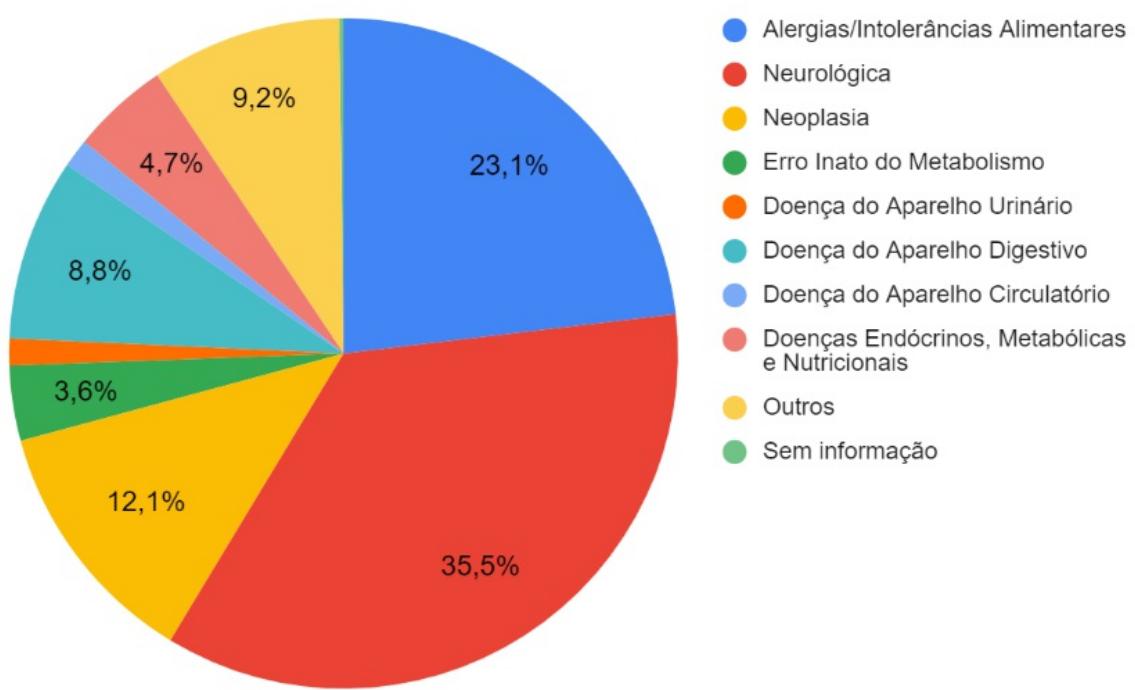


No ano de 2022, os estados da federação que mais

encaminharam ações foram Rio de Janeiro, Minas Gerais, Rio Grande do Norte, Ceará e Santa Catarina. Entre os principais agravos observa-se as doenças neurológicas; alergias /intolerâncias alimentares; doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais; e neoplasias, conforme demonstrado no gráfico.

Os pagamentos das ações judiciais realizados pela Secretaria de Atenção Primária à Saúde (SAPS) no ano de 2021 foi de R\$ 348.550,00 e em 2022 foi de R\$ 84.310,00.

Gráfico 1: Perfil dos principais agravos que originaram as demandas judiciais enviadas ao Ministério da Saúde de 2014 a 2022, Brasil



Cumpre destacar que os demais questionamentos devem ser encaminhados à Secretaria de Atenção Especializada (SAES) e Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (SECTICS).

Ante o exposto, restitua-se a **ASPAR/GM/MS**, para ciência e adoção das providências que entender pertinentes.

Atenciosamente,

NÉSIO FERNANDES

Secretário de Atenção Primária à Saúde



Documento assinado eletronicamente por **Nésio Fernandes de Medeiros Junior, Secretário(a) de Atenção Primária à Saúde**, em 21/07/2023, às 19:01, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_verificar&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034865465** e o código CRC **527E8FDF**.



Ministério da Saúde
Secretaria de Atenção Primária à Saúde
Departamento de Prevenção e Promoção da Saúde
Coordenação-Geral de Alimentação e Nutrição

NOTA TÉCNICA Nº 142/2023-CGAN/DEPPROS/SAPS/MS

1. ASSUNTO

1.1. Trata-se do **Requerimento de Informação nº 589/2023**, de autoria da **SenhoraSenadora da RepúblicaMara Gabrilli (PSD/SP)**, por meio do qual requisitaa Senhora Ministrade Estado daSaúde, Nísia Trindade Lima, informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

2. ANÁLISE

2.1. Segue abaixo resposta ao questionamento relacionado às competências da Coordenação Geral de Alimentação e Nutrição (CGAN/DEPPROS/SAPS) no tema em questão.

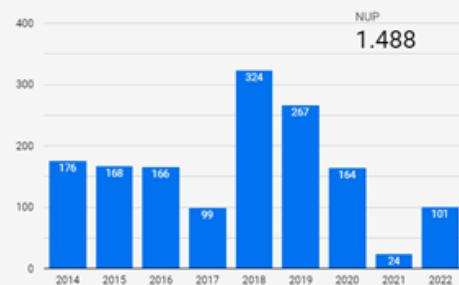
2.2. **16. Apresentar dados referentes à judicialização de pedidos de fornecimento de fórmulas metabólicas nos últimos cinco anos, em especial: número de demandas judiciais, principais fórmulas demandadas, se são padronizados pelo SUS, doenças que motivaram os pedidos e valores gastos com o cumprimento das decisões judiciais.**

2.3. Esta Coordenação monitora apenas os processos judiciais que chegam a mesma para emissão de posicionamento técnico relacionado às solicitações de fórmulas nutricionais para diversas doenças e agravos à saúde.

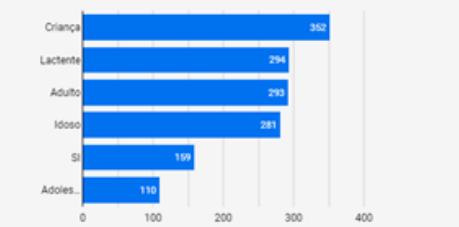
2.4. Em 2014 esta Coordenação publicou um estudo sobre os processos judiciais recebidos e analisados entre 2007 e 2013 ([link para artigo](#)). No período analisado, observou-se número crescente de demandas judiciais por fórmulas nutricionais industrializadas. A análise de 168 processos judiciais, referentes a 2013, permitiu identificar o perfil dos solicitantes, caracterizados por estarem nas faixas etárias menores de dois anos e acima de 41 anos, sendo 53% do sexo masculino, e por possuírem, principalmente, doenças neurológicas (39,3%) e endócrinas, nutricionais e metabólicas (33,9%). A maior parte das demandas judiciais foi proveniente da Região Sul (36,9%), mas da metade das fórmulas nutricionais foram prescritas em serviços públicos de saúde (53,9%) e a representação na ação judicial ocorre especialmente pelas Defensorias Públicas (65,6%). Foi identificado baixo número de processos que apresentaram comprovação diagnóstica (40,5%), principalmente, quando observados os casos de alergias/intolerâncias alimentares.

2.5. Segue em figuras abaixo o número de demandas judiciais de 2014 a 2022 e as faixas etárias que mais demandam judicialmente são crianças (0 -9 anos), adultos e idosos acima de 60 anos.

Número de Demandas judiciais enviadas ao Ministério da Saúde de 2014 a 2022, Brasil, 2023.



Fase de curso da vida dos autores das ações judiciais impetradas contra os entes federados responsáveis pela gestão dos serviços de saúde do SUS no período de 2014 a 2022, Brasil.

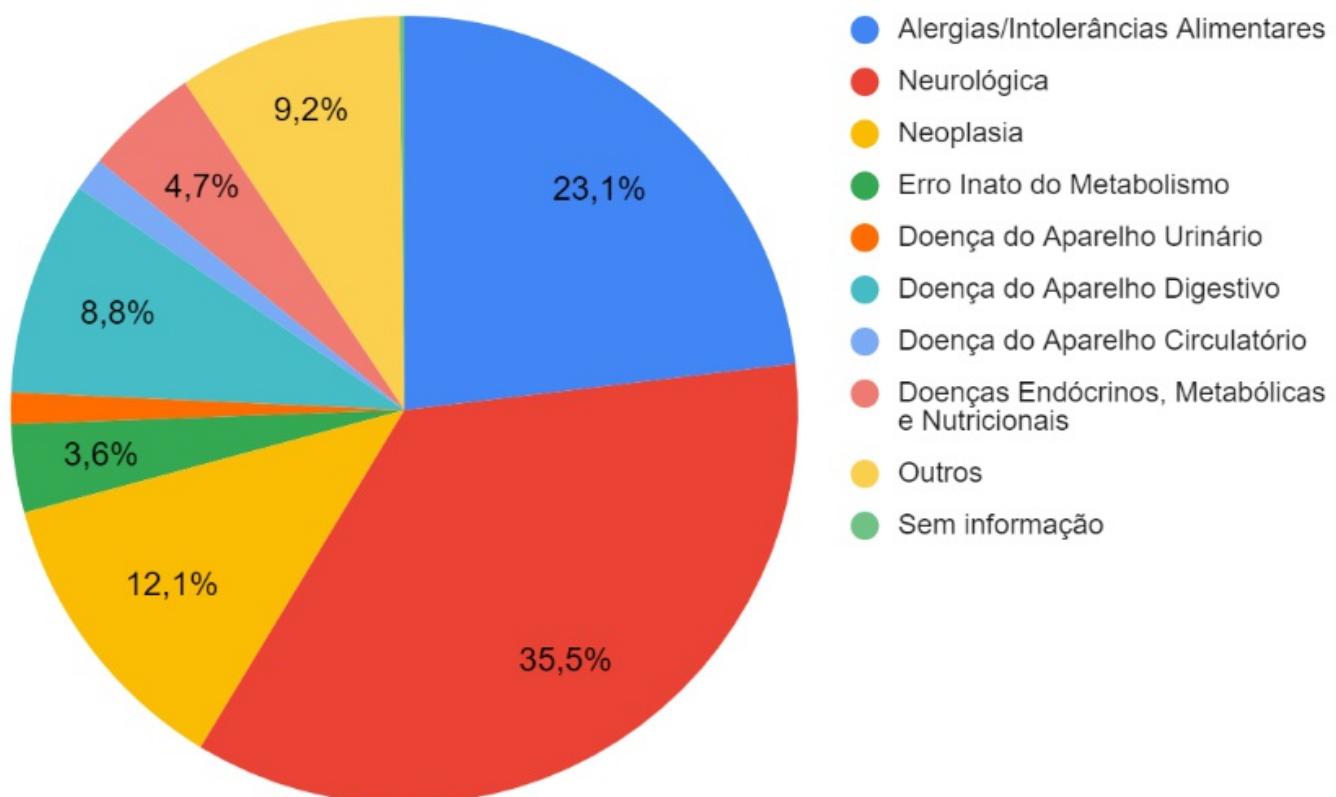


2.6.

2.7. No ano de 2022, os estados da federação que mais encaminharam ações foram Rio de Janeiro, Minas Gerais, Rio Grande do Norte, Ceará e Santa Catarina. Entre os principais agravos observa-se as doenças neurológicas; alergias /intolerâncias alimentares; doenças endócrinas, metabólicas e nutricionais; e neoplasias, conforme demonstrado no gráfico.

2.8. Os pagamentos das ações judiciais realizados pela Secretaria de Atenção Primária à Saúde (SAPS) no ano de 2021 foi de R\$ 348.550,00 e em 2022 foi de R\$ 84.310,00.

2.9. Gráfico 1: Perfil dos principais agravos que originaram as demandas judiciais enviadas ao Ministério da Saúde de 2014 a 2022, Brasil



3. CONCLUSÃO

3.1. Os demais questionamentos devem ser encaminhados à Secretaria de Atenção Especializada (SAES) e Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (SECTICS).

3.2. Encaminha-se à **CGOEX/SAPS** para providências cabíveis.



Documento assinado eletronicamente por **Andrey Rosewelt Chagas Lemos, Diretor(a) do Departamento de Prevenção e Promoção da Saúde**, em 19/07/2023, às 14:15, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



Documento assinado eletronicamente por **Kelly Poliany de Souza Alves, Coordenador(a)-Geral de Alimentação e Nutrição**, em 19/07/2023, às 15:16, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0034754244** e o código CRC **970F0176**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0034754244

Coordenação-Geral de Alimentação e Nutrição - CGAN
Esplanada dos Ministérios, Bloco G - Bairro Zona Cívico-Administrativa, Brasília/DF, CEP 70058-900
Site - saude.gov.br



Ministério da Saúde
Secretaria-Executiva
Gabinete

DESPACHO

SE/GAB/SE/MS

Brasília, 08 de novembro de 2023.

Assunto: Requerimento nº 589/2023 - Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP).

1. Ciente e de acordo.

2. Trata-se do Requerimento de Informação nº 589/2023 (0034355626), de autoria da Senhora Senadora da República Mara Gabrilli (PSD/SP), por meio do qual requisita à Senhora Ministra de Estado da Saúde, Nísia Trindade Lima, informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

3. O Requerimento traz 16 perguntas. Analisando as respostas já ofertadas pelas demais áreas, resta a complementação de respostas para o item 16, levando em consideração a manifestação da Coordenação-Geral de Informação, Planejamento e Atendimento de Demandas Judiciais, do Departamento de Gestão das Demandas em Judicialização na Saúde (0035312444), conforme segue:

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.

Inicialmente, em complementação à Nota Técnica nº 142/2023-CGAN/DEPPROS/SAPS/MS (0034754244), elaborada pela Secretaria de Atenção Primária à Saúde (SAPS), no qual apresenta dados sobre a judicialização de fórmulas metabólicas, no bojo das competências da Coordenação Geral de Alimentação e Nutrição (CGAN/DEPPROS/SAPS), esta unidade tem a acrescentar apenas dados específicos acerca das decisões judiciais relacionadas ao referido objeto, que tenham sido objeto de análise pelo DJUD.

Em pesquisa ao Sistema Eletrônico de Informações (SEI!) do Ministério da Saúde, restrita aos termos da demanda protocolada, no período de 2018 a 2023, esta unidade recebeu 10 ações judiciais determinando o fornecimento de fórmulas metabólicas para atores com erros inatos do metabolismo.

Entre as suplementações mais demandadas estão:

Fórmula MSUD.

Fórmulas OAC MED B Plus.

Aptamil 1.

Nutridextrin.

Hcys Meb B®.

XMET Maxamun®.

Fórmula metabólica isenta em aminoácidos de cadeia ramificada (MSUD 2).

Fórmula alimentar MSUD MDE B PLUS.

Suplemento MSUD MED B.

Suplemento infantil Milnutri.

Fórmula Nutricional Infantil de Partida NAN 1® ou Nestogeno 1® ou oumilupa 1®.

Fórmula Metabólica Infantil para defeitos do Ciclo de Uréia - URC MED A.

As ações judiciais pleiteadas para fornecimento dos suplementos anteriormente elencados possuem como atores pessoas acometidas pelas seguintes enfermidades:

Leucinose.

Acidemia metilmalonica.

Homocistinúria não Responsiva à Piridoxina.

Doença de Xarope de Bordo (Leucinose).

Transtorno do espectro autista com seletividade alimentar muito grave.

Leucinose.

Hiperglicinemia não cetótica.

Citrulinemia.

Acidúria Arginosuccínica.

Doença de Xarope de Bordo (Leucinose).

Para cumprimento das decisões judiciais para fornecimento de fórmulas nutricionais, no contingente das ações judiciais referidas, o Ministério da Saúde dispendeu o montante de R\$ 154.234,38 (cento e cinquenta e quatro mil duzentos e trinta e quatro reais e trinta e oito centavos). Cabe registrar que algumas decisões determinam o cumprimento por outros entes da federação.

Acerca da padronização no SUS, remete-se à manifestação da Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (SECTICS) nos termos dos itens III.5 e III.8 da Nota Técnica nº. 260/2023-CITEC/DGITS/SECTICS/MS (0034682676).

4. Ao Chefe da Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos - **ASPAR/MS**, em retorno.

Assinatura Eletrônica



Documento assinado eletronicamente por **Elton Bernardo Bandeira de Melo, Administrador(a)**, em 08/11/2023, às 15:59, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0037161750** e o código CRC **A9ED52D7**.



Ministério da Saúde
Secretaria-Executiva
Departamento de Gestão Interfederativa e Participativa

DESPACHO

DGIP/SE/MS

Brasília, 15 de agosto de 2023.

Ao Gabinete da Secretaria-Executiva (GAB/SE)

Assunto: Requerimento nº 589/2023 - Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP).

Trata-se do Requerimento nº 589/2023 (0034355626), de autoria da Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP), o qual requisita à Senhora Ministra de Estado da Saúde, Nísia Trindade Lima, informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo, encaminhado pelo Despacho GAB/SE (0035243827), para manifestação quanto às informações requeridas.

A demanda foi encaminhada a este Departamento de Gestão Interfederativa e Participativa (DGIP/SE/MS) através do Despacho GAB/SE (0035243827), a fim de que seja respondido o Item 13 do referido requerimento:

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?

Diante do exposto, a Coordenação Geral de Articulação Interfederativa e Participativa - CGAIP - manifestou, por meio do Despacho (0035275643), que, apesar de realizar ações de educação permanente junto às equipes dos Serviços de Articulação Interfederativa e Participativa (Seinp/Sems), estados e Cosems, elas são relacionadas diretamente aos processos de planejamento ascendente do SUS, com ênfase nas temáticas regionalização, planejamento regional integrado, qualificação dos instrumentos de planejamento, participação e educação popular em saúde.

Assim, esse Departamento esclarece que a matéria, objeto do requerimento ultrapassa o âmbito das atribuições conferidas pelo Decreto 11.358/2023, uma vez que adentra especificamente a logística e distribuição de fórmulas nutricionais voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo, disponibilizadas pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

Posto isso, encaminhamos ao Gabinete da Secretaria-Executiva para conhecimento e providências, colocando-nos à disposição para quaisquer outros esclarecimentos que se façam necessários.

Atenciosamente,

CONCEIÇÃO APARECIDA PEREIRA REZENDE

Diretora do Departamento de Gestão Interfederativa e Participativa



Documento assinado eletronicamente por **Conceicao Aparecida Pereira Rezende, Diretor(a) do Departamento de Gestão Interfederativa e Participativa**, em 12/09/2023, às 10:27, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0035382729** e o código CRC **F8D0D83D**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0035382729



Ministério da Saúde
Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos

OFÍCIO Nº 1775/2023/ASPAR/MS

Brasília, 08 de novembro de 2023.

A Sua Excelência o Senhor
Senado Rogério Carvalho
Primeiro-Secretário do Senado Federal

Referência: Requerimento de Informação nº 589/2023

Assunto: informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo.

Senhor Primeiro-Secretário,

1. Cumprimentando-o cordialmente, em atenção ao **Ofício nº 961/2023**, proveniente da Primeira Secretaria do Senado Federal, referente ao **Requerimento de Informação nº 589/2023**, de autoria da Senhora Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP), por meio do qual são requisitadas informações sobre as ações do Sistema Único de Saúde (SUS) voltadas para a atenção às pessoas com erros inatos do metabolismo, sirvo-me do presente para encaminhar as respostas prestadas pelas áreas técnicas da Secretaria de Atenção Especializada à Saúde (0034710418), Secretaria de Atenção Primária à Saúde (0034754244), Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Complexo da Saúde (0034682676) e Secretaria Executiva (0037161750).

2. Desse modo, no âmbito do Ministério da Saúde, essas foram as informações exaradas pelo corpo técnico sobre o assunto.

3. Sem mais para o momento, este Ministério permanece à disposição para eventuais esclarecimentos que se façam necessários.

Atenciosamente,

NÍSIA TRINDADE LIMA
Ministra de Estado da Saúde



Documento assinado eletronicamente por **Nísia Verônica Trindade Lima, Ministra de Estado da Saúde**, em 09/11/2023, às 18:22, conforme horário oficial de Brasília, com fundamento no § 3º, do art. 4º, do [Decreto nº 10.543, de 13 de novembro de 2020](#); e art. 8º, da [Portaria nº 900 de 31 de Março de 2017](#).



A autenticidade deste documento pode ser conferida no site http://sei.saude.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0, informando o código verificador **0037164690** e o código CRC **EAC6710A**.

Referência: Processo nº 25000.089270/2023-87

SEI nº 0037164690

Assessoria Especial de Assuntos Parlamentares e Federativos - ASPAR
Esplanada dos Ministérios, Bloco G - Bairro Zona Cívico-Administrativa, Brasília/DF, CEP 70058-900
Site - saude.gov.br



SENADO FEDERAL

REQUERIMENTO N° 589, DE 2023

Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministro 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.

AUTORIA: Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP)



[Página da matéria](#)



SENADO FEDERAL
Gabinete da Senadora Mara Gabrilli

REQUERIMENTO N° DE

Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministro 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 Ministro 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?



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador-legis/5424401826>

Requerimento N° 589, DE 2023 (005400026)

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?



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador-legis/5424401826>

Requerimento N° 589, DE 2023 (0054000026)

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 leucinose, tirosinemias,



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador-legis/5424401826>

Requerimento N° 589, DE 2023 (505400026)

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.



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador-legis/5424401826>

Requerimento N° 589, DE 2023 (505400026)

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)



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador-legis/5424401826>

Requerimento N° 589, DE 2023 (005400026)

Ofício nº 961 (SF)

Brasília, em 10 de outubro de 2023.

A Sua Excelência a Senhora
Nísia Verônica Trindade Lima
Ministra de Estado da Saúde

Assunto: Pedido de informações.

Senhora Ministra,

Encaminho a Vossa Excelência, nos termos do disposto no § 2º do art. 50 da Constituição Federal, pedido de informações da Senadora Mara Gabrilli, aprovado pela Comissão Diretora do Senado Federal, contido no Requerimento nº 589, de 2023.

Segue, em anexo, avulso da proposição e cópia do Parecer nº 44, de 2023.

A resposta ao requerimento deverá ser assinada física ou eletronicamente por Vossa Excelência, e remetida, por meio de e-mail institucional do Ministério, em formato PDF, preferencialmente em arquivo único, ao seguinte endereço eletrônico: apoiomesa@senado.leg.br.

Na eventualidade de as informações solicitadas não serem ostensivas, solicito que sejam fisicamente entregues na Secretaria-Geral da Mesa do Senado Federal, no Núcleo de Apoio à Mesa - NAMAP, em envelope lacrado e opaco, com cópia, fora do referido envelope, do ofício do Ministério, encaminhando as informações.

Nesse caso (informações não ostensivas), deve ser informado expressamente o sigilo legal específico que resguardam tais informações ou, se for o caso, eventual grau de classificação de sigilo (ultrassecreto, secreto ou reservado), nos termos do § 1º do art. 24 da Lei nº 12.527, de 2011.

Atenciosamente,



Senador Weverton
Segundo-Secretário do Senado Federal,
no Exercício da Primeira-Secretaria



SENADO FEDERAL

REQUERIMENTO N° 589, DE 2023

Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministro 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.

AUTORIA: Senadora Mara Gabrilli (PSD/SP)



[Página da matéria](#)



SENADO FEDERAL
Gabinete da Senadora Mara Gabrilli

REQUERIMENTO N° DE

Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministro 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 Ministro 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?



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador/legis/6424401826>

ANEXO 051_2021_08081_merged (988877308)

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?



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador/legis/6424401826>

ANEXO 051_2021_0001_merged (000077700)

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 leucinose, tirosinemias,



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador/legis/6424401826>

ANEXO 051_2021_0001_merged (999999999)

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.



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador/legis/6424401826>

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)



Assinado eletronicamente por Sen. Mara Gabrilli

Para verificar as assinaturas, acesse <https://legis.senado.gov.br/autenticador/legis/6424401826>

ANEXO_0151_2014_0001_merged (0000077308)



SENADO FEDERAL

PARECER (SF) Nº 44, DE 2023

Da COMISSÃO DIRETORA DO SENADO FEDERAL, sobre o Requerimento nº 589, de 2023, da Senadora Mara Gabrilli, que Requer que sejam prestadas, pelo Senhor Ministro 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.

PRESIDENTE: Senador Rodrigo Pacheco

RELATOR: Senador Chico Rodrigues

03 de outubro de 2023

PARECER N° , DE 2023

Da MESA DO SENADO FEDERAL, sobre o Requerimento nº 589, de 2023, da Senadora Mara Gabrilli, que visa a obter da Senhora 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.

Relator: Senador **CHICO RODRIGUES**

I – RELATÓRIO

A Senadora Mara Gabrilli, com base no art. 50, § 2º, da Constituição Federal (CF), combinado com o art. 216 do Regimento Interno do Senado Federal (RISF), apresentou o Requerimento (RQS) nº 589, de 2023, que visa a obter da Exma. Sra. Ministra de Estado da Saúde, Nísia Verônica Trindade Lima, informações sobre a situação epidemiológica dos problemas de saúde relacionados aos erros inatos do metabolismo, bem como quanto às ações desenvolvidas pelo Sistema Único de Saúde (SUS) e pelo sistema de saúde suplementar relacionadas a essas condições.

O RQS nº 589, de 2023, requisita resposta aos seguintes questionamentos:

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.

Na justificação, a autora reforça a importância da disponibilização dessas informações, considerando o grande número de doenças causadas por erros inatos de metabolismo, 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.

II – ANÁLISE

O art. 215, inciso I, alínea *a*, do RISF, determina que são dependentes de decisão da Mesa os requerimentos de informação a Ministro de Estado ou a qualquer titular de órgão diretamente subordinado à Presidência da República.

Outrossim, o requerimento em exame está previsto na CF, no art. 50, § 2º, que estabelece que as Mesas da Câmara dos Deputados e do Senado Federal poderão encaminhar pedidos escritos de informações a Ministros de Estado, importando em crime de responsabilidade a recusa, ou o não atendimento, no prazo de trinta dias, bem como a prestação de informações falsas.

O preceito constitucional é regulamentado pelo art. 216 do RISF e pelo Ato da Mesa nº 1, de 31 de janeiro de 2001. Conforme essas normas, cabe à Mesa do Senado Federal decidir a respeito do requerimento, que deverá se destinar ao *esclarecimento de qualquer assunto submetido à apreciação do Senado ou atinente a sua competência fiscalizadora*. O único impeditivo para o requerimento é que este não pode *conter pedido de providência, consulta, sugestão, conselho ou interrogação sobre propósito da autoridade a quem se dirija* (art. 216, incisos I e II, do RISF). O requerimento em análise não incide em nenhuma das hipóteses impeditivas.

Ademais, o requerimento em pauta cuida de assunto atinente à competência fiscalizadora do Poder Legislativo e as informações solicitadas não têm caráter sigiloso, sendo sua divulgação compatível com o princípio da publicidade que rege a administração pública.

Dessa forma, de acordo com as normas regimentais e constitucionais, verifica-se que o Requerimento nº 589, de 2023, atende aos critérios relacionados à solicitação de informações necessárias à competência fiscalizadora do Senado Federal.

III – VOTO

Pelo exposto, votamos pela **aprovação** do Requerimento nº 589, de 2023.

Sala das Reuniões,

, Presidente

, Relator



LISTA DE PRESENÇA

Reunião: 3ª Reunião, Ordinária, da CDIR**Data:** 03 de outubro de 2023 (terça-feira), às 10h**Local:** Sala de Audiências da Presidência do Senado Federal**COMISSÃO DIRETORA DO SENADO FEDERAL - CDIR**

TITULARES	SUPLENTES
	-
Rodrigo Pacheco (PSD)	1. Mara Gabrilli (PSD)
Veneziano Vital do Rêgo (MDB)	2. Ivete da Silveira (MDB)
Rodrigo Cunha (PODEMOS)	Presente 3. Dr. Hiran (PP)
Rogério Carvalho (PT)	Presente 4. Mecias de Jesus (REPUBLICANOS)
Weverton (PDT)	Presente
Chico Rodrigues (PSB)	Presente
Styvenson Valentim (PODEMOS)	Presente



Reunião: 3^a Reunião, Ordinária, da CDIR

Data: 03 de outubro de 2023 (terça-feira), às 10h

Local: Sala de Audiências da Presidência do Senado Federal

NÃO MEMBROS DA COMISSÃO

Teresa Leitão
Izalci Lucas
Lucas Barreto
Professora Dorinha Seabra
Wilder Morais
Angelo Coronel
Marcos do Val
Zenaide Maia
Paulo Paim

DECISÃO DA COMISSÃO

(RQS 589/2023)

EM SUA 3^a REUNIÃO, NO DIA 03.10.2023, A COMISSÃO DIRETORA DO SENADO FEDERAL DEFERIU O PRESENTE REQUERIMENTO, NOS TERMOS DO RELATÓRIO.

03 de outubro de 2023

Senador RODRIGO PACHECO

Presidente da Comissão Diretora do Senado Federal