



CÂMARA DOS DEPUTADOS

PROJETO DE LEI N.º 5.114-B, DE 2016 **(Da Sra. Mariana Carvalho)**

É criado o Dia Nacional da Conscientização da Doença de Fabry, a ser celebrado no dia 28 de abril; tendo parecer da Comissão de Seguridade Social e Família, pela aprovação, com substitutivo (relator: DEP. ALEXANDRE SERFIOTIS); e da Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania, pela constitucionalidade, juridicidade e técnica legislativa deste e do Substitutivo da Comissão de Seguridade Social e Família (relatora: DEP. CLARISSA GAROTINHO).

DESPACHO:

ÀS COMISSÕES DE:
SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA E
CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA (ART. 54 RICD)

APRECIÇÃO:

Proposição Sujeita à Apreciação Conclusiva pelas Comissões - Art. 24 II

SUMÁRIO

I - Projeto inicial

II - Na Comissão de Seguridade Social e Família:

- Parecer do relator
- 1º substitutivo oferecido pelo relator
- Parecer da Comissão
- Substitutivo adotado pela Comissão

III - Na Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania:

- Parecer da relatora
- Parecer da Comissão

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º É criado o Dia Nacional da Conscientização da Doença de Fabry, a ser celebrado no dia 28 de abril.

Art. 2º O disposto no art. 1º visa principalmente, entre outras ações, permitir iniciativas e ações do poder público em parceria com entidades médicas, universidades, associações e sociedade civil, na organização de palestras, eventos, treinamentos sobre a Doença de Fabry, ampliando e antecipando o respectivo diagnóstico, assim como seus impactos na vida dos pacientes, familiares e de toda a sociedade brasileira.

Art. 3º Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

JUSTIFICAÇÃO

A doença de Fabry (DF) é uma das 45 diferentes Doenças de Depósito Lisossômico (DDL), que se caracterizam por serem genéticas, de caráter hereditário, e que causam a deficiência ou a ausência de uma enzima que ajuda o corpo a liberar resíduos gerados nas células. Esses resíduos, no caso de Fabry, se acumulam predominantemente no coração, no cérebro e nos rins. Isso faz com que a doença, que é crônica e progressiva, comprometa a qualidade de vida e a produtividade de quem a possui. Além disso, há ainda o risco de morte prematura.

O desafio atual é ampliar o conhecimento dos sinais e sintomas presentes nos casos da Doença de Fabry junto à sociedade, mas também em relação aos profissionais de saúde, auxiliando-os a considerar a patologia entre os diagnósticos diferenciais para os especialistas, principalmente pediatras, neurologistas, cardiologistas, nefrologistas e clínicos gerais.

A doença de Fabry causa significativa morbidade e mortalidade. Compromete a qualidade de vida e a produtividade do indivíduo acometido. Além disto, o risco de morte prematura está aumentado, em ambos os sexos. Tipicamente a morte ocorre por volta da 3ª a 4ª décadas de vida devido à insuficiência renal, acidente vascular encefálico e eventos cardíacos.

Por se tratar de uma doença rara muitos profissionais trabalham anos sem nunca encontrar um paciente com a enfermidade ou quando se deparam com um caso destes não a reconhecem. Em geral os pacientes com progressão mais lenta da doença são mais difíceis de serem diagnosticados, pois os sintomas se apresentam mais sutis e atenuados.

Com isso, a grande maioria dos pacientes leva mais de 10 anos para conseguir um diagnóstico correto, tendo passado por até sete diferentes tipos de profissionais ou

especialidades médicas, incluindo neurologista, cardiologista, nefrologista ou geneticista. Os profissionais médicos geralmente dão apenas uma alternativa de diagnóstico geral para os sintomas, como dor generalizada, insuficiência cardíaca e/ou insuficiência renal. O tempo médio de diagnóstico no Brasil é de 14 anos, mas existem casos que levaram até 20. E sabe-se que o diagnóstico e o tratamento precoce podem influenciar muito na qualidade de vida que um paciente pode ter.

Nacionalmente, a DF ainda não tem uma data que possa ser lembrada para que haja a melhor conscientização dos pacientes. Como existe no início do mês de abril a comemoração do Dia da Mulher com doença de Fabry, pensou-se no fato de se comemorar durante o próprio mês de abril, no dia 28/4 o Dia da Conscientização da doença de Fabry.

Ser portador de uma doença rara significa pertencer a um grupo de pessoas com um dos mais de 8 mil tipos diferentes de distúrbios, que afetam até 1,3 a cada duas mil pessoas, segundo a Organização Mundial de Saúde. No caso específico de Fabry, no Brasil a prevalência de aproximadamente 2.900 pacientes, com incidência aproximada de 1 a cada 40.000 nascimentos.

Hoje, no Brasil, foram identificados aproximadamente 700 pacientes, mas há potencialmente outras 2.200 pessoas que podem exibir os sinais e sintomas da doença.

Sabemos que sozinhos eles nunca serão ouvidos. Acreditamos que uma Lei, que defina essa data como sendo a oficial do Dia de Conscientização sobre a Doença de Fabry, é muito importante para dar mais consistência a uma ação que, por meio desta iniciativa pode ajudar e muito o trabalho de alguns médicos, conscientização de pacientes e respectivas associações.

Importante informar que a Dep. Maria Lúcia Amary - do PSDB/SP, apresentou na Assembleia Legislativa de São Paulo o projeto de lei nº 259/2016, de idêntico teor, o qual serviu de inspiração para apresentarmos esta proposição de âmbito nacional.

Pela relevância do caso, esperamos a atenção e o apoio dos colegas deputados para a análise e aprovação desta proposição.

Sala das Sessões, em 28 de abril de 2016.

Deputada Mariana Carvalho
PSDB/RO

COMISSÃO DE SEGURIDADE SOCIAL E FAMÍLIA

I - RELATÓRIO

A proposição ora sob análise, de autoria da nobre deputada Mariana Carvalho dispõe sobre a criação do Dia Nacional da Conscientização da Doença de Fabry, a ser celebrado anualmente em 28 de abril.

Justificando sua iniciativa, a ilustre autora esclarece que a Doença de Fabry (DF) é uma das 45 diferentes Doenças de Depósito Lisossômico (DDL) caracterizadas por serem genéticas, de caráter hereditário, e que causam a deficiência, ou ausência, de uma enzima que ajuda o corpo a liberar resíduos gerados nas células. Tais resíduos acumulam-se predominantemente no coração, cérebro e rins, fazendo com que a doença, que é crônica e progressiva, comprometa a qualidade de vida e a produtividade de quem a possui, acarretando, também, o risco de morte prematura.

Importante ainda, é a informação da autora de que é necessário ampliar o conhecimento da sociedade, e principalmente para os profissionais da saúde como pediatras, neurologistas, cardiologistas, nefrologistas e clínicos gerais sobre os sinais e sintomas presentes nos casos da Doença de Fabry, auxiliando-os a considerar a patologia entre os diagnósticos diferenciais, pois podem deparar-se com um caso de DF e não reconhecê-lo.

Como se trata de uma doença rara, a maioria dos pacientes pode passar mais de 10 anos até ter o diagnóstico efetivado, passando pelos mais diferentes especialistas, em especial pacientes com a progressão mais lenta da doença. Por outro lado, muitos profissionais de saúde podem passar toda sua vida laboral sem encontrar um paciente que seja com tal enfermidade.

No Brasil foram identificados cerca de 700 pacientes, mas há potencialmente mais de 2 (duas) mil pessoas que podem ter os sinais e sintomas da doença.

A Doença de Fabry ainda não tem uma data nacional que possa ser mote de conscientização para a sociedade em geral, e profissionais de saúde, mas como é celebrado no início do mês de abril o Dia da Mulher com DF, a autora considerou pertinente registrar em lei, no referido mês, no dia 28/4, o Dia Nacional da Conscientização da doença de Fabry.

O PL 5.114, de 2016 foi distribuído a esta Comissão de Seguridade Social e Família para análise do mérito nos termos do Art. 24, inciso II do Regimento Interno da Câmara dos Deputados - RICD. Posteriormente deverá ainda manifestar-se a Comissão de Constituição e Justiça, e de Cidadania, quanto aos pressupostos definidos no art. 54 do citado Regimento.

No prazo regimentalmente previsto não foram apresentadas Emendas.

É o Relatório.

II - VOTO DO RELATOR

O Parlamento é sempre convocado a manifestar-se sobre as mais diversas matérias, um sem número de aspectos técnicos, humanos, econômicos e sociais envolvidos nos mais diversos temas, e neste caso não seria diferente.

A proposição ora em avaliação nos traz à consciência que não apenas doenças que atingem grande porcentagem da sociedade merecem nossa atenção, pois cada vida humana tem o mesmo valor, a mesma importância, e não é porque se trata de uma enfermidade rara que esta Casa deva importar-se menos..

Ao contrário, nesta legislatura especificamente temos acompanhado a luta dos pacientes com doenças raras lutando pelo seu espaço na esfera de preocupação do Estado, no Sistema Único de Saúde - SUS, pois não é por fazerem parte de uma minoria que sejam menos dignos de atenção integral do Poder Público. E com a evolução constante do conhecimento científico e tecnológico, mais necessário ainda é dar visibilidade à luta destes cidadãos e cidadãs, e do direito que têm ao acesso à informação e à saúde.

O PL 5.114, de 2016 é muito bem vindo, e é louvável a iniciativa da deputada Mariana Carvalho. Todavia, consideramos serem necessárias pequenas alterações no texto, inclusive a ementa do projeto, visando adequá-lo à Lei Complementar 95, de 1998, que dispõe sobre a elaboração, a redação, a alteração e a consolidação das leis, para que não sejam necessárias tais adequações na CCJC, o que esta relatoria faz por meio de emenda substitutiva.

Feitas estas considerações, manifestamos o voto pela aprovação do Projeto de Lei nº 5.114, de 2016, nos termos do substitutivo anexo.

Sala da Comissão, em 5 de junho de 2018

Deputado ALEXANDRE SERFIOTIS
Relator

SUBSTITUTIVO AO PROJETO DE LEI Nº 5.114, DE 2016

PROJETO DE LEI Nº 5.114, DE 2016

Dispõe sobre a instituição do dia 28 de abril como o Dia Nacional da Conscientização sobre a Doença de Fabry.

O Congresso Nacional decreta

Art. 1º Esta Lei dispõe sobre a instituição do Dia Nacional de Conscientização sobre a Doença de Fabry, a ocorrer em 28 de abril.

Art. 2º Fica instituído o 28 de abril como o Dia Nacional da Conscientização sobre a doença de Fabry.

Parágrafo Único. A instituição desta data visa realização de ações do poder público em parceria com entidades médicas, universidades, associações e sociedade civil, na forma de eventos, palestras de esclarecimento, e treinamentos sobre sinais e sintomas da Doença de Fabry, ampliando o conhecimento, e visando respectivo diagnóstico antecipado, assim como debates sobre os impactos na vida de pacientes e familiares, e dando visibilidade à sociedade sobre a doença.

Art. 3º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Sala da Comissão, em 5 de junho de 2018.

Deputado ALEXANDRE SERFIOTIS
Relator

III - PARECER DA COMISSÃO

A Comissão de Seguridade Social e Família, em reunião ordinária realizada hoje, aprovou unanimemente, com substitutivo o Projeto de Lei nº 5.114/2016, nos termos do Parecer do Relator, Deputado Alexandre Serfiotis.

Estiveram presentes os Senhores Deputados:

Odorico Monteiro, Ságuas Moraes e Miguel Lombardi - Vice-Presidentes, Adelson Barreto, Alan Rick, Alexandre Serfiotis, Antônio Jácome, Benedita da Silva, Carmen Zanotto, Conceição Sampaio, Dr. Jorge Silva, Dr. Sinval Malheiros, Eduardo Barbosa, Flavinho, Floriano Pesaro, Geovania de Sá, Geraldo Resende, Hiran Gonçalves, Jandira Feghali, Jean Wyllys, Jorge Solla, Laura Carneiro, Leandre, Luciano Ducci, Mandetta, Mário Heringer, Norma Ayub, Padre João, Paulo Foletto, Pepe Vargas, Ricardo Barros, Saraiva Felipe, Sergio Vidigal, Shéridan, Zenaide Maia, Afonso Hamm, Ana Perugini, Chico D'Angelo, Christiane de Souza Yared, Cristiane Brasil, Diego Garcia, Erika Kokay, Fabio Reis, Givaldo Carimbão, João Campos, Jorge Tadeu Mudalen, Júlia Marinho, Lucas Vergilio, Paulo Azi, Raimundo Gomes de Matos, Renato Andrade e Roberto Britto.

Sala da Comissão, em 11 de julho de 2018.

Deputado JUSCELINO FILHO

Presidente

SUBSTITUTIVO ADOTADO AO PROJETOS DE LEI Nº 5114/2016

Dispõe sobre a instituição do dia 28 de abril como o Dia Nacional da Conscientização sobre a Doença de Fabry.

O Congresso Nacional decreta:

Art. 1º Esta Lei dispõe sobre a instituição do Dia Nacional de Conscientização sobre a Doença de Fabry, a ocorrer em 28 de abril.

Art. 2º Fica instituído o 28 de abril como o Dia Nacional da Conscientização sobre a doença de Fabry.

Parágrafo Único. A instituição desta data visa realização de ações do poder público em parceria com entidades médicas, universidades, associações e sociedade civil, na forma de eventos, palestras de esclarecimento, e treinamentos sobre sinais e sintomas da Doença de Fabry, ampliando o conhecimento, e visando respectivo diagnóstico antecipado, assim como debates sobre os impactos na vida de pacientes e familiares, e dando visibilidade à sociedade sobre a doença.

Art. 3º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação

Sala da Comissão, 11 de julho de 2018.

Deputado JUSCELINO FILHO
Presidente

COMISSÃO DE CONSTITUIÇÃO E JUSTIÇA E DE CIDADANIA

I – RELATÓRIO

O Projeto de Lei Nº 5.114, de 2016, de autoria da nobre deputada Mariana Carvalho trata sobre a criação do Dia Nacional da Conscientização da Doença de Fabry, a ser celebrado anualmente em 28 de abril.

O art. 2º da proposta diz que o objetivo da instituição desta data é: “entre outras ações, permitir iniciativas e ações do poder público em parceria com entidades médicas, universidades, associações e sociedade civil, na organização de palestras, eventos, treinamentos sobre a Doença de Fabry, ampliando e antecipando o respectivo diagnóstico, assim como seus impactos na vida dos pacientes, familiares e de toda a sociedade brasileira.”

Segundo a Associação Brasileira dos Pacientes Portadores da doença de Fabry e Seus Familiares – ABRAFF - A doença de Fabry é **genética, de caráter hereditário**, que causa a deficiência ou a ausência da enzima alfa-galactosidase (**α -Gal A**) no organismo de seus portadores. É uma das 45 doenças de depósito lisossômico. A deficiência enzimática interfere na capacidade de decomposição de uma substância adiposa específica, denominada globotriaosilceramida, também chamado de **Gb3**. A doença de Fabry é crônica, progressiva e atinge vários órgãos e sistemas do organismo.

Em sua justificação, a autora da proposta destaca que por falta de conhecimento os pacientes demoram até 10 anos para conseguir o diagnóstico correto. “Por se tratar de uma doença rara muitos profissionais trabalham anos sem nunca encontrar um paciente com a enfermidade ou quando se deparam com um caso destes não a reconhecem. Em geral os pacientes com progressão mais lenta da doença são mais difíceis de serem diagnosticados, pois os sintomas se apresentam mais sutis e atenuados” conclui a autora.

A matéria tramita em regime ordinário (RI, art. 151, III) e é de competência conclusiva das comissões (RI, art. 24, II). Foi distribuída, inicialmente, a Comissão de Seguridade Social e Família que aprovou substitutivo apenas com o objetivo de aperfeiçoar a técnica legislativa do projeto em análise.

Esgotado o prazo regimental neste Órgão Técnico, não foram apresentadas emendas.

É o relatório.

II - VOTO DA RELATORA

De acordo com o Regimento Interno da Câmara dos Deputados (art. 32, IV, a c/c art. 54), cabe a esta Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania a análise dos aspectos constitucionais, jurídicos e de técnica legislativa do Projeto de Lei Nº 5.114, de 2016.

As matérias são de competência legislativa concorrente da União (CF, art. 24, IX), sendo atribuição do Congresso Nacional sobre elas dispor, com a sanção do Presidente da República (CF, art. 48). A iniciativa do parlamentar é legítima (CF, art. 61), uma vez que não está reservada a outro Poder.

Também no que se refere à juridicidade, entendemos que as proposições em exame não divergem de princípios e regras de direito que possam barrar a sua aprovação por este Órgão Técnico. Além disso, os projetos estão em acordo com as normas infraconstitucionais em vigor no país.

No que diz respeito à técnica legislativa, tanto o projeto original como o seu substitutivo foram elaborados conforme as disposições da Lei

Complementar nº 95/98, alterada pela Lei Complementar nº 107/01.

Isto posto, nosso voto é pela constitucionalidade, juridicidade e boa técnica legislativa do Projeto de Lei nº 5114, de 2016 e do substitutivo apresentado pela Comissão de Seguridade Social e Família.

Sala da Comissão, em 14 de agosto de 2019.

Deputada CLARISSA GAROTINHO
Relatora

III - PARECER DA COMISSÃO

A Comissão de Constituição e Justiça e de Cidadania, em reunião ordinária realizada hoje, opinou pela constitucionalidade, juridicidade e técnica legislativa do Projeto de Lei nº 5.114/2016 e do Substitutivo da Comissão de Seguridade Social e Família, nos termos do Parecer da Relatora, Deputada Clarissa Garotinho.

Estiveram presentes os Senhores Deputados:

Felipe Francischini - Presidente, Bia Kicis, Lafayette de Andrada e Caroline de Toni - Vice-Presidentes, Alexandre Leite, Aureo Ribeiro, Celso Maldaner, Clarissa Garotinho, Darci de Matos, Delegado Marcelo Freitas, Diego Garcia, Eduardo Bismarck, Enrico Misasi, Fábio Trad, Gilson Marques, Herculano Passos, João Campos, João H. Campos, João Roma, Joenia Wapichana, José Guimarães, Júlio Delgado, Luizão Goulart, Márcio Biolchi, Pastor Eurico, Paulo Eduardo Martins, Paulo Teixeira, Samuel Moreira, Sergio Toledo, Sergio Vidigal, Talíria Petrone, Capitão Wagner, Chris Tonietto, Darcísio Perondi, Evandro Roman, Francisco Jr., Gurgel, José Medeiros, Marcelo Freixo, Orlando Silva, Pedro Lupion, Reginaldo Lopes, Reinhold Stephanes Junior, Rogério Peninha Mendonça, Sanderson, Tadeu Alencar e Túlio Gadêlha.

Sala da Comissão, em 19 de setembro de 2019.

Deputada CAROLINE DE TONI

3a Vice-Presidente

FIM DO DOCUMENTO