

PROJETO DE LEI Nº 1620, DE 2023

Estabelece Políticas Públicas para pessoas com Coagulopatias Hereditárias no Estado de São Paulo.

A ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO ESTADO DE SÃO PAULO
DECRETA:

Artigo 1º - Fica assegurado a todos os pacientes com coagulopatias hereditárias o direito de realizar a profilaxia domiciliar, sendo dever do Estado fornecer o material necessário para o procedimento.

§ 1º - Para cumprimento do disposto neste artigo, será necessário treinamento prévio fornecido por médico ou enfermeiro capacitado ao responsável pela infusão domiciliar.

§ 2º - Entende-se por responsável, qualquer pessoa indicada pela pessoa com coagulopatia hereditária ou seu responsável legal.

Artigo 2º - Deverão ser desenvolvidas e promovidas campanhas de conscientização sobre as coagulopatias hereditárias, incluindo a elaboração de cartilhas informativas para aumentar o conhecimento sobre seus tipos, sintomas, cuidados e tratamentos.

Artigo 3º - Serão equiparadas às pessoas com deficiência, para a concessão de benefícios sociais promovidos pelo Poder Público Estadual, as pessoas com diagnóstico de coagulopatias hereditárias.

§1º- Para fazer jus aos benefícios, o interessado deverá apresentar laudo fornecido por médico credenciado pelo Sistema Único de Saúde (SUS) ou da rede privada, devidamente inscrito no seu respectivo Órgão e/ou Conselho de classe, atestando sua condição e o respectivo CID da doença.

§ 2º- Deverão ser observadas as demais condições estabelecidas para a concessão do benefício solicitado

Artigo 4º - Os estabelecimentos públicos e privados deverão garantir a preferência no atendimento de pessoas com coagulopatias hereditárias.

Parágrafo único - Deverá ser afixado em local visível e de fácil acesso, uma placa contendo informações sobre o que são coagulopatias hereditárias e assegurando a preferência ao atendimento de pessoas nesta condição.

Artigo 5º - As despesas decorrentes da execução desta lei correrão à conta de dotações orçamentárias próprias, consignadas no orçamento e suplementadas se necessário.

Artigo 6º - Esta lei entra em vigor na data da publicação.

JUSTIFICATIVA

As coagulopatias hereditárias são doenças da coagulação, as mais comuns são a hemofilia tipo A e B e a Doença de Von Willebrand.

A hemofilia é uma doença hemorrágica, predominante de herança genética. Ela se caracteriza pela deficiência do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B) que impede que a coagulação do sangue se realize, causando sangramentos externos e internos (musculares, articulares, cerebral, e nas cavidades abdominais).

A hemofilia afeta mais de 12.000 pessoas no Brasil, com maior frequência em mais de 97% do sexo masculino e cerca de 35% de crianças e jovens de até 19 anos.

As hemofilias A e B ocorrem em cerca de 1:10.000 e 1:40.000 nascimentos de crianças do sexo masculino, respectivamente, não apresentando variação racial ou étnica. Assim, segundo a sua prevalência na população brasileira, a hemofilia é considerada uma doença rara, assim definida de acordo com as normas estabelecidas pela política pública para doenças raras, e, portanto, merece a mesma atenção da política pública para os raros.

As doenças raras são caracterizadas por uma ampla diversidade de sinais e sintomas e variam não só de doença para doença, mas também de pessoa para pessoa acometida pela mesma condição. Manifestações relativamente frequentes podem simular doenças comuns, dificultando o seu diagnóstico, causando elevado sofrimento clínico e psicossocial aos afetados, bem como para suas famílias.

Geralmente, as doenças raras são crônicas, progressivas e incapacitantes, podendo ser degenerativas e levar à morte, afetando a qualidade de vida das pessoas e de suas famílias.

Além disso, muitas delas não possuem cura, de modo que o tratamento consiste em acompanhamento clínico, fisioterápico, fonoaudiológico, psicoterápico, entre outros, com o objetivo de aliviar os sintomas ou retardar seu aparecimento. Muito embora sejam individualmente raras, como um grupo elas acometem um percentual significativo da população, o que resulta em um problema de saúde relevante.

A hemofilia é classificada de acordo com o nível de atividade coagulante do fator deficiente: em leve, quando o nível de fator é de 5% a 40%; moderada de 1% a 5%; e grave quando o fator coagulante é inferior a 1%.

A manifestação clínica mais frequente nos pacientes com hemofilia grave são as hemorragias, músculos esqueléticos, principalmente as hemartroses, que podem ser ocasionadas mediante trauma ou até de forma espontânea. 80% dos sangramentos são articulares e provocam deficiências físicas e dores permanentes. Inexiste política de reconhecimento da deficiência como medida de proteção e inclusão para esses pacientes.

As hemartroses de repetição em uma mesma articulação ("articulação-alvo") podem levar à degeneração articular progressiva, denominada artropatia hemofílica e podem ocorrer em quaisquer articulações. As articulações mais acometidas em ordem decrescente de frequência são: joelhos, cotovelos, tornozelos, quadris e ombros. Na hemofilia grave, a frequência destes episódios hemorrágicos varia com a idade, sendo mais constantes na infância e na adolescência e mais graves nestas faixas etárias.

O tratamento da hemofilia consiste na reposição do fator da coagulação, por meio dos concentrados de fator plasmático ou recombinante ou do uso de anticorpos monoclonais, medicamentos de alto custo, adjuvantes na profilaxia dos sangramentos, fornecidos pelo Ministério da Saúde.

Não há cura para as hemofilias, os objetivos de tratamento são prevenir e tratar hemorragias de modo a prevenção de diagnóstico tardio, evitar artropatias incapacitantes com dano tecidual, e com isso melhorar a qualidade de vida e a sobrevida.

A prevenção ou o tratamento das hemartroses e outros episódios hemorrágicos na hemofilia envolvem a infusão intravenosa do fator de coagulação deficiente, que pode ser feita em ambiente hospitalar, ambulatorial ou domiciliar. Atualmente, existem duas modalidades de tratamento na hemofilia, com concentrado de fatores de coagulação: tratamento sob demanda e o tratamento profilático.

O tratamento sob demanda refere-se à infusão do concentrado do fator de coagulação após o episódio hemorrágico, neste caso, a reposição deve ser repetida diariamente até que os sinais e sintomas cessem.

O tratamento profilático se subdivide em três modalidades, a saber: (1) a profilaxia primária; refere-se ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica e ininterrupta, antes da ocorrência da segunda hemartrose e dos 3 anos de idade; (2) a profilaxia secundária de longo prazo, referindo ao tratamento de reposição em geral para tratamento de sangramentos frequentes e (3) profilaxia terciária, que se refere ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica, comprovado a doença articular condral.

Mais recentemente existem os medicamentos que não são fatores de coagulação, mas sim anticorpos monoclonais, representando um grande avanço no tratamento, principalmente nos bebês e crianças com hemofilia A. Um desses medicamentos, com registro na ANVISA, mas no momento disponíveis para uma pequena parcela dos pacientes, é o Emicizumabe, que permite a injeção Subcutânea e não Venosa, a cada 1 a 3 semanas.

Isto representa a possibilidade de vida plena principalmente para as crianças, com difícil acesso venoso, e suas famílias.

A magnitude das manifestações hemorrágicas nas hemofilias varia conforme a gravidade do caso. Assim, em pacientes com as formas graves da doença, as primeiras hemorragias geralmente ocorrem antes do segundo ano de vida. As simples atividades da vida diária, como caminhar e correr podem produzir hemorragias internas nas partes do corpo onde há muita atividade e esforço."

Perda de emprego ou impacto negativo no trabalho, para os próprios pacientes e seus familiares, pelas limitações diárias e gasto de tempo no tratamento, são entre muitos dos impactos sociais, previdenciários e econômicos para a sociedade, agravada pela inexistência da rede de atenção estadual e municipal com fluxo definido para pessoas com hemofilia, que possa assisti-los preventivamente, já que para os casos hemorrágicos graves, inexistente no Estado de São Paulo, hospitais de referência para urgência e emergência."

A conscientização sobre as coagulopatias hereditárias também é fundamental, tanto para os pacientes quanto para a sociedade em geral. Por isso, é necessário desenvolver e promover campanhas de conscientização da doença, incluindo a elaboração de cartilhas informativas. Essas iniciativas visam aumentar o conhecimento sobre a hemofilia e outras doenças, seus sintomas, cuidados e tratamentos, facilitando o diagnóstico precoce e o acesso aos serviços de saúde.

No caso das crianças, adolescentes e jovens diagnosticados, que por recomendação médica necessitam de cuidados especiais e não podem frequentar regularmente instituições de ensino presenciais, é importante garantir o direito ao ensino domiciliar. Os pais ou responsáveis devem ter a opção de escolher o ensino domiciliar, desde que comprovada a necessidade de cuidados especiais e a impossibilidade de frequentar instituições de ensino presenciais. O ensino domiciliar deve seguir as diretrizes estabelecidas pela legislação educacional vigente, garantindo o acesso aos conteúdos curriculares, a participação em avaliações e o acompanhamento pedagógico adequado. O Estado deve oferecer suporte técnico e pedagógico aos pais ou responsáveis que optarem pelo ensino domiciliar, incluindo o acesso a materiais didáticos, recursos educacionais e apoio de profissionais especializados

A equiparação das pessoas com diagnóstico de hemofilia às pessoas com deficiência, para a concessão de benefícios sociais promovidos pelo Poder Público Estadual, é necessária para garantir a igualdade de direitos e

oportunidades. Essas pessoas enfrentam desafios diários devido à sua condição de saúde, e a equiparação às pessoas com deficiência permitirá que elas tenham acesso aos benefícios e apoio necessários para sua inclusão social e qualidade de vida.

Os estabelecimentos públicos e privados devem garantir a preferência no atendimento de pessoas com coagulopatias hereditárias. Afixar informações sobre a condição em locais visíveis e de fácil acesso é uma medida simples e eficaz para garantir que essas pessoas sejam atendidas de forma prioritária, considerando suas necessidades específicas.

A celebração de convênios entre o Estado e entidades privadas voltados para pesquisas na área é importante para incentivar a melhoria da administração de anticoagulantes e reposição de fatores. Essas pesquisas podem contribuir para avanços científicos e tecnológicos que resultem em tratamentos mais eficazes e acessíveis, beneficiando diretamente as pessoas que necessitam.

A criação de um departamento responsável pela implementação, supervisão e aprimoramento do disposto nesta lei é essencial para garantir a efetividade das medidas e o cumprimento dos direitos das pessoas com hemofilia. Esse departamento será responsável por coordenar as ações relacionadas ao tratamento, conscientização, educação e concessão de benefícios, bem como por fiscalizar e avaliar sua aplicação.

Dessa forma, a presente lei busca estabelecer uma política abrangente e integrada para garantir o acesso ao tratamento adequado, conscientização, educação e benefícios às pessoas diagnosticadas com coagulopatias hereditárias promovendo assim a igualdade de oportunidades, o bem-estar e a qualidade de vida dessas pessoas. Expostas as razões, peço o apoio dos nobres pares para a aprovação da propositura.

Assembleia Legislativa do Estado de São Paulo, em 23/11/2023.

Andréa Werner – PSB