

	<p><b>Estado de Mato Grosso</b> Assembleia Legislativa</p>
<p><b>Despacho</b></p>	<p>NP: xlgzk2p <b>SECRETARIA DE SERVIÇOS LEGISLATIVOS</b> 17/08/2016 Projeto de lei nº 348/2016 Protocolo nº 3851/2016 Processo nº 757/2016</p>
<p><b>Autor:</b> Dep. José Domingos Fraga</p>	

**Dispõe acerca da obrigatoriedade de realização do Teste de Urina nos recém-nascidos nas maternidades públicas e privadas do Estado de Mato Grosso para prevenção da leucínose e dá outras providências.**

**A ASSEMBLÉIA LEGISLATIVA DO ESTADO DE MATO GROSSO**, tendo em vista o que dispõe o art. 42 da Constituição Estadual, aprova e o Governador do Estado sanciona a seguinte lei:

**Art. 1º** - Fica instituída a obrigatoriedade de realização do "teste da urina" nas redes Públicas e Particulares do Estado do Mato Grosso nos recém-nascidos que tenham ou não realizado no acompanhamento de pré-natal, com a finalidade de realizar diagnóstico precoce e possibilitar a prevenção da leucínose.

**Parágrafo Único** - O exame referido no caput deste artigo ou outro exame equivalente que se mostre eficaz ao objetivo desta Lei, deverá ser realizado até o quinto dia de vida do recém-nascido pela própria maternidade ou estabelecimento hospitalar onde houver ocorrido o parto.

**Art. 2º** - Para os efeitos desta lei, considera-se "Teste da Urina" o exame de dosagem dos aminoácidos de cadeia ramificada (AACR) Valina, Isoleucina e Leucina, com a finalidade de detectar a presença da leucínose ou doença da urina em xarope de bordo, evitando-se eventuais sequelas ao recém-nascido.

**Art. 3º** - As maternidades e demais estabelecimentos hospitalares nos quais se realizam procedimentos obstétricos ficam obrigados a dispor dos equipamentos necessários à realização do exame preventivo determinado nesta Lei, bem como contar com profissionais capacitados para a aplicação do mesmo.

**Art. 4º** - A realização do exame estabelecido pela presente lei abrange todos os recém nascidos, seja pelo Sistema Único de Saúde (SUS), por planos de saúde, ou mesmo paciente particular.

**Parágrafo Único** - O Poder Público somente arcará com os custos do exame referido dos recém nascidos assistidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

**Art. 5º** - Fica o Poder Executivo Estadual autorizado a celebrar convênios com o Ministério da Saúde e a abrir crédito adicional suplementar ao orçamento anual, para garantir a execução da presente lei.

**Art. 6º** - O Poder Executivo, se necessário, editará normas complementares para a fiel execução da presente lei.

**Art. 7º** - Esta Lei entrará em vigor na data de sua publicação.

Plenário das Deliberações “Deputado René Barbour” em 17 de Agosto de 2016

**José Domingos Fraga**  
Deputado Estadual

## JUSTIFICATIVA

A Leucinose, também conhecida como doença da urina em xarope de Acer, ou xarope de bordo, é uma doença hereditária em que o organismo não consegue processar corretamente certos aminoácidos. Consiste em distúrbio metabólico de início pós-natal, caracterizado pelo acúmulo, nos líquidos corporais, dos 3 aminoácidos de cadeia ramificada (AACR): valina, isoleucina e leucina. Além desse acúmulo ser tóxico ao sistema nervoso central, ele também produz um odor urinário muito peculiar, que dá o nome à doença. Na forma clássica dessa enfermidade, o bebê permanece bem até os 4 a 7 dias de vida, quando então os efeitos do excesso desses aminoácidos no organismo, levam o recém nascido a inquietude e rejeição ao aleitamento, seguidos de cetoacidose com apneia, coma e até morte neonatal, ou de letargia e cetoacidose recorrentes. Se o paciente não tratado adequadamente sobreviver às primeiras semanas de vida, surgirão sequelas neurológicas, como severo retardo de desenvolvimento psicomotor, posturas diatônicas, ofalmoplegia e convulsões.

A triagem neonatal possibilitando o diagnóstico e o tratamento antes das duas semanas de vida, tem melhorado muito o prognóstico dessas crianças. O tratamento consiste na rápida redução das concentrações séricas dos AACR, particularmente a leucina, e na manutenção destes aminoácidos dentro das janelas terapêuticas, que permitam o desenvolvimento e crescimento normal. Estes objetivos são alcançados com a restrição dietética dos AACR através da administração de formulas protéicas artificiais livres dos mesmos, e com o uso auxiliar da tiamina. Entretanto, como esses aminoácidos têm uma depuração renal bastante lenta, a suspensão de sua ingestão, não é suficiente para o rápido controle sérico dos AACR. Nesse caso, é necessário a instalação de uma diálise peritoneal, de hemofiltração e de glico-insulinoterapia, como medida anabolizante e sucesso terapêutico.

O diagnóstico pré-natal pode ser realizado através da medida da descarboxilação da leucina em amostra de vilosidade coriônica ou em células do líquido amniótico. O diagnóstico precoce e manejo eficaz garantem um desenvolvimento normal da criança. A doença da urina em xarope de Acer atinge número estimado de 185.000 crianças em todo o mundo. Esse distúrbio ocorre frequentemente na população, com incidência de 1 em cada 380 recém nascidos, o que mostra a pertinência da presente proposição e a necessidade de sua aprovação por esta Casa Legislativa.

Ademais, é obrigatoriedade do Poder Público assegurar a saúde de uma sociedade e das crianças, desde da sua concepção, assegurando o acompanhamento médico desde do pré-natal e depois do nascimento da criança. Muitas vezes para ter garantido os direitos constitucionais é necessário que os cidadãos, representados ora pelo Ministério Público, ora pela Defensoria Pública, ingressem junto ao Judiciário. Essas demandas, normalmente encontram guarida no Judiciário, que ratifica o que está escrito tanto na Constituição Federal, quanto no Estatuto da Criança e do adolescente.

*“Art. 196 - A saúde é direito de todos e dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação. (CONSTITUIÇÃO FEDERAL, 1988).*

Vejamos o que diz o nosso Estatuto da Criança e Adolescente – Lei nº 8.069, de 13 de julho de 1990.

*Art. 4º É dever da família, da comunidade, da sociedade em geral e do poder público assegurar, com absoluta prioridade, a efetivação dos direitos referentes à vida, à saúde, à alimentação, à educação, ao esporte, ao lazer, à profissionalização, à cultura, à dignidade, ao respeito, à liberdade e à convivência familiar e comunitária.*

*Parágrafo único. A garantia de prioridade compreende:*

- a) primazia de receber proteção e socorro em quaisquer circunstâncias;*
- b) precedência de atendimento nos serviços públicos ou de relevância pública;*
- c) preferência na formulação e na execução das políticas sociais públicas;*

*d) destinação privilegiada de recursos públicos nas áreas relacionadas com a proteção à infância e à juventude.*

**Art. 7º** - *A criança e o adolescente têm direito a proteção à vida e à saúde, mediante a efetivação de políticas sociais públicas que permitam o nascimento e o desenvolvimento sadio e harmonioso, em condições dignas de existência.*

O Estatuto da Criança e do Adolescente foi elaborado logo após a promulgação da Constituição de 1988 e, em seu texto traz a especificidade do direito à saúde no tocante aos seus tutelados. Além de expressar a existência do direito à saúde, o artigo 7º do referido estatuto ainda faz referência ao modo como o Poder Público deve garantir sua concretização, criando políticas públicas direcionadas à saúde, preventiva e restaurativa, da criança e do adolescente bem como sua aplicação.

O legislador percebeu que o Estado precisa organizar e priorizar essas políticas, de maneira que não se perca essa garantia na abstração da lei. Percebe-se que a saúde é vista não só como ausência de doenças, mas como um fator de desenvolvimento humano permitindo a dignidade e a harmonia. Tais condições de desenvolvimento são, antes da negativa de enfermidades, a presença efetiva de políticas que favoreçam um pleno crescimento do ser humano.

Desta feita, pelas razões e fundamentos acima apresentados, conto com o apoio dos nobres colegas para aprovação deste Projeto de Lei.

Plenário das Deliberações “Deputado Renê Barbour” em 17 de Agosto de 2016

**José Domingos Fraga**  
Deputado Estadual