



PODER LEGISLATIVO
ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO
ESTADO DO AMAZONAS

PROJETO DE LEI Nº 1182 DE 2023

AUTORIA: DEPUTADA ESTADUAL JOANA DARC

Torna obrigatória a realização do “Teste da Urina” em recém-nascidos pela rede de saúde pública do Estado do Amazonas.

A ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO ESTADO DO AMAZONAS DECRETA:

Art. 1º Fica instituída a obrigatoriedade de realização do “Teste da Urina” nos recém-nascidos na rede de saúde Pública do Estado do Amazonas, nos casos que não tenham 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 Fica o Poder Executivo Estadual poderá celebrar convênios com o Ministério da Saúde a fim de abrir crédito adicional suplementar ao orçamento anual, para garantir a execução da presente Lei.

Art. 5º O Poder Executivo, se necessário, editará normas complementares para a fiel execução da presente Lei.

Art. 6º Esta Lei entrará em vigor na data de sua publicação.

PLENÁRIO DA ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO ESTADO DO AMAZONAS, em Manaus, 29 de novembro de 2023.

JOANA DARC
Deputada Estadual – UB/AM



PODER LEGISLATIVO
ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO
ESTADO DO AMAZONAS

JUSTIFICATIVA

Senhores Deputados e Deputadas, o presente projeto de lei dispõe sobre a obrigatoriedade de realização do “Teste da Urina” nos recém-nascidos na rede de saúde Pública do Estado do Amazonas, nos casos que não tenham realizado no acompanhamento de pré-natal, com a finalidade de realizar diagnóstico precoce e possibilitar a prevenção da leucínose.

A Leucínose, 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 disso, por se tratar de um acúmulo tóxico ao sistema nervoso central, ele também produz um odor urinário muito peculiar, que dá o nome à doença.

A enfermidade se manifesta entre 4 a 7 dias de vida do bebê que, até então, não demonstra qualquer quadra da doença, contudo, 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.

Importante destacar que, a triagem neonatal possibilita o diagnóstico e o tratamento antes das duas semanas de vida. E, após o diagnóstico, é realizado o tratamento, que 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, por meio da administração de formulas proteicas 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 por meio da medida da descarboxilação da leucina em amostra de vilosidade coriônica ou em células do líquido amniótico.

Diante desse cenário, a diagnose precoce e manejo eficaz garantem um desenvolvimento normal da criança. A doença da urina em xarope de Acer a tinge 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.

Como forma de ampliar a possibilidade de diagnóstico de Leucínose, o teste de urina se faz necessário, dando a possibilidade de recém-nascidos que, por algum motivo, tenham deixado de ter o acompanhamento do pré-natal, possam realizar o respectivo teste.



PODER LEGISLATIVO
ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO
ESTADO DO AMAZONAS

Dessa forma, conto com o apoio dos Nobres Parlamentares para aprovação desta importante medida, que visa proteger recém-nascidos que não tenham realizado o acompanhamento pré-natal.

PLENÁRIO DA ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO ESTADO DO AMAZONAS, em Manaus, 29 de novembro de 2023.

JOANA DARC
Deputada Estadual – UB/AM

Documento 2023.10000.00000.9.060588
Data 30/11/2023



PODER LEGISLATIVO
ASSEMBLEIA LEGISLATIVA DO
ESTADO DO AMAZONAS

TRAMITAÇÃO
Documento Nº 2023.10000.00000.9.060588

Origem

Unidade: DEP. JOANA D'ARC
Enviado por: KAMILLA MANUELE DE FRANÇA PEREIRA
Data: 30/11/2023

Destino

Unidade: DIRETORIA DE APOIO LEGISLATIVO
Aos cuidados de: ROGERIO OLIVEIRA DA SILVA

Despacho

Motivo: ANÁLISE E PROVIDENCIAS
Despacho: ENCAMINHO PARA ANÁLISE E PROVIDÊNCIA