

PROJECTO DE LEI Nº 187/XII/1.^a

REGIME DE COMPARTICIPAÇÃO DE MEDICAMENTOS DESTINADOS A PORTADORES DE ICTIOSE

Exposição de Motivos

Na anterior Legislatura, o CDS apresentou o Projeto de Lei n.º 384/XI/1.^a, que estabelecia o regime de comparticipação de medicamentos destinados a portadores de ictiose. A referida iniciativa apesar de ter baixado à comissão competente e de ter tido Parecer favorável, não foi alvo de agendamento em Plenário, devido à dissolução da Assembleia da República. Coerentemente com o que pensávamos na XI Legislatura, voltamos a apresentar um Projeto de Lei sobre a mesma temática.

De acordo com dados referentes à consulta de Genodermatoses do Hospital de Santa Maria e de acordo com o projeto europeu Together Against Genodermatoses (TAG), no qual esta consulta está integrada, *«as genodermatoses são doenças genéticas muito raras que afetam a pele e, por vezes, outros órgãos e sistemas. Estima-se a sua prevalência entre 1:6.000 e 1:500.000.*

Atualmente conhecem-se cerca de 300 genodermatoses. Podem ser congénitas ou manifestar-se ao longo dos primeiros anos de vida, podendo afetar gravemente a população pediátrica.

Estão incluídas no grupo das designadas Doenças Órfãs. A baixa prevalência acarreta vários problemas, nomeadamente:

Falta de conhecimentos científicos e médicos

- *Pouco investimento na investigação e desenvolvimento de fármacos e/ou dispositivos médicos*
- *Inexistência/escassez de legislação que proteja os doentes e respectivas famílias.*

No entanto, as genodermatoses podem ser muito graves e ter impacto importante na qualidade de vida dos doentes, familiares e sociedade:

- *Exclusão social, dificuldade na inserção profissional e exercício da cidadania*
- *Vulnerabilidade a nível psicológico, económico e cultural*
- *Associação frequente com deficiências sensoriais, motoras e mentais*
- *Redução da esperança média de vida.*

Em 2008, a Fundação René Touraine, líder na investigação dermatológica europeia, presidida pelo Prof. Louis Dubertret, lançou o projeto TAG – Together Against Genodermatoses – Improving Health Care and Social Support for Patients and Families with Severe Genodermatoses.

Do projeto TAG fazem parte países do norte da Europa, da baía mediterrânica e do médio oriente. Os países membros são Chipre, França, Grécia, Itália, Malta, Portugal, Roménia, Eslovénia e Turquia. Como colaboradores contam-se países com elevada prevalência de genodermatoses e/ou com grande experiência no tratamento daquelas doenças: Líbano, Líbia, Mauritânia, Marrocos, Arábia Saudita, Síria, Tunísia, Iémen, Bélgica, Suíça, Reino Unido, Alemanha, Croácia. [...]

[...] O projeto TAG centra-se nesta fase em 6 grupos de genodermatoses com repercussão grave na qualidade de vida dos doentes e suas famílias:

1. *Epidermólise bolhosa*
2. *Ictioses graves*
3. *Queratoderma palmo-plantar*
4. *Xeroderma pigmentosa*

5. Neurofibromatose

6. Grupo que engloba a displasia etodérmica hipohidrótica e a incontinência pigmentar

Em 2008, foi formulado o convite para que a Consulta de Dermatologia Pediátrica do Centro Hospitalar Lisboa Norte integrasse o projeto, sendo o único representante português.

Em Portugal, não há um registo oficial sobre a incidência e prevalência destas patologias. Os doentes são observados de forma não estruturada por dermatologistas, pediatras, geneticistas, neurologistas, médicos de família e outros especialistas, de acordo com as principais manifestações. Não existiu, até hoje, qualquer centro de referência para as genodermatoses. Neste contexto, e inserido no projeto TAG, está a ser criado o primeiro Centro de Referência Português, que funcionará como consulta semanal multidisciplinar, integrada na Consulta de Dermatologia Pediátrica.»

Segundo a Associação Portuguesa de Portadores de Ictiose (ASPORI), «ictiose é um nome raro de perturbação genética da pele que tem como característica principal *secura e descamação da mesma. Ictiose deriva da palavra grega "ichthys" que significa "peixe" e refere-se ao aspeto escamoso da pele dos pacientes portadores desta doença. Esta pele, em muitos casos, é separada por fissuras, é frágil, podendo ferir-se com mais facilidade.»*

No entanto, como «*a reprodução da pele é muito maior*», quando uma pessoa portadora de ictiose se magoa, «*a cicatrização é muito rápida*».

Este é um distúrbio cutâneo hereditário comum e, de acordo com as pesquisas efetuadas em literatura sobre dermatologia, existem cinco tipos de ictiose:

1. Ictiose vulgar:

É a forma mais comum de ictiose, caracterizada por uma escamação acentuada na pele, nomeadamente nas superfícies das extremidades do corpo e em todo o tronco. As marcas normais das palmas das mãos e plantas dos pés são demasiado acentuadas. A produção de suor e sebo é reduzida, a pele é seca, principalmente nos meses de inverno. No couro cabeludo e na face aparecem escamas finas e secas.

2. Ictiose adquirida:

É semelhante à ictiose vulgar, mas pode desenvolver-se em pessoas de qualquer idade com determinados tipos de doenças malignas e infecciosas; em pessoas com deficiências da dieta e deficiências de Vitamina A; pode desenvolver-se como efeito secundário do uso de drogas redutoras do colesterol; em doentes que efetuem diálise; doentes de hipotiróidismo; ou pode mesmo desenvolver-se sem causa aparente.

A ictiose adquirida tem sido regularmente associada à doença de Hodgkin, mas também ocorre em associação com micoses fungóides, outros linfomas malignos, sarcoma de Kaposi e carcinomas viscerais. A ictiose adquirida pode ocorrer em pessoas que sofram de lepra, tuberculose, VIH/SIDA e febre tifóide.

3. Ictiose congénita lamelar:

É um grupo de ictiose caracterizado por uma grande variabilidade. Uma criança afetada pela ictiose congénita apresenta um espessamento da pele tipo armadura, bem como fissuras profundas e ectrópio palpebral e da mucosa oral.

Numa base clínica e histológica, existem formas bolhosas (eritrodermia ictiósico bolhoso de Brocq e ictiose bolhosa de Siemens) e não-bolhosas (ictiose Harlequin e ictiose lamelar) que podem ser diferenciadas.

4. Ictiose folicular:

É uma desordem caracterizada por queratose folicular no tronco, nomeadamente nas regiões próximas das extremidades. Parece ser distinta da queratose pilar graças à sua natureza generalizada e à sua severidade. Características associadas podem também estar presentes. Alguns doentes também têm ictiose vulgar, no entanto, não está provado se se trata apenas de uma coincidência das duas condições, ou se a ictiose folicular pode representar mais de uma desordem.

5. Ictiose Histrix:

O termo tem sido utilizado para descrever várias desordens diferentes, raras e severas de queratinização, caracterizadas por hiperqueratose intensa, bem como tem sido utilizado para descrever nervos epidérmicos localizados e lineares semelhantes a verrugas, que algumas vezes são associados a deficiência mental, convulsões ou anomalias esqueléticas.

Existem alguns “sub-tipos”, embora muito raros, de ictiose Histrix:

- Ictiose Histrix tipo Gravior-Lambert, caracterizada por uma hiperqueratose que cobre todo o corpo do doente à exceção da face, das palmas das mãos, dos órgãos genitais e das plantas dos pés;
- Ictiose Histrix tipo Gravior-Curth-Macklin, caracterizada por alterações semelhantes às do tipo Histrix e queratoses das palmas das mãos e plantas dos pés;
- Ictiose Histrix tipo Gravior-Rheydt, que consiste em queratoses apenas nas extremidades incluindo as superfícies flexoras e, em menor extensão, nas orelhas. Alopecia e anormalidades nos pelos e unhas, assim como surdez do ouvido interno também foram detetados em portadores deste tipo de ictiose.

A maioria dos tipos de ictiose aparece logo no nascimento e acompanham a pessoa ao longo de toda a sua vida. No entanto, atualmente não existe cura para a ictiose, existem apenas tratamentos. De realçar que, por complicações associadas, a ictiose pode ser mortal no recém-nascido.

Sendo a ictiose uma doença incurável, os doentes apenas dispõem de um conjunto de tratamentos que, quando devidamente efetuados, podem ajudar a controlar o desenvolvimento da doença. Muitos desses tratamentos consistem em cremes e hidratação constante que ajuda a suavizar e aliviar os sintomas. Referimo-nos a medicamentos tópicos que consistem na aplicação de loções, cremes ou pomadas sobre a pele (emolientes e queratolíticos; corticosteróides tópicos; análogos da vitamina D; ou outros) e medicamentos sistémicos. Importa referir que são ambos utilizados também no tratamento da psoríase e que, apenas para os portadores de psoríase, estes medicamentos já são comparticipados pelo escalão A.

Os medicamentos tópicos e sistémicos com indicação para portadores de ictiose são:

- Tópicos:
 - Tacalcitol
 - Betametasona + Calcipotriol
 - Calcipotriol
 - Calcitriol
- Sistémicos:
 - Acitretina
 - Isotretenoína

Importa referir que, de acordo com o Prontuário Terapêutico, não existe Denominação Comum Internacional (genérico) para nenhum dos medicamentos tópicos acima discriminados pela substância ativa, o que inibe os médicos de

prescrever uma substância com a mesma eficácia, mas com custos substancialmente reduzidos para os doentes. Ora, por falta de condições económicas, muitos dos portadores de ictiose são obrigados a abandonar os regimes terapêuticos.

A prevalência global de ictiose é de 1 para cada 300.000 pessoas. De acordo com a ASPORI, estima-se que existam cerca de 100 portadores desta doença em Portugal.

Não sendo uma doença que mate, a ictiose é uma doença incapacitante: a sua visibilidade inibe os doentes de sair à rua; o incómodo que lhes causa o olhar de terceiros retira-lhes a autoestima; a ignorância face à doença discrimina-os. Naturalmente, os portadores de ictiose sentem-se excluídos pela sociedade, o que conduz a inevitáveis implicações psicológicas graves.

Nesse sentido, e seguindo as orientações do projeto europeu TAG anteriormente referidas, também é de extrema importância que os portadores de ictiose possam ter acesso, sempre que necessário, a centros de referência de dermatologia, como acontece com outras doenças raríssimas que, devido à sua baixa incidência, implicam apoio muito diferenciado, sem prejuízo de apoio pelo médico de família. Mais ainda, seria importante que estes doentes pudessem ter acesso aos lugares de deficientes, na linha da tabela de funcionalidades que o CDS-PP recentemente apresentou, e desde que devidamente comprovados pelos centros de referência de dermatologia acima referidos e devidamente habilitados para o efeito.

O CDS-PP entende, em suma, que uma maior acessibilidade às terapêuticas e a um apoio diferenciado promove a saúde, o bem-estar e a dignidade dos portadores de ictiose, podendo ajudar a evitar o agravamento da doença. Para além do mais, a pouquíssima incidência de ictiose em Portugal não trará qualquer consequência aos cofres do Estado, mesmo numa altura de crise como a que se atravessa atualmente.

Nestes termos, considera-se ser matéria de interesse público a atribuição da comparticipação pelo Escalão A dos medicamentos referidos nos números 13.3.1

(de aplicação tópica) e 13.3.2 (de ação sistémica) – Medicamentos queratolíticos e antipsoriáticos - do Grupo 13 do Escalão C da tabela anexa à Portaria nº 1474/2004, de 21 de Dezembro com as subseqüentes alterações, quando prescritos para portadores de ictiose.

Pelo exposto, ao abrigo das disposições constitucionais e regimentais aplicáveis, os Deputados do CDS-PP abaixo assinados apresentam o seguinte Projeto de Lei :

Artigo 1º

Os medicamentos referidos nos números 13.3.1 (de aplicação tópica) e 13.3.2 (de ação sistémica) – Medicamentos queratolíticos e antipsoriáticos - do Grupo 13 do Escalão C da tabela anexa à Portaria nº 1474/2004, de 21 de Dezembro com as subseqüentes alterações passam a ser comparticipados pelo Escalão A, quando destinados também a portadores de ictiose.

Artigo 2º

- 1 – Para beneficiar da comparticipação prevista no artigo anterior, o doente deve apresentar documentação comprovativa de que padece de ictiose.
- 2 – O médico prescriptor deve sempre fazer menção expressa do presente diploma na receita.

Artigo 3º

A presente lei entra em vigor com a aprovação do Orçamento de Estado subseqüente à sua publicação.

Palácio de São Bento, 1 de Fevereiro de 2012.

Os Deputados,