



Universidade do Estado do Rio de Janeiro
Centro Biomédico
Instituto de Medicinal Social

Edna Corrêa Moreira

**O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os
pressupostos da bioética principialista**

Rio de Janeiro
2014

Edna Corrêa Moreira

**O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os
pressupostos da bioética principialista**

Dissertação apresentada como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-Graduação em Bioética, Ética Aplicada e Saúde Coletiva, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro, em regime de associação da Universidade Federal do Rio de Janeiro, da Fundação Oswaldo Cruz e da Universidade Federal Fluminense. Área de concentração: Bioética e Ética Aplicada.

Orientadores: Prof. Dr. Olinto Pegoraro

Co-orientadora: Dra. Alice Marinho

Rio de Janeiro

2014

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UERJ / REDE SIRIUS / BIBLIOTECA CB-C

M838 Moreira, Edna Corrêa.
O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlalista / Edna Corrêa Moreira. – 2014.
107 f.

Orientador: Olinto Antonio Pegoraro.
Co-orientadora: Alice Marinho.
Dissertação (mestrado) Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Instituto de Medicina Social.
Regime de associação com a Universidade Federal do Rio de Janeiro, Fundação Oswaldo Cruz e Universidade Federal Fluminense.

1. Bioética - Teses. 2. Sistema Único de Saúde (Brasil) - Teses. 3. Doenças hereditárias – Teses. 4. Política de saúde - Teses. I. Pegoraro, Olinto Antonio. II. Marinho, Alice. III. Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Instituto de Medicina Social. IV. Título.

CDU 17.023.33:616-056.7

Autorizo, apenas para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta dissertação, desde que citada a fonte.

Assinatura

Data

Edna Corrêa Moreira

**O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os
pressupostos da bioética principialista**

Dissertação apresentada como requisito parcial para obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-Graduação em Bioética, Ética Aplicada e Saúde Coletiva, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro, em regime de associação da Universidade Federal do Rio de Janeiro, da Fundação Oswaldo Cruz e da Universidade Federal Fluminense. Área de concentração: Bioética e Ética Aplicada.

Aprovada em 07 de agosto de 2014.

Banca examinadora:

Prof. Dr. Olinto Antonio Pegoraro (Orientador)
Instituto de Medicina Social – UERJ

Psicóloga Dra. Alice Salgueiro do Nascimento Marinho (Co-orientadora)
Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - HUGG/UNIRIO

Prof.^a Dra. Marisa Palácios da Cunha e Melo de Almeida Rego
Instituto de Estudos de Saúde Pública – UFRJ

Prof. Dr. Fernando Regla Vargas
Instituto Biomédico - UNIRIO / Instituto Oswaldo Cruz - FIOCRUZ

Rio de Janeiro

2014

Dedico a Deus, o motivo da minha canção.

Ao meu esposo, o amor da minha vida.

Aos meus filhos, meus eternos amores.

A minha avó Juventina (*in memoriam*), por não ter esquecido as datas das renovações das minhas matrículas, mesmo eu não sendo órfã, e ela sendo analfabeta.

AGRADECIMENTOS

À Coordenação do PPGBIOS, por acreditar que eu seria capaz de ir até ao final.

Ao Prof. Dr. Olinto Pegoraro, pela humildade, e pela doce orientação.

À Dra. Alice Marinho, por capturar-me para a temática das doenças raras e da Doença de Fabry, e ainda por sua preciosa orientação.

À Prof.^a Dra. Marisa Palácios, meu muito obrigada por TUDO! Esse espaço é pequeno para agradecer a uma pessoa a quem me sinto tão devedora.

Ao Prof. Dr. Fernando Vargas, pela presença inestimável na banca, e apoio para a pesquisa.

À equipe do Ambulatório de Genética do HUGG, pela acolhida e apoio, meu muito obrigada!

Aos pacientes portadores da Doença de Fabry do HUGG, razão desta pesquisa.

Ao meu esposo, pelos incontáveis momentos de apoio, de silêncio. Te amo!

Aos meus filhos, a quem intento inspirar todos os dias. Mãe ama!

RESUMO

MOREIRA, Edna Corrêa. *O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlista*. 2014. 108. Dissertação (Mestrado em Bioética, Ética Aplicada e Saúde Coletiva) – Programa de Pós-Graduação, em associação da Universidade do Estado do Rio de Janeiro, da Universidade Federal do Rio de Janeiro, da Universidade Federal Fluminense e da Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, 2014.

O acesso ao tratamento da Doença de Fabry (DF) no sistema público de saúde nacional. Trata-se de uma pesquisa exploratória de corte transversal, centrada em elementos qualitativos, realizada com os profissionais e os pacientes portadores da DF, no Ambulatório de Genética Clínica do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - HUGG. Utilizou-se como coleta de dados a entrevista aberta e semiestruturada. Seu objetivo maior é identificar os aspectos bioéticos envolvidos no acesso ao tratamento da DF no SUS, e para tal buscamos tornar manifestos os argumentos morais dos profissionais do ambulatório, acerca da existência de uma política pública para o tratamento das doenças raras no SUS. A Bioética Principlista de Beauchamp e Childress, em seus princípios prima-facie: o respeito pela autonomia; a não maleficência; a beneficência e a justiça, é tomada como fundamentação teórica deste estudo. O tratamento dos dados se deu por meio do método de análise de conteúdo, de Bardin. A pesquisa contempla o percurso histórico das principais políticas públicas de saúde, e seus movimentos em direção à criação do SUS, e a integração dos hospitais universitários ao sistema público de saúde, em seus marcos legais. Ela também enfoca a mobilização da sociedade política e organizada em busca da materialização da política pública de atenção às Doenças Raras. O estudo constatou que os princípios de Justiça e da Beneficência emergiram espontaneamente, e por vezes implicitamente, na fala dos sujeitos da pesquisa, em suas justificativas morais para a criação de uma política pública para Doenças Raras. Ademais, é delineado o curso da doença na família, haja vista tratar-se de doença hereditária. Assinala-se de que modo a DF “chegou” do acaso a estas pessoas, e como estas chegaram ao diagnóstico e tratamento.

Palavras-chave: Doença de Fabry. Sistema Único de Saúde. Acesso. Bioética. Política Pública.

ABSTRACT

MOREIRA, Edna Corrêa *The access to the treatment of Fabry Disease in the National Health Public System and presuppositions of Principlialist Bioethics*. 2014. 108. Dissertação (Mestrado em Bioética, Ética Aplicada e Saúde Coletiva) – Programa de Pós-Graduação, em associação da Universidade do Estado do Rio de Janeiro, da Universidade Federal do Rio de Janeiro, da Universidade Federal Fluminense e da Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, 2014.

The access to the treatment of Fabry Disease (FD) in the national health public system. Explanatory cross sectional research, centered on qualitative elements, performed with the professionals and patients that carry the FD, at the Clinic Genetics Ambulatory of the Gaffrée and Guinle University Hospital – HUGG. An open and semi-structured interview was used as data collection. Its greatest objective is to identify the bioethics aspects involved in the access to the treatment of FB at Unified Health System, in order to do so, we intend to become the moral arguments of the ambulatory professionals manifest, regarding the existence of a public policy to the treatment of rare diseases at SUS. The Beauchamp and Childress' Principlialist Bioethics, in its prima-facia principles: the respect for the autonomy; the non-maleficence; the beneficence and justice, is taken as theoretical fundament for this study. The data was treated by means of Bardin's Content Analysis Method. The research contemplates the historical background of the main health public policy and its movements towards SUS formation, and the integration of the university hospitals in the health public system, in its legal frameworks. It also emphasizes the mobilization of the political and organized society seeking the materialization of the public policy concerning the Attention to Rare Diseases. The study found that the Justice and Beneficence principles emerged spontaneously, and occasionally implicitly, in the investigation subjects' speech, in their moral justifications to the creation of a public policy to Rare Diseases. Moreover, it is outlined the course of the disease within the family, due to it being a hereditary disease. It is noted how the FD "reached" by chance these people, and how they accessed the diagnosis and treatment.

Key-words: Fabry Disease. Unified Health System. Access. Bioethics. Public Policy.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 01 - Heredograma Geral	81
Gráfico 02 - Heredograma PDF02	82
Gráfico 03 - Heredograma PDF01	83

SUMÁRIO

	INTRODUÇÃO	10
1	O QUE TÍNHAMOS ANTES DO SUS	16
1.1	No Brasil colonial	16
1.2	No Brasil império	17
1.3	No Brasil república	20
1.4	No Brasil da ditadura militar.	29
1.5	No Brasil democrático	34
2	O SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE	36
2.1	O acesso ao Sistema Único de Saúde	38
3	A INTEGRAÇÃO DOS HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS AO SUS	41
3.1	A Fundação Gaffrée e Guinle	46
3.2	O Hospital Universitário Gaffrée e Guinle	47
3.3	Caracterização geral da unidade	48
3.4	O Ambulatório de Genética do HUGG	49
4	A ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA, UMA POLÍTICA QUE INTERESSA ÀS DOENÇAS RARAS	50
4.1	Breve conceituação de políticas públicas	50
4.2	Doenças Raras ou medicamentos caros?	50
4.3	A assistência farmacêutica, uma política de saúde em movimento: do Excepcional ao Especializado	52
5	SOCIEDADE POLÍTICA E CIVIL ORGANIZADA EM MOVIMENTO	57
5.1	Sinalizando saúde como um direito social	57
6	DOENÇA DE FABRY: UM CASO PARA ESTUDO	62

6.1 **Aproximando algumas questões da Doença de Fabry com o Ambulatório de Genética do HUGG**

6.1.2	<u>O acesso ao tratamento pelo SUS</u>	64
6.2	O teste e o aconselhamento genético	65
6.3	Adesão ao tratamento terapêutico	67
6.4	A adesão ao tratamento da DF no Ambulatório de Genética do HUGG: fatores desvinculados do sujeito	68
6.5	A adesão ao tratamento da DF no Ambulatório de Genética do HUGG: fatores ligados ao sujeito	70
7	A BIOÉTICA PRINCIPALISTA COMO SUBSÍDIO	72
7.1	Justificando o acesso	74
7.2	A aplicação dos princípios às questões relacionadas à Doença de Fabry ...	75
8	DO ACASO À DOENÇA, DA DOENÇA À FAMÍLIA, DA FAMÍLIA AO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO	78
8.1	Representando a história familiar	81
	CONSIDERAÇÕES FINAIS	85
	REFERÊNCIAS	89
	ANEXO A – Convite para participação em pesquisa (portadores de Doença de Fabry que não aderiram ao tratamento)	98
	ANEXO B – Termo de consentimento livre e esclarecido (portador de Doença de Fabry)	99
	ANEXO C – Consentimento pós-informado	101
	ANEXO D – Termo de consentimento livre e esclarecido (profissional/estudante)	102
	ANEXO E – Consentimento pós-informado (profissional/estudante)	104
		105

ANEXO F – Entrevista livre portador de Doença de Fabry.....

ANEXO G – Entrevista semiaberta portador de Doença de Fabry..... 106

ANEXO H – Entrevista semiaberta profissional/estudante..... 107

INTRODUÇÃO

Nesta pesquisa abordaremos acerca do acesso ao tratamento da Doença de Fabry - DF - no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlialista. Tendo em vista os altos valores alocados para o desenvolvimento de pesquisas e a disponibilização do tratamento das doenças genéticas raras, aspectos éticos e econômicos têm sido alvos de discussão nos países desenvolvidos. Segundo Boy e Schramm (2009), o SUS, vem enfrentando desafios crescentes que apesar dos reconhecidos avanços na produção, produtividade e inclusão, pouco se avançou na efetivação da integralidade da assistência e da equidade no acesso. Isso constitui problema relevante para a bioética, pois representam um grande desafio de justiça sanitária para os gestores de saúde, já que esta passa a ser reconhecida como um direito do cidadão e uma obrigação de Estado, após a promulgação de nossa lei magna.

Porém, esse reconhecimento da saúde como um direito social é argumento suficiente para que o Estado arque com os custos do tratamento da DF? Haveria justificativas morais para a existência ou não de uma política pública para o tratamento das doenças raras?

A DF é uma doença genética, rara, progressiva, ligada ao cromossomo X, apresentando distúrbios metabólicos, sendo a segunda alteração mais frequente por acúmulo lisossômico nos humanos. A DF, por se tratar de doença multissistêmica, interfere no funcionamento de diversos órgãos do corpo humano, dentre os afetados estão os rins, coração, cérebro, a visão e a pele.

O fato das DR não representarem, individualmente, um grande quantitativo de indivíduos doentes, dificulta o desenvolvimento de medicamentos adequados para muitas dessas doenças, devido a alto custo que geraria para a produção dos fármacos, que são drogas comumente denominadas como "medicamentos órfãos".

O tratamento específico da DF, até o momento só é viabilizado por meio da terapia de reposição enzimática, com medicação de alto custo. Mesmo sem ter maiores evidências da efetividade da medicação, devido ao reduzido número de pacientes de DF, a medicação existente no momento, cria a possibilidade de retardamento dos danos da doença, e a melhoria da qualidade de vida dos enfermos.

Porém, a medicação disponível para a DF não consta na RENAME, portanto não é oferecida de SUS, sendo forçoso para os portadores desta doença recorrerem à justiça para a aquisição do medicamento.

A justificativa para pesquisarmos acerca do tema se deve basicamente a este fato: após um mês da minha apresentação (28/02/13) como servidora pública pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), para lotação no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle, recebi o grato convite da psicóloga doutora Alice Marinho para levar o meu já iniciado mestrado de bioética para ao ambulatório de genética daquele hospital universitário. A justificativa da doutora Alice firmava-se no argumento de que, “Bioética tem tudo a ver com Genética” e “Genética é futuro”. Imediatamente fui capturada pelo entusiasmo da Alice. Em poucos minutos chegamos à conclusão que a DF seria meu novo objeto de pesquisa, pois apresentava questões emblemáticas a serem trabalhadas na esfera bioética e social. Entendi naquele momento estar diante de uma situação desafiadora, pois tinha pouco mais de dois meses para apropriar-me de uma temática inédita (para mim) e não tão comum para a profissão de assistente social. No entanto, sabia poder contar com o apoio da prestigiada equipe do Ambulatório de Genética Clínica do HUGG, o que tem me encorajado a cada dia. As doenças raras estão cada dia mais em evidência na mídia e na agenda governamental, políticas públicas direcionadas a essa demanda têm sido promulgadas, consultas públicas abertas, não podemos negar que há um movimento positivo em curso. Contudo, os pacientes da DF ainda não contam com a assistência adequada à saúde, ainda precisam recorrer à via judicial para aquisição do medicamento da TRE. Esta pesquisa se justifica devido a parca produção científica/acadêmica nacional direcionada a DF sob a perspectiva Bioética. Entendemos que o resultado final desta, deverá contribuir para acrescentar à literatura dados referentes ao tema, resultando em contribuições de fundamentação Bioética para a comunidade científica, e para os formuladores de políticas públicas específicas.

A pesquisa tem como objetivo geral, a proposta de identificação dos aspectos bioéticos envolvidos no acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde – SUS.

São três os objetivos específicos: Contextualizar do ponto de vista legal, político e da sociedade organizada as principais Políticas de Saúde que se relacionem às doenças raras e especificamente o acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde; Analisar os argumentos morais dos profissionais/estudantes e usuários do Ambulatório de Genética Clínica do HUGG em relação a existência ou não de uma política pública para o tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde; e, apreender o percurso do usuário do Ambulatório de Genética do HUGG concernente ao acesso ao Sistema Único de Saúde desde o aparecimento dos primeiros sintomas/sinais, o diagnóstico e o tratamento da Doença de Fabry.

A partir do estudo de caso intentamos responder quais os aspectos bioéticos envolvidos no acesso ao tratamento da DF no SUS. É sabido que a DF carece de terapia com medicação de alto custo, e que a saúde está inserida em contexto de discurso de escassez de recursos. Contudo, os portadores de doenças raras, têm se mobilizado em busca de tratamento adequado por parte do Estado. E este último, por sua vez, busca atender essas demandas sociais por meio de políticas públicas. Contudo, questões éticas não devem ser desconsideradas nesse movimento. Quais seriam os aspectos bioéticos implicados na justificção para a criação ou a não criação de uma política pública de atenção às doenças raras, por parte dos profissionais do Ambulatório de Genética do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle – HUGG.

Para respondermos essas questões, sob o prisma da Bioética Principlista, adotamos metodologicamente o estudo de caso. Trata-se de uma pesquisa centrada em elementos qualitativos. Estudo de caso intrínseco no qual a unidade-caso é a Doença de Fabry. O estudo de caso (pesquisa exploratória/qualitativa) tem o propósito de descrever a situação do contexto em que está sendo feita a investigação, neste caso, a Doença de Fabry. Pretendemos explorar situações da vida real cujos limites não estão claramente definidos, cujos resultados, possam ser apresentados em aberto, ou seja, na condição de hipóteses, não de conclusões, conforme Gil (2002) nos orienta.

Esta pesquisa foi submetida à comissão de ética do HUGG, por ser este o campo empírico, e do Instituto de Medicina Social da UERJ, a que sou vinculada como mestranda em Bioética.

Por se tratar de um público bastante restrito, todos os profissionais/estudantes que estejam inseridos no ambulatório de genética do HUGG, que trabalhem diretamente com a DF, e igualmente, todos os portadores da Doença de Fabry, com matrículas neste ambulatório, independente de fazerem a terapia de reposição enzimática, ou não, foram convidados a participarem desta pesquisa. Logo, o critério de inclusão foi a inserção no ambulatório, seja como profissional/estudante ou paciente, e o critério para exclusão apenas a negação em participar da pesquisa de qualquer das partes.

No momento em que o estudo foi realizado apenas três pacientes faziam o tratamento para DF no ambulatório. Destes um se negou a participar da pesquisa, assim apenas dois pacientes participaram como sujeitos da mesma. Em relação aos profissionais, os três que trabalham diretamente com a DF aceitaram participar da pesquisa.

Na tentativa de guardar o sigilo quanto a participação destes. Os mesmos serão chamados da seguinte forma: os Profissionais de Saúde (PS01, PS02, PS03); os Pacientes de Doença de Fabry (PDF01 e PDF02). A ordem numérica se refere à ordem em que as entrevistas aconteceram. Exemplificando, o PS01 foi o primeiro Profissional de Saúde a ser entrevistado, e assim sucessivamente.

Inicialmente havíamos pensado em um convite como estratégia para alcançarmos aqueles usuários que não aderiram ao tratamento. Por se tratar de apenas uma família portadora da DF como pacientes do ambulatório, esta estratégia teria grandes possibilidades de êxito. Após aprovação deste projeto pelos devidos Comitês de Ética em Pesquisa, solicitaríamos ao familiar que estivesse em tratamento no ambulatório, que levasse o referido convite ao usuário ausente às consultas.

Contudo, ao iniciarmos o estudo verificamos que parte dos familiares, pelo menos quatro, ainda não haviam conseguido abrir matrícula no HUGG, mesmo já tendo a ordem judicial para a dispensação do medicamento pelo Estado. E que o único paciente matriculado a não aderir o tratamento era cadeirante, portador de outra doença genética em estágio avançado, a Distrofia Muscular, residente de outro município do Estado do Rio de Janeiro. No momento da entrevista com PDF02, irmão do paciente que não aderiu ao tratamento, relatou a impossibilidade de trazê-lo ao HUGG até mesmo para o tratamento, fato que frustrou nossa intenção inicial.

Todos os sujeitos que aceitaram participar desta pesquisa (os portadores da Doença de Fabry e os profissionais/estudantes) assinaram e ficaram de posse de uma via do Consentimento Livre e Esclarecido (CLE), que lhe foi apresentado, com as cabíveis informações, anterior ao início da entrevista.

A coleta de dados aconteceu em duas etapas: Na primeira, apenas os usuários participaram. Esta foi composta por entrevista livre, individual, em que os participantes fizeram uso do relato oral/itinerário para contar sua trajetória desde o momento em que percebeu os primeiros sintomas/sinais da DF até o momento atual. Na segunda etapa, profissionais/estudantes e usuários participaram de entrevista semiestruturada, com formulários distintos para os dois públicos alvos desta pesquisa. Cabe ressaltar nas duas etapas os sujeitos tiveram suas falas gravadas para posterior transcrição. Os dados registrados serão utilizados apenas para fins científicos, com autorização formalizadas em Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

O tratamento dos dados resultantes da pesquisa empírica, predominantemente qualitativa, se deu por meio do método de análise de conteúdo que, segundo Bardin (1977), trata-se de um conjunto de técnicas de análise de comunicação que contém informação sobre o comportamento humano certificado por uma fonte documental, e que objetiva a compreensão crítica do sentido das comunicações, seu significado manifesto ou latente, as significações explícitas ou implícitas.

Nesta dissertação procuramos de início formar um aporte histórico pautado sob os marcos legais que contribuíram para a construção do Sistema Único de Saúde. Tentamos buscar os principais “atos legais” que vão arando e preparando o caminho para a concretização do sistema público de saúde brasileiro. Intentamos com isso demonstrar que o SUS não é uma criação estanque, em um determinado momento histórico, mas um processo que foi amadurecendo, progredindo, por vezes retroagindo, mas se concretizou. O SUS é uma realidade concreta nacional. Uma realidade dinâmica, e portanto não estará nunca acabada, sempre terá de ser atualizada para atender às demandas da sociedade igualmente dinâmica.

Devido à pesquisa se dá em um hospital universitário, demos por necessário entender um pouco mais acerca da integração destas instituições ao SUS. E para tal, também recorreremos aos principais marcos legais que costuraram esse processo de integração.

Entendemos que falar de acesso ao SUS para tratamento de doenças raras, é falar de mobilização social, é falar da busca pela saúde enquanto um direito social. É falar de correlação de forças, de conflitos de interesse, sendo a própria história da saúde pública brasileira permeada por todos esses elementos citados.

Com vista a compreender os aspectos relacionados aos objetivos propostos, esta pesquisa encontra-se estruturada em oito seções. Como ponto de partida traçamos resumidamente, um trajeto histórico, do Brasil Colônia até a abertura democrática, dos marcos legais das ações de saúde que antecederam ao SUS, buscando realçar possíveis traços componentes do atual sistema de saúde nacional.

Na segunda seção falamos efetivamente do Sistema Único de Saúde. Sucintamente apresentamos a nova ordenação institucional e jurídica do sistema de saúde materializada na implantação do SUS. Priorizamos o acesso, tema central desta dissertação, o acesso como porta de entrada, o acesso ao SUS para o tratamento da DF, nos reportando à experiência concreta do Ambulatório de Genética do HUGG.

Na terceira seção nos reservamos à abordagem da integração dos hospitais universitários ao SUS. Aproveitamos a oportunidade para fazermos alguns apontamentos sobre o campo empírico, o HUGG.

A quarta seção foi dedicada a um assunto que não poderia ficar de fora, quando se fala de acesso para tratamento de medicação de alto custo no SUS, a política de assistência farmacêutica, haja visto, ser esta um elemento essencial para a assistência integral à saúde.

Já na quinta seção apresentamos o movimento da sociedade política e civil organizada, em um movimento de pressão junto às autoridades em busca da saúde enquanto um direito preconizado constitucionalmente.

Na sexta seção abordamos a DF como caso para estudo. Tratamos acerca da aproximação de algumas questões da Doença de Fabry com o Ambulatório de Genética do HUGG, do acesso ao tratamento pelo SUS, o teste e o aconselhamento genético, a ainda a questão da adesão e os principais fatores que dificultam o êxito desta.

Na sétima seção apresentamos a Bioética Principlista como um subsídio para análise das questões bioéticas emergentes neste estudo, na tentativa de justificação do acesso, e a aplicação dos princípios às questões relacionadas à Doença de Fabry.

Já na última seção trazemos uma descrição dos relatos dos pacientes entrevistados, como se deu a “chegada” da doença na família, de que modo o acaso deu nova direção às ações dos indivíduos desta família, e quiçá nas gerações futuras. Também apresentamos uma representação das famílias por meio do heredograma que nos dá um panorama do trajeto da doença na família em questão.

No mais, esperamos que as seções cooperem na formação de um todo coerente, para o comprimento do que fora proposto objetivamente, e como contribuição aos formuladores das políticas públicas, afim de que as mesmas sejam pensadas para a garantia do acesso ao sistema de saúde nacional, a principal meta a ser perseguida pelas políticas de saúde. Acresça-se a contribuição pretendida à literatura na área da Saúde Pública.

1 O QUE TÍNHAMOS ANTES DO SUS

A fim de compreendermos o processo de construção do sistema público de saúde brasileiro, traçaremos um resumido trajeto histórico das ações sanitárias nacionais, em direção ao estabelecimento do Sistema Único de Saúde. Compreenderemos, ainda que sucintamente, o período do Brasil colônia até os dias atuais. Tentaremos destacar alguns possíveis traços daquilo que seriam componentes atuais do SUS. No entanto é cogente registrar que não temos a intenção de esgotar o assunto, apenas intencionamos demonstrar que o sistema nacional de saúde não se deu de modo estanque, mas que se trata de uma construção, de um movimento político e social contínuo com seus avanços e retrocessos peculiares.

1.1 No Brasil colonial

Segundo Moraes (s. d.), nesse período não se pode destacar algum modelo de atenção à saúde, os pajés e os boticários, constituíam-se na únicas vias de assistência à saúde. Também ressaltamos a presença da Santa Casa de Misericórdia, presente no país desde 1543. De acordo com Polignano (s/d), somente em 1808, com a vinda da família real para o Brasil, mas precisamente para a cidade do Rio de Janeiro, teve início a organização de um suporte sanitário. Veremos a seguir as primeiras ações concretas para a conformação da saúde pública no Brasil.

A história registra que houve uma verdadeira “revolução” na cultura, na política, na educação e na economia, com a chegada da Corte à colônia. A primeira ação do Príncipe regente, ao chegar ao país, foi a promulgação do Decreto de Abertura dos Portos às Nações Amigas, datado de 28 de janeiro de 1808. Iniciava-se então, uma série de ações estatais, que seriam implementadas visando o rápido impulso da economia brasileira, e que, por seu caráter pragmático, conforme verificaremos no decorrer deste texto, atrelado à lógica do mercado, demandaria a intervenção das autoridades estatais, para as questões de saúde que se apresentariam.

Podemos pontuar como a gênese da saúde pública no Brasil, a criação do cargo de físico-mor do Reino, Estados e Domínios Ultramarinos, estabelecido pelo Decreto de 7 de fevereiro de 1808. Os físicos-mores eram responsáveis pelo controle da medicina exercida por diferentes curadores, como físicos, cirurgiões, barbeiros, sangradores e parteiras. Cabia-lhes ainda fiscalizar as boticas e o comércio de drogas, devendo inspecionar periodicamente o

estado de conservação dos estabelecimentos e dos medicamentos vendidos, bem como os preços praticados.

Em 18 de fevereiro de 1808, foi fundado na Bahia, por Dom João VI, o Colégio Médico Cirúrgico, anexa ao Real Hospital Militar, nas dependências do Colégio dos Jesuítas, da Cidade de Salvador. Em 5 novembro do mesmo ano, foi criada no Rio de Janeiro, a Escola de Cirurgia, instalada no Real Hospital militar.

Já como resultado da abertura dos portos, e a necessária fiscalização dos portos, foi constituído o cargo de Provedor-mor da Saúde da Corte e Estado do Brasil, por meio do Decreto de 28 de julho de 1809. De acordo com decreto, o Provedor-mor atuaria nas inspeções dos portos nacionais, na regulação das quarentenas direcionadas os navios estrangeiros, e também na atuação das fiscalizações sobre alimentos e gêneros alimentícios, inclusive, contando com vistorias nos matadouros e açougues públicos, na Corte e nas capitânias.

Sob a alegação de disposição para promoção da prosperidade pública, é divulgado o Decreto de 26 de Janeiro de 1812, que cria o Laboratório Químico-Prático, na Corte do Rio de Janeiro, sob o comando do Ministro e Secretário de Estado dos Negócios da Marinha e Domínios Ultramarinos. Embora em sua introdução contenha como motivação, a conservação da saúde pública, o referido laboratório foi pensado sob o mesmo raciocínio pragmático e mercantil, inerentes à Corte portuguesa. Esta inferência é oriunda da íntegra do texto do decreto que diz: “[...] onde se façam as mencionadas operações, ou outros quaisquer que se julgarem necessárias para o descobrimento de objetos que possam contribuir imediatamente para tão interessantes fins [...]” (BRASIL, 1812). A criação do laboratório objetivava beneficiar as artes, o comércio e a indústria, a partir do conhecimento das aplicações úteis das distintas substâncias encontradas na natureza local. O laboratório foi extinto, pelo Decreto de 22 de dezembro de 1819, ante a justificativa: “Não se tendo podido até agora por muitos e diversos inconvenientes organizar e systemar como convinha o Estabelecimento [...] com os uteis fins expressados [...]” (BRASIL, 1819).

1.2 No Brasil império

Objetivando êxito no controle das doenças transmissíveis, o Imperador assina o Decreto de 12 de setembro de 1826, no qual autoriza despesas com a propagação e a prática da vacina no Império. No Decreto de 26 de janeiro de 1829, o executivo chega a conceder

gratificação em espécie, aos cirurgiões e ao escrivão da Junta da Instituição Vacínica, como reconhecimento ao bom serviço que estes profissionais de saúde desenvolveram no trabalho de propagação da vacina. A Junta da Instituição Vacínica da Corte foi criada pelo decreto de 4 de abril de 1811, sob a inspeção do físico-mor e do intendente-geral da polícia, tendo por atribuição a propagação da vacina antivariólica.

Foi promulgada a Lei de 30 de agosto de 1828, que extingue os cargos de Provedor-Mor, Físico-Mor, Cirurgião-Mor e seus Delegados, passando para as Juntas Municipais, e Justiças ordinárias as atribuições que lhes competiam, trazendo as ações de saúde para o município. O Decreto de 17 de janeiro de 1829 regulamenta a inspeção da Saúde Pública dos Portos, que passa a ser desempenhada por uma comissão composta pelo Provedor de Saúde, um Professor de Saúde, que seria o diretor das visitas às embarcações, um intérprete, que também atuava como secretário, um Guarda-Bandeira e os Guardas que fossem necessários. O Provedor e o Professor de Saúde são nomeados pela Câmara de Vereadores, sendo o primeiro, um dentre os vereadores.

Galvão (s.d.) assinala esse período como de grande investida da Medicina nacional, que busca se implantar como Medicina Social. A fim de dar cabo ao projeto de implantação da Medicina Social, em 30 de junho de 1829, é fundada a Sociedade de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro, tendo como objetivos basais, a Saúde Pública e a defesa da Ciência Médica. A sociedade adotou uma estratégia para intervir na realidade, ao mesmo tempo em que prestavam assessoria teórica às Câmaras, sempre que possível acusavam as Câmaras de incompetência, saber leigo, e também questionavam “[...] o direito dos governos municipais de se encarregarem de Polícia Médica [...]” (GALVÃO, s. d. p. 17). Esta sociedade foi legitimada pelo Decreto Imperial de 15 de janeiro de 1830.

O Governo Imperial, no Decreto Nº 268, de 29 de janeiro de 1843, em alteração ao que preconizava o Decreto de 17 de janeiro de 1829, retoma as competências e atribuições que fora concedida às esferas municipais, retomando a centralização da saúde pública. E também, revoga o cargo de Professor de Saúde, transferindo suas funções para o Provedor de Saúde. Vale ressaltar que o Professor de Saúde, seria substituído por um vereador, que era o Provedor de Saúde indicado pela Câmara. O que denota a saúde, no nosso país, pensada na lógica dos interesses escusos, distantes das necessidades reais da sociedade, e sem muita preocupação com o melhor resultado possível, para a comunidade civil local. O Decreto de 17 de janeiro de 1829, já havia passado por alterações com a divulgação dos Decretos 25 de agosto de 1832 e 09 de julho de 1833.

Em 1846, como resultado do Regulamento que atualizaria a Junta Vacínica da Corte, ampliando seu raio de ação para todo o Império, é criado o Instituto Vacínico do Império, conhecido também pelo nome de Instituto Vacínico da Corte, pelo Decreto N.º 464, de 17 de agosto de 1846. O Instituto Vacínico do Império tinha como objetivos o estudo, a prática, o melhoramento e a propagação da vacina antivariólica para todo o Império do Brasil. Reafirmava-se aí a obrigatoriedade da vacinação, o que já era fato desde 1805, no Brasil colônia, para todas as pessoas residentes no Império, quaisquer que fossem sua idade, sexo ou condição. (FIOCRUZ).

De acordo com o apresentado acima, as ações de saúde pública até 1850 limitavam-se a transferência dos deveres sanitários às juntas municipais e ao controle de navios e portos. Entendemos também que se tratava de um controle sanitário que atendia minimamente às exigências da capital do império, que tinha como modelo de organização política, um regime unitário e centralizador, o que impossibilitava ações descentralizadas de saúde.

Em 1851 é regulamentada Lei N.º 598, de 14 de setembro de 1850, referente à criação da Junta Central de Higiene Pública, que conforme reza em seu artigo 3º "[...] Ficam incorporados nesta Junta os estabelecimentos da Inspeção de Saúde do Porto do Rio de Janeiro, e do Instituto Vaccinico." Nesta legislação fica estabelecida a tentativa de centralizar em único órgão, todos os serviços referentes à saúde pública da Corte. O poder de polícia médica, inerente à Comissão de Inspeção de Saúde Pública, é preservado no artigo 4º, em seu parágrafo 3º, "Exercerá policia medica nas visitas das embarcações até agora encarregadas á Inspeção da Saude do Porto [...] e em geral em todos os lugares, estabelecimentos, e casas d'onde possa provir damno á Saude publica."

A fim de reorganizar o serviço sanitário do Império, é publicado o Decreto N.º 9.554, de 3 de fevereiro de 1886. Este documento estabelece a criação de um Conselho Superior de Saúde Pública, com a incumbência de assessorar o governo nas questões de higiene e concernentes à saúde pública. O artigo 2º, deste, institui a separação do serviço sanitário em duas repartições, a do serviço de terra, sob a responsabilidade da Inspeção Geral de Higiene, e a do serviço dos portos, sob a da Inspeção Geral de Saúde dos Portos, ambas sediadas na Capital do Império. Em seu capítulo VI o decreto firma ainda, a finalidade da Polícia Sanitária, a cargo dos departamentos citados.

A reforma da saúde, acima referenciada, deu ocasião para a criação, em 11 de março de 1886, da Inspeção de Higiene Provincial de São Paulo, subordinada à Inspeção Geral de

Higiene. Podemos apontar a criação da inspetoria de São Paulo como um avanço rumo à descentralização.

No nosso entendimento a saúde no período do império, era pensada prioritariamente para atender às exigências do capital externo, que praticava o comércio, principalmente pelos portos nacionais. Sendo assim, estes deveriam estar livres das endemias para que tripulação dos navios mercantes não tivesse sua saúde em risco ao aportar no Brasil. Logo, verificamos que as ações de saúde “embriões” do sistema público de saúde, são gestadas à serviço do capital mercantilista, numa lógica policialesca, descontinuada, sem grandes repercussões para a saúde da população interna, parecendo mesmo, um assunto que não se refira aos mesmos, em especial, as de localização mais afastadas das cidades com portos .

1.3 No Brasil república

Com a instauração da República, pelo Decreto Nº 1, de 15 de Novembro de 1889, a descentralização e a autonomia dos Estados e Municípios nacionais, passaram a ser estabelecida constitucionalmente por meio da promulgação de sua primeira Constituição, em 24 de fevereiro de 1891. Apesar das fragilidades e limitações inerentes à realidade concreta nacional, os serviços de saúde foram descentralizados, ficando a cargo dos Estados, salvo os serviços da Polícia Sanitária dos Portos. A federação estabelecida por esta constituição brasileira é condição *sine qua non* para a concretude posterior do Sistema Único de Saúde, o nosso SUS.

Nesse contexto, um acontecimento de relevante valor histórico para a construção da saúde pública brasileira foi a organização do Serviço Sanitário do Estado de São Paulo, a partir da Lei Estadual Nº 43, de 18 de julho, de 1892. A lei mencionada cria o Laboratório de Bacteriologia, um componente importante no combate aos problemas sanitários que vinham atingindo o Estado de São Paulo. Seu artigo 9º autoriza a criação de um Laboratório de Bacteriologia, de um Laboratório de Análises Químicas, de um Instituto Vacinogênico e de um Laboratório Farmacêutico. O Serviço Sanitário do Estado de São Paulo, ficou à cargo do Conselho de Saúde Pública, da Diretoria de Higiene, e de um Engenheiro Sanitário. O Serviço Sanitário do Estado foi reorganizado, passando a chamar-se Instituto Bacteriológico com a lei Nº 240, de 04 de setembro de 1893. Em 1938, quando pelo Decreto Nº 9.247, de 17 de junho, o Serviço Sanitário passou a denominar-se Departamento de Saúde do Estado, o Instituto subdividiu-se nas seções de Pesquisas, Hemoculturas e Identificação de Culturas.

Pelo decreto Nº 11.522 de 26 de outubro de 1940, o Instituto Bacteriológico fundiu-se com o Laboratório de Análises Químicas e Bromatológicas, criado também em 1892, constituindo assim o Laboratório Central de Saúde Pública do Estado, que recebeu o nome de Instituto Adolfo Lutz.

A aprovação da Lei Nº 85, de 20 de Setembro de 1892, no governo do Presidente Floriano Peixoto, estabelece a organização municipal do Distrito Federal, e versa acerca das atribuições das esferas do poder municipal. No capítulo VIII que trata das Disposições Transitórias, atribui ao governo municipal do Distrito Federal os serviços como saúde, saneamento, assistência à infância e mendicidade, educação, entre outros. Municipalizando assim, os serviços de higiene municipal, até então a cargo da União. Com algum otimismo poderíamos chamar esse momento de primórdios da atual municipalização.

A organização municipal do Distrito Federal deixou de vigorar no governo de Campos Sales, pelo menos, no que tange ao serviço de higiene defensiva na Capital da República. Esta foi avocada para a administração federal, por meio do Decreto Nº 4.463, de 12 de Julho de 1902. Para este fim, Sales utilizou o argumento de transferência ilegal, do serviço de higiene defensiva à União, haja vista esta excluir do âmbito municipal, a higiene defensiva, conforme inciso II, do parágrafo único, do artigo 58, donde afirma não compreender à administração da higiene municipal do Distrito Federal, dentre outros:

A execução de quaesquer providencias de natureza defensiva contra a invasão de molestias exóticas ou disseminação das indigenas na Capital Federal, empregando-se para tal fim todos os meios sancionados pela sciencia ou aconselhados pela observação, taes como rigorosa vigilancia sanitaria, assistencia hospitalar, isolamento e desinfeccção. (BRASIL, 1902).

Campos Sales ainda questiona o fato de o mesmo parágrafo da lei em questão, assumir como municipal, as questões das moléstias transmissíveis na Capital Federal, e eximir-se de outros serviços concernentes a higiene defensiva, delegando-os a administração federal. Para Floriano Peixoto a higiene municipal se reduziria a higiene de agressão, em que suas ações se convergiriam apenas para o saneamento. E ainda, para ele, tratava-se de questão de interesse público a “observancia integral do citado paragrapho único.” (BRASIL, 1902). Ressalta ainda que o estado de insalubridade da capital configura-se como ameaça à saúde pública e ao bem-estar de todos, ultrapassando as fronteiras estatais. Portanto, passa a ser responsabilidade da União, que resolve incorporar os referidos serviços contidos no artigo 58, parágrafo único,

inciso II, à Diretoria Geral de Saúde Pública. Logo, temos em Campos Sales o retrocesso à centralização das ações de saúde pública, desta vez, no limite da Capital Federal.

A ausência de um consistente modelo de saúde pública nacional deixaram as cidades expostas às epidemias por um longo espaço de tempo. No início do século XX, a cidade do Rio de Janeiro vivencia um quadro de saúde perturbador marcado pela presença de várias doenças graves como a varíola, a malária, a febre amarela e a peste, que assolavam a população. Esta última acabou por trazer sérias consequências à saúde coletiva e ao comércio exterior, uma vez que os navios estrangeiros se recusavam a atracar no porto do Rio de Janeiro. Cabe observar que as soluções buscadas, pretendiam atender aos interesses da salubridade nacional, mas também, aos da burguesia, pois a deficiência do modelo de saúde, e suas funestas implicações, colocavam entraves à expansão do capitalismo liderado, na ocasião, pela Inglaterra.

A ameaça de um surto de peste bubônica, na Capital Federal, resultou na criação do Instituto Soroterápico Federal, por ofício em 25 de maio de 1900, sendo o Barão de Pedro Affonso, o responsável pela organização e direção administrativa do Instituto, e Oswaldo Cruz, pela direção técnica. Criado para resolver emergencialmente uma crise de saúde pública, teve como objetivo específico substituir as importações do soro e da vacina contra a doença. criado para resolver emergencialmente uma crise de saúde pública, ocasionada pela ameaça de um surto de peste bubônica. Em 1907, o Instituto Soroterápico Federal passou a chamar-se Instituto de Patologia Experimental, em 1908, o Instituto ganhou oficialmente o nome de seu diretor, passando chamar Instituto Oswaldo Cruz. Uma modificação radical no regime administrativo do Instituto Oswaldo Cruz, ocorrida em maio de 1970, fez do instituto, um órgão de administração direta do Ministério da Saúde e uma entidade de direito privado, o Instituto tornou-se a atual Fundação Oswaldo Cruz, aprovada pelo decreto Nº 66.624, de 22 de maio de 1970. (FIOCRUZ).

No Estado de São Paulo, a criação do Instituto Butantan remete ao final de século XIX, quando um laboratório de produção de soro antipastoso foi projetado, a exemplo do Instituto Soroterápico Federal, no Rio de Janeiro, para também combater um surto de peste bubônica, desta vez, no Porto de Santos, em 1899. Instalado pelo governo na Fazenda Butantan, desapropriada pelo Presidente de São Paulo Coronel Fernando Prestes de Albuquerque, que iniciou as obras do instituto. Inicialmente, esse laboratório era vinculado ao Instituto Bacteriológico, atual Adolfo Lutz, mas em 23 de fevereiro de 1901, foi promovido a uma instituição autônoma. À época, levava o nome de Instituto Serumtherápico do Estado de

São Paulo, que, posteriormente, transformou-se no atual Instituto Butantan, que ajudou a debelar a peste. O médico Vital Brazil, especialista em problemas de saúde pública, foi seu primeiro diretor. (SÍTIO INSTITUTO BUTANTAN).

A dimensão dos prejuízos socioeconômicos, devido ao alastramento das doenças transmissíveis, no Brasil, e em especial na capital, chama a atenção do governo de Rodrigues Alves (1902-1906). Em decorrência disto, durante esse período, o Rio de Janeiro, capital do país, passa por um processo intenso de modernização e urbanização. Ao assumir a presidência do país, Rodrigues Alves nomeia Oswaldo Cruz como diretor-geral de Saúde Pública, ficando a cargo deste o saneamento da capital. Foi dada a Oswaldo Cruz a incumbência de combater as diversas epidemias que matavam muitos brasileiros, e impediam os agronegócios e exportação, trazendo o caos econômico, uma vez que este tipo de negociação era o principal elemento da balança comercial brasileira. O êxito desta tarefa implicaria na retomada das transações econômicas nacionais e internacionais, e a revitalização da nossa econômica. (FIOCRUZ).

Rodrigues Alves assina o Decreto Nº 1.151, de 5 de Janeiro de 1904, que reorganiza os serviços da higiene administrativa da União. Nesta, é dada uma nova organização a Diretoria Geral de Saúde Pública, passando à sua competência, além das atribuições já estabelecidas, as ações de higiene do Distrito Federal.

Objetivando sucesso em sua atribuição, Oswaldo Cruz elegeu um modelo de intervenção denominado posteriormente, como Campanhista. Modelo este, que imprimia em suas ações o uso da força e da autoridade. E para tal, convence o presidente a assinar a Lei Nº 1261, de 31 de outubro de 1904, que torna obrigatórias em todo o território nacional, a vacinação e revacinação contra a varíola.

A aprovação e execução desta lei, associado à falta de maiores esclarecimentos aos sujeitos alvos da ação legal, provocaram, conforme largamente conhecido na história, grande indignação na sociedade do Rio de Janeiro, originando um movimento popular denominado A Revolta da Vacina. Cabe destacar que, apesar dos protestos e críticas direcionadas as ações de saúde propostas por Oswaldo Cruz, este foi exitoso em seus intentos e obteve grande prestígio à época, seu modelo utilizado para a intervenção na área da saúde coletiva predominou por décadas, afirma Polignano (s.d.). Oswaldo Cruz esteve à frente da Diretoria Geral de Saúde Pública até 1908.

Em 1920 Carlos Chagas, sucessor de Oswaldo Cruz, implementou uma reforma nos serviços de Saúde Pública, por meio do Decreto Nº 3.987, de 2 de janeiro de 1920, na

presidência de Eptacio Pessôa, que cria o Departamento Nacional de Saúde Pública, subordinado diretamente ao Ministro da Justiça e Negócios Interiores. O departamento encontrava-se distribuído em três diretorias, são elas: a Diretoria dos Serviços Sanitários Terrestres na Capital Federal, a Diretoria de Defesa Sanitária Marítima e Fluvial e a Diretoria do Saneamento e Profilaxia Rural.

Lima e Pinto (2003) apontam esse momento como a inauguração da saúde como uma questão social no Brasil, e que as ações de saúde pública distinguem-se nesse momento histórico, pelo intuito de modernização e alargamento de seus serviços por todo o país.

Iamamoto e Carvalho (2004, p. 125) atribuem o advento da questão social no Brasil nas décadas de 20 e 30, “diretamente à generalização do trabalho livre numa sociedade em que a escravidão marca profundamente seu passado recente.” Por questão social entende-se “o conjunto das expressões das desigualdades da sociedade capitalista madura [...]” (IAMAMOTO, 2006, p. 27). Nessas décadas o país vivenciava um período intenso de crescimento da economia cafeeira, o processo, também intenso de urbanização e o desenvolvimento industrial. Nessa conjuntura a questão da saúde adquire novas imediações, pois as condições sanitárias atingem de modo direto a mão-de-obra, indispensável à continuidade da expansão acumulativa do capitalismo.

É consenso entre os historiadores que os anos de 1917 a 1920, no país, foram anos de grande crescimento das massas urbanas e do proletariado. Duas greves gerais eclodiram, e mais dezenas de outros eventos locais, somente em São Paulo, aconteceram 112 greves, entre 1917 e 1920. (FALEIROS, 1991). As péssimas condições de trabalho, a falta de garantias de direitos trabalhistas, mobilizaram os operários que a partir de então começaram a conquistar alguns direitos sociais. Os operários brasileiros passam a portar-se de modo a demonstrar uma consciência de classe e uma conscientização política, atribuída à vinda dos imigrantes europeus para o Brasil, que com eles trouxeram também as teorias sociais efervescentes naquela sociedade.

As respostas a estes movimentos começam a ser dadas, é o exemplo do Decreto Nº 3.724, de 15 de janeiro de 1919, que regula as obrigações resultantes dos acidentes no trabalho. Faleiros ressalta que “a população alvo das políticas sociais não são indivíduos isolados, mas a força de trabalho para o capital, nas melhores condições possíveis de acordo com a correlação de forças sociais.” (p. 65).

Verificamos em Faleiros (1991), que a década de 20, foi uma década de progressivos movimentos sociais, revoltas militares e greve dos trabalhadores. As questões de higiene e saúde do trabalhador também são postas na pauta das reivindicações.

É nesse contexto de mobilizações sociais e trabalhistas que é aprovado o Decreto N° 4.682, de 24 de janeiro de 1923, conhecido como Lei Eloy Chaves, que determinou a criação de uma Caixa de Aposentadoria e Pensões para os empregados de cada empresa ferroviária. Esta modalidade era totalmente autônoma e descentralizada, pois cada uma das empresas ferroviárias tinha a sua caixa própria. O decreto não previa a participação estatal na composição dos fundos da Caixa. Este era provido pelos empregados e pelo empregador. Note que as estradas de ferro eram de extrema relevância para o escoamento da produção cafeeira, principal atividade agroexportadora nacional (FALEIROS, 1991). Assim, este decreto atendia a um público específico, privilegiado, e de grande utilidade ao capitalismo. A Lei Eloy Chaves é considerada o ponto de partida da Previdência Social, no Brasil, pois garantia benefícios como aposentadorias, pensões, serviços funerários e médicos. (BRASIL, 1923)

No entanto, a primeira experiência de previdência social nacional, temos a partir do Decreto N° 22.872, de 29 de junho de 1933, com a criação do Instituto de Aposentadoria e Pensões dos Marítimos - IAPM. O Instituto seria dirigido por um presidente, escolhido entre cidadãos brasileiros, assistido por um Conselho Administrativo, nomeado por decreto referendado pelo Ministro do Trabalho, Indústria e Comércio. O decreto ainda previa estabilidade aos empregados com o mínimo de dez anos de serviço prestado à mesma empresa.

Diferentemente do que ocorria com as caixas de pensões, com o evento do instituto a proteção social passou a levar em conta a categoria profissional e não mais as empresas. A participação estatal na composição da receita do instituto era prevista, juntamente com os empregados e empregadores. A contribuição era centralizada nos Institutos de Aposentadorias e Pensões - IAP - das diversas categorias profissionais, como por exemplo, os industriários, os bancários, dentre outros. Aqui também temos uma categoria específica, a exemplo dos ferroviários, e igualmente necessária ao desenvolvimento mercantil e econômico a serviço do capitalismo, sendo privilegiada, desta vez, contando com os recursos estatais. Queremos ressaltar que o poder de mobilização, organização e relevância da profissão exercida, determinavam as prioridades políticas.

A reforma da saúde promovida por Carlos Chagas, em 1920, tem seu prosseguimento com a aprovação do Decreto N° 16.300, de 31 de dezembro de 1923, que regulamenta o

Departamento Nacional de Saúde Pública, na presidência de Arthur Bernardes. Este decreto incorpora o saneamento rural, a propaganda sanitária e a educação higiênica como atribuições do Estado, por meio da Diretoria de Saneamento Rural. A nossa já citada, centralização. O Distrito Federal reclama a falta de ingerência nas normas técnicas específicas, que atendessem as necessidades reais da cidade, resultante da centralização preconizada nesta legislação.

A composição do Departamento Nacional de Saúde Pública funcionava como “coluna vertebral da organização da saúde pública no Brasil à época [...] chegando até a constituição do Ministério da Saúde em 1953.” (LIMA e PINTO, 2003).

Sob a argumentação do grande desenvolvimento do Distrito Federal, e a ineficiência da intervenção federal relativo à questão, é aprovado o Decreto-Lei Nº 9.678, de 30 de Agosto de 1946, sob a presidência de Eurico Dutra, que autoriza o Prefeito do Distrito Federal a baixar regulamento para as instalações de esgoto dos prédios do Distrito Federal. Aí vemos um retorno à municipalização, ainda que apenas para o Distrito Federal. Note, que a correlação de forças, se dá quase basicamente entre o centro do poder econômico-político, a sede do governo central, e o governo federal.

O presidente Getúlio Vargas promulga o Decreto Nº 19.402, de 14 de Novembro de 1930, que cria uma Secretária de Estado com a denominação de Ministério dos Negócios da Educação e Saúde Pública, que terá a seu cargo o estudo e despacho de todos os assuntos relativos ao ensino, à saúde pública e à assistência hospitalar.

Getúlio Vargas também aprova o Decreto-Lei Nº 3.171, de 2 de Abril de 1941, que reorganiza o Departamento Nacional de Saúde, do Ministério da Educação e Saúde Pública, criado em 1930. Esta lei estabelece os órgãos que comporão o departamento, e inova ao trazer a divisão do território nacional em oito regiões para efeito da administração das atividades gerais do Departamento Nacional de Saúde. A saber: 1ª Região, Distrito Federal, Rio de Janeiro, Minas Gerais e São Paulo; 2ª Região, Acre e Amazonas; 3ª Região, Pará, e Maranhão; 4ª Região, Piauí, Ceará e Rio Grande do Norte; 5ª Região, Paraíba, Pernambuco e Alagoas, 6ª Região, Sergipe, Baía e Espírito Santo; 7ª Região, Paraná, Santa Catarina e Rio Grande do Sul; 8ª Região, Goiás e Mato Grosso. Esta disposição das regiões de saúde se deu como uma reordenação do que havia sido proposto na Lei Nº 378, de 13 de janeiro de 1937, que deu nova organização ao Ministério da educação e Saúde Pública.

Em cada região foi criada uma delegacia federal de saúde, com função de supervisionar e inspecionar os serviços federais de saúde. Na 1ª região, não seria criada uma delegacia, esta região de saúde ficaria a cargo do Departamento Nacional de Saúde.

Consideramos estas, as primeiras iniciativas governamentais concretas de regionalização das ações de saúde. Embora uma regionalização sob a égide da ideologia ditatorial de Vargas, que não pretendia a autonomia e descentralização esperada em uma república federativa. Vargas, ao contrário pretendia ampliar a presença do governo federal no território nacional, pretendia a centralização política, que “organizou, centralizou e profissionalizou a saúde pública, mantendo-a fortemente associada ao ideário de construção da nacionalidade por meio de um Estado forte e autoritário.” (HOCHMAN, 2005, p. 139).

Consideramos apropriado ressaltar que foi a Lei Nº 378, de 13 de janeiro de 1937, que instituiu, no artigo 90, a Conferência Nacional de Saúde, destinada a facilitar ao Governo Federal o conhecimento das atividades concernentes à saúde, realizadas em todo o Brasil, e a orientá-lo na execução dos serviços locais de saúde. Não é novidade àqueles que estudam a história da saúde pública nacional, quão importante esse espaço tornou-se para a construção do sistema de saúde universal, principalmente, a VIII Conferência Nacional de Saúde, ocorrida em 1986.

Somente em 1953 é criado, pela Lei Nº 1.920, de 25 de julho de 1953, o Ministério da Saúde, regulamentado pelo Decreto Nº 34.596, em 16 de novembro de 1953. Apesar de estar previsto no artigo 1º, a responsabilidade quanto a resolução de todos os problemas de competência federal atinentes à saúde humana, o ministério não recebeu de início a estrutura necessária a este fim, restringindo-se “a ação legal a mera dicotomização das atividades de saúde e educação, antes incorporadas num só Ministério.” (RODRIGUEZ e ALVES, 1979, p. 14). No entanto, o Ministério da Saúde sustentava-se como a unidade administrativa basilar da ação sanitária direta do governo federal, abrangendo: O Departamento Nacional de Saúde e o Departamento Nacional de Endemias Rurais - criado a partir da Lei Nº 2.743, de 6 de março de 1956 - com ações normativas e executivas, enquanto o Departamento da Criança com atribuição puramente normativa e complementar. (RODRIGUEZ e ALVES, 1979).

A Lei Nº 2.312, de 3 de setembro de 1954, estabelece Normas Gerais sobre a Defesa e Proteção da Saúde, preconizando em seu artigo 1º, o “dever do Estado, bem como da família, defender e proteger a saúde do indivíduo.” (BRASIL, 1954). Atribui no artigo 4º, à União, a incumbência de delinear as normas gerais da defesa e proteção da saúde do povo adotadas em todo o território nacional, “competindo aos Estados, Distrito Federal e Territórios organizar e fazer funcionar os seus serviços de saúde, bem como legislar supletiva e complementarmente.” (idem).

A regulamentação da Lei Nº 2.312, com denominação prevista no artigo 28, Parágrafo único, que diz: “O regulamento a ser baixado chamar-se-á Código Nacional de Saúde, sujeitos os Estados, Territórios e Municípios aos seus dispositivos normativos”, se deu com a aprovação do Decreto Nº 49.974-A, de 21 de Janeiro de 1961.

Ao analisarmos o Código Nacional de Saúde - CNS, nos deparamos com determinadas “preconizações” que muito nos remete à Lei Orgânica da Saúde – LOS - Lei Nº 8.080/90, vigente em nossos dias. Por exemplo, tratar da Proteção da Saúde; Promoção da Saúde e Recuperação da Saúde, assegurados no artigo 3º, “[Ao] Ministério da Saúde [...] incumbe o estudo, a pesquisa e a orientação dos problemas médico-sanitários e a execução das medidas de sua competência que visem à promoção, proteção e recuperação da saúde.” Estes conceitos ainda são evidenciados em títulos distintos, no CNS. Concernente a LOS, tais conceitos estão presentes em todo o seu conteúdo, ainda que, em alguns momentos, essa presença se dê de modo indireto. Já em seu título, afirma, “Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde [...]”, o texto legal está ordenado, estabelecido, para que as ações e serviços das políticas públicas, tanto as econômicas, quanto as sociais, e dentre estas, as de saúde, tenham como fim os três elementos destacados.

As duas legislações em questão avocam o Estado e a família, como responsáveis pelas condições necessárias à saúde do indivíduo, sendo o Estado apontado em ambas como o principal deles. A LOS insere além destes dois atores, as empresas e a sociedade, neste quesito. Quanto a prestação da assistência médica gratuita, o decreto de 1961, garante apenas aos que não disponham de meios ou recursos para provê-la, como um dever do Estado. Na LOS, o acesso é universal, ou seja, garantido a todos, independente de contribuições prévias.

No ano anterior ao CNS, era promulgada, por Juscelino Kubitschek, a Lei Nº 3.807, de 26 de Agosto de 1960, que dispunha sobre a Lei Orgânica da Previdência Social, destinada a abranger todos os trabalhadores sujeitos ao regime da Consolidação das Leis do Trabalho, que passavam a fazer jus, no que se refere às ações assistenciais de saúde, à assistência médica clínica, cirúrgica, farmacêutica e odontológica, aos seus titulares e dependentes. O regime previdenciário tem filiação obrigatória, conforme o artigo 6º, excluídos os trabalhadores rurais, os empregados domésticos, inseridos ao regime posteriormente, e os servidores públicos e de autarquias e que tivessem regimes próprios de previdência. Seria a concessão de uma cidadania restrita, onde somente aqueles que contribuíssem tinham o direito à assistência a saúde, ficando os demais a cargo do setor privado ou filantrópico.

Em 1963, acontece a III Conferência Nacional de Saúde, convocada pelo Presidente João Goulart. A temática da descentralização e da municipalização, importantes elementos para a construção do atual sistema nacional de saúde, são trazidos para debate, no temário, artigo 7º que nos diz: “[...] b) Distribuição das atividades médico-sanitárias nos níveis federal, estaduais e municipais; c) Municipalização dos serviços de saúde [...]”. Evento importante para a história da saúde pública nacional, pois nele, esses princípios começam a figurar enquanto expressão reivindicatória e contra hegemônica.

1.4 No Brasil da ditadura militar

Em 1967, a unificação dos IAP, no Instituto Nacional de Previdência Social – INPS, por intermédio do Decreto-Lei Nº 72, de 21 de novembro de 1966, cria um mercado para as ações que serão produzidas pelas empresas vendedoras de serviços médicos e fortalece o movimento de privatização do setor. (BRASIL, 2007). E é justamente essa possibilidade de crescente mercantilização *no* e *do* setor da saúde, que fomenta as oposições concernentes a qualquer modelo de saúde universal, que exclua o setor privado. Posteriormente, a Comissão Nacional de Reforma Sanitária - CNRS -, reconhece esse momento histórico como marco das reivindicações pela universalização do acesso aos serviços de saúde:

O projeto de lei da Reforma Sanitária brasileira [...] deverá estabelecer as diretrizes para uma nova estrutura jurídica e institucional do sistema de saúde no país. Com esta nova lei não se deverá pretender, numa perspectiva simplista, "fazer" a Reforma Sanitária, mas sim criar as condições para desencadear e aprofundar um processo que, na verdade, teve seu início com a unificação do INPS em 1967 e vem se ampliando em resposta às crescentes pressões pela universalização do acesso aos serviços de saúde. (BRASIL, 1987, p. 11).

Em 17 de Julho de 1975 é aprovada a Lei Nº 6.229, que dispõe sobre a organização do Sistema Nacional de Saúde - SNS, constituído pelo complexo de serviços, do setor público e do setor privado, voltados para ações de interesse da saúde, abrangendo as atividades que visem à promoção, proteção e recuperação da saúde. O estabelecimento deste sistema permitiria ao governo a tomada de decisões pragmáticas concernente à qualidade operacional dos serviços de saúde, abstendo-se de duplicações, superposições dispendiosas e inúteis. Não objetivava criar algo novo, mas organizar racionalmente o que já existe (RODRIGUES e ALVES, 1979). “Até o advento da Lei Nº 6229, de 17 de julho de 1975, pode-se afirmar que funcionou um sistema de saúde espontâneo, com todos os percalços resultantes da ausência de

mecanismos de coordenação, controle ou compatibilização de programas.” (BRASIL, 1979, p. 21). Compreendemos esse momento concreto como momento de amadurecimento ao se pensar a organização da saúde enquanto sistema nacional, apesar da forte presença do setor privado.

Os campos de ação do SNS foram ordenados da seguinte forma: ao Ministério da Saúde, competia formular a Política Nacional de Saúde e promover ou executar ações preferencialmente voltadas para as medidas e os atendimentos de interesse coletivo; ao Ministério da Previdência e Assistência Social - MPAS, criado a partir da Lei Nº 6025, de 25 de junho de 1974, com atuação voltada principalmente para o atendimento médico-assistencial individualizada; ao Ministério da Educação e Cultura, incumbir-se principalmente da formação e da habilitação dos profissionais de nível universitário, assim como do pessoal técnico e auxiliar necessário ao setor saúde; ao Ministério do Interior, cabia atuar nas áreas de saneamento, radicação de populações, desenvolvimento regional integrado e assistência em casos de calamidade pública; ao Ministério do Trabalho, a higiene e segurança do trabalho, à prevenção de acidentes, de doenças profissionais e do trabalho, à proteção, disciplina corporativa e política salarial das profissões de saúde.

Já as Coordenadorias Regionais de Saúde, do Ministério da Saúde, instituídas pelo Decreto Nº 74.891, de 13 de novembro de 1974, atuavam como unidades de apoio ao Sistema Nacional de Saúde. Assim, “o documento reconhece e oficializa a dicotomia da questão da saúde, afirmando que a medicina curativa seria de competência do Ministério da Previdência, e a medicina preventiva de responsabilidade do Ministério da Saúde.” (POLIGNANO, p. 16). Existem críticas que apontam a atuação do SNS direcionada à mercantilização crescente da saúde e hegemonicamente técnico-burocrata. (BRASIL, 2011, p. 16). Embora concordemos com as críticas assinaladas, não podemos negar a relevância do SNS na sistematização, ou tentativa de sistematização, da organização da saúde pensada enquanto um complexo de serviços em âmbito nacional.

O Decreto Nº 78.307, de 24 de Agosto de 1976, aprova o Programa de Interiorização das Ações de Saúde e Saneamento - PIASS - no Nordeste. Por se tratar de um programa, o PIASS tinha prazo de existência determinado para o período de 1976-1979. O PIASS tinha como finalidade implantar estrutura básica de saúde pública nas comunidades de até 20 mil habitantes e contribuir para a melhoria do nível de saúde da população da região. Suas diretrizes eram basicamente, a vasta utilização de pessoal de nível auxiliar, recrutado nas próprias comunidades a serem beneficiadas; o desenvolvimento de ações de saúde, de baixo

custo e alta eficácia; a disseminação de unidades de saúde tipo mini posto, integradas ao sistema de saúde da região e apoiadas por unidades de maior porte, localizadas em núcleos populacionais estratégicos; a integração a nível dos diversos organismos públicos integrantes do Sistema Nacional de Saúde.

A coordenação, acompanhamento e avaliação da execução do PIASS ficaram a cargo do Grupo Executivo Interministerial - GEIN, composto de representantes do Ministério da Saúde, da Secretaria de Planejamento, do Ministério da Previdência e Assistência Social e do Ministério do Interior, sob a coordenação do primeiro. As diretrizes em destaque do PIASS representam uma prévia do que seria estabelecido na criação do SUS, que são, a universalização, a acessibilidade, a descentralização, a integralidade.

Naquele que seria seu último ano de vigência, 1979, já no governo do João Figueiredo, último presidente da ditadura militar, o PIASS tem seu prazo de existência renovado para o período de 1980-1985, sob o Decreto Nº 8ª 4.219, de 14 de Novembro de 1979, que dispunha sobre a intensificação e expansão de serviços básicos de saúde e saneamento. Em sua primeira vigência o programa destinava-se a região nordeste, desta vez, pretende-se a expansão para todo território nacional, obedecidas as orientações de ênfase na intensificação do programa na Região Nordeste e expansão para as Regiões Norte e Centro-Oeste, Estado do Espírito Santo e, no Estado de Minas Gerais, as macrorregiões do polígono das secas, noroeste e vale dos rio Jequitinhonha, Mucuri e Doce; prioridade para as áreas de maior densidade de pobreza, nas demais macrorregiões do Estado de Minas Gerais e Estados das Regiões Sudeste e Sul, atuando como catalisador dos esforços próprios dos governos estaduais. Notem que nas duas ocasiões o PIASS é direcionado a áreas que não despertariam o interesse do capital, pois tratavam-se de áreas que concentravam extrema pobreza.

Em 1978, a Declaração de Alma-Ata, Conferência Internacional sobre Cuidados Primários de Saúde, ocorrida em Alma-Ata, na República do Cazaquistão - ex-república socialista soviética - entre 6 e 12 de setembro de 1978. Dirigida à todos os governos, expressa a necessidade de ação urgente de todos os que trabalham na área da saúde, do desenvolvimento e da comunidade mundial, promoverem a saúde de todos os povos do mundo, propondo como meta a "Saúde para Todos no Ano 2000". A Declaração de Alma-Ata é considerada como a primeira declaração internacional a dar ênfase à importância da atenção primária em saúde como a chave para uma promoção de saúde de alcance universal.

Ela reafirma a saúde como estado de completo bem-estar físico, mental e social, e não simplesmente a ausência de doença ou enfermidade, e um direito humano fundamental.

Também ressalta a importância da intersetorialidade, em especial, os setores sociais, econômicos e de saúde, para realização da meta mundial. Propunha a atenção básica de saúde, como cuidados primários de saúde, práticos, essenciais de saúde, a um custo acessível, apoiados por sistemas de referência integrados, constituindo a “porta de entrada” do sistema nacional de saúde.

A declaração ainda reclama a desigualdade existente no estado de saúde dos povos, particularmente entre os países desenvolvidos e em desenvolvimento, apontando a política, social e econômica, destes, como inaceitáveis. Não deixando de atender aos ideários do sistema capitalismo, a declaração clama por um nível de saúde que permita a população mundial levar uma vida social e economicamente produtiva, e pela paz mundial. Não é apenas uma questão de reprodução da força de trabalho, mas de assentimento da ordem social dominante, fundamentais à sobrevivência prolongada da acumulação. Isto nos remete a assertiva de que “certas políticas sociais, como a educação, a saúde, a habitação, interferem diretamente na valorização da força de trabalho, e consomem mercadorias para sua produção.” (FALEIROS, 1991, p. 64). O sistema capitalista precisa se reinventar de tempos em tempos para superação das crises inerentes ao sistema, e nessas horas, os recursos estatais são sempre bem-vindos.

Em 1980, a VII Conferência Nacional de saúde, convocada pelo presidente João Figueiredo, tendo como tema central: “Extensão das ações de saúde através de serviços básicos.” Já em discurso na cerimônia de abertura, intitulado “Um novo caminho para a saúde”, Waldyr Arcoverde, então Ministro da Saúde, declara “ser politicamente aceitável propor um sistema hierarquizado de serviços para toda a população.” Nesta conferência é proposto o Programa Nacional de Serviços Básicos de Saúde –PREVSAÚDE, objetivando a extensão dos serviços de saúde a toda a população brasileira, que deveria ser implantada aceleradamente. Neste programa o PIASS é tomado como referência de modelo para a área rural, e os pequenos centros de regiões como o nordeste. Para os grandes centros, previa um serviço hierarquizado, “requerendo unidades de maior complexidade e capacidade de resolução de problemas clínicos. A capacidade de resolução correspondentes à capacidade de cada nível de atendimento é, em todos os casos, ponto central da operação eficiente da ‘rede básica.’” (BRASIL, 1980, p. 23).

Nestas falas percebemos além da hierarquização, a presença da universalidade e da integralidade nas ações de saúde. Avocando a Declaração Alma-Ata, a conferência dá ênfase aos serviços básicos afirmando que estes deveriam constituir em estratégia e instrumento para

a reordenação de todo o sistema de saúde, ou caso contrário se tornariam triagem de clientelas – seletividade econômica – para a medicina comercial. Afirma ainda que “neste reordenamento adquire relevo o processo de regionalização, como escalonada de níveis e unidades de atendimento e adscrição de coberturas, específicas, geográficas e populacionais a cada unidade assistencial ou de apoio.” (Ibidem).

O texto do relatório da conferência, demonstra ter clareza das oposições e pressões que este programa sofreria para sua não implementação, registra: “A viabilidade da proposta dos serviços básicos é, sobretudo, um problema político. Depende das relações de poder real na sociedade, da importância relativa dos agentes sociais e dos grupos de interesse que a ela apoiem ou a ela se oponham.” (Idem, p. 27). De fato, a forte pressão por parte daqueles contrários a um sistema de saúde universal e democrático, venceram, e o programa não saiu do papel, “devido às pressões de grupos com interesses privatistas, mas permaneceu como um paradigma das reformas sanitárias desejadas pela sociedade.”(BRASIL, 2007. P. 56).

A despeito da década de 1980 ser considerada uma década perdida, economicamente falando, no que tange aos movimentos sociais, pode-se caracterizá-la como uma década frutífera para a nossa sociedade brasileira, como resultados dos movimentos contrários ao sistema governamental de saúde. “As propostas alternativas ao modo oficial de atenção à saúde caracterizam-se pelo apelo à democratização do sistema, com participação popular, à universalização dos serviços, à defesa do caráter público do sistema de saúde e à descentralização.” (BRASIL, 2011, p.21).

Em um contexto de crise, ou melhor, “de agravamento da crise da Previdência Social em 1981,” (Idem), é criado, a partir do Decreto Nº 86.329, de 2 de Setembro de 1981, o Conselho Consultivo da Administração de Saúde Previdenciária – CONASP, como um órgão organizador e racionalizador da assistência médica. Sob a forma de um programa dentro do Plano do Conasp, as Ações Integradas de Saúde -AIS- se concretizaram por meio de convênios trilaterais entre o Ministério da Saúde, Ministério da Previdência e Assistência Social e Secretarias de Estado de Saúde, assinados pela maioria dos estados brasileiros, com a incorporação progressiva dos municípios. (BRASIL, 2007).

Não obstante os problemas enfrentados em sua implementação, as AIS representaram progressos para a construção do sistema de saúde brasileiro:

[...] no fortalecimento da rede básica de saúde, na articulação com os serviços públicos municipais, na revisão do papel dos serviços privados e, em alguns casos, na participação da população na gestão dos serviços Podemos reconhecer nas AIS os

principais pontos programáticos que estarão presentes quando da criação do SUS. (REIS, *et. al.* p.33)

1.5 No Brasil democrático

Contextualizado com o momento político e social de reabertura democrática e premência do estabelecimento de um sistema de saúde universal, foi assinado, pelo presidente José Sarney, o Decreto Nº 94.657, de 20 de julho de 1987, dispondo acerca da criação do programa de Desenvolvimento de Sistemas Unificados e Descentralizados de Saúde nos Estados - SUDS. Objetivando contribuir para a consolidação e o desenvolvimento qualitativo das ações integradas de saúde que “tinha também como princípios básicos: a universalização, a equidade, a descentralização, a regionalização, a hierarquização e a participação comunitária.” (BRASIL, 2011, p. 23).

O processo de construção do SUS, contou com a inestimável contribuição do Movimento de Reforma Sanitária – RSB - que no bojo da ebulição social do fim da década de 70 e de toda a de 80, ganha importância capital “não apenas pela criação do SUS – uma de suas bandeiras mais importantes –, mas pela defesa de um direito à saúde em sentido amplo.” (CARDOSO e CAMPOS, 2013, p. 221). Para Behring e Boschetti, este movimento:

[...] já vinha se organizando desde fins dos anos de 1970, como movimento social e como luta institucional, o que se consolida na VIII Conferência Nacional de Saúde (1986), com sua proposição do [Programa de Desenvolvimento de] Sistemas Unificados e Descentralizados de Saúde (SUDS) e do conceito de saúde integral, relacionada às condições de vida e trabalho da população [...] (2011, p. 145).

Instituída oficialmente por meio da Portaria Ministerial MEC/MS/MPAS Nº. 2/86, de 22 de agosto de 1986, a CNRS, é constituída por recomendação da VIII Conferência Nacional de Saúde. A comissão citada foi composta por representantes de setores distintos da sociedade brasileira e do Estado e “tem a incumbência de formular propostas para o reordenamento institucional e jurídico do sistema de saúde no país.” (BRASIL, 1987, p. 8).

Em documento-síntese das principais conclusões dos Grupos Técnicos de Arcabouço Institucional, Financiamento e Recursos Humanos, datado de março de 1987, a CNRS, afirma: “Embora, em seu sentido mais abrangente, a Reforma Sanitária deva ser entendida como um longo processo político de conquistas da sociedade em direção à democratização da saúde, [...]” (BRASIL, 1987, p. 11), ou seja, a Reforma Sanitária não compreende um momento estanque de mobilização, mas refere-se a um processo. E ainda:

Uma Reforma digna deste nome não se concretiza como um processo suave ou indolor. Ela remove privilégios e distorções incrustadas na cultura e na estrutura de poder de uma sociedade, reafirmando a cidadania. Os interesses eleitoreiros e clientelistas que ainda hoje permeiam a oferta de serviços de saúde em nosso país tornam esta área uma intrincada trama de privilégios e abusos. Existem muitas razões para a mudança. O direito à saúde tem sido sufocado por discriminações inaceitáveis em uma sociedade civil, moderna [...] seja pelo poder aquisitivo, pela localização geográfica ou mesmo pela exposição, de natureza ocupacional ou social, a maiores riscos. (Idem).

Dentro do conjunto da efervescência social do final da década de 1970 e de toda a década de 1980, incluindo crise econômica, esgarçamento do regime militar, o movimento pela Reforma Sanitária Brasileira tem importância fundamental não apenas pela criação do SUS, mas pela defesa contundente da saúde enquanto direito social, contribuindo para que a Saúde figurasse, na Constituição Federal de 1988, no tripé da seguridade social, juntamente com a Previdência e Assistência Social.

2 O SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE

A disposição dos serviços de saúde brasileira foi “organizada” na criação de uma série de órgãos, instituídos, comissões, inspetorias e conselhos, desde sua gênese, com pouca e por muitas vezes, sem qualquer articulação entre as esferas de governo. Essa ausência de articulação favoreceu a superposição das ações, o desenvolvimento de ações paralelas, o custo dispendioso e o fadado fracasso do modelo de saúde governamental.

Assim, a formulação das propostas para o reordenamento institucional e jurídico do sistema de saúde se materializa com a implantação do Sistema Único de Saúde, o nosso SUS.

Com a promulgação da Constituição Federal de 1988 (CF/88), a saúde assume papel de relevância no contexto social brasileiro passando a ser reconhecida como um direito universal conforme preconiza a CF/88 e a Lei Nº 8.080/90, a Lei Orgânica da Saúde. Direito este que a sociedade reconhece ser dever do Estado garanti-lo, e por isso, dirigem-se a ele, em exigência ao seu cumprimento.

O Capítulo II, da Seguridade Social, Seção II, da Saúde, nos assevera, em seu artigo 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.” (BRASIL, 1988).

Uma das diretrizes do SUS é apresentada no Art. 198, no inciso II, da referida publicação, o “atendimento integral, com prioridade para as atividades preventivas, sem prejuízo dos serviços assistenciais”.

Em 19 de setembro de 1990, entra em vigor a Lei Nº 8.080, que regula as ações e serviços do SUS em âmbito nacional, dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, no Título II, das Disposições Gerais, artigo 2º, ratifica o status da saúde como um direito do cidadão e, uma obrigação do Estado: “A saúde é um direito fundamental do ser humano, devendo o Estado prover as condições indispensáveis ao seu pleno exercício.” E ainda, o parágrafo 1º:

O dever do Estado de garantir a saúde consiste na formulação e execução de políticas econômicas e sociais que visem à redução de riscos de doenças e de outros agravos e no estabelecimento de condições que assegurem acesso universal e

igualitário às ações e aos serviços para a sua promoção, proteção e recuperação. (BRASIL, 1990).

A fim de garantir o cumprimento do parágrafo citado, o artigo 6º, desta legislação estabelece a execução de algumas ações no campo de atuação do SUS, dentre as quais consta a assistência terapêutica integral, inclusive farmacêutica, que tem encontrado grandes entraves para seu cumprimento efetivo.

São três os princípios éticos e doutrinários da Lei Orgânica da Saúde, que nos interessam destacar no artigo 7º, do Capítulo II, em seus treze itens que trata dos Princípios e Diretrizes do SUS. São eles: I. Universalidade de acesso aos serviços de saúde em todos os níveis de assistência; II. Integralidade de assistência, entendida como conjunto articulado e contínuo das ações e serviços preventivos e curativos, individuais e coletivos, exigidos para cada caso em todos os níveis de complexidade do sistema; e, IV. O poder público deve oferecer condição de atendimento igual para todos (BRASIL, 2003). Esses princípios traduzem uma concepção, e funcionam como ponto de partida e base de referência, que devem ter seu cumprimento efetivado para a legitimidade do SUS.

A partir das acepções legais postas pela Constituição Federal de 1988 e da Lei Orgânica de Saúde – Lei Nº 8.080/90, inicia-se o processo de implantação do SUS de forma pactuada entre o Ministério da Saúde, o Conselho Nacional de Secretários da Saúde - CONASS e o Conselho Nacional de Secretários Municipais de Saúde - Conasems.

O processo citado foi orientado pelas Normas Operacionais do SUS, instituídas por meio de portarias ministeriais. Tais normas definiram as competências de cada esfera de governo e as condições necessárias para que estados e municípios pudessem assumir as novas atribuições no processo de implantação do SUS. Definindo ainda os critérios para a habilitação destes, para o repasse de recursos do Fundo Nacional de Saúde para seus respectivos fundos de saúde.

Desde o início do processo de implantação do SUS, foram publicadas as seguintes Normas Operacionais Básicas: NOB/SUS 01/91, NOB/SUS 01/92, NOB/SUS 01/93 e NOB/SUS 01/96. Em 2001 foi publicada a Norma Operacional da Assistência a Saúde (NOAS/SUS 01/01), revista e publicada em 2002.

As Normas Operacionais Básicas são instrumentos utilizados para a definição de estratégias e movimentos tático-operacionais que reorientam a operacionalidade do Sistema Único de Saúde, a partir da avaliação periódica de sua implantação e desempenho.

Embora o instrumento que formaliza a norma seja uma portaria do Ministério da Saúde, o seu conteúdo é definido de forma pactuada entre o Ministério da Saúde e representantes do CONASS e do Conasems.

Entre os objetivos das Normas Operacionais temos: “compelir e estimular mudanças no SUS; arraigar e reorientar a implementação do SUS; definir novos objetivos estratégicos, prioridades, diretrizes, e movimentos tático-operacionais; regular as relações entre seus gestores; e normatizar o SUS.” (BRASIL, 2007, p, 105).

Após ser implantado o SUS carece ser consolidado, e para este fim, o Ministério da Saúde publica a Portaria/GM N° 399, de 22 de fevereiro de 2006, nomeada de Pacto pela Saúde 2006, que aprova suas Diretrizes Operacionais, com seus três componentes: Pactos Pela Vida, em Defesa do SUS e de Gestão.

O Pacto pela Vida é formado por um conjunto de compromissos relativos à saúde pública, refletido no compromisso entre os gestores do SUS.

O Pacto em Defesa do SUS apregoa os compromissos entre os gestores do SUS com a concretização da Reforma Sanitária Brasileira, evidenciada na defesa dos princípios do Sistema Único de Saúde. Sinteticamente seria o empenho em garantir o SUS como política pública, a repolitização da saúde e a promoção da cidadania dando a saúde uma condição de direito.

O Pacto de Gestão reitera a importância da participação e do controle social, e trata das diretrizes para a gestão do sistema nos aspectos da Descentralização; Regionalização; Financiamento; Planejamento; Programação Pactuada e Integrada – PPI; Regulação; Participação Social e Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde.

Apesar destas normatizações para a implantação e consolidação do SUS, devemos ter em mente que este é um modelo de sistema de saúde dinâmico e nunca se dará por acabado. Sempre haverá motivos e circunstâncias que exigirão sua atualização, caso contrário estará com seus dias contados.

2.1 O acesso ao Sistema Único de Saúde

Apresentamos sucintamente como se deu a construção do sistema de saúde nacional. Expusemos um conjunto de leis, decretos, normas, portarias, que pretendem garantir o direito ao acesso universal aos serviços de saúde conquistados pela sociedade brasileira. Parte desta, entregou-se, e alguns ainda se entregam, a disputas gigantescas contra hegemônicas, para que

o SUS seja uma realidade em nosso país. Porém, existe um entrave, um desafio a ser superado, o acesso.

O glossário temático economia da saúde (BRASIL, 2009) não contém o verbete acesso, mas trata de acessibilidade aos serviços de saúde, definindo-a como a possibilidade econômica, ou geográfica, ou legal, ou cultural, ou organizativa que uma população possui para ser atendida em um serviço de saúde.

Travassos e Martins (2004) apontam para a complexidade do conceito de acesso, e a imprecisão de sua utilização concernente ao uso de serviços de saúde. Constitucionalmente é preconizado o acesso universal e igualitário às ações e serviços de saúde.

Segundo Boy e Schramm (2009), o SUS vem enfrentando desafios crescentes que apesar dos reconhecidos avanços na produção, produtividade e inclusão, pouco se avançou na efetivação da integralidade da assistência e da equidade no acesso.

Para Jesus e Assis (2010), o acesso, a se considerar a partir das viabilidades de aproximação com os serviços de saúde, deve ser tomado sob quatro dimensões, são elas: a econômica relacionada a oferta e demanda; a técnica vinculada à planificação e organização da rede de serviços; a política ligada à consciência sanitária e da mobilização social; e por fim, a simbólica associada às representações sociais concernentes a atenção e ao sistema de saúde. Para os autores o binômio oferta x demanda traduz-se na habilidade de ofertar serviços de saúde e a imposição de assistência de uma determinada população. É notório que a oferta e a demanda são determinantes para o acesso aos serviços de saúde.

Conceituar o termo acesso é reconhecidamente uma tarefa difícil. Apesar de ser uma das maiores preocupações em política de saúde, e também uma das palavras mais utilizadas nas discussões do sistema de saúde, não é possível estabelecer uma definição precisa. O termo acesso, na atualidade, tem mais uma conotação política do que operacional. Mesmo o *Discursive Dictionary of Health Care*, que deveria ser uma fonte de definições precisas para termos empregues na legislação federal de saúde, não o faz em relação a acesso, afirmando ser muito difícil de definir e medir operacionalmente. Sendo os termos acessível e disponível, usados como sinônimos de acesso, porém estes próprios são mal definidos, Penchansky e Thomas (1981).

A relação de acesso no SUS, um sistema público de saúde, não se dá na lógica exposta por Baron-Epel, et al. (2011), de consumidores com capacidade de escolher onde e com quem ele ou ela deseja receber tratamento.

Não nos interessa abordar acesso relacionando-o às questões de satisfação do usuário. Na contramão do que afirma Penchansky e Thomas (1981), de que poucos autores referem a acesso como entrada ou utilização do sistema. Pretendemos sim, verificar o acesso enquanto entrada no sistema de saúde.

O dicionário Houaiss define acesso, em sua numeração 3. direito à entrada em local ou instituição. É nesta acepção da palavra que pretendemos desenvolver este estudo.

Não, utilizamos aqui o sentido de uma porta de entrada desprovida de sentido político, de cidadania, sendo simplesmente a entrada em um prédio onde encontramos a oferta de algum serviço de saúde com a cobertura do SUS. Não saberíamos como fazer isso. Mas a inserção no sistema de saúde, que a despeito de toda a conscientização política e de cidadania, requer o primeiro passo para o acesso, para entrar no sistema, que seria conseguir a primeira consulta.

3 A INTEGRAÇÃO DOS HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS AO SUS

Para Polignano (s/d), somente em 1808, com vinda da família real para o Brasil, teve início a organização das primeiras ações sanitárias nacionais. Em 18 de fevereiro de 1808, foi fundado na Bahia, por Dom João VI, o Colégio Médico Cirúrgico, anexa ao Real Hospital Militar. Em 5 novembro do mesmo ano, foi criada no Rio de Janeiro, a Escola de Cirurgia, instalada no Real Hospital militar. Podemos inferir serem estas a primeiras experiências relacionadas ao ensino e a assistência em saúde. Atualmente, segundo o portal do MEC, existem quarenta e seis HU federais no Brasil. Ciente de nossa impossibilidade de dar conta da totalidade e particularidades deste quesito não nos ateremos a traçar esse percurso. Somente nos deteremos quanto aos principais atos normativos, para a integração dos HU no Sistema Único de Saúde.

Segundo a Portaria Nº 375, de 04 de março de 1991, publicada pelo MEC – Hospital Universitário é o hospital de propriedade ou gestão de Universidade Pública ou Privada, ou a elas vinculado por regime de comodato ou cessão de uso, devidamente formalizado. Cabe registrar que a referida portaria considera pertinente estabelecer as conceituações que distinguíssem os Hospitais de Ensino, haja vista esta ser uma denominação genérica dada ao conjunto dos Hospitais Universitários, Hospitais Escola e Hospitais Auxiliares de Ensino.

Até os anos de 1940 e 1950, as escassas faculdades de medicina do país exerciam suas atividades de ensino nas instituições filantrópicas que disponibilizavam, para esse fim, seus recintos e pacientes. No entanto, a discrepância entre as missões inerentes às distintas instituições culminou na criação dos hospitais de ensino, que se deu nos finais dos anos 1948, Caldas Júnior (1999) apud Carmo (2005).

Os hospitais universitários e de ensino-HUE - nasceram a partir da necessidade da prática do ensino para profissionais da área de saúde. Deste modo as ações de saúde oferecidas por estes hospitais eram definidas pelas necessidades do ensino e da pesquisa Carmo (2004). O desenvolvimento da assistência realizada pelos HE e suas atividades didáticas e de pesquisa, por vezes, estruturavam-se de forma isolada dos demais serviços assistenciais, razão pela qual se faz imperiosa a integração desses serviços com o restante da rede SUS.

Até então, os HU funcionavam basicamente como um campo de treinamento técnico, especialmente das “equipes médicas, sem vínculo nenhum com o sistema de saúde.” Este fator não colocava os HUE como setores estratégicos na rede pública de assistência à saúde. (TORO, 2005, p. 56).

Com a normatização do SUS, e a perseguição da integralidade e equidade no atendimento, inicia-se um movimento para inserir os HU no papel de referência de atendimento de média e alta complexidade. Neste modelo de saúde os HU atuavam enquanto promovedores, em grande medida, da integralidade preconizada pelo SUS.

Daí, os HU passaram a representar a esperança de superação dos desafios para a continuidade do desenvolvimento do SUS, tais como, a formação de profissionais de saúde aptos para enfrentar os problemas de saúde prioritários da população brasileira; a pesquisa, o desenvolvimento de novas técnicas; procedimentos e terapias e a incorporação de tecnologias; e, finalmente, a garantia do acesso da população aos cuidados de alta complexidade em saúde, imprescindíveis à concretização da integralidade da assistência.

A contar com as ações governamentais dos últimos anos que antecederam a implantação do SUS, tratadas nesta literatura, o sistema encontrava-se organizado para a prestação da atenção básica em saúde por meio de uma rede descentralizada de serviços de saúde.

Não obstante, os atendimentos especializados careciam ser encaminhados para serviços de saúde de maior complexidade, de caráter secundário ou terciário, referência regional e estadual, para a rede de atenção básica de saúde municipal, e para tal, os HU recebem realce. É consenso, que os HU são serviços cogentes para o desenvolvimento da saúde da população, por meio da pesquisa, do ensino e da assistência à população, e indispensáveis ao êxito dos SUS.

A fim de lograr sucesso na cooptação dos HU para o SUS, o MEC e o MS se “movimentam”, por meio de diversas portarias, inicialmente, com compensações financeiras, até alcançarem o objetivo último, que seria a inserção formalizada dos HU no SUS. Assim, com toda clareza de que não esgotaremos o assunto, envidaremos esforços a fim de demonstrar como se deu este fato, por meio daquelas ações legais que consideramos importantes para este estudo.

A Portaria Conjunta MEC/MS N° 01, de 16 de agosto de 1994 estabeleceu os itens motivada pela PT-GM/MEC N° 375, de 04 de março de 1991, que atribui aos Hospitais de Ensino – HE, a competência da formação de Recursos Humanos – RH, para a consolidação e

ao aperfeiçoamento do SUS, decide por alterar itens que classificam os HE, integrantes do Sistema de Informações Hospitalares SUS (SIH/SUS) para a concessão do Fator de Incentivo ao Desenvolvimento do Ensino e Pesquisa Universitária em Saúde - FIDEPS, a exemplo de promover adicional de vinte e cinco, cinquenta ou setenta e cinco por cento sobre a receita das internações, para os Hospitais de Ensino que correspondam a determinados níveis de exigências. A Dedicção ao SUS, no mínimo, de setenta por cento da totalidade de seus leitos ativos, era comum aos três níveis de exigências. Esta portaria “significou importante aporte financeiro, especialmente para os HU federais, que preenchiam os critérios para o adicional de 75%.” (MOTA, 2005, p. 32).

Avocando a portaria Nº 01, de 16 de agosto de 1994, e sob o argumento da necessidade de aprimorar a qualidade dos serviços, de ampliar a integração destes Hospitais aos sistemas estaduais de saúde e de promover mudanças na remuneração destes Hospitais, sem abandonar os princípios que nortearam a criação do FIDEPS, o ministro da saúde resolve por intermédio da Portaria Nº 1.127/GM, de 31 de agosto de 1999, dentre outras coisas, determinar à Secretaria de Assistência à Saúde que em conjunto com os Gestores do SUS, fiscalizem “*in loco*” se os HU estavam cumprindo as orientações determinadas pela portaria avocada; inserir entre as exigências para habilitação ao recebimento do FIDEPS, independente da classificação do Hospital, a obrigatoriedade que os mesmos se integrem às Centrais de Regulação do estado e/ou município, e na inexistência, constituírem Centrais de Marcação de Consultas; fixar para cada estado, Distrito Federal e municípios em Gestão Plena, um valor global, anual, destinado ao pagamento do FIDEPS, estabelecido em Anexo, e ainda, estabelece metas gerais, como a humanização do atendimento, a redução de filas, dentre outros fatores que tornem o hospital um efetivo instrumento assistencial do SUS. Notem na portaria a preocupação de que os HU assimilassem e reproduzissem um fluxo que facilitaria o “enxertamento” destes ao SUS.

Ainda em 1999, a Portaria Nº 1480/GM, de 28 de dezembro, estabelece nova forma e condições de pagamento do FIDEPS, altera na redação a denominação Contrato de Gestão para Contrato de Metas, e determina a nova classificação, maior ou menor dos HU, a depender do resultado das vistorias “*in loco*”, determinadas pela Portaria GM/MS Nº 1.127, de 31 de agosto de 1999, que deverá nortear o cálculo do novo valor de incentivo a ser repassado aos mesmos.

Feuerwerker (2004) coloca que no início de 2002, por proposição do MEC e do MS, foi instituída a Comissão Interinstitucional para tratar, além de outras linhas de trabalho, da

análise da situação do FIDEPS, e propor alternativas para a certificação dos hospitais de ensino junto ao SUS. A comissão verificara que o FIDEPS não atendia seu objetivo quanto ao estímulo e o fortalecimento do ensino e pesquisa nos hospitais. E que o recurso destinado a este fim era usado de modo indiscriminado para o custeio das instituições hospitalares. E também que o FIDEPS, por questões políticas e de outras ordens, privilegiava algumas instituições que não eram de ensino, em detrimento de alguns hospitais de ensino que não eram incluídos no programa. E ainda que, o FIDEPS não contribuía de modo significativo para a promoção efetiva da integração dos hospitais de ensino à rede de serviços do SUS, uma vez que conservava a lógica de prestação de serviços. E por fim, a comissão conclui recomendando a extinção do FIDEPS, e sua substituição por outra via de vinculação dos hospitais de ensino ao SUS, propondo a criação de um processo de certificação, no qual os hospitais fariam jus a um novo modelo de contratação que possibilitasse a remuneração global, baseada em metas pactuadas referenciadas na prestação de serviços, na educação e na pesquisa. A extinção do FIDEPS não ocorreu de fato, mas a portaria publicada em seguida vinculava o recurso deste fundo às pactuações de metas e outras condicionalidades.

Com o intuito de progredir na formalização da relação dos gestores dos hospitais universitários e de ensino públicos federais, estaduais e municipais, com o SUS através do Termo de Compromisso entre Entes Públicos – TCEP - é publicada a Portaria Nº 2263/GM, em 10 de dezembro de 2002, que prevê a remuneração dessas instituições conforme estabelecido no TCEP, previsto na *Norma Operacional da Assistência à Saúde - NOAS - 01/2002*. O TCEP formaliza a contratação dos serviços de saúde ofertados, sua respectiva forma de pagamento, bem como define a forma de repasse dos recursos do FIDEPS; a humanização do atendimento; a melhoria da qualidade dos serviços prestados à população; e outros elementos que concorram para tornarem os HU de fato garantia de acesso ao Sistema Único de Saúde.

A condição acima foi predita na Portaria Nº 373, de 27 de fevereiro de 2002, que aprova em anexo a Norma Operacional da Assistência à Saúde – NOAS-SUS 01/2002 que em consideração aos princípios do Sistema Único de Saúde de universalidade do acesso e de integralidade da atenção, amplia as responsabilidades dos municípios na Atenção Básica; estabelece o processo de regionalização como estratégia de hierarquização dos serviços de saúde e de busca de maior equidade; cria mecanismos para o fortalecimento da capacidade de gestão do SUS e procede à atualização dos critérios de habilitação de estados e municípios.

Essas medidas por parte do MS podem ser entendidas como ações facilitadoras para a plena inserção dos HU no SUS, o que, neste momento histórico, está prestes a acontecer.

Em 2004, sob a motivação da formação dos profissionais de saúde a partir da lógica do SUS, contemplando a atenção integral da saúde, a regionalização, a hierarquização, a referência e contra referência, a Portaria Interministerial/MS Nº 1000, de 15 de abril de 2004, certifica como Hospital de Ensino, as Instituições Hospitalares que servirem de campo para prática de atividades curriculares na área da saúde, sejam Hospitais Gerais e/ou Especializados, de propriedade de Instituição de Ensino Superior, pública ou privada, ou ainda, formalmente conveniada com Instituições de Ensino Superior.

Pautando-se sob a necessidade de reorientar e reformular a política para os hospitais de ensino do Ministério da Educação no Sistema Único de Saúde, a Portaria Interministerial/MEC/MS Nº 1006, de 27 de maio de 2004, cria o Programa de Reestruturação dos Hospitais de Ensino do MEC no sistema de saúde nacional. Reclamando os princípios e diretrizes do SUS, traz em anexo o Termo de Referência para Contratualização entre Hospitais de Ensino e Gestores de Saúde, que instrumentaliza a implementação do processo de reestruturação da Política Nacional de Atenção Hospitalar, permitindo o aprimoramento e a inserção destes estabelecimentos no SUS, da contratação dos serviços de saúde ofertados, de sua respectiva forma de financiamento, bem como dos mecanismos de acompanhamento e avaliação das atividades de atenção, de gestão, de ensino e de pesquisa. Redefinido assim o papel do Hospital de Ensino no sistema municipal ou de referência, de acordo com a abrangência e o perfil dos serviços a serem oferecidos e outros quesitos. A portaria ainda ressalta que as diretrizes para a estratégia de atenção pactuadas entre as partes devem se fundamentar pela coerência com as políticas públicas de saúde para o setor hospitalar e os princípios e diretrizes do Sistema Único de Saúde.

Em continuidade ao processo de integração dos HU ao SUS, a Portaria Interministerial/MS Nº 2400, de 02 de outubro de 2007, estabelece os requisitos para certificação de unidades hospitalares, como Hospitais de Ensino. Nas motivações para a publicação desta portaria, faz-se alusão ao comprometimento com o planejamento progressivo para a melhoria da qualidade dos serviços de atenção à saúde, oferecidos pelos Hospitais de Ensino, e da elevação da melhoria na condução dos serviços de saúde, por meio da gestão qualificada e da integração dos Hospitais de Ensino às demais ações e serviços do SUS.

No nosso entendimento esses são os principais marcos utilizados para a efetiva integração dos HU no SUS. Verificamos um processo de amadurecimento da relação entre as

partes. Ficou evidenciado, ou ao menos, pensamos que sim, a intensa preocupação do MS em introjetar no cotidiano dos HU o “espírito” do SUS, ou seja, os princípios e diretrizes que caracterizam o nosso sistema de saúde, com relevo aos da universalidade, integralidade e hierarquização.

Entendemos o esforço do MEC e MS para a integração dos HU no SUS, enquanto a preocupação na formação de um todo coerente, em que os mesmos se completariam e não destoariam em suas ações. Afinal, os HU deveriam portar-se como uma extensão do SUS, e qualquer que fosse o HU, deveria ser reconhecido em suas ações de saúde como o SUS do cidadão brasileiro, gestado durante anos de intensa mobilização social de luta pela democracia e pelos direitos sociais. Destarte concluímos esta parte com a seguinte citação: “Apesar de todas as dificuldades, os Hospitais Universitários tem cumprido um papel na saúde pública indispensável na evolução do SUS e deve ser olhado como um elo fundamental do avanço da democracia sanitária no Brasil.” (TORO, 2005, p. 59).

3.1 A Fundação Gaffrée e Guinle¹

A Fundação Gaffrée e Guinle foi criada em 20 de agosto de 1923, por iniciativa de Guilherme Guinle com o objetivo de perpetuar a memória de Eduardo Palassin Guinle, seu pai, e de seu padrinho, Cândido Gaffrée. Segundo a escritura da fundação, caberia à família Guinle construir e instalar um hospital para sífilis e doenças venéreas em terreno adquirido pela família e, posteriormente, repassado para o patrimônio da fundação. O aparelhamento e a manutenção do hospital correriam à custa do governo federal, a quem caberia construir e instalar ambulatórios para diagnóstico e profilaxia da sífilis, em terrenos que seriam comprados pelo representante da família — Guilherme Guinle — em nome da fundação.

O hospital recebeu o nome de Hospital Gaffrée e Guinle, que jamais poderia ser trocado. Ficou acordado em 12 o número de ambulatórios a serem construídos pela fundação, dentre os quais quatro estavam ligados às instituições de saúde: Santa Casa da Misericórdia, Instituto de Proteção à Infância, anexo à Maternidade de Laranjeiras e nas dependências do hospital Nossa Senhora das Dores (Cascadura) e o outro foi instalado nas dependências da Casa da Moeda.

¹ Dados adaptados do site :www.unirio.br/institucional/história.

Quanto ao custeio da fundação e de suas instalações, ficou definido que hospital e ambulatorios seriam financiados por verba do governo federal (DNSP); por doações, donativos e legados a ela destinados; e pelas taxas de serviço cobradas. A gratuidade seria somente para pessoas pobres. Com relação à administração, a fundação teria um Conselho Administrativo formado pelo diretor do DNSP, na época Carlos Chagas; por um especialista da Faculdade de Medicina, Eduardo Rabello; e por um representante da família Guinle, o próprio Guilherme Guinle. Haveria também um Conselho Consultivo, formado por 17 membros, escolhidos entre pessoas de destaque na sociedade.

3.2 O Hospital Universitário Gaffrée e Guinle²

Assim, em 01 de novembro de 1929, era inaugurado o Hospital Gaffrée e Guinle - HGG, situado na Rua Mariz e Barros, 775, na Tijuca, bairro da zona norte do Rio de Janeiro. O HGG era o maior e mais moderno da então capital federal, com capacidade para 320 leitos. Em 1966, foi incorporado à Escola de Medicina e Cirurgia.

A partir de 1968 passou a ser denominado Hospital Universitário Gaffrée e Guinle - HUGG, ocasião em que fora realizada uma grande reforma para readaptação do mesmo como hospital-escola. Naquele mesmo ano, foi promulgada a Reforma Universitária, Lei Nº 5.540, de 28 de Novembro de 1968, que implanta normas de organização e funcionamento do ensino superior e sua articulação com a escola média, prevê no artigo 8º que os estabelecimentos isolados de ensino superior deverão, sempre que possível incorporar-se a universidades ou congregar-se com estabelecimentos isolados da mesma localidade ou de localidades próximas, e que a depender de decisão do MEC, a fixação deste em universidades ou federação de escolas.

Consonante à diretriz da Reforma Universitária, em 1969 o Decreto-Lei Nº 773, de 20 de agosto, estabelece a criação da Federação das Escolas Federais, o HUGG passou a fazer parte como uma das unidades da Federação das Faculdades Isoladas do Estado da Guanabara – FEFIEG.

A criação da FEFIEG propiciou a integração de instituições tradicionais, como a Escola Central de Nutrição, a Escola de Enfermagem Alfredo Pinto, o Conservatório Nacional

² Dados adaptados do site :www.unirio.br/institucional/historia.

de Teatro - atual Escola de Teatro, o Instituto Villa-Lobos, a Fundação Escola de Medicina e Cirurgia do Rio de Janeiro e o Curso de Biblioteconomia da Biblioteca Nacional.

Com a fusão dos estados da Guanabara e do Rio de Janeiro, em 1975, a FEFIEG passou a denominar-se Federação das Escolas Federais Isoladas do Estado do Rio de Janeiro - FEFIERJ. Dois anos mais tarde, foram incorporados à FEFIERJ o Curso Permanente de Arquivo - do Arquivo Nacional - e o Curso de Museus - do Museu Histórico Nacional.

Em 5 de junho de 1979, pela Lei Nº 6.555, a FEFIERJ foi institucionalizada com o nome de Universidade do Rio de Janeiro – UNIRIO, e em 24 de outubro de 2003, a Lei Nº 10.750 alterou o nome da universidade para Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, mas a sigla UNIRIO foi mantida.

A partir de 1.º de junho de 1982, ao assinar convênio com o INAMPS, o HUGG passou a atender aos segurados da Previdência Social.

O HUGG recebeu a certificação de hospital de ensino por meio da Portaria Interministerial Nº 2.091, de 21 de outubro de 2005.

3.3 Caracterização geral da unidade

O Hospital Universitário Gaffrée e Guinle é uma unidade suplementar a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro – UNIRIO, pautado pelo princípio da indissolubilidade da Assistência, Ensino e Pesquisa.

Como hospital de ensino abriga a fase clínica da tradicional Escola de Medicina e Cirurgia, a Escola de Enfermagem e a Escola de Nutrição desta universidade, contando com programas de graduação e pós-graduação, *latu e strictu sensu*. O HUGG está localizado no bairro da Tijuca, na Cidade do Rio de Janeiro, sob a Coordenação da Área de Planejamento 2.2 – CAP 2.2 -, que abrange os bairros do Alto da Boa Vista, Praça da Bandeira, Grajaú e Andaraí, com uma população aproximada, de acordo com o último Censo Demográfico do IBGE (2010), trezentos e setenta e um mil e cento e vinte habitantes. O perfil epidemiológico da área não difere muito do restante da Cidade, onde prevalecem as Doenças Cardiovasculares e as Neoplasias como as principais causas de morte.

Assinala-se o grande contingente de população idosa, só superada pela população idosa de Copacabana, bairro que compõe a AP 2.1. Por outro lado, a população em comunidades consideradas de risco social equivale a aproximadamente doze por cento do

total. A área conta com ampla rede de serviços de saúde, cobrindo praticamente todo o espectro da atenção.

Pelas características e abrangência de seus serviços, o HUGG opera como referência para toda a cidade e estado, no atendimento em AIDS, Câncer e Ortopedia, especialidades para as quais está habilitado pelo Ministério da Saúde.

O HUGG mantém dedicação exclusiva ao SUS, com a integralidade das ações voltadas ao sistema público de saúde, atendendo à clientela por demanda referenciada, através da Central de Regulação do Município do Rio de Janeiro sendo referência secundária para a Rede de Atenção à Saúde.

3.4 O Ambulatório de Genética do HUGG³

O Ambulatório de Genética do HUGG teve suas atividades iniciadas em maio de 1993, quando o doutor Fernando Regla Vargas, então mestrando em Ciências Biológicas (Genética), na Universidade Federal do Rio de Janeiro, professor da UNIRIO, com lotação no Instituto Biomédico, teve a iniciativa de procurar a chefia médica do HUGG. Nesta ocasião, o doutor Fernando apresentou-se, colocando-se à disposição para contribuir com os conhecimentos na área da genética, naquele espaço. A oferta foi aceita de imediato pela direção do hospital, que lhe disponibilizou uma sala improvisada, para início das atividades.

Atualmente o ambulatório encontra-se instalado junto ao serviço de Imunologia e ao Centro de Testagem e Aconselhamento (DST/HIV), contando com quatro salas para o serviço de genética. O ambulatório tornou-se área de estágio e campo para residência médica, e apoia dois projetos de extensão universitária.

A equipe que trata propriamente da Doença de Fabry é composta por um geneticista, um médico residente e uma psicóloga, que presta atendimento ambulatorial a crianças, adolescentes e adultos com síndromes genéticas, erros inatos do metabolismo (a DF é um deles) e doenças neurogenéticas.

O Ambulatório de Genética do HUGG é referencia na rede de assistência à Genética Clínica do Rio de Janeiro. O espaço realiza dois consultórios ambulatoriais por semana, resultando em mil cento e quarenta e quatro consultas anuais, prestando os serviços de

³ Dados adquiridos com o pessoal do ambulatório durante a realização da pesquisa.

diagnóstico genético, Aconselhamento Genético, acompanhamento médico e psicológico aos pacientes e seus familiares.

4 A ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA, UMA POLÍTICA QUE INTERESSA ÀS DOENÇAS RARAS

4.1 Breve conceituação de políticas públicas

Apropriamo-nos da assertiva de Silva (2005), que entende as políticas públicas como uma forma de regulação ou mediação na sociedade. As quais unem distintos sujeitos, com interesses e expectativas diversas. Elas formam um elenco de ações do Estado, resultantes de decisões criadas por conflitos de interesses que têm como limites e condicionantes os processos econômicos, políticos e sociais. Daí, depreendemos que uma política pública se origina, se ordena e se materializa a partir de interesses sociais dispostos em torno dos recursos produzidos socialmente:

Seu desenvolvimento se expressa por momentos articulados e, muitas vezes, concomitantes e interdependentes, que comportam sequências de ações em forma de respostas, a situações consideradas problemáticas, materializadas mediante programas, projetos e serviços. Ainda, toda política pública é um mecanismo de mudança social, orientada para promover o bem-estar de segmentos sociais [...] Vista como mecanismo que contém contradições, contrapõe-se à percepção da política pública como mero recurso de legitimação política ou de uma intervenção estatal subordinada **tão somente** à lógica da acumulação capitalista. (SILVA, 2005, p. 37, grifo nosso).

Na tentativa de sinalizarmos as principais conquistas sociais em relação o acesso ao tratamento das DR no SUS, pontuaremos as principais políticas de saúde e assistência farmacêutica de maior relevância para este estudo. Utilizaremos o conceito de políticas públicas, considerando o movimento da dinâmica social, em suas correlações de força. Estas, como um elenco de ações do estado, frutos de decisões oriundas dos conflitos de interesses que têm como limites e condicionantes os processos econômicos, políticos e sociais.

4.2 Doenças Raras ou medicamentos caros?

Estima-se que existam entre seis e oito mil dessas doenças raras (DR), sendo que oitenta por cento têm causa genética. As demais têm causas ambientais, infecciosas, imunológicas, dentre outras (BRASIL, 2012).

As publicações específicas nos apontam que até o início dos anos 80, os pacientes com doenças raras e de igual modo, as demandas específicas de acesso ao tratamento e aos medicamentos, não faziam parte da agenda das autoridades governamentais.. Foi nos Estados Unidos, em 1983, a Orphan Drug Act, a primeira legislação relativa aos medicamentos órfãos, que recomendava mudanças a serem realizadas nas leis federais para redução dos custos de desenvolvimento dessas drogas e a concessão de incentivos financeiros e fiscais para desenvolvimento dos mesmos, afirmando ser questão de interesse público. Esta lei define “doença rara ou condição”, como qualquer doença ou condição que afeta menos de duzentos mil pessoas nos Estados Unidos, ou “afeta mais de duzentos mil nos Estados Unidos e para o qual não há expectativa razoável de que o custo de desenvolvimento e disponibilização nos Estados Unidos de um medicamento para tal doença ou condição será recuperado com a venda nos Estados Unidos de tal droga.” (FDA, 1983).

Para a União Europeia (UE), as doenças raras são as que não afetam mais de cinco por dez mil pessoas, tendo como especificidades, número limitado de doentes e escassez de conhecimento e especialização relevantes. A UE (2000), pautando-se pelo exemplo dos Estados Unidos, propõe alguns incentivos às indústrias farmacêuticas, como por exemplo, a exclusividade de mercado por vários anos para viabilização da pesquisa, produção e comercialização das referidas drogas. A UE define por medicamento órfão aquele que:

Se destina ao diagnóstico, prevenção ou tratamento de uma patologia na Comunidade que ponha a vida em perigo ou seja cronicamente debilitante e que afecte até cinco pessoas em 10 mil no momento em que o pedido é apresentado, ou se destina ao diagnóstico, prevenção ou tratamento de uma patologia na Comunidade que ponha a vida em perigo, seja gravemente debilitante ou seja grave e crônica, e que é pouco provável que, sem incentivos, a comercialização desse medicamento na Comunidade possa gerar receitas que justifiquem o investimento necessário. (UE, 2000, p. 5).

Nos dois casos citados, a definição de doenças raras está imbricada a de medicamentos órfãos, o critério de raro/órfão atribuído às doenças e aos medicamentos é econômico e comercial. Não se trata de "raridade epidemiológica,"⁴ ou seja, se têm poucas pessoas

⁴ Refiro-me a "raridade epidemiológica" como um quantitativo inexpressível de casos de pessoas afetadas por determinada enfermidade.

acometidas por determinada enfermidade, ou não, o que importa de fato é que o lucro na comercialização de fármacos específicos precisa ser garantido. Assim, inferimos que, havendo retorno financeiro/comercial, a condição de rara/órfão para doença e medicamento desaparecerá. Logo, o quantitativo de pessoas acometidas por qualquer enfermidade torna-se irrelevante.

Deste modo, o fato das DR não representarem, individualmente, um grande quantitativo, dificulta o desenvolvimento de medicamentos adequados para muitas dessas doenças. As drogas comumente denominadas como "medicamentos órfãos", que seguindo a lógica de mercado, a indústria farmacêutica tem pouco interesse em desenvolver e comercializar fármacos destinados a um pequeno número de doentes, devido ao elevado custo de todo processo de pesquisa e produção do medicamento, sem a perspectiva de retorno do investimento realizado, demandando, como citado, subsídios governamentais.

O conceito de doença rara utilizado pelo Ministério da Saúde é o mesmo recomendado pela Organização Mundial de Saúde (OMS): doença que afeta até 65 pessoas em cada 100 mil indivíduos, ou seja, 1,3 para cada duas mil pessoas. 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 (BRASIL, 2012). A Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), por meio da Resolução N° 16, de 13/03/2008, define doenças raras ou órfãs como aquelas que afetam um pequeno número de pessoas quando comparado com a população geral.

4.3 A assistência farmacêutica, uma política de saúde em movimento: do Excepcional ao Especializado

Consideramos a assistência farmacêutica, a priori, um dos maiores entraves para a efetivação do acesso universal e a integralidade na assistência. Em especial no caso das doenças raras, e toda a complexidade/excepcionalidade que envolve o grupo dos denominados medicamentos órfãos até a aquisição destes por parte dos usuários do SUS. Daí privilegiarmos este enfoque de início.

A Assistência Farmacêutica figura como parte integrante do sistema nacional de saúde, e como política pública, iniciou-se em 1975 com a criação da Central de Medicamentos – CEME - a partir do Decreto N° 75.985, de 17 de julho de 1975, que dispõe sobre a estrutura básica da CEME e dá outras providências. Esta central tinha “por finalidade

promover e organizar o fornecimento, por preços acessíveis ou a título gratuito, de medicamentos a quantos não puderem adquiri-los a preços comuns do mercado [...]” (BRASIL, 1975).

O termo “medicamentos excepcionais” foi estabelecido em 1982, com publicação da Portaria Interministerial Nº 3 MPAS/MS/MEC, de 15 de dezembro de 1982 que dispõe sobre a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME. Essa baliza regulatória permitiu a introdução do caráter de excepcionalidade permitida aos serviços prestadores de assistência médica e farmacêutica, nos termos:

Em caráter excepcional, os serviços prestadores de assistência médica e farmacêutica poderão adquirir e utilizar medicamentos não constantes da RENAME, quando a natureza ou a gravidade da doença e as condições peculiares do paciente o exigirem e desde que não haja, na RENAME, medicamento substitutivo aplicável ao caso. (BRASIL, 1982).

Assim, todos os medicamentos não pertencentes à RENAME da época poderiam ser considerados “excepcionais” e disponibilizados pelo gestor ou prestador do serviço.

A Portaria SAS/MS Nº142, de 6 de outubro de 1993, em seu preâmbulo faz duas considerações de extrema relevância para o início da aproximação da Política Pública de Assistência Farmacêutica aos princípios éticos e as diretrizes do SUS. São elas, a integralidade da assistência, estabelecida na Constituição Federal de 1988 e da Lei Nº 8.080/90; e o atendimento integral à saúde como um direito da cidadania, daí resolve incluir na Tabela de Valores dos Procedimentos do SIA/SUS, os medicamentos Ciclosporina e a Eritropoetina Humana, até então considerados excepcionais. Ainda que o conceito inicial de medicamentos excepcionais era aquele que não estivesse na RENAME e, por isso, não havia um elenco predeterminado, foi estabelecida nesta ocasião, a primeira lista de medicamentos considerados excepcionais (BRASIL, 1993).

Esta publicação desconstruiu o entendimento da época, sobre o conceito de medicamentos excepcionais, permitindo a confecção sistemática de novas listas de medicamentos caracterizados por não estarem presentes na RENAME em voga. Sob esse mesmo raciocínio, por meio da Portaria SAS/MS Nº 204, de 6 de novembro de 1996, o elenco de medicamentos excepcionais foi ampliado, passando para 32 fármacos em 55 apresentações farmacêuticas distintas (BRASIL, 1996).

A Portaria Nº 3.916, de 30 de outubro de 1998, que dispõe sobre a aprovação da Política Nacional de Medicamentos. Conceitua medicamentos de dispensação, como aqueles

utilizados em doenças raras, em caráter excepcional geralmente de custo elevado, cuja dispensação atende a casos específicos.

A determinação para a utilização dos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) é dada na Portaria Nº 1.318, de 23 de julho de 2002, ao considerar entre outros fatores, a questão da demanda aumentada; a necessidade de racionalizar as compras e a dispensação destes medicamentos de forma a maximizar os resultados obtidos com os recursos disponíveis. O Ministério da Saúde explica deste o PCDT:

O suporte dos PCDT reside na Medicina Baseada em Evidência BEM, cuja abordagem integra a experiência clínica às melhores evidências científicas, sem desconsiderar a segurança das intervenções. Envolvem quatro situações: o diagnóstico, o tratamento, o prognóstico e a prevenção. Cada uma dessas atividades envolve outro ciclo de componentes: acesso à informação, avaliação crítica da literatura, pesquisa clínica, estatísticas e planejamento de pesquisas, pondera-se vantagens e desvantagens. Da reunião dessas situações, que não se limitam a uma variável, e nem configuram uma receita estática e comum, os conhecimentos acumulados são sintetizados e transformados em recomendações - os Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas, propriamente ditos. Implantar um PCDT significa levá-lo em consideração tanto no processo de tomada de decisão clínica, quanto no gerenciamento dos programas de Assistência farmacêutica, isto é, orientam desde a prescrição até a dispensação dos medicamentos, o acompanhamento dos pacientes, bem como o planejamento e orçamentação da compra dos medicamentos. (BRASIL, 2012).

Em consideração às diretrizes estabelecidas pela Política Nacional de Medicamentos, Portaria Nº 3.916/GM, de 30 de novembro de 1998; aos princípios e eixos estratégicos definidos pela Política Nacional de Assistência Farmacêutica aprovada pela Resolução Nº 338, de 2004, do Conselho Nacional de Saúde; e a necessidade de aprimorar os instrumentos e estratégias que asseguram e ampliam o acesso da população aos serviços de saúde, incluído o acesso aos medicamentos em estreita relação com os princípios da Constituição e da organização do Sistema Único de Saúde, dentre outras; a Portaria Nº 2.577/GM, de 27 de Outubro de 2006, aprova o Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional como parte da Política Nacional de Assistência Farmacêutica do Sistema Único de Saúde, conforme termos constantes em seu Anexo I - Da Constituição do Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional:

1. O Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional (CMDE) caracteriza-se como uma estratégia da política de assistência farmacêutica, que tem por objetivo disponibilizar medicamentos no âmbito do Sistema Único de Saúde para tratamento de agravos inseridos nos seguintes critérios:
 - 1.1. doença rara ou de baixa prevalência, com indicação de uso de medicamento de alto valor unitário ou que, em caso de uso crônico ou prolongado, seja um tratamento de custo elevado; e (BRASIL, 2006).

A Portaria Nº 2.981 de 26 de novembro de 2009, alterada pela Portaria Nº 3.439, de 11 de novembro de 2010, altera a denominação do Componente Medicamentos de Dispensação Excepcional para Componente Especializado da Assistência Farmacêutica, trazendo alterações gerenciais e conceituais. Os medicamentos contemplados neste Componente Especializado estão estabelecidos em PCDT, e contemplam aqueles necessários para assegurar a integralidade do tratamento em todas as fases evolutivas das doenças.

Por fim, a Portaria Nº 533, de 28 de março de 2012, estabelece o elenco de medicamentos e insumos da RENAME no âmbito do Sistema Único de Saúde, assegura em seu Artigo 1º, parágrafo 1º, a inserção dos medicamentos que forem definidos no âmbito da Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica, aprovada em 2009. A RENAME 2012, publicada no Diário Oficial da União, dia 29 de março de 2012, por meio da Portaria Nº 533 passa a contar com 810 itens, ampliando a lista oficial de medicamentos do SUS em 260 itens. Diferentemente da edição RENAME 2010, que se limitava aos medicamentos da atenção básica, considerados itens “essenciais”. A RENAME 2012 inclui todos os medicamentos de uso ambulatorial, entre eles, insumos e vacinas e ainda os medicamentos utilizados no tratamento de doenças raras, que tenham o PCDT, o que não ocorre ainda com DF.

Em nosso país, algumas poucas drogas órfãs ou de alto custo, são disponibilizadas pelo SUS, e para tal, elas necessariamente, devem estar elencadas na Relação Nacional de Medicamentos – RENAME -, na divisão do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica - CEAF -, contando com Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas. O acesso aos medicamentos que não constam na RENAME, de modo geral se dá por intermédio de via judicial, conforme nos demonstram as publicações específicas.

Atualmente, o SUS conta com 28 protocolos clínicos e de diretrizes terapêuticas para doenças raras. Sendo que 18 foram criados ou revisados entre 2010 e 2011, sob a vigência da Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica (2009). Oferta 45 medicamentos e procedimentos clínicos e cirúrgicos, realiza 70 mil consultas e mais de 560 procedimentos laboratoriais para tratamento e diagnóstico – com investimento superior a R\$ 4 milhões por ano. As doenças raras atendidas pelo SUS são: Angiodema Hereditário, Deficiência de Hormônio do Crescimento (Hipopituitarismo), Doença de Gaucher, Doença de Wilson, Fenilcetonúria, Fibrose Cística (Insuficiência Pancreática), Fibrose Cística (Manifestações Pulmonares), Hiperplasia Adrenal Congênita, Ictioses Hereditárias, Síndrome de Turner,

Hipotiroidismo Congênito, Osteogêneses Imperfeita, Hipoparatiroidismo, Doença de Addison, Miastenia Gravis, Doença Celíaca, Esclerose Múltipla e Doença de Crohn, Fenilcetonúria, Osteogênese Imperfeita No entanto, dos dezoito protocolos recentes, apenas o PCDT para a Doença de Gaucher incorpora drogas órfãs, os demais não utilizam medicamentos que interferem na programação das doenças, tratando apenas os sintomas.

De acordo com divulgação no site do Portal Saúde estão sendo elaborados protocolos para outras enfermidades raras como a Doença de Fabry, a Mucopolissacaridose, a Doença de Pompe e a Homocistinúria. (BRASIL, 2014),

São essas as principais políticas de assistência farmacêutica que entendemos nos possibilitar uma contextualização sob o prisma legal, acerca do movimento das políticas públicas em direção ao tratamento das DR.

5 SOCIEDADE POLÍTICA E CIVIL ORGANIZADA EM MOVIMENTO

5.1 Sinalizando saúde como um direito social

A Constituição Federal de 1988 (CF/88) pode ser considerada um marco divisório no que concerne à noção de saúde no Brasil. A 8ª Conferência Nacional de Saúde, realizada de 17 a 21 de março 1986, em Brasília, de acordo com Balsemão (2003), foi considerada a pré-constituente, caracterizou o movimento por uma reforma sanitária que recomendou a reestruturação do Sistema Nacional de Saúde, e seu relatório serviu de subsídio para elaboração do capítulo da Saúde na CF/88. A partir de então a saúde passa a ser entendida com base em um conceito ampliado e reconhecidamente como um direito social, conforme seu capítulo II, artigo 6,º na nova redação dada pela Emenda Constitucional Nº 64, de 2010: “São direitos sociais a educação, a saúde, a alimentação, o trabalho, a moradia, o lazer, a segurança, a previdência social, a proteção à maternidade e à infância, a assistência aos desamparados, na forma desta Constituição.” (BRASIL, 2010).

De acordo com Novelino (2009), os direitos sociais, ou de segunda geração, são direitos associados ao valor de igualdade. São direitos coletivos de caráter positivo, pois exigem intervenções do Estado, que é quem deve garanti-los. O campo dos direitos fundamentais ainda conta com as seguintes classificações: Os direitos fundamentais de primeira geração, os civis e políticos; os de terceira geração, os relacionados ao desenvolvimento ou progresso, ao meio ambiente, à autodeterminação dos povos, bem como ao direito de propriedade sobre o patrimônio comum da humanidade e ao direito de comunicação, e por fim, os direitos de quarta geração, que compreendem os direitos à democracia, informação e pluralismo.

Couto (2004), afirma que os homens dirigem-se à esfera estatal para o cumprimento dos direitos sociais. Originários do século XIX ganharam evidência no século XX. Esses direitos fundamentam-se na noção da busca pela igualdade. “Compõe o direito social a ideia de que as dificuldades enfrentadas pelos homens para viver uma vida com dignidade serão

assumidas coletivamente pela sociedade, com supremacia da responsabilidade de cobertura do Estado [...]” (COUTO, 2004: 183).

A saúde então passa a ocupar lugar de relevância na agenda estatal, que tem a partir da CF/88 o dever de garanti-la a todos. É esse “**espírito político**”, de saúde como um direito social, um direito de todos, que vem fomentando a crescente mobilização da sociedade civil organizada por sua aquisição por meio do acesso universal, no caso específico, o acesso para o tratamento de doenças raras, como a Doença de Fabry.

A despeito dos interesses econômicos que permeiam as concessões e conflitos é possível notarmos a movimentação do poder público no intento de responder a essas “novas” demandas que lhe são impostas. A atuação de organizações de pacientes e movimentos sociais ao redor do mundo não apenas deu voz às necessidades, como contribuiu para que as doenças raras passassem a ser consideradas uma questão de saúde pública.

Quanto às políticas de atenção à assistência e serviços de saúde, verificamos um movimento político e social em direção às mesmas. Não desconsiderando as iniciativas anteriores, apenas por opção da pesquisa, partiremos da realização da 13ª Conferência Nacional de Saúde, realizada em 2007, na qual a DF consta em um dos seus eixos temáticos.

A 13ª Conferência Nacional de Saúde, realizada nos dias 14 a 18 de novembro de 2007, em Brasília, tendo como tema central, “Saúde e Qualidade de Vida: Políticas de Estado e Desenvolvimento” apresentou como um dos seus eixos temáticos a criação de políticas de atenção, com financiamento, para elaboração de Protocolos Clínicos no SUS, tratamentos e medicamentos de alto custo das doenças metabólicas hereditárias (Gaucher, Pompe, Mucopolissacaridose e Fabry) e outras doenças genéticas, como a doença de Huntington.

A 14ª Conferência Nacional de Saúde, realizada em Brasília nos dias 30 de novembro e 4 de dezembro de 2011, intitulada: Todos Usam o SUS. SUS na Seguridade Social – Política Pública, Patrimônio do Povo Brasileiro, em sua Moção de Apoio, nº 16, propõe a implantação do programa de genética clínica no SUS, conforme preconiza a Portaria do MS nº 81/2009, visando à atenção e cuidados, aconselhamento genético, planejamento familiar com foco nas pessoas com doenças raras, doenças genéticas, citando: “Doença de Huntington, neurofibromatose, mucopolissacaridose, hemangiomas e linfangiomas, Doença de Gaucher, osteogênese imperfeita, doença de Crohn, além das 8.000 doenças raras, que afetam a população mundial [...]” (BRASIL, 2012). Nesta ocasião a Doença de Fabry não é citada explicitamente como ocorreu na citação da conferência anterior, mas está implícita nas ‘além das 8000 doenças raras’.

Em janeiro de 2009, foi publicada a Portaria 81, de 20 de janeiro de 2009, que instituiu, no âmbito do SUS, a Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica. Em seu preâmbulo, considera a necessidade de estruturação de uma rede de serviços regionalizada e hierarquizada no SUS, que favoreça a atenção integral e a melhoria do acesso ao atendimento especializado em Genética Clínica. E ainda, dentre outras, a inexistência de medidas preventivas e terapias apropriadas, próprias dos países em desenvolvimento como possível fator para a maior prevalência das anomalias congênitas nestas regiões. Portanto, resolve instituir a referida política, que tem como um de seus objetivos, a organização de uma linha de cuidados integrais que perpassa todos os níveis de atenção, mobilizando equipe multidisciplinar, com atuação interdisciplinar. O artigo 5º atribui a Secretaria de Atenção à Saúde (SAS), a incumbência de adoção das medidas inerentes à total estruturação desta política. Apesar de esta política representar um avanço, seus resultados por ora são considerados insuficientes pelos especialistas da área.

A mobilização da sociedade civil organizada tem exercido pressão junto às autoridades sanitárias em busca de maior atenção e resolubilidade para as causas relacionadas às doenças raras. Elas lutam em pró da criação de políticas públicas que priorizem a melhoria da qualidade de vida deste segmento populacional, com acesso ao tratamento e medicação específica. As principais associações envolvidas neste processo são a ABRAFF - Associação Brasileira de Pacientes Portadores da Doença de Fabry e seus Familiares e a AGPPDF - Associação Gaúcha de Pacientes Portadores da Doença de Fabry e Familiares; AMAVI - Associação Maria Vitória, direcionada aos familiares e pacientes de doenças raras e, o Instituto Baresi - fórum nacional para associações de pessoas com doenças raras, deficiências e outros grupos de minoria.

Os dois medicamentos para TRE da Doença de Fabry foram aprovados pela ANVISA. A betagalsidase em 2006 e a alfavalsidase em 2009. Embora aprovados por esta agência, essas drogas, ainda não fazem parte da listagem do SUS. Em 24 de abril de 2009, a ABRAFF enviou um manifesto ao Supremo Tribunal Federal, com as seguintes reivindicações:

- 1-Inclusão da medicação pela ANVISA na lista de medicamentos do SUS e garantia suprema de tratamento a todos os pacientes portadores de doença de Fabry no Brasil através de um programa federal.
- 2-A criação pelo Ministério da Saúde de um protocolo de tratamento para a Doença de Fabry a fim de garantir aos pacientes de todo o Brasil o mesmo padrão de tratamento. (ABRAFF, 2009).

No dia 29 fevereiro de 2012, foi realizado um encontro na Câmara dos Deputados, em Brasília, organizado pelo gabinete do Deputado Federal Romário, com o apoio da AMAVI. Este se dedicava à comemoração do Dia Mundial das Doenças Raras. Associações de familiares e portadores de doenças raras de todo o país se faziam presentes. O Dia Raro acontece sempre no último dia do mês de fevereiro. As sugestões apresentadas neste evento fundamentaram a criação da Frente Parlamentar de Combate às Doenças Raras, de proposição do Deputado Federal Maurício Quintela, em 25 de abril de 2012 (REQ. 5078/2012). Vale destacar que o Senador Eduardo Suplicy apresentou em 2011, o Projeto de Lei do Senado n.º 159, que cria o Dia Nacional Doenças Raras no Brasil, em harmonia com o Dia Internacional. Porém, o mesmo, até a presente data ainda não foi para votação. Na internet é possível encontrarmos um Abaixo-assinado para o Projeto no site: <http://www.ipetitions.com/petition/aproven-os-projetos-de-lei-apoiados-pelo-baresi/> e o Projeto de Lei do Senado (PLS) 231/2012, também de autoria do Senador Eduardo Suplicy que cria o Fundo Nacional de Pesquisas relacionadas a Doenças Raras e Negligenciadas (FNPDRN) e dá outras providências.

Em 26 de abril de 2012, o Ministério da Saúde (MS), os representantes das associações de parentes, de profissionais, indústrias e academia científica reuniram-se para instituir o Grupo de Trabalho – GT - para a construção a construção de uma Política de Atenção às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS, cuja reunião foi coordenada pela Diretora do Departamento de Atenção Especializada SAS/MS, Dr^a Alzira Jorge e Dr. José Eduardo Fogolin Passos, coordenador do Departamento de Atenção Especializada da SAS - DAE/SAS/MS. A missão deste grupo foi formular a política e estabelecer como deve ser o cuidado integral do paciente, incluindo a promoção da saúde, a prevenção, o tratamento e a reabilitação nos casos indicados, em todos os níveis de atenção, com equipe multiprofissional, atuação interdisciplinar, possibilitando identificar e tratar os principais problemas de saúde relacionados a doenças raras. O Ministério da Saúde publicou no dia 11 de abril de 2013, a consulta pública -CP N° 07, de 10/04/2013, do documento que estabelece as diretrizes para a atenção integral e acolhimento às pessoas com doenças raras (anomalias congênicas, problemas metabólicos, deficiência intelectual e doenças raras não genéticas) na rede pública. O objetivo é instituir a Política Nacional de Atenção às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde. Com a instituição desta política para doenças raras, a assistência será estendida aos familiares dos pacientes. A consulta pública teve duração de 30 dias. No entanto no Ato Despacho N° 01, de 09 de maio de 2013, o Secretário de Atenção à Saúde

prorroga por 30 (trinta) dias, a contar da data de publicação deste Despacho, tendo assim, a data do encerramento em 07 de junho de 2013.

Os documentos que entraram em consulta pública são resultados da atividade do Grupo de Trabalho, instituído no ano de 2012, para formulação da Política de Atenção às Pessoas com Doenças Raras.

É fato que a ausência de uma política pública voltada ao tratamento das pessoas com doenças raras não quer dizer que os pacientes não recebam tratamento. Eles acabam, mesmo que com algum, ou bastante desgaste, tendo acesso ao tratamento e aos medicamentos, geralmente, por via judicial. E o SUS que tarda em organizar a assistência à saúde para este segmento específico, acaba por atendê-los mesmo que sem planejamento, e com enorme desperdício de recursos públicos.

As conquistas que os pacientes de doenças raras vêm galgando é a típica demonstração de reivindicação ao direito à saúde, enquanto um direito social, que se constitui em estratégia de resistência por parte dos cidadãos nacionais.

A Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras -PNAIPDR - no âmbito do SUS foi aprovada pela Portaria N° 199, de 30 de janeiro de 2014, prevendo abrangência transversal às redes temáticas prioritárias do SUS. A política apresenta como objetivos específicos, a garantir a universalidade, a integralidade e a equidade das ações e serviços de saúde em relação às pessoas com doenças raras, com conseqüente redução da morbidade e mortalidade; dentre outros.

6 DOENÇA DE FABRY: UM CASO PARA ESTUDO

A Doença de Fabry - DF - foi diagnosticada pela primeira vez por dois dermatologistas que residiam e trabalhavam em países distintos. Johannes Fabry teria examinado seu primeiro paciente em abril de 1897, na Alemanha e; William Anderson, em dezembro de 1897, na Inglaterra. Por isso, embora mais comumente chamada de Doença de Fabry, também é conhecida como Doença de Anderson-Fabry. Note-se que a diferença da descrição dos primeiros casos da doença é de meses. O cientista Anderson mencionou que a doença se manifestava na infância e era progressiva. Mencionou ainda que, em muitos casos, vários membros da família eram afetados pela doença. Dessa maneira, o cientista apontava para a hereditariedade da doença.

A DF faz parte do grupo de aproximadamente quarenta Doenças de Depósito Lisossômico - DDL - As DDL se caracterizam por apresentarem raros distúrbios metabólicos hereditários que resultam de defeitos na função dos lisossomos. Trata-se de erro inato do metabolismo.

A DF é uma doença rara, genética, hereditária, crônica, multissistêmica e progressiva, ligada ao cromossomo X. Segundo Boggio, et. al. (2009:368), a DF representa “a segunda alteração mais frequente por acúmulo lisossômico nos humanos.” Esta doença se estabelece porque o corpo é incapaz de produzir uma enzima denominada alfa- galactosidase (α -GAL) em quantidade ou estrutura adequada para realizar a sua função. A α -GAL é responsável pela quebra de uma substância gordurosa chamada globotriaosilceramida (GL-3), de modo que ela possa ser removida do corpo. Como uma pessoa com esta anomalia genética não produz α -GAL suficientemente, a GL-3 não é removida do corpo e, em vez disso, acumula-se nas células, ocasionando um dano progressivo nas paredes dos vasos sanguíneos e em outros tecidos. Os sistemas orgânicos importantes que envolvem o coração, os rins e o cérebro podem acabar parando de funcionar como deveriam, causando problemas que constituem ameaças à vida. Quando um homem herda um cromossomo X com a mutação gênica de Fabry, ele não produz ou produz pouca α -GAL. Já a mulher, como tem dois cromossomos X,

ao herdar esta mesma mutação, ela pode contar com outro gene capaz de produzir α -GAL, deste modo, a mulher tanto pode ser assintomática, quanto apresentar toda a gama de sinais e sintomas da doença, ainda que tardiamente, isto vai depender de como se dá o processo de inativação do cromossomo X, em cada mulher.

Os principais sintomas da DF são: cardíacos, vasculares cerebrais, renais, neurológicos, gastrointestinais, dermatológicos, auditivos, oculares e psicossociais. Quanto ao início dos sintomas e o estabelecimento do diagnóstico, decorrem em média doze anos para ambos os sexos. Já a transmissão se dá do seguinte modo: os homens com DF transmitem o gene a todas as filhas, porém, a nenhum filho. Já a mulher com DF, em cada gravidez, tem cinquenta por cento de probabilidade de transmitir o gene deficiente tanto às filhas, quanto aos filhos.

A DF é uma doença multissistêmica, ou seja, interfere no funcionamento de diversos órgãos do corpo humano, por isso carece de acompanhamento multidisciplinar, em que, além das diversas especialidades médicas presentes na assistência ao paciente, deve contar com a enfermagem, a psicologia, a fisioterapia, e outras. De acordo com Boggio, et. al. (2009), o tratamento da DF consiste na terapia não específica, ou seja, o tratamento de suporte, dirigido apenas ao controle dos sintomas e sinais presentes; e a terapia específica, a terapia de reposição enzimática – TRE -. A TRE para DF foi aprovada na Europa em 2001 e nos Estados Unidos em 2003. Atualmente existem duas possibilidades de TRE, a algasidase beta (Fabrazyme®)⁵, aprovada na Europa e nos EUA, e a algasidase alfa (Replagal®)⁶, aprovada na Europa, essas drogas são consideradas como medicamentos órfãos, que conceituado anteriormente. Vale colocar que no Brasil a algasidase beta foi aprovada pela ANVISA, em 2006 e a algasidase alfa em 2009.

Conforme apontam as literaturas específicas e a Nota Técnica N° 08/2012, da Consultoria Jurídica, Advocacia Geral da União, a pedido do Ministério da Saúde, o número reduzido de casos da DF, não possibilita a avaliação de modo adequado da eficácia e a segurança do medicamento para a TRE. Todavia, a TRE pode ser considerada uma evolução no tratamento da DF, pois cria a possibilidade de retardamento dos sinais e sintomas da doença, o que resultaria na melhoria da qualidade de vida do doente.

Cabe considerar que na entrevista realizada com os profissionais de saúde do Ambulatório de Genética do HUGG, o PS02 ressalta que a medicação deve ser usada sim,

⁵ Marca Registrada.

⁶ Marca Registrada.

“[...] é o que tem [...] é a medicação disponível para os pacientes. Ela não corrige [...] outros problemas da evolução da doença do que foi depositado, mas teoricamente a pessoa progride menos na condição da doença, em alguns aspectos [...]”

6.1 Aproximando algumas questões da Doença de Fabry com o Ambulatório de Genética do HUGG

6.1.2 O acesso ao tratamento pelo SUS

Como já visto o acesso aos serviços de saúde oferecidos pelo SUS se dá pelas Portas de Entradas, ou seja, pelos serviços de atendimento inicial à saúde do usuário no SUS, são eles: “de atenção primária; de atenção de urgência e emergência; de atenção psicossocial; e especiais de acesso aberto.” Sendo a primeira, responsável pela ordenação das ações e aos serviços de saúde a fim de viabilizar o acesso universal e igualitário. São as Portas de Entradas que referenciam os serviços de atenção hospitalar e os ambulatoriais especializados, entre outros de maior complexidade e densidade tecnológica. (BRASIL, 2011). Sendo a marcação das consultas para as diferentes especialidades feita por meio do Sistema de Regulação On Line do DATASUS/MS – SISREG.

No caso das DR, e seus ambulatórios especializados, esse fluxo nem sempre é possível, pois se trabalha na maioria dos casos com a suspeita, e, ou os usuários já estão em tratamento, por outros motivos, ou mesmo para tratamento dos sintomas que a DR possam apresentar, sem que se saibam acerca da enfermidade. E só após a confirmação da DR é feita a devida regulação para o tratamento.

Quanto a DF, no caso específico deste ambulatório, os indivíduos que chegaram até este momento, foram assintomáticos, sendo identificados devido ao fato de serem familiares de um possível portador de DF, que perdeu os dois rins, passou a fazer hemodiálise, vindo a falecer precocemente. O mesmo fazia tratamento em outra unidade de saúde do município do Rio de Janeiro, que encaminhou os familiares dele ao ambulatório do HUGG, pelo serviço de nefrologia. Pontuaremos alguns elementos que se referem ao tratamento da DF após o acesso ao SUS, a partir deste momento.

Antes, porém faremos um breve apontamento. Em se tratando de doença que requeira medicação de alto custo não disponibilizada pelo SUS, o acesso, de modo geral, passa por uma via distinta da apresentada acima. Neste caso o paciente tem de entrar na justiça a fim de exigir do Estado o medicamento específico. “[Trata-se] do chamado fenômeno da judicialização da

saúde, onde demandas ao Judiciário passaram a buscar a satisfação de necessidades não atendidas pelo Estado, em que pese a sua atribuição para tanto.” (SARTORI, et al. 2012, p. 2722). Esse movimento em direção à justiça se deve ao fato da saúde ser preconizado na CF/1988 como um direito do cidadão e um dever do Estado, somado à inexistência de uma política pública de saúde que dê conta da concretização dos princípios da universalidade e da integralidade, Sartori (idem).

No caso da DF existem duas organizações não governamentais de suporte aos portadores de DF e seus familiares, uma no Rio Grande do Sul e outra em São Paulo, que apoiam os portadores de DF neste particular. Os pacientes são orientados quanto a possibilidade de entrarem na justiça por meios próprios ou recorrerem a essas organizações. Os pacientes do ambulatório de HUGG, os primeiros a serem atendidos, optaram pelo auxílio da organização de apoio. Eles são auxiliados pela associação do Estado de São Paulo. Já a segunda parte dos familiares, está sendo auxiliada pela associação do Rio Grande do Sul. Esse fato acaba por favorecer a pesquisa sobre a eficácia da medicação, uma vez que cada organização adotou uma medicação distinta da outra.

6.2 O teste e o aconselhamento genético

Segundo a Sociedade Brasileira de Genética Clínica - SBGC, os Testes Preditivos têm com objetivo a detecção de indivíduos saudáveis que poderão desenvolver uma doença hereditária no futuro. O teste é realizado em indivíduos assintomáticos, familiares de indivíduos sintomáticos que tiveram o diagnóstico molecular confirmando a presença de uma mutação específica. A realização desses testes podem trazer decorrências de diversas ordens aos implicados.

Verificamos uma preocupação ética quando o PS02 expõe a preocupação em diagnosticar uma doença genética, neste caso a DF, e não oferecer o tratamento, ainda que seja, o disponível no momento. *“Eu não posso dizer simplesmente tem Fabry, tem um tratamento [...] mas nem tento”* (PS02). Não é eticamente aceitável diagnosticar uma doença sem possibilidade de cura, com o agravante de ser hereditária, e não oferecer um tratamento que alimente alguma esperança em ao menos favorecer a melhoria na qualidade de vida da pessoa diagnosticada, e de seus familiares, tanto os que por ventura tenham herdado a doença, e como também àqueles que terão suas vidas impactadas em alguma medida após o diagnóstico de seu familiar. Na impossibilidade disto, o teste tem um efeito danoso, perverso,

pois só traz à tona um problema que poderia ser adiado por alguns anos, sem oferecer uma contrapartida:

É preciso não esquecer que um diagnóstico, em qualquer situação é sempre vivido com sentimentos que podem variar da expectativa à angústia, do alívio à dor. **Entre o médico que dá a notícia e o sujeito que a recebe existe a influência de diferentes fatores, tais como a gravidade da doença, o contexto de vida da pessoa que recebe a notícia, a forma como a notícia é transmitida e compreendida, as possibilidades de intervenção.** Não obstante, quando envolve uma doença genética, o argumento hereditário tem um atrativo sobre os outros, que é, o apelo à cientificidade e à autoridade médica [que] ganha ainda mais força quando o que está em jogo é a hereditariedade. (MARINHO, 2003, p. 128, grifo da autora).

Daí que, *“O uso de testes preditivos tem produzido mudanças na expectativa dos sujeitos com relação ao que o médico pode oferecer como tratamento e cura para doenças e, conseqüentemente, em relação à qualidade de vida dos sujeitos [...]”* (Marinho, 2003, p. 111). Após receber o diagnóstico positivo para a doença genética, o paciente confia às mãos do médico e da equipe de saúde, o seu “destino”, pois às vezes o medo de uma doença mais grave no futuro é maior do que a descrença na doença, mesmo para aqueles que não assimilam bem a doença em seu corpo. Note as falas: *“[...] se não tratar pode dar problema no cérebro, no coração ou então entrar na hemodiálise, e isso eu não quero, né”* (PDF01); *“Aí o doutor [...] pediu para a família comparecer e fazer esse tratamento. Foi quando ele veio falar que a gente tinha. Aí eu falei: pô não vou duvidar do médico, né, o médico tá falando. Aí eu tô até hoje fazendo esse tratamento”* (PDF02).

De acordo com a recomendação da SBGC, para a realização do teste genético deve existir um protocolo organizado e estruturado para aconselhamento, avaliação e acompanhamento psicossocial pré e pós-teste, oferecendo ao usuário o suporte necessário para que haja uma melhor adaptação à sua condição pós-teste.

Conforme já dito o ambulatório em questão conta com um geneticista e um psicólogo que trabalham interdisciplinarmente no Aconselhamento Genético - AG. O AG é imprescindível para minimização dos possíveis conflitos emocionais, tais como sentimento de culpa e negação diante da doença. E ainda, para uma orientação apropriada visando assegurar que todos os indivíduos em risco na família possam ter a oportunidade de se beneficiar do teste genético. *“[...] vem através da família, né, hereditária [...] O médico falou sim, a genética, como foi, como é [...]”* (PDF02); *“Doença liga ao X [...] foi minha mãe que passou.*

É uma doença que não tem cura [...] A medicação que eu tô tomando foi daqui de onde eu comecei a tomar pra frente. A mãe transmite pro filho, o filho transmite pra filha, ele vai transmitir o X com problema [...]" (PDF01).

Entendemos necessário ressaltar que o atendimento ético e capacitado, prestado no AG, não elimina os conflitos emocionais que a confirmação da doença genética possivelmente causará, ele apenas minimiza, ao municiar o sujeito com informações úteis para que o mesmo dê continuidade aos seus projetos de vida. Temos como exemplo o PDF01 que mesmo demonstrando grande esclarecimento acerca da DF e a intenção de dar continuidade ao tratamento, inclusive já tendo trazido seus três filhos para fazerem o teste que deu positivo para a filha e o filho caçula, e negativo para DF no caso do filho mais velho. O PDF01 demonstrou certa carga de sentimento de culpa quando afirmou: “[...] *Eu transmiti pra um e pro outro, já pro outro não foi, porque o outro foi com X bom. O outro deu sorte. Uma pena que transmiti pra os dois.*”

O AG também é o momento em que o heredograma, é construído pelo geneticista. Heredograma, segundo definição nos dicionários, é a descrição, a representação gráfica da história familiar em termos de ascendência, descendência e incidência de determinada característica:

[...] no momento que o geneticista constrói o heredograma há um retorno a acontecimentos da vida [...] muitas vezes esquecido, ou difícil de serem recordados. Detalhes que passariam despercebidos, mas, que naquele momento adquirem importância vital [...] Assim, a genética vai descobrindo as tramas e abreviando a história. (MARINHO, 2003, p. 114).

Um AG que ofereça um bom suporte aos sujeitos implicados, com um montante de informações úteis, que municie os pacientes e familiares em relação aos desdobramentos da doença, pode cooperar para uma adesão satisfatória ao tratamento da DF. É sabido que a adesão por parte dos pacientes tem sido um complicador para qualquer ação de saúde, ao se tratar de DF, a situação se agrava por conta das particularidades da enfermidade.

6.3 Adesão ao tratamento terapêutico

Para a Organização Mundial de Saúde – OMS, o conceito para adesão vai além do cumprimento das instruções médicas por parte do paciente. Embora atender às recomendações seja um ponto de partida positivo, é considerada insuficiente para descrever a série de

intervenções usadas para um tratamento adequado. A adesão implica em que o paciente mova-se do lugar de receptor passivo, para o de colaborador ativo no processo de tratamento. Logo, adesão é mais que cumprir determinações de terceiros, é ser sujeito nesta ação, e ela se dá: “na medida em que o comportamento de uma pessoa - tomar a medicação, seguir uma dieta, e / ou mudanças de estilo de vida, corresponde com as recomendações acordadas de um prestador de cuidados de saúde.” (WHO, 2003, p. 3). Notem que o comportamento do sujeito corresponde às recomendações acordadas, e não “obedece” às determinadas.

De acordo com a OMS a adesão à terapia de longo prazo para doenças crônicas em países desenvolvidos tem uma média de cinquenta por cento, e nos países em desenvolvimento, as taxas são ainda mais baixas (WHO, 2003). Assim, constatamos que adesão a um tratamento demorado, não é algo simples para todas as realidades.

Um aspecto que chama a atenção nesta conceituação de adesão é o peso dado ao comportamento do paciente. “Deste modo a adesão pode facilmente variar não apenas de uma pessoa para outra, mas numa mesma pessoa ao longo do tempo, dependendo das modificações no seu contexto de vida.” (Caraciolo, 2007, p. 12). Ressaltamos que a conceituação dada à adesão, neste contexto, pela OMS, tem como alvo as terapias para tratamento de longo prazo. Daí que:

Para que a adesão ocorra, vários fatores devem ser levados em conta, como nível socioeconômico do paciente e/ou cuidador, presença ou ausência de déficits motores e cognitivos, conhecimento a respeito da doença e boa relação médico-paciente. Assim, a compreensão dos fatores que promovem a adesão e o que levam à não adesão é fundamental para o aprimoramento dos cuidados [...] (LINDNER, et al. 2013, p.615).

A adesão envolve aspectos de diferentes ordens, nos diferentes sujeitos. É preciso levar em conta que a devida compreensão dos fatores, que denominaremos de ligados ao sujeito, que impedem ou dificultam a adesão em cada caso particular, poderão favorecer o êxito da adesão ao tratamento terapêutico.

Todavia, é fato que também existem fatores, que chamaremos de desvinculados do sujeito enfermo, que também se apresentam como entraves para a efetividade da desejada adesão terapêutica. Questões da ordem quanto a maneira como a enfermidade se manifesta, o modo de administração da medicação, foram assinaladas pelos profissionais de saúde do ambulatório como um entrave à adesão terapêutica.

6.4 A adesão ao tratamento da DF no Ambulatório de Genética do HUGG: fatores desvinculados do sujeito

Consideramos que existam inúmeros aspectos desvinculados ao sujeito que interfiram na adesão do paciente ao tratamento em particular, porém, nesta pesquisa nos ocuparemos apenas dos que foram apontadas durante a entrevista com os profissionais do ambulatório, como passíveis de figurar como grandes entraves à adesão.

As chances de adesão de qualquer tratamento terapêutico estão relacionadas a diferentes fatores. Quando estes estão desvinculados do indivíduo enfermo, eles podem se dá devido à maneira como a doença se manifesta concernente a gravidade dos sintomas e sinais, e o modo de administração da medicação. Trata-se de elementos que não estão ligados diretamente às possibilidades ou condições ao sujeito doente.

Sem dúvida alguma o modo de manifestação dos sintomas e sinais da DF pode ser apontado como um fator “externo” ao sujeito que mais pode interferir na adesão. No caso da DF, a doença se estabelece porque o corpo é incapaz de produzir em quantidade adequada, a enzima denominada alfa- galactosidase (α -GAL) responsável pela quebra de uma substância gordurosa chamada globotriaosilceramida (GL-3), de modo que a mesma possa ser removida do corpo. Em uma pessoa com esta anomalia genética a GL-3 não é removida do corpo acumulando-se nas células, ocasionando um dano progressivo nas paredes dos vasos sanguíneos e em outros tecidos.

O portador da DF pode ficar por muitos anos sem apresentar sintomas e sinais, ou seja, não se identificando com a condição de enfermo. “[...] *proteinúria não dói, certo? [...] não é uma coisa que tá ali doendo, diminuir a dor [...] se tiver um tumor, sair o tumor. Não, o paciente não vê muito aquilo [...] eu acho que é um agravante para a adesão, é uma coisa de, o paciente não se sente doente. Ele não se reconhece como doente, porque a doença é insidiosa [...] ela é muito insidiosa [...]*” (PS02).

Este fato é agravante, o jeito insidioso, vagaroso, da doença se revelar ao sujeito dificulta a adesão à terapia medicamentosa, pois este sendo assintomático, de modo geral, não se reconhece enquanto indivíduo carente de tratamento de saúde. Realidade encontrada na maioria dos familiares diagnosticados no HUGG. “*Ninguém lá em casa sentia nada a respeito disso não [...] Nenhum sintoma de nada, de nada [...]*” (PDF02); “*A minha filha não sente nada. Eu também, eu vim sentir, você vê, eu vim ter os sintomas com 47 anos, porque eu*

faço [os exames] periódico sempre, todo ano eu faço” (PDF01). Essa ausência de sintomas é uma característica do modo insidioso como a DF se comporta.

Outro fator externo que influencia a adesão diz respeito à administração da medicação. A medicação disponível para a DF, até o momento, é a Terapia de Reposição Enzimática - TRE. Existem duas possibilidades de TRE, a algasidase beta e a algasidase alfa. No momento o HUGG trabalha com as duas medicações. A TRE é feita por infusão venosa, e nos primeiros meses deve ser administrada em ambiente hospitalar, até que seja descartado o aparecimento de eventos colaterais. O paciente deve ir ao hospital de quinze em quinze dias, para a infusão. O tempo de infusão varia dependendo da medicação. Para a algasidase beta são cerca de 2 horas, e para a algasidase alfa cerca de 40 minutos.

Portanto, imaginemos pessoas em idade adulta produtiva, tendo de ir a um hospital a cada quinze dias para usar uma medicação, que por ora, é para toda a vida, para uma doença que não os incomoda. *“O paciente tem que passar [...] outra coisa que é dizer assim: por que eu tenho que ir pro hospital [...] e ficar lá fazendo soro, pra uma coisa que eu não sinto nada. Eu não tenho nada, eles falaram que eu tenho”* (PS02). E que, em alguns casos, eles se quer se convencem de ter a enfermidade. *“Eu sei que eu tô fazendo hoje porque acusou em mim [...] Porque eu, até hoje, eu mesmo não acredito que eu tenho essa doença. Eu com certeza, até hoje eu falo pra mim que eu não tenho, eu não tenho essa doença”* (PDF02). Esse sujeito da pesquisa aderiu ao tratamento desde 2011, no momento faz a infusão na residência, atendido pelo pessoal do laboratório que fornece a medicação.

6.5 A adesão ao tratamento da DF no Ambulatório de Genética do HUGG: fatores ligados ao sujeito

Como visto a adesão terapêutica de longo prazo, pelo paciente não é algo simples, devido às suas questões de ordem multidimensional a qual engloba aspectos de distintas esferas. Concernente à adesão terapêutica no ambulatório, quanto aos fatores ligados ao sujeito às condições sociais foram as que sobressaíram durante a entrevista.

Partindo da conceituação dada à adesão pela OMS, esta esfera pode ser considerada de maior relevância para o êxito ou o fracasso da adesão pretendida a determinado tratamento de saúde. Dizemos isto nos referindo ao peso dado ao sujeito, a pessoa enferma, de seu comprometimento e aceitação quanto às recomendações a ele dadas. Também pesa as

inconstâncias, aqueles “altos e baixos” enfrentados pelo indivíduo e seu círculo familiar, que podem concorrer para o fracasso da adesão.

Essas questões de âmbito social são francamente reconhecidas pelos profissionais de saúde do ambulatório. “[...] *é uma família muito grande, mas é uma família complicada [...] é uma família que tem muito problema [...] tem alcoolistas [...]*” (PS02); “*O outro é, teve inúmeros problemas, sempre faltando às consultas, faltando também às infusões, e por fim, chegou a desistir [...]*” (PS03).

Deste modo, concluímos afirmando ser o processo de adesão terapêutica um elemento complexo, relacionado a fatores externos ou ligados ao sujeito enfermo, que se apresentam simultaneamente, e por vezes sobrepostos, de distintas origens. Esses fatores, como já explanados, podem ser de ordem social, econômica, de incredulidade na existência da doença em seu corpo, na difícil tarefa de sair de casa ou ausentar-se do trabalho a cada quinze dias para enfrentar um leito de hospital, para tratar algo que ele não sente sintoma algum.

Portanto, a adesão ao tratamento terapêutico, principalmente o de longa duração, requer a superação desses inúmeros e distintos fatores que se configuram como entrave a seu êxito. Isto não é tarefa fácil e deve ser alvo não só do paciente, mas também de seus familiares e equipe de saúde, envolvidos no tratamento específico.

7 A BIOÉTICA PRINCIPIALISTA COMO UM SUBSÍDIO

Tomaremos como aporte teórico para a análise bioética das questões que emergiram quanto ao acesso ao tratamento da DF no SUS, a corrente da Bioética Principlista de Beauchamp e Childress.

A Bioética Principlista propõe como diretrizes gerais quatro princípios centrais à ética biomédica. São eles: o respeito pela autonomia; a não maleficência; a beneficência e a justiça. Trata-se uma teoria pluralista, de princípios não absolutos (*prima-facie*), admitindo a interpretação e a ponderação dos mesmos.

O respeito à autonomia. A palavra autonomia, derivada do grego *autos* (próprio) e *nomos* (regra, governo ou lei), conforme assinala os autores citados (2011), é utilizada primeiramente como referência à autogestão das cidades-estados independentes da Grécia. Estendendo-se, a partir de então, aos indivíduos, adquirindo o sentido e “autogoverno, direitos de liberdade, privacidade, escolha individual, liberdade da vontade, o ser motor do próprio comportamento e pertencer a si mesmo [...] não é um conceito unívoco nem na língua comum nem na filosofia contemporânea.” (*Idem*, p. 137).

De modo geral as teorias da autonomia entendem a liberdade e a qualidade do agente como condições fundamentais para a sua efetivação. Para os autores, ser autônomo é diferente de ser respeitado como um agente autônomo. Para eles, esta última condição, requer ao menos “reconhecer o direito dessa pessoa de ter suas opiniões, fazer suas escolhas e agir com base em valores e crenças pessoais. Esse respeito envolve a ação respeitosa, e não meramente uma atitude respeitosa.” (*Ibidem*. p. 142). Neste sentido, o respeito à autonomia das pessoas é mais do que a não-intervenção nas escolhas destes, pressupõe o dever de sustentar as competências alheias para a decisão autônoma. Logo, o respeito à autonomia traduz-se em relacionar-se com as pessoas de modo a torná-las aptas a agir autonomamente.

No entanto, este pode ser suplantado pelas considerações morais em disputa. Este princípio não se aplica aos não autônomos, e aos que não podem tornar-se autônomos, como por exemplo, as crianças, os dependentes de drogas.

Para Pegoraro (2005), autonomia consiste na auto legislação ética do ser humano. Nela está a grandeza e a dignidade da pessoa humana, pois a constitui como independente.

A Não Maleficência. O princípio da não maleficência estabelece o dever de não causar dano intencionalmente. “Na ética médica, ele esteve intimamente associado com a máxima *Primum non nocere*: ‘Acima de tudo (ou antes de tudo), não causar dano.’” (p. 209). Os autores explicam este princípio, utilizando-se do termo ‘prejudicar’, no sentido de contrariar, frustrar ou colocar obstáculos aos interesses de outrem. Já o termo ‘dano’, priorizaram aqueles que se referem ao físico, abrangendo a dor, a deficiência e a morte, com ênfase nos “atos que tencionam, causam ou permitem a morte ou um risco de morte.” (p. 214). As obrigações neste caso são as de não prejudicar e de não impor riscos de dano. A este, também se aplica a ponderação, por ser um princípio *prima facie*.

A Beneficência. Este princípio difere-se do anterior, a não maleficência, no sentido em que requer a tomada de atitudes positivas para com os outros, e não somente o deixar de realizar atos que prejudiquem ou causem danos às pessoas. É a “obrigação moral de agir em benefício de outros [...] promovendo seus interesses legítimos e importantes.” (p. 282).

A aplicação deste princípio, em especial na assistência médica, se confronta cada dia mais com a evocação dos direitos dos pacientes quanto à autonomia de decidirem acerca dos assuntos concernentes a seu estado de saúde, haja vista, a ausência desta condição poder configurar-se em uma atitude paternalista. Para os autores “o paternalismo sempre envolve alguma forma de interferência ou de recusa em aceitar as preferências de outra pessoa acerca de seu próprio bem.” (p. 298). A ponderação (*prima facie*) deste princípio é indispensável para que em nome dele, as escolhas de outras pessoas não sejam preteridas ou contrariadas, como justificativa de beneficiá-las ou evitar-lhes danos.

O princípio da Justiça. Grosso modo, pode se reivindicar por justiça sempre que se reclama aquilo que é direito das pessoas. A expressão justiça distributiva, diz respeito à justa, equitativa e adequada distribuição no seio da sociedade “determinadas por normas justificadas que estruturam os termos da cooperação social.” (p. 352). Seu campo de ação compreende as políticas públicas que repartem distintos encargos e benefícios. Sua problematização se dá em condições de escassez e de disputa. “Nesse processo está envolvida, inevitavelmente, uma ponderação das vantagens e desvantagens.” (p. 353).

A ponderação de alternativas é inerente à justiça distributiva, e envolve os benefícios, os custos e riscos reunidos nas diversas alternativas e também na distribuição na sociedade. A materialidade do princípio referido se deterá nas necessidades fundamentais, que de acordo

com Beauchamp e Childress, “Dizer que uma pessoa tem necessidade fundamental de algo é dizer que essa pessoa será lesada ou prejudicada de uma maneira fundamental caso essa necessidade não seja satisfeita.” (p. 355). Isto nos remete ao princípio da não maleficência, que deve ser observado nas escolhas e decisões, inclusive das autoridades públicas, quando da legislação e implementação das políticas públicas.

Para Pegoraro, o princípio da justiça, trata-se de “um princípio da sociedade política pelo qual ela se obriga a criar condições públicas para o tratamento da saúde de todos os cidadãos [...] Isso implica no estancamento de recursos financeiros públicos suficientes para garantir a ‘saúde para todos.’” (2005: p. 71). Segundo Pegoraro (*idem*), o principialismo é uma teoria pragmática, acessível e de fácil aplicação na área da saúde. Fato que nos dá a possibilidade de êxito em nossa dissertação futura.

7.1 Justificando o acesso

Já apontamos para a complexidade do conceito para o termo acesso, e a imprecisão de sua utilização concernente ao uso dos serviços de saúde. Colocamos também que constitucionalmente o acesso deve ser universal e igualitário às ações e serviços de saúde para sua promoção, proteção e recuperação, ou seja, que a CF/88 indica para o acesso integral. Neste momento, para nós importa abordar acesso como a inserção nos serviços de saúde, mas também com base na integralidade de assistência, as articulações e continuidade das ações e serviços exigidos para o tratamento da DF.

Tendo em vista os altos valores alocados para o desenvolvimento de pesquisas e a disponibilização do tratamento das doenças genéticas raras, os aspectos éticos e econômicos têm sido alvos de discussão nos países desenvolvidos. Segundo Boy e Schramm (2009), o SUS, vem enfrentando desafios crescentes para a efetivação da integralidade da assistência. Isso constitui problema relevante para a bioética, pois representam um grande desafio de justiça sanitária para os gestores de saúde, já que esta passa a ser reconhecida como um direito do cidadão e uma obrigação de Estado, após aprovação da lei magna. Porém, esse reconhecimento é argumento suficiente para que o Estado arque com os custos do tratamento da DF? Haveria justificativas morais para isso?

Entre os profissionais do Ambulatório de Genética do HUGG é consenso que DR é caso de Política Pública. Embora de difícil resolução, o PS01 entende que há especificidades nas DR que as tornam um problema de política pública de difícil solução, porém inadiável:

[...] eu acho que é um problema de saúde pública, pela prevalência somada, pelo impacto que elas têm. Agora, um problema de saúde pública de solução muito difícil, porque é um universo em que cada uma vai ter uma problemática diferente, um algoritmo diferente, um fluxograma diferente, então não tem uma solução única [...] não vai ter uma solução muito fácil, mas eu acho que é um problema que não dá pra deixar, não tem como não enfrentar, é um problema de saúde pública claramente (PS02).

Uma política pública para DR também é vista como condição para o planejamento e organização dos serviços de saúde, “*A política pública é que vai determinar quanto vai se investir em pesquisa, tratamento, medicamento, acesso pras pessoas [...]*” (PS01). E ainda como possibilidade de tratamento na lógica da integralidade, “*visto que o tratamento demanda muito da questão psicológica, da questão financeira, muitos pacientes não têm recurso financeiro para fazerem todos os exames necessários [...] nós sabemos que essa medicação é extremamente cara [...]*” (PS03).

Também os pacientes têm essa convicção de ser as DR uma questão de política pública, e que assim sendo resultaria em economia de gastos para o governo; em disseminação de conhecimento para os sujeitos interessados; e numa maior agilidade no tratamento. “*Porque se começar a cuidar agora, pra frente ele [o governo] vai ter menos gastos, né, da pessoa chegar a um estado pior né [...] no caso da hemodiálise, eu acho que gasta-se muito mais fazendo hemodiálise [...] E conhecimento também pras pessoas saberem o que têm.*” (PDF01) e “[...] um tratamento mais rápido[...]” (PDF02).

7.2 A aplicação dos princípios às questões relacionadas à Doença de Fabry

De acordo com Fortes e Zoboli (2009), os valores [princípios e objetivos] que orientam as políticas de saúde pública devem ser alvos de reflexão bioética. Para os autores a bioética não apenas cuida dos problemas e situações do presente, mas também, trata das consequências que podem sobrevir às próximas gerações. Esta asserção é bastante apropriada ao tratarmos de doença hereditária, o caso da DF. Pensar nas gerações vindouras, nas nossas obrigações morais para com elas, seria motivo suficiente para justificar a alocação de recursos para a assistência integral à saúde desse segmento populacional?

As literaturas da área apontam que o acompanhamento adequado, com aconselhamento genético, tratamento apropriado com medicação específica, pode proteger os pacientes de DF dos prejuízos e danos inerentes da enfermidade. Porém, garantir a assistência

integral, inclusive à farmacêutica para os portadores da DF, mesmo a um valor muito alto, para um pequeno número de pessoas, em um contexto de discurso de escassez, é moralmente válido?

A CF/88 em seu artigo 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.” Logo, deve haver nas políticas de saúde e assistência farmacêutica brasileira, elementos que deem conta de garantir o proposto nesta citação, no caso das DR? Quais fundamentações bioéticas dariam conta de justificar a distribuição dos recursos para a saúde a fim de alcançar os portadores da DF?

No transcorrer das entrevistas identificamos que os princípios da justiça e o da beneficência surgiram de modo espontâneo, e por vezes implícito, na fala dos sujeitos da pesquisa. Por este motivo, nos reportaremos somente a estes princípios.

O princípio da justiça emerge especificamente na fala do PDF01 ao postular o acesso ao tratamento como um direito, “*Acho que todo mundo paga imposto, né? Então eu acho que ta aí a resposta, né? Eu pago, todo mundo paga. Então eu acho que é um direito que a gente tem né, de ter saúde. A gente paga por isso.*”

Beauchamp e Childress asseguram, “Alguém que tem uma reivindicação válida baseada na justiça tem um direito, e, portanto algo lhe é devido.” (2011, p.352). Verificamos na fala do PDF01, também um viés de justiça distributiva, no sentido de que é justo, receber a contrapartida das contribuições fiscais.

De acordo com os autores, o princípio em voga não admite que uma pessoa seja privada da satisfação de uma necessidade fundamental que a beneficiará. A oferta do tratamento apropriado, ainda que de alto custo financeiro, poderia significar melhoria da qualidade de vida para os portadores da DF. Porém, permanece a indagação, o atendimento das necessidades fundamentais do indivíduo justificaria o investimento financeiro para as questões do acesso ao tratamento da DF pelo SUS?

O princípio da beneficência foi o mais evidenciado nas falas dos sujeitos da pesquisa. O usuário deu a entender que a política seria eticamente justificável porque traria benefícios que resultaria em atendimento mais ágil e atencioso, “[...] *um atendimento mais rápido [...] mais atencioso à pessoa, por ser rara, né?*” (PDF01).

As justificativas morais para a criação da política pública para DR dadas pelos profissionais são basicamente estas: a melhoria da qualidade de vida; a obrigação de fazer o

que beneficie o paciente; a busca em aliviar o impacto da doença como parte da função exercida; e, a produção de mecanismos que ajudem a pessoa a conviver com a doença incurável. Estas são assertivas que mesmo que não seja dito de modo explícito, nos remetem ao princípio da beneficência: *“É ético que você também produza os mecanismos de ajudar aquela pessoa a conviver com aquela doença, uma vez que não tem cura” (PS01), e ainda, “É assim, se a gente é profissional de saúde, a gente tem que zelar pelo bem da população, se pelo bem da população tem um grupo de doença que tá se tornando mais proeminente, porque felizmente a gente conseguiu controlar as outras, então a gente tem a obrigação de lidar com isso” (PS02), e por fim, “Quando não pudermos curar, pelo menos fazemos algo para que esses anseios [impacto na qualidade de vida] quanto a saúde do paciente sejam solucionados” (PS03).* Para Beauchamp e Childress “o princípio da beneficência refere-se à obrigação moral de agir em benefício de outros.” (idem, p. 282). Cabe assinalar que o PS01 foi o único a citar claramente o princípio da beneficência como justificativa para a elaboração da política, *“É pelo princípio da beneficência.”*

Diante do exposto, os princípios da justiça e o da beneficência deram base aos argumentos morais dos profissionais e pacientes de DF, para as doenças raras passem a ser uma questão de política pública.

8 DO ACASO À DOENÇA, DA DOENÇA À FAMÍLIA, DA FAMÍLIA AO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Nosso objetivo é descrever o relato dos pacientes entrevistados, como se deu a descoberta da doença pela família, o diagnóstico e o início do tratamento da Doença de Fabry. E ainda, como tais informações transitaram do grupo familiar, reaproximando alguns membros, pois se trata de uma família extensa, seguindo caminhos distintos, com indivíduos residindo nos estados do Rio de Janeiro, São Paulo e Goiás. Deste modo, apreenderemos o percurso realizado pelos mesmo concernente ao acesso ao tratamento da doença no SUS.

O momento e o modo como a DF foi “achada” na família, deveu-se a um mero acaso. Provavelmente, em algum momento ela seria descoberta nessa família de outro modo, sob outras circunstâncias. Mas, uma fatalidade concorreu para que fosse conforme exporemos a seguir.

Um certo dia, o segundo filho de uma família de dezoito irmãos, que chamaremos de Alfa, residente de uma comunidade do município do Rio de Janeiro. Alfa lavava sua Kombi, em frente seu “comercinho”, conforme relatou o PDF02, o nono filho dessa família. Aquele parecia só mais um dia comum. No entanto, um evento inesperado, apesar de bastante frequente nas comunidades e na cidade do Rio de Janeiro, muda a história do Alfa e de seus familiares.

De repente, enquanto Alfa lava sua Kombi, acontece uma invasão da polícia na comunidade. Polícia e bandidos trocam tiros, e um desses tiros acerta Alfa pelas costas, justamente na altura do rim. Alfa é socorrido em um hospital do Município do Rio de Janeiro, passa por um procedimento cirúrgico, e acaba perdendo o rim afetado pelo tiro, passando a viver só com um rim.

Viver somente com um rim, não é tarefa difícil se a pessoa tiver uma condição de saúde favorável a isto. Um número enorme de pessoas vive com um rim somente. Acontece que Alfa é portador de Doença de Fabry, e não sabe, ninguém sabe. O rim que restou a Alfa, não é um rim sadio. É um rim comprometido pelas consequências da deficiente produção da enzima α -GAL, que impediu a GL-3 de ser removida de seu corpo, durante os anos, causando

o acúmulo dessa gordura nas células, e um dano progressivo aos rins de Alfa, sem que fosse percebido por ele. Afinal, esta é uma característica da DF, ela é insidiosa, silenciosa.

No entanto, o rim que restou a Alfa não suportou o esforço que passou a ser exigido e falhou. O PDF02 nos fala *“ele bebia muito, né, gostava muito de uma cachaça, uma purinha, né, comia essas comidas pesadonas, isso e aquilo. E aí, ficou com um rim só, o rim dele não aguentou.”* Alfa perdeu então o outro rim, e passou a fazer hemodiálise, vindo a óbito em pouco tempo.

Percebemos na fala do PDF02 a assimilação por parte deste, e quem sabe das demais pessoas que cercavam Alfa, de que o problema renal de Alfa seria consequência dos maus hábitos do estilo de vida dele. Entendemos que o nível de informação acerca da DF e a sensibilidade dos profissionais da nefrologia, para associar os fatos, foi fundamental para que a DF fosse revelada à família.

Ressaltamos que a falta de informação apropriada dos familiares, e principalmente dos profissionais de saúde, favorece a subnotificação das Doenças Raras.

Durante esse processo vivenciado por Alfa, o serviço de nefrologia do local onde Alfa fazia a hemodiálise, suspeitou de DF, e então encaminhou os familiares de Alfa para o Ambulatório de Genética do HUGG.

Até o evento desta fatalidade na vida de Alfa, apesar de já terem perdido sete irmãos prematuramente, sendo um notadamente com doença renal crônica, nunca se aventou qualquer possibilidade da haver na família alguma doença hereditária. De acordo com PDF02, *“ninguém lá em casa sentia nada a respeito disso não”, “nenhum sintoma de nada de nada. Todo mundo sem saber.”*

Dos dez irmãos a se submeterem ao teste genético, apenas dois se recusaram. O diagnóstico para DF foi positivo para três homens e duas mulheres, e negativo para três mulheres. Destes positivos, inicialmente somente os homens decidiram pela adesão ao tratamento, onde um que era alcoolista, a exemplo de Alfa, morreu aos onze meses após início do tratamento, o outro, cadeirante, portador de outra doença genética, Distrofia Muscular, reside em um município do Estado do Rio de Janeiro, de favor na casa da viúva de Alfa, que já contraiu novo relacionamento conjugal, não deu continuidade ao tratamento. O PDF02 continua em tratamento até a presente data. Mas e a PDF01 como a DF foi descoberta nele?

Em relação a PDF01, a mãe dele é irmã da mãe de Alfa, ambas falecidas. PDF01, apesar de ter recebido a notícia da doença hereditária na família e que a orientação era que todos os familiares deveriam procurar o Ambulatório de Genética do HUGG para realizarem

o teste, nos conta que não deu tanta importância, afinal era assintomática, “*Mais aí eu não dei muita importância não. Eu não sentia nada.*”

No entanto, PDF01 faz exames médicos periódicos, na rede privada de saúde, e em um desses periódicos, a médica identifica perda de proteína no exame de urina de PDF01, após confirmação do exame, a médica a encaminha para o nefrologista. Somente neste momento, PDF01 falou sobre a doença “dos primos” para a médica, que a orientou a procurar o hospital em que os primos se tratavam.

Assim, PDF01 encaminha-se ao Ambulatório de Genética do HUGG, acompanhada pelo primo, o PDF02. O diagnóstico para DF é então confirmado, e os trâmites necessários para o início do tratamento são realizados.

A partir de então, PDF01 se reconhece como pertencente a uma família portadora de doença hereditária, passando a ser um importante canal para o diagnóstico de seus irmãos. A doença não é mais dos seus primos, mas da família.

Juntamente com PDF01, veio uma irmã de PDF02, que havia sido diagnosticada na mesma ocasião dos irmãos, mas não havia se decidido pelo tratamento. Esta foi encorajada a realizar a reposição enzimática pelo PDF01. Esta senhora não aceitou participar da pesquisa, por isso não trataremos sobre seu caso em particular.

PDF01 nos conta ter oito irmãos, sendo cinco homens e três mulheres, que chamaremos pelas letras do alfabeto, seguindo a ordem cronológica decrescente. Destes, dois são falecidos. Em abril de 2013, *B*, que fazia hemodiálise, falece de infarto aos 61 anos de idade. E seu irmão *C*, alcoolista, falece aos 60 anos de idade, no Estado de Goiás, PDF01 afirma não ter muitas informações, pois *C* não mantinha contato com os familiares.

Quantos aos irmãos vivos PDF01 relata que, *A* 64 anos de idade, é residente do Estado de São Paulo. O mesmo se submeteu ao exame, sendo diagnosticado como positivo para DF, e faz o tratamento em seu local de residência. Já *D*, também residente em São Paulo, optou por fazer o exame, que teve resultado positivo para DF, no HUGG, dando prosseguimento ao processo para o tratamento em seu estado de residência. PDF01 diz não saber nada do irmão *E*, sabe apenas que ele tem aproximadamente 54 anos de idade, desconhecendo seu paradeiro. A irmã *F*, 51 anos de idade, também reside em São Paulo, onde fez o exame, sendo diagnosticada como negativo para DF. O irmão *G*, 50 anos de idade, residente no Rio de Janeiro, obteve resultado positivo para DF, no HUGG, porém não faz o tratamento por não ter conseguido abrir matrícula no hospital. E por fim, a irmã *H*, 47 anos de idade, residente no Rio de Janeiro, recebeu o diagnóstico negativo para DF no HUGG. Cabe ressaltar que dos

irmãos vivos de PDF01, apenas o *E*, que tem paradeiro desconhecido, não realizou o teste genético para confirmar ou descartar a DF em sua vida.

Deste modo, o acaso trouxe “algo” em comum aos mesmos, uma doença hereditária. A “chegada” da DF propicia uma convergência entre os “caminhos” destes indivíduos, outrora distanciados entre si. A informação acerca da doença redireciona o caminho da família. A partir do diagnóstico positivo de PDF01 a doença toma outra dimensão, inclusive entre alguns de seus descendentes que já buscam o diagnóstico e possível tratamento.

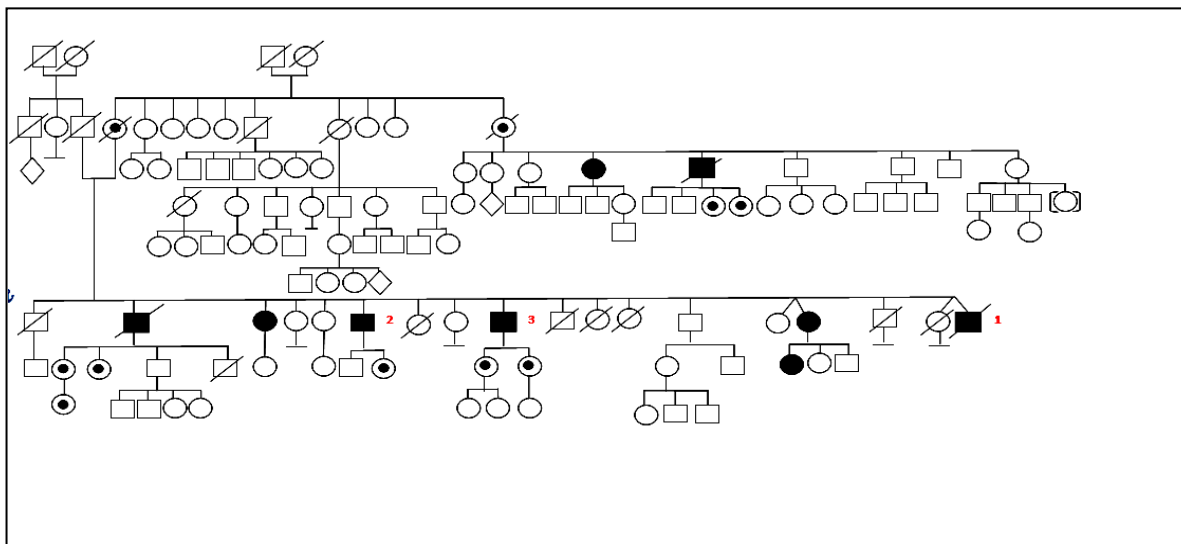
À vista disso, a vida dos indivíduos desta família portadora de doença hereditária rara deixa, pelo menos em alguns termos, de seguirem por estradas tão distintas entre eles. A DF se encarrega de delinear as tramas que se cruzam nas histórias de vida destes.

Os fios desta trama, que outrora se encontravam, soltos, agora, graças ao acaso, se unem dando nova direção às ações concernentes à saúde destas pessoas que constitui cada fio desta trama. E então, uma nova tecelagem poderá ser formada a partir da “revelação” da DF a esta geração.

Diante do exposto, a depender da PDF01, as gerações futuras sofrerão menos com as complicações advindas da DF, pois ela demonstra exercer um papel ativo junto aos familiares quanto à busca pelo diagnóstico e tratamento. Não nos esquecendo de que o acesso ao tratamento pelo SUS é condição *sine qua non* para o tratamento na lógica da integralidade que a doença requer.

8.1 Representando a história familiar

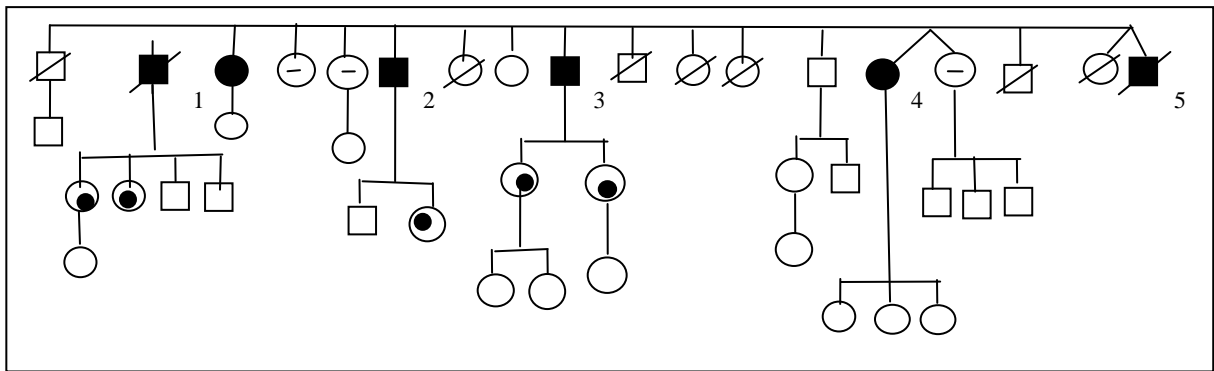
Gráfico 01 - Heredograma Geral



Fonte: SILVA, R. E. & VARGAS - Apresentado 2 LATAM FABRY ROUND TABLE, Rio de Janeiro, 10-12 de abril de 2014.

O heredograma acima refere-se aos dois segmentos da família atendida no Ambulatório de Genética do HUGG. A primeira linha de descendentes com diagnóstico de DF é pertencente a PDF01, já a segunda linha diz respeito ao PDF02. Esta imagem nos proporciona uma visão panorâmica da doença na família.

Gráfico 02 - Heredograma PDF02



Fonte: Arquivo pessoal - Material elaborado a partir de adaptação do heredograma geral, e de dados captados durante a pesquisa, por meio dos entrevistados.

O indivíduo 1, representado no heredograma acima é o Alfa, o familiar chave para a descoberta da doença familiar. O de numeração 2 é o paciente que não aderiu ao tratamento. Já o de número 3 é o PDF02, o único sujeito da pesquisa concernente a este estudo. O de número 4 não aceitou participar da pesquisa, ele passou a fazer a reposição enzimática em momento distinto dos demais irmãos, decidindo-se pela terapia a partir do incentivo da PDF01, sua prima. O número 5 era alcoolista, reanal crônico, faleceu poucos meses após o início da reposição enzimática no HUGG.

A família em questão era composta de dezoito filhos, oito do sexo masculino e dez do feminino e, seus descendentes. O teste genético confirmou o diagnóstico de DF em quatro homens, e duas mulheres, porém, no primeiro momento apenas os homens aderiram à TRE.

Embora a genitora já estivesse falecida, devido as particularidades do modo de transmissão da DF, constatou-se nesta família, que a mesma se deu por meio da genitora, pois a transmissão materna pode afetar tanto os filhos quanto as filhas.

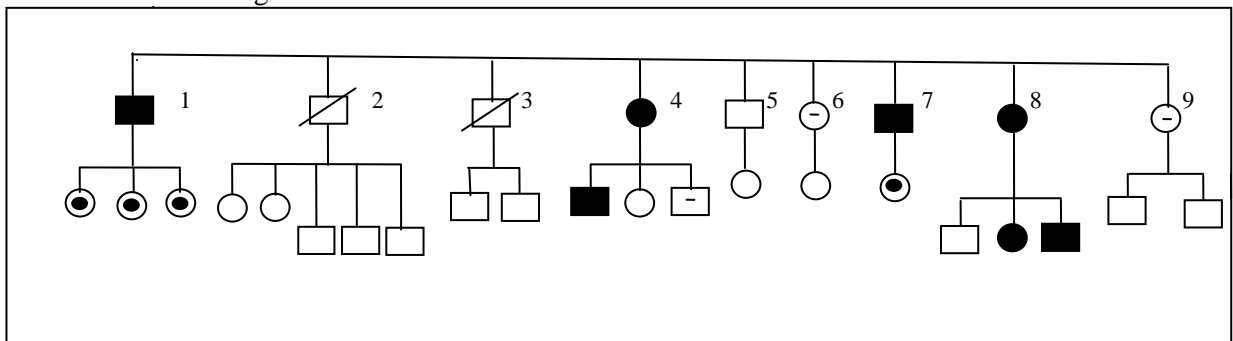
Nove indivíduos desta família morreram precocemente, sendo sete sem o diagnóstico de DF e dois afetados. Três irmãs tiveram o resultado negativo em seus testes;

dois irmãos não se interessaram em se submeter ao exame; três irmãos com DF, geraram cinco filhas que são portadoras do gene deficiente e, mesmo assintomáticas, em caso de gravidez, podem transmitir o gene defeituoso a seus filhos.

O PDF02 gerou duas filhas que segundo seu relato durante a entrevista, elas não desejam fazer os exames para confirmar a doença. Embora saibam, segundo o PDF02, que seu pai passou o X com a DF para elas. É importante ressaltar que essas duas filhas do PDF02 já têm filhos.

O heredograma nos mostra em parte novas gerações, após a do paciente PDF02, onde alguns destes já são inevitavelmente afetados pela DF, e outros que poderão vir a ser, devendo estas também serem alvos da política pública de atenção às doenças raras. São vidas que dependendo de seu ascendente já chegaram ou chegará a este mundo "achado" por uma doença hereditária rara, e possivelmente continuarão a abrir caminho para a DF seguir a tecelagem dessas tramas familiares.

Gráfico 03 - Heredograma 03



Fonte: Arquivo pessoal - Material elaborado a partir de adaptação do heredograma geral, e de dados captados durante a pesquisa, por meio dos entrevistados.

Este heredograma se refere ao segmento familiar da PDF01. Trata-se de uma família de nove irmãos, sendo os seis primeiros irmãos da paciente apenas por parte de mãe, e todos residindo no Estado de São Paulo. Destes seis apenas a número 4 realizou o teste genético no HUGG, os demais o fizeram em São Paulo.

O heredograma nos mostra que quatro membros desta família são positivos para DF, já tendo transmitido a doença para sete descendentes. Dois morreram, sendo que o número 2 era doente renal crônico, paciente em hemodiálise, gerou duas filhas, pacientes de DF em potencial. Este familiar faleceu em abril de 2013, sem ter o diagnóstico de DF, pois faleceu

em um momento em que a doença não era reconhecida por esta parte da família, a PDF01 deixou isto claro na entrevista.

Dentre esses dois membros da primeira geração, e um da segunda, tiveram diagnóstico negativo para DF. Um deles é filho da PDF01, representada no heredograma pelo numeral 8, sendo os outros dois filhos portadores da DF.

A exemplo do primeiro segmento familiar representado, este também nos mostra vidas que carregam o gene da DF, e devem ser alvo de proteção das políticas públicas de saúde. Novas gerações onde alguns ou muitos deles não poderão "escapar" da formação da tecelagem que a DF tem se encarregado de delinear.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Nesta pesquisa versamos acerca do acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlialista. A DF é uma doença genética, rara, progressiva, ligada ao cromossomo X, apresentando distúrbios metabólicos, sendo a segunda alteração mais frequente por acúmulo lisossômico nos humanos. A DF, por se tratar de doença multissistêmica, interfere no funcionamento de diversos órgãos do corpo humano, dentre os afetados estão os rins, coração, cérebro, a visão e a pele.

Estima-se a existência de seis a oito mil doenças raras, sendo oitenta por cento destas de origem genética. Verificamos que a definição de doenças raras está estreitamente ligada a ideia de medicamentos órfãos. Tanto a agência Food and Drug Administration – FDA dos Estados Unidos e a União Europeia se utilizam de critérios econômicos e comerciais em suas definições de doenças raras/medicação órfã. Deixando para segundo plano a raridade epidemiológica. Segundo essas conceituações, o lucro, ou seja, o retorno financeiro na comercialização dos fármacos anularia a condição de rara/órfã de qualquer doença.

O tratamento específico da DF, até o momento só é viabilizado por meio da terapia de reposição enzimática, com medicação de alto custo, o medicamento órfão. Mesmo sem ter maiores evidências da efetividade da medicação, devido ao reduzido número de pacientes de DF, a medicação existente no momento, cria a possibilidade de retardamento dos danos da doença, e a melhoria da qualidade de vida dos enfermos. Identificamos na pesquisa justamente a medicação específica como o maior entrave para o acesso ao tratamento da DF no SUS.

Daí, ressaltarmos a importância da Política de Assistência Farmacêutica para a superação deste entrave. É sabido que a assistência farmacêutica representa parte integrante do sistema de saúde nacional. A integralidade na assistência à saúde passa por esta política. Como garantir então integralidade sem a medicação apropriada, ou seja, sem o tratamento disponível? No entanto, demonstramos no estudo que a política farmacêutica é uma política em movimento, saindo durante os anos, da excepcionalidade para o especializado, tendo a

RENAME em constantes atualizações. A referida política é dinâmica, assim como a sociedade com seus avanços científicos e tecnológicos. Temos acompanhado certa movimentação do MS em relação às doenças raras. Novos PCDT têm sido elaborados contemplando algumas doenças raras, já estamos com vinte e oito, sendo vinte destes criados após promulgação em 2009, da Política Nacional de Atenção Integral em Genética Clínica, embora sua maioria não conte com medicação específica, entendemos esta realidade como um avanço, e que tende a continuar em movimento. Novamente grifamos ter ciência dos interesses, por vezes escusos, que permeiam em grande medida esses progressos, mas decidimos por focar a parte “positiva” do processo.

Portanto, os pacientes portadores da DF, por não terem o medicamento específico constando na RENAME, para garantirem o tratamento da doença, precisam recorrer ao que a literatura específica chama de o fenômeno da judicialização da saúde.

Em relação a este estudo concreto, os pacientes não fugiram à regra, todos conseguiram a medicação via justiça. A via da judicialização faz parte do percurso realizado pelos pacientes para o acesso ao tratamento pelo SUS.

Nos casos em que o tratamento requeira medicação de alto custo não disponibilizada pelo SUS, não é o suficiente ter uma constituição federal que garanta ser a saúde um direito do cidadão e um dever do Estado. Nem ao menos, nascer e residir em um país que tem em vigência um sistema de saúde público que preconize a universalidade de acesso e a integralidade da assistência. A solução encontrada pela sociedade brasileira foi recorrer à justiça.

A literatura da área tem demonstrado que a chamada judicialização da saúde não permite o planejamento das ações, as compras racionais do suplemento das medicações, não sendo “vantajoso” para o Estado insistir nessa omissão, quanto às doenças raras.

A sociedade cônica de seus direitos, neste caso em especial, os ditos direitos sociais, então exercem pressão junto às autoridades em busca dos mesmos. Não desconsiderando os interesses e os conflitos destes, atinentes às multinacionais produtoras das medicações para as doenças raras, é inegável a forte mobilização social realizada, incluindo as associações de representação dos pacientes e familiares de doenças raras, e ainda, alguns parlamentares, para a elaboração da política pública que contemple as questões particulares das doenças raras.

Durante o estudo pretendemos responder, sob a perspectiva dos profissionais do Ambulatório de Genética do HUGG, se o tratamento da DF, ou seja, de uma doença rara, que acomete poucos indivíduos, e que carece de medicamento de alto custo, deve ser de

responsabilidade de Estado. E ainda, quais os argumentos morais para a resposta dada pelos mesmos.

A resposta positiva foi unanimidade entre eles. Todos se referenciaram ao princípio da beneficência, um dos princípios da Bioética Principlialista, mesmo que de modo implícito. Observamos nas falas dos profissionais a obrigação, o dever de fazer algo, o que estiver disponível no momento, no intento de melhorar o quadro de saúde dos pacientes, na tentativa de repercutir algum impacto na qualidade de vida dos portadores da DF.

Uma política pública direcionada às doenças raras também é vista pelo profissional PS01 como uma esperança de organização e planejamento dos serviços de saúde. Onde inferimos a expectativa de avanços na pesquisa, estabelecimento de fluxo e a continuidade/integralidade das atividades de saúde, inclusive com a dispensação dos medicamentos relacionadas à DF e as demais doenças raras, o que inexistia no momento. Porém, existe um entendimento por parte dos entrevistados, de ser a política em questão, uma política de difícil solução, todavia, inadiável.

A mesma questão foi apresentada aos pacientes, interessados diretos, quanto a elaboração da política pública para o tratamento das doenças raras. A resposta positiva era óbvia, mas pretendíamos ver o argumento que os mesmos usariam para a justificação. E de modo surpreendente, o primeiro paciente entrevistado evocou de imediato o direito à saúde como uma contrapartida às contribuições fiscais. A justiça distributiva era reclamada pela paciente, a equidade nas ações de saúde, que o sistema de saúde vigente no país prega, deveria se traduzir no atendimento das necessidades específicas de saúde da PDF01. Realçamos que nenhum outro sujeito da pesquisa se referiu à saúde deste modo.

Outra questão relevante na pesquisa, no nosso entendimento, diz respeito à adesão ao tratamento. Esta preocupação se justifica devido à complexidade dos distintos aspectos que se relacionam à adesão, principalmente em se tratando de um tratamento terapêutico prolongado, no caso da DF, para o resto de suas vidas. Primeiramente, enfocamos os fatores externos aos sujeitos enfermos. Para a DF, estes são devido às particularidades da DF, seu modo insidioso de manifestar seus sintomas e sinais, o que dificulta a compreensão do sujeito afetado pela doença em se perceber doente. Constatamos no estudo que mesmo após a DF ser diagnosticada na família, e a PDF01 já ter perdido familiares, inclusive um irmão com doença renal grave, a mesma achava que a doença era dos primos e não dela, pois era assintomática. O outro fator externo ao sujeito é devido ao modo de administração da medicação, onde o paciente deve se dirigir ao hospital de quinze em quinze dias, fazer a reposição enzimática.

Mesmo que o paciente tenha de dispor apenas da parte da manhã de seu dia, contando o percurso de casa/hospital, hospital/casa, o tempo de espera no hospital até iniciar de fato a infusão, e o término do procedimento, este é o caso dos pacientes do HUGG, pensemos o quanto pode ser desagradável, sair de casa ou se ausentar do serviço, pegar condução, ser “furado”, para tratar uma doença que naquele momento não te incomoda, pois na situação concreta dos pacientes do HUGG, eles são assintomáticos.

Também se relaciona à adesão os fatores ligados ao sujeito enfermo. Consideramos estes fatores de maior relevância para a pesquisa, pois o comprometimento e a anuência do sujeito às recomendações e condições para o tratamento, somadas às condições de vidas concretas do paciente e seus familiares são determinantes neste processo. Quanto aos pacientes do HUGG, as questões de âmbito social são claramente destacadas pelos profissionais, como um complicador para a adesão ao tratamento, superando até mesmo as condições econômicas.

E ainda, nos esforçamos a descrever, baseados nos relatos dos pacientes entrevistados, o momento e o modo como a DF foi “achada” na família. Descobrimos que o acaso trouxe algo em comum para as vidas que outrora se mostravam distantes entre si. A DF converge esses caminhos, delinea as tramas que se cruzam a partir de hereditariedade da doença. Assim, o reconhecimento da doença por esta geração tenderá à criação de uma nova tecelagem para a história de vida das próximas gerações. Isto é claro, que em grande medida ficará condicionado aos progressos que a implantação da PNAIPDR trará, ou não, quanto ao acesso ao tratamento, em sua integralidade no SUS.

Por fim, na impossibilidade de conclusão, este estudo aponta para a necessidade de acompanhamento/avaliação da implantação da recente direcionada aos portadores de DR, e seus impactos objetivos na realidade e na qualidade de vida destes. Assim como, sua contribuição para o alcance do acesso universal e integral aos serviços de saúde, e a adesão ao tratamento, enquanto superação dos entraves para a obtenção destes

REFERÊNCIAS

ABRAFF- Associação Brasileira de familiares e Portadores da Doença de Fabry. Disponível em: <<http://www.fabry.org.br/doc/publi/arquivo4.pdf>>. Acesso em: março, abril e maio de 2013.

AGPPDF - Associação Gaúcha de Pacientes e Portadores de Doença de Fabry e Familiares. Disponível em: <<http://www.fabryrs.com.br>>. Acesso em: maio de 2013.

ALVES, M. da H. *Ofício do Historiador: Ensino e Pesquisa, 2012 Junta Central de Higiene Pública: ações, estigmas e conflitos sociais (1850-1889)*. Anais do XV Encontro Regional de História da ANPUH-Rio. 2012. Disponível em: www.encontro2012.rj.anpuh.org/site/anaiscomplementares: Acesso em: 16/06/2014

AMAVI-Associação Maria Vitória -www.amavi.org. Acesso em: abril e maio de 2013.

BARON-EPEL, O., DUSCHENAT, M. & FRIEDMAN, N. *Evaluation of the consumer model: relationship between patients, expectations, perceptions and satisfaction with care*. International Journal for Quality in Health Care. 2001, Vol. 13, Nº 4, pp 317-323.

BARDIN, L. (1977). *Análise de Conteúdo*. Lisboa, Portugal: Edições 70.

BEAUCHAMP, T. L. & CHILDRESS, J. F. *Princípios de Ética Biomédica*. 2ª ed. São Paulo: Edições Loyola, 2011. Tradução de Luciana Pudenzi.

BEHRING, E. R.; BOSCHETTI, I. *Política Social: fundamentos e história*. 9 ed. São Paulo: Cortez, 2011. - (Biblioteca Básica de Serviço Social; v. 2).

BOGGIO, P. et al. *Doença de Fabry*. Rev. Bras. Dermatol. 2009; 84 (4): 367-76.

BOY, R. & Schramm, F. R. *Bioética da proteção e tratamento de doenças genéticas raras no Brasil: o caso das doenças de depósito lisossomal*. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 25 (6):1276-1284, junho de 2009.

BRASIL. Alvará - de 22 de Janeiro de 1810 Dá Regimento ao Provedor Mór da Saúde http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/revista/Rev_70/alvara.htm acesso em 19/06/2014. Acesso em: 16/06/2014.

_____. Câmara dos Deputados, REQ. 5078, de 25 de abril de 2012. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/>. Acesso em; 12 de abril de 2013.

_____. Consulta Pública Nº 07, de 10 de abril de 2013. Disponível em: <http://brasilsus.com.br/legislacoes/legislacoes-recentes/legislacoes/sas/118632-7.html>. Acesso em: 12 de abril de 2013.

_____. Decreto de 25 de janeiro de 1812. Disponível em: http://www.camara.gov.br/Internet/InfDoc/conteudo/Colecoes/Legislacao/Legimp-C_01.pdf. Acesso em: 19/06/2014.

_____. Decreto Nº 75.985, de 17 de julho de 1975. Disponível em: <http://legis.senado.gov.br/legislacao/ListaTextoIntegral.action?id=205320&norma=218873>. Acesso em: 16/06/2014.

_____. Constituição Federal de 1988. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/constituicao.htm. Acesso em: 25/06/2014.

_____. Lei Nº 8.080 de 19 de setembro de 1990. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/18080.htm. Acesso em: 25/06/2014.

_____. *Decreto Nº 40090, de 28 de julho de 1809*. Disponível em: http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret_sn/antioresa1824/decreto-40090-28-julho-1809-571826-publicacaooriginal-94954-pe.html. Acesso em: 16/06/2014

_____. *Lei de 30 de agosto de 1828 (Abertura dos portos)*. Disponível em: http://www2.camara.leg.br/legin/fed/lei_sn/1824-1899/lei-38197-30-agosto-1828-566168-publicacaooriginal-89805-pl.ht. Acesso em: 16/06/2014

_____. *Decreto de 12 de Setembro de 1826 Autoriza a despeza com a vulgarisação e pratica da vaccina no Imperio*. Disponível em: http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret_sn/1824-1899/decreto-38606-12-setembro-1826-567183-publicacaooriginal-90583-pl.html. Acesso em 16/06/2014.

_____. *Decreto de 17 de janeiro de 1829*. Disponível em: http://www.camara.gov.br/Internet/InfDoc/conteudo/colecoes/Legislacao/Legimp-L_10.pdf#page=1. Acesso em: 16/06/2014.

_____. Decreto de 26 de Janeiro de 1829. Disponível em: http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret_sn/1824-1899/decreto-38168-26-janeiro-1829-566113-publicacaooriginal-89778-pe.html. Acesso em: 18/06/2014.

_____. Portaria Interministerial Nº 3 MPAS/MS/MEC, de 15 de dezembro de 1982. Disponível em: <http://www.jusbrasil.com.br/diarios/3569233/pg-107-secao-1-diario-oficial-da-uniao-dou-de-16-12-1982/pdfView>. Acesso em: 25/06/2014.

_____. Portaria SAS/MS Nº 142, de 6 de outubro de 1993. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/excepcionalidade_linhas_cuidado_ceaf.pdf. Acesso em: 22/06/2014.

_____. LEI N. 43, DE 18 DE JULHO DE 1892. *Organiza o Serviço Sanitário do Estado*. Disponível em: <http://www.al.sp.gov.br/repositorio/legislacao/lei/1892/lei-43-18.07.1892.html>. Acesso em: 16/06/2014.

_____. DECRETO N. 9.277, DE 28 DE JUNHO DE 1938. *Organiza a Diretoria Geral do Departamento de Saúde e dá outras providências.* Disponível em: <http://www.al.sp.gov.br/repositorio/legislacao/decreto/1938/decreto-9277-28.06.1938.html>. Acesso em: 17/06/2014.

_____. DECRETO N. 3.987 – DE 2 DE JANEIRO DE 1920. *Reorganiza os serviços da Saúde Pública.* Disponível em: <http://legis.senado.gov.br/legislacao/ListaPublicacoes.action?id=48173>. Acesso em: 16/06/2014.

_____. Decreto Nº 19.402, de 14 de novembro de 1930. *Cria uma Secretária de Estado com a denominação de Ministério dos Negócios da Educação e Saúde Pública.* Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1930-1939/decreto-19402-14-novembro-1930-515729-publicacaooriginal-1-pe.html>. Acesso em: 16/06/2014.

_____. Decreto-Lei Nº 3.171, de 2 de abril de 1941. *Reorganiza o Departamento Nacional de Saúde, do Ministério da Educação e Saúde, e dá outras providências.* Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/declei/1940-1949/decreto-lei-3171-2-abril-1941-413188-publicacaooriginal-1-pe.html>. Acesso em 16/06/2014.

_____. DECRETO Nº 4.682 - DE 24 DE JANEIRO DE 1923 - DOU DE 28/01/1923 - LEI ELOY CHAVES <http://www.previdencia.gov.br/a-previdencia/historico/1888-1933/> . Acesso em: 17/06/2014.

_____. Lei Nº 1.920, cria o Ministério da Saúde. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/1950-1969/1920.htm . Acesso em: 21/06/2014.

_____. Lei Nº 2.312, de 3 de setembro de 1954. Cria normas sobre a Defesa e Proteção da Saúde. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/lei/1950-1959/lei-2312-3-setembro-1954-355129-publicacaooriginal-1-pl.html>. Acesso em 23/06/2014.

_____. LEI Nº 2743, DE 6 DE MARÇO DE 1956. *Cria o Departamento Nacional de Endemias Rurais no Ministério da Saúde e dá outras providências.* Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/lei/1950-1959/lei-2743-6-marco-1956-355164-publicacaooriginal-1-1-pl.html>lei nº 2743, de 6 de março de 1956. Acesso em; 21/05/2014.

_____. Decreto Nº 49.974-A, de 21 de janeiro de 1961. *Regulamenta sob a denominação de Código Nacional de Saúde, a Lei Nº 2.212, de 3 de setembro de 1954.* Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1960-1969/decreto-49974-a-21-janeiro-1961-333333publicacaooriginal1pe.html>. Acesso em: 25/06/2014.

_____. Decreto Nº 94.657, de 20 de julho de 1987. *Dispõe acerca da criação do programa de Desenvolvimento de Sistemas Unificados e Descentralizados de Saúde nos Estados SUDS.* Disponível em: <http://www3.dataprev.gov.br/sislex/paginas/23/1987/94657.htm>. Acesso em: 29/06/2014.

_____. Portaria SAS/MS Nº 204, de 6 de novembro de 1996. **MINISTÉRIO DA SAÚDE DEPARTAMENTO NACIONAL DE AUDITORIA DO SUS COORDENAÇÃO DE SISTEMAS DE INFORMAÇÃO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE - LEGISLAÇÃO FEDERAL.** Disponível em: sna.saude.gov.br/legisla/legisla/med/SAS_P204_96med.doc. Acesso em: 22/06/2014.

_____. Portaria GM/ MS Nº 3.916, de 30 de novembro de 1998. Disponível em: http://www.cff.org.br/userfiles/file/portarias/3916_gm.pdf. Acesso em: 23/06/2014.

_____. Portaria Nº 1.318, de 23 de julho de 2002. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2002/Gm/GM-1318.htm>. Acesso em: 22/06/2104.

_____. Portaria/GM Nº 2.577, de 27 de outubro de 2006. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2006/GM/GM-2577.htm>. Acesso em: 26/06/2014.

_____. Portaria/MS Nº 81, de 20 de janeiro de 2009. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2009/GM/GM-81.htm>. Acesso em 15/07/2014.

_____. Portaria Nº 2.981, de 26 de novembro de 2009. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2009/prt2981_26_11_2009_rep_comp.html. Acesso em: abril de 2013.

_____. Portaria Nº 3.439, de 11 de novembro de 2010. Disponível em: http://www.saude.sp.gov.br/resources/ses/perfil/gestor/assistenciafarmaceutica/medicamentos-dos-componentes-da-assistencia-farmaceutica/medicamentos-do-componentespecializado-da-assistencia-farmaceutica/portaria_3439_11_11_10.pdf. Acesso em: 17/06/2014.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria-Executiva. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. *Glossário temático: economia da saúde / Ministério da Saúde, Secretaria-Executiva, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos*. 2ª ed. amp. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009. 60 p. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

_____. PORTARIA INTERMINISTERIAL MEC/MS/MPAS Nº 02/86. Constitui a Comissão Nacional da Reforma Sanitária. Disponível em: http://www.epsjv.fiocruz.br/upload/d/texto_final.pdf. Acesso em: 30/06/2014.

_____. Decreto Nº 78.307, de 24 de agosto de 1976. *Aprova o Programa de Interiorização das Ações de Saúde e Saneamento no Nordeste*. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1970-1979/decreto-78307-24-agosto-1976-427254-publicacaooriginal-1-pe.html>. Acesso em: 30/06/2014.

_____. *A inserção dos hospitais de ensino no SUS*. Disponível em: <http://sistema4.saude.sp.gov.br/sahe/documento/conass.pdf>. Acesso em: 02/07/2014.

_____. *III CONFERÊNCIA NACIONAL DE SAÚDE 1963*. Disponível em: http://conselho.saude.gov.br/biblioteca/Relatorios/relatorio_3.pdf. Acesso em: 03/07/2014.

_____. COMISSÃO NACIONAL DA REFORMA SANITÁRIA – Documento III COORDENAÇÃO DOS GRUPOS TÉCNICOS SECRETARIA TÉCNICA DA CNRS MARÇO DE 1987. Disponível em: http://www.epsjv.fiocruz.br/upload/d/texto_final.pdf. Acesso em: 21/07/2014.

_____. PORTARIA Nº 375, DE 04 DE MARÇO DE 1991 estabelece conceituações para os Hospitais de Ensino. Disponível em: <http://cnes.datasus.gov.br/Portarias/PT-375.htm>. Acesso em: 02/07/2014.

_____. Decreto nº 86.329, de 2 de setembro de 1981. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1980-1987/decreto-86329-2-setembro-1981-436022-publicacaooriginal-1-pe.html>. Acesso em: 02/07/2014.

_____. Conselho Nacional de Secretários de Saúde. Sistema Único de Saúde / Conselho Nacional de Secretários de Saúde. – Brasília: CONASS, 2007. 291 p. (Coleção Progestores – Para entender a gestão do SUS, 1). Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/colec_progestores_livro1.pdf. Acesso em: 02/07/2014.

_____. Conselho Nacional de Secretários de Saúde. Sistema Único de Saúde / Conselho Nacional de Secretários de Saúde. – Brasília : CONASS, 2011. 291 p. (Coleção Para Entender a Gestão do SUS 2011, 1). Disponível em: <http://extranet.saude.prefeitura.sp.gov.br/biblioteca/livros/colecao-progestores-2013-para-entender-a-gestao-do-sus/>. Acesso em: 02/07/2014.

_____. Portaria conjunta SAS-MS/SES-MEC nº 01, de 16 de agosto de 1994. Disponível em: <http://sna.saude.gov.br/legisla/legisla/fideps/>. Acesso em: 05/07/2014.

_____. Decreto nº 8ª 4.219, de 14 de Novembro de 1979. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1970-1979/decreto-84219-14-novembro-1979-433518-publicacaooriginal-1-pe.html>. Acesso em: 02.07/2014.

_____. DECRETO Nº 3.724 - DE 15 DE JANEIRO DE 1919 - DOU DE 31/12/1919, Disponível em: <http://www010.dataprev.gov.br/sislex/paginas/23/1919/3724.htm> . Acesso em: 29/06/2014.

_____. Lei nº 5.540, de 28 de Novembro de 1968. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/lei/1960-1969/lei-5540-28-novembro-1968-359201-publicacaooriginal-1-pl.html>. Acesso em 24/06/2014.

_____. Decreto-Lei 773 - Institui a FEFIEG. Disponível em: [http://www2.unirio.br/unirio/ccbs/ib/administracao/legislacao/unirio-1/institucional/1969-%20decreto-lei%20773%20-%20institui%20a%20fefieg.pdf/view\(1969\)fefiegpdf](http://www2.unirio.br/unirio/ccbs/ib/administracao/legislacao/unirio-1/institucional/1969-%20decreto-lei%20773%20-%20institui%20a%20fefieg.pdf/view(1969)fefiegpdf). Acesso em: 24/06/2014.

_____. Relação Hospitais Universitários Federais. Disponível em: http://portal.mec.gov.br/index.php?option=com_content&id=13808&Itemid=512. Acesso em: 28/06/2014.

_____. Portaria nº 2263/GM Em 10 de dezembro de 2002. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port2002/Gm/GM-2263.htm>. Acesso em: 28/06/2014.

_____. UNIRIO. Disponível em: <http://www.unirio.br/institucional/historia>. Acesso em: 25/06/2014.

_____. Portaria nº 1480/GM Em 28 de dezembro de 1999. Disponível em: <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/PORTARIAS/Port99/GM/GM-1480.html>. Acesso em: 25/06/2014.

_____. PORTARIA Nº 373, DE 27 DE FEVEREIRO DE 2002. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2002/prt0373_27_02_2002.html. Acesso em: 09/07/2014.

_____. LEI Nº 1.920, DE 25 DE JULHO DE 1953. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/19501969/1920.htm. Acesso em: 21/06/2014.

_____. Decreto Nº 34.596, de 16 de novembro de 1953. Disponível em: <http://www2.camara.leg.br/legin/fed/decret/1950-1959/decreto-34596-16-novembro-1953-328248-norma-pe.html>. Acesso em: 17/06/2014.

_____. LEI Nº 3.807 - DE 26 DE AGOSTO DE 1960 - DOU DE 5/9/60. Disponível em: <http://www3.dataprev.gov.br/sislex/paginas/42/1960/3807.htm>. Acesso em: 05/07/2014.

_____. Resolução ANVISA Nº 16, de 13 de março de 2008. Disponível em: www.sindusfarma.org.br/informativos/BLIF03108.doc. Acesso em 25/06/2014.

_____. Resolução CNS Nº 338, de 06 de maio de 2004. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/sngpc/legis.htm>. Acesso em: 22/06/2014.

_____. Senado Federal, PLS 231/2012. Disponível em: <http://www12.senado.gov.br/noticias/jornal/edicoes/2013/04/25/associacoes-pedem-dia-das-doencas-raras> Acesso em abril e maio de 2013.

_____. Portaria Nº 533, de 28 de março de 2012. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2012/prt0533_28_03_2012.html. Acesso em: abril de 2013.

_____. Conselho Nacional de Secretários de Saúde. *Para entender a gestão do Programa de Medicamentos de dispensação em caráter excepcional* / Conselho Nacional de Secretários de Saúde. – Brasília: CONASS, 2004. 100 p. (CONASS Documenta; 3). Disponível em: www.conass.org.br/conassdocumenta/cd_5.pdf.

_____. Ministério da Saúde. Portal Saúde. Disponível em: <http://portalsaude.saude.gov.br/portalsaude/noticia/10243/162/consulta-publica-sobre-doencas-raras-esta-aberta.html>. Acesso em: abril e maio de 2013.

CARACIOLO, J. M. M.; SHIMMA, E. *Adesão - da teoria à prática. Experiências bem sucedidas no Estado de São Paulo/ Organização de*. São Paulo: Centro de Referência e Treinamento DST/Aids, 2007. p. 289. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/ramb/v59n6/v59n6a17.pdf> rev assoc med bras.2013;59(6):614–621. Acesso em: 20/07/2014.

CARDOSO, F. M. & CAMPOS, G. W. de S. *Reformas Neoliberais, Reforma Sanitária Brasileira e Fundações Estatais de Direito Privado: análise de documento da Fundação Estatal de Saúde da Família (FESF) – Bahia*, 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/sdeb/v37n97/v37n97a04.pdf>. Acesso em: 28/06/2014.

CE Nº 141/2000 Do Parlamento Europeu e do Conselho de 16 de dezembro e 1999. Disponível em: http://www.ec.europa.eu/health/files/.../reg_2000_141_cons-2009-07_pt.pdf. Acesso em abril de 2013.

Dicionário Histórico-Biográfico das Ciências da Saúde no Brasil (1832-1930). *Junta da Instituição Vacínica da Corte*. Disponível em: <http://linux.an.gov.br/mapa/?p=2746> . Acesso em: 16/06/2014.

FALEIROS, V. de P. *A Política Social e o Estado Capitalista: as funções da Previdência e Assistências sociais*. São Paulo: Cortez, 1991.

FDA - U.S. Food and Drug Administration- *Food and Orphan Drug Act – Excerpts*. Public Law 97-414. Disponível em: <http://www.fda.gov/Drugs/default.htm> Acesso em 20 de abril de 2013.

FERRER, J. J.; ÁLVAREZ, J. C. *Para Fundamentar a Bioética: teoria e paradigmas teóricos na bioética contemporânea*. São Paulo: Edições Loyola, 2005.

FIOCRUZ. *Instituto Vacicínio do Império*. Capturado em 28 nov. 2002. Online. Disponível em: <http://www.dichistoriasaude.coc.fiocruz.br>. Acesso em 18/06/2014.

FIOCRUZ. *Instituto Soroterápico Federal*. Dicionário Histórico-Biográfico das Ciências da Saúde no Brasil (1832-1930). Disponível em: <http://www.dichistoriasaude.coc.fiocruz.br/iah/pt/verbetes/instsorofed.htm>. Acesso em 17/06/2014.

FORTES. P. A. C.; ZOBOLI. E. L. C. P. (orgs.). *Bioética e Saúde Pública*. 3ª edição. São Paulo: edições Loyola e Centro Universitário São Camilo, 2003.

GALVÃO, M. A. M. *ORIGEM DAS POLÍTICAS DE SAÚDE PÚBLICA NO BRASIL: DO BRASIL-COLÔNIA A 1930*. Textos do Departamento de Ciências Médicas | Escola de Farmácia. Universidade Federal de Ouro Preto, MG, s. d. Disponível em: http://bvms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/origem_politicas_saude_publica_brasil.pdf. Acesso em: 16/06/2014.

GRACIA, D. *Pensar a bioética: metas e desafios*. Tradução de Carlos Alberto Bárbaro. - São Paulo: Centro universitário São Camilo; Loyola, 2010.

GIL, A. C. *Como elaborar projetos de pesquisa*. São Paulo: Atlas, 2002, 4ª ed.

HOCHMAN, G. *Reformas, instituições e políticas de saúde no Brasil (1930-1945)*. Educar, Curitiba, n. 25, p. 127-141, 2005. Editora UFPR. Disponível em: <http://ojs.c3sl.ufpr.br/ojs/index.php/educar/article/viewFile/2242/1874> . Acesso em: 22/06/2014.

IAMAMOTO. M. V.; CARVALHO, de C. *Relações sociais e serviço social no Brasil: esboço de uma interpretação histórico histórico-metodológica*. 16 ed. São Paulo, Cortez; [Lima, Peru]: CELATS, 2004.

INSTITUTO BARESI - Fórum Nacional para Associações de Pessoas com Doenças Raras, Deficiências e Outros Grupos de Minoria. Disponível em: <http://institutobaresi.com> Acesso em: maio de 2013.

JESUS, K. R. *o diagnóstico de doenças com padrão de herança monogênica a discussão bioética*. Disponível em: <http://www.cpgls.ucg.br/ArquivosUpload/1/File/CPGLS/IV%20MOSTRA/SADE/SAUDE/O%20Diagnostico%20de%20Doenas%20com%20Padro%20de%20Herana%20Monognica%20a%20Discusso%20Biotica>. Acesso em: 25/06/2014.

LIMA, A. L. G. S. de & PINTO, M. M. S. *Fontes para a história dos 50 anos do Ministério da Saúde*. História, Ciências, Saúde Manguinhos, Rio de Janeiro. vol. 10(3):1037-51, set-dez. 2003. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/hcsm/v10n3/19311.pdf>. Acesso em: 22/06/2014.

LINDNER, S.; SCHMITT, A. A. J.; HELENA, E. T. De S. *Avaliação da adesão terapêutica em idosos atendidos na atenção primária*. Revista da ASSOCIAÇÃO MÉDICA BRASILEIRA. 2013. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0104-42302013000600017&script=sci_arttext. Acesso em: 21/07/2014.

LOPES-CENDES, I.; ROCHA, J.C.C.; JARDIM, L. B. *Testes Preditivos*. Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina. Sociedade Brasileira de Genética Clínica. 2007. Disponível em: http://www.projetodiretrizes.org.br/projeto_diretrizes/091.pdf Projeto Diretrizes. Acesso em: 22/07/2014.

MARINHO, A. S. do N. *AS FILHAS DE MUU...As Implicações do Aconselhamento Genético e Diagnóstico Pré-Natal na Vida de Mulheres Atendidas pelo Departamento de Genética Médica do IFF/FIOCRUZ (1999-2003)*. (Tese de Doutorado). Rio de Janeiro, 2003.

MATTE U. & GOLDIM, J. R. *Desafios éticos do diagnóstico preditivo*. s.d Disponível em: <http://www.ufrgs.br/bioetica/prediti.htm> Acesso em: 25/06/2014.

MORAES, I. A. *A história da saúde pública no Brasil*. Departamento de Fisiologia e Farmacologia da UFF. Disponível em: <http://www.proac.uff.br/visa/sites/default/files/historia.pdf> Acesso em: 26/06/2014.

NOVELINO, M. *Direito Constitucional*. São Paulo: Editora Método, 2009, 3ªed. p.362/364. Disponível em: http://ww3.lfg.com.br/public_html/article.php?story=20110211091833683&mode=print Acesso em: 03 de maio de 2013.

OMS. Declaração Alma-Ata, 1978. Disponível em: <http://bioeticaediplomacia.org/wp-content/uploads/2013/10/alma-ata.pdf>. Acesso em: 29/06/2014.

PEGORARO. Olinto. *Introdução à ética contemporânea*. Rio de Janeiro: Uapê, 2005.

PENCHANSKY, R. e THOMAS, W. J. The Concept of Access: Definition and Relationship to Consumer Satisfaction. Medical Care, 1981. Vol. XIX, Nº 2, pp 127-140.

PESSINI, L. *As origens da bioética: do credo bioético de Potter ao imperativo bioético de Fritz Jahr*. Rev. Bioética (impr.)2013; 21 (1): 9-19.

POLIGNANO, M. V. *História das políticas de saúde no Brasil: uma pequena revisão*. s. d.

Disponível em: http://www.medicina.ufmg.br/dmps/internato/saude_no_brasil.rtf Acesso em: 16/06/2014.

REIS, D. O.; ARAÚJO, E. C.de; CECÍLIO, L. C. de O. *Políticas Públicas de Saúde no Brasil: SUS e pactos pela Saúde (Especialização em Saúde da família)* . Disponível em: http://www.unasus.unifesp.br/biblioteca_virtual/esf/1/modulo_politico_gestor/Unidade_4.pd. Acesso em: 28/06/2014.

RODRIGUES, B. A. & ALVES. A. L. *Ministério da Saúde = Evolução Institucional da Saúde Pública*. Brasília, 1979 Disponível em: http://www.fef.br/biblioteca/arquivos/data/Evolucao_institucional_da_saude_publica.pdf. Acesso em: 12/06/2014.

SILVA, H. M. da, *A POLÍTICA PÚBLICA DE SAÚDE NO BRASIL: Dilemas e Desafios para a Institucionalização do SUS*. (dissertação de mestrado), 1996. Disponível em: <http://bibliotecadigital.fgv.br/dspace/handle/10438/8657>. Acesso em: 21/06/2014.

SILVA. N. F. *Análise da acessibilidade aos serviços de saúde na perspectiva dos usuários: um estudo de caso no Baixo Amazonas*. 2010. Dissertação de Mestrado Disponível em: <http://www.unama.br/novoportal/ensino/mestrado/programas/desenvolvimento/attachments/article/131/disserta%C3%A7%C3%A3o%20Nathalia%20Fernandes%20Silva.pdf> Acesso em: 02/12/2013.

SILVEIRA, P. R. *A Saúde Pública*. <http://www.recantodasletras.com.br/artigos/1618167> Acesso em 20/06/2014.

TORO, I. F. C. *O PAPEL DOS HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS NO SUS: AVANÇOS E RETROCESSOS*. Disponíveis em: www.bibliotecadigital.unicamp.br/document/?down=43716. Acesso em 03/-7/2014.

TRAVASSOS. C. & MARTINS. M. *Uma revisão sobre os conceitos de acesso e utilização de serviços de saúde*. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 20 Sup 2:S190-S198, 2004. Disponível em: http://www.abem-educmed.org.br/pdf_caderno1/laura_final.pdf em 27/07/2014.

WHO. *Adherence to long-term therapies: evidence for action*. © World Health Organization. Library Cataloguing-in-Publication Data, WHO 2003, Disponível em: <http://whqlibdoc.who.int/publications/2003/9241545992.pdf> . Acesso em: 22/07/2014.

ANEXO A – Convite para participação em pesquisa (portadores de Doença de Fabry que não aderiram ao tratamento)

Meu nome é Edna Corrêa Moreira, sou mestranda de Bioética pela UERJ. Estou fazendo uma pesquisa sobre **as dificuldades que os portadores da Doença de Fabry têm em acessar o SUS para o tratamento desta doença, e os aspectos bioéticos envolvidos nesta dificuldade.** Gostaria de contar com sua valiosa participação. Para isso me coloco a disposição pelo **telefone 2465-2790 e 8343-8457 (pode ligar a cobrar)**, para marcarmos um encontro no Ambulatório de Genética do HUGG, no dia que melhor lhe convier (entre os meses de **janeiro a abril de 2014**). Você também poderá vir com seu familiar, quando este vier à consulta neste ambulatório. Ressalto que **não haverá nenhuma gratificação de qualquer espécie para a participação nesta pesquisa.** Contudo, **comprometo-me a reembolsar as despesas com passagens e refeições para o participante e acompanhante, conforme prevê a Resolução 466/12, caso haja necessidade.** Destaco que sua participação contribuirá para o acréscimo de conhecimento na área, resultando em contribuições de fundamentação bioética para a comunidade científica, e para os formuladores de políticas públicas específicas.

Obrigada!

ANEXO B – Termo de consentimento livre e esclarecido (portador de Doença de Fabry)

O (A) Sr. (ª) está sendo convidado(a) a participar do projeto de pesquisa “**O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlialista.**” de responsabilidade da pesquisadora **Edna Corrêa Moreira**, vinculada à Universidade do Estado do Rio de Janeiro/UERJ.

Esta pesquisa, que se dará no Ambulatório de Genética do HUGG, tem o **objetivo** analisar os aspectos bioéticos envolvidos no acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde – SUS. A **metodologia** adotada é a pesquisa exploratória. A coleta de dados será dar em duas etapas: Na primeira, apenas os usuários participarão. Esta será composta por entrevista livre, individual, em que os participantes farão uso do relato oral/itinerário para contar sua trajetória desde o momento em que percebeu os primeiros sintomas/sinais até o momento atual. Na segunda etapa, profissionais/estudantes e usuários participarão de entrevista semiestruturada, com formulários distintos para os dois públicos alvos desta pesquisa. Cabe ressaltar que as duas etapas acontecerão, preferencialmente na mesma data, e serão gravadas e posteriormente transcritas. Os dados registrados serão utilizados apenas para fins científicos, com autorização formalizadas neste termo de consentimento.

Sua participação nesta pesquisa contribuirá para acrescentar à literatura dados referentes ao tema, resultando em contribuições de fundamentação bioética para a comunidade científica, e para os formuladores de políticas públicas específicas. Para isso, precisamos contar com a sua colaboração, fornecendo dados e informações para esclarecer possíveis dificuldades encontradas e contribuir para o desenvolvimento desta pesquisa.

Sua participação é voluntária e este consentimento poderá ser retirado a qualquer tempo, independente do motivo, sem qualquer prejuízo a sua pessoa, inclusive quanto a sua continuidade à assistência neste ambulatório. Não haverá remuneração aos participantes desta pesquisa. O pesquisador se compromete apenas ao ressarcimento de despesas, nos casos

específicos, conforme preconizado na resolução 466/12, em seu **II.21 - ressarcimento - compensação material, exclusivamente de despesas do participante e seus acompanhantes, quando necessário, tais como transporte e alimentação.**

A pesquisadora se compromete a envidar esforços para que os riscos concernentes a sua participação nesta pesquisa, como por exemplo, a quebra de sigilo ou constrangimento nas abordagens, sejam minimizados.

Não serão realizadas filmagens, vídeos ou fotografias que exponham a identidade dos participantes. Os dados pessoais e as informações fornecidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e os resultados da pesquisa serão divulgados sem a identificação de qualquer pessoa. A pesquisadora está disponível para esclarecer quaisquer dúvidas, através dos telefones (21) 2465-2790 / (21) 98343-8457.

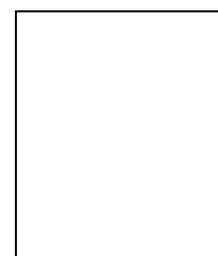
ANEXO C – Consentimento pós-informado

Eu, _____
RG nº _____ declaro ter sido informado (a) dos objetivos, metodologia, riscos e benefícios sobre a minha participação neste estudo e concordo em participar como voluntário (a) da pesquisa. Concordo ainda com a gravação da minha fala nas duas etapas desta, e com a publicação científica dos dados, sem a divulgação de qualquer informação que possibilite minha identificação. Para tal assino este Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), sendo informado (a) que meu número nesta pesquisa é ____ recebendo cópia deste documento.

- Desejo conhecer os resultados desta pesquisa.
 Não desejo conhecer os resultados desta pesquisa.

Rio de Janeiro, ____/____/____

Assinatura do Participante da Pesquisa



Impressão do polegar,
caso o participante não
saiba assinar.

Assinatura do Pesquisador Responsável

ANEXO D – Termo de consentimento livre e esclarecido (profissional/estudante)

O (A) Sr. (ª) está sendo convidado(a) a participar do projeto de pesquisa “**O acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde e os pressupostos da Bioética Principlalista.**” de responsabilidade da pesquisadora **Edna Corrêa Moreira**, vinculada à Universidade do Estado do Rio de Janeiro/UERJ.

Esta pesquisa, que se dará no Ambulatório de Genética do HUGG, tem o **objetivo** analisar os aspectos bioéticos envolvidos no acesso ao tratamento da Doença de Fabry no Sistema Único de Saúde – SUS. A **metodologia** adotada é a pesquisa exploratória. A coleta de dados será dada em duas etapas: Na primeira, apenas os usuários participarão. Esta será composta por entrevista livre, individual, em que os participantes farão uso do relato oral/itinerário para contar sua trajetória desde o momento em que percebeu os primeiros sintomas/sinais até o momento atual. Na segunda etapa, profissionais/estudantes e usuários participarão de entrevista semiestruturada, com formulários distintos para os dois públicos alvos desta pesquisa. Cabe ressaltar que as duas etapas acontecerão, preferencialmente na mesma data, e serão gravadas e posteriormente transcritas. Os dados registrados serão utilizados apenas para fins científicos, com autorização formalizadas neste termo de consentimento.

Sua participação nesta pesquisa contribuirá para acrescentar à literatura dados referentes ao tema, resultando em contribuições de fundamentação bioética para a comunidade científica, e para os formuladores de políticas públicas específicas. Para isso, precisamos contar com a sua colaboração, fornecendo dados e informações para esclarecer possíveis dificuldades encontradas e contribuir para o desenvolvimento desta pesquisa.

Sua participação é voluntária e este consentimento poderá ser retirado a qualquer tempo, independente do motivo, sem qualquer prejuízo a sua pessoa. Não haverá remuneração aos participantes desta pesquisa.

A pesquisadora se compromete a envidar esforços para que os riscos concernentes a sua participação nesta pesquisa, como por exemplo, a quebra de sigilo ou constrangimento nas abordagens, sejam minimizados.

Não serão realizadas filmagens, vídeos ou fotografias que exponham a identidade dos participantes. Os dados pessoais e as informações fornecidas ficarão sob a guarda da pesquisadora e os resultados da pesquisa serão divulgados sem a identificação de qualquer pessoa.

A pesquisadora está disponível para esclarecer quaisquer dúvidas, através dos telefones (21) 2465-2790 / (21) 8343-8457.

ANEXO E – Consentimento pós-informado (profissional/estudante)

Eu, _____
RG nº _____ declaro ter sido informado (a) dos objetivos, metodologia, riscos e benefícios sobre a minha participação neste estudo e concordo em participar como voluntário (a) da pesquisa. Concordo ainda com a gravação de minha fala para posterior transcrição, e com a publicação científica dos dados, sem a divulgação de qualquer informação que possibilite minha identificação. Para tal assino este Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), sendo informado (a) que meu número nesta pesquisa é ____ recebendo cópia deste documento.

- Desejo conhecer os resultados desta pesquisa.
 Não desejo conhecer os resultados desta pesquisa.

Rio de Janeiro, ____/____/____

Assinatura do Participante da Pesquisa

Assinatura do Pesquisador Responsável

ANEXO F – Entrevista livre portador de Doença de Fabry

Nº _____

Data ____/____/____

- Fale sobre sua trajetória nos serviços de saúde do SUS desde o aparecimento dos primeiros sintomas e sinais da Doença de Fabry até o momento atual.

ANEXO G – Entrevista semiaberta portador de Doença de Fabry

Nº _____ Data ____/____/____

Sexo _____ Idade _____ Situação conjugal _____

Município de residência _____ Escolaridade _____

Profissão _____ Renda mensal _____

Recebe algum Benefício Social? ____ Caso sim, qual? ____ A que este benefício está vinculado? _____

Você participa de alguma Associação de Familiares e Portadores de Doenças Raras ou de DF? ____ Caso sim, qual? ____ Exerce alguma função/cargo nela? ____ Caso sim, qual? _____

Quem foi a primeira pessoa a ser diagnosticada em sua família _____

Você tem filhos? ____ Caso sim, quantos e qual o sexo deles? _____

Em caso de resposta afirmativa na questão anterior, responda: Seus filhos já fizeram o exame para diagnosticar a DF? ____ Caso sim, você pode falar o resultado? _____

Caso tenha diagnóstico positivo para DF, eles estão em tratamento? Onde? Fazem TRE? _____

Você tem irmãos (ãs)? ____ Caso sim, quantos (as), e qual o sexo deles? _____

Eles já fizeram o exame para diagnosticar DF? ____ Caso sim, você pode falar o resultado? _____

Caso tenha diagnóstico positivo para DF, eles estão em tratamento? Onde? Fazem TRE? _____

O que você sabe sobre a Doença de Fabry? _____

Você tomou conhecimento que o Ministério da Saúde está elaborando a Política Nacional de Atenção às Pessoas com Doenças Raras no SUS? _____

No seu entendimento, o tratamento das DR é um caso de Política Pública? Por quê? _____

Qual(is) a(s) justificativa(s) moral(is) para a resposta anterior? _____

Gostaria de acrescentar algo? Caso sim, o quê?

ANEXO H – Entrevista semiaberta profissional/estudante

Nº _____

Data ____/____/____

Formação _____

Pós-graduação/Especialidade _____

Quanto tempo de formado? _____

Quanto tempo tem na Especialidade? _____

Há quanto tempo atua neste ambulatório? _____

Há quanto tempo trabalha com a DF? _____

No seu entendimento qual o maior desafio/entrave para o acesso ao tratamento da DF no SUS? _____

Como tem sido a adesão ao tratamento da DF neste ambulatório? _____

Você tomou conhecimento da consulta pública para a elaboração da Política Nacional de Atenção às pessoas com doenças raras no SUS? Você participou desta consulta? Por quê? _____

Quanto à elaboração do PCDT para a DF, você espera que ele incorpore a medicação específica, como ocorreu com a Doença de Gaucher? Por quê?

No seu entendimento, o tratamento das DR é um caso de Política Pública? Por quê? _____

Qual (is) a (s) justificativa (s) moral (is) para a resposta anterior? _____

Gostaria de acrescentar algo? Caso sim, o quê? _____
