

03. DA NECESSIDADE DE POLÍTICAS PÚBLICAS BRASILEIRAS EFETIVAS PARA OS PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ELA¹

Arthur H. P. Regis²
Jonas Rodrigo Gonçalves³
Marcus Vinicius Barbosa Siqueira⁴

RESUMO

A Constituição Federal fundamenta-se no princípio da dignidade da pessoa humana, contemplando o direito à saúde e ao bem-estar social. Entretanto, os pacientes acometidos pela Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA, doença rara, neurodegenerativa e progressiva, encontram óbices ao acesso universal e necessário. Revisar e propagar a realidade enfrentada pelos pacientes com ELA, como os desafios físicos e psicológicos, assim como os entraves judiciais e extrajudiciais para a resolução das suas demandas, visando desdobramentos no incremento da qualidade de vida dos pacientes, configuram-se objetivos do presente trabalho, empregando-se como metodologia a pesquisa bibliográfica. Verificou-se a reconhecida elevada vulnerabilidade dos pacientes com ELA e a obrigação estatal de prover políticas públicas que os assistam. Vislumbra-se a possibilidade, com a adoção de políticas públicas específicas e efetivas na área (fomentando pesquisas básicas e aplicadas; difundindo uma educação generalizada; incorporando novas tecnologias, procedimentos e medicamentos no sistema de saúde público, entre outras) como importante ferramenta no incremento da qualidade de vida (aqui incluída a própria autoestima dos pacientes e dos seus familiares que, na maioria das vezes, são também os seus cuidadores) de todos os atores envolvidos com os cuidados em saúde, alinhando-se aos princípios constitucionais norteadores, especialmente a dignidade da pessoa humana.

PALAVRAS-CHAVE

POLÍTICAS PÚBLICAS. DOENÇAS RARAS. ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ELA.

¹ Artigo oriundo de pesquisa no grupo de Iniciação Científica da Faculdade Processus em “Direito e Políticas Públicas” combinado o grupo de Iniciação Científica da Faculdade Processus em “Direito à Saúde e Direitos Humanos dos Pacientes”, sob a orientação, respectivamente, do professor Jonas Rodrigo Gonçalves e do professor Arthur H. P. Regis.

² Professor da Faculdade Processus, advogado, mestre e doutor em Bioética pela UnB (prof.arthur.regis@gmail.com).

³ Mestre em Ciência Política (Políticas Públicas, Direitos Humanos e Cidadania). Especialista em: Letras: Revisão de Texto; Formação em Educação a Distância; Docência no Ensino Superior; Didática no Ensino Superior em EAD. Licenciado em Filosofia e em Letras (Português e Inglês). Escritor, autor de 36 livros didáticos e acadêmicos. Coordenador dos grupos de pesquisa: Direito e Políticas Públicas; Políticas Públicas de Saúde e SUS; Português Jurídico; Língua Portuguesa e Carreiras Públicas.

⁴ Graduando em *Direito* pela Faculdade Processus (Brasília/DF). Autor do artigo “Políticas Públicas para Pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica” e “Prova Discursiva para Agente de Polícia Federal”. Participante do grupo de pesquisa *Direito e Políticas Públicas* da Faculdade Processus e *Políticas Públicas Rurais, Agronegócio e Gestão Ambiental* da Faculdade CNA, sob coordenação do professor MSc. Jonas Rodrigo Gonçalves. Palestrante no Seminário de Pesquisa da Faculdade Processus em 2018.

OF THE NEED FOR EFFECTIVE BRAZILIAN PUBLIC POLICIES FOR PATIENTS WITH AMIOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS - ALS

ABSTRACT

The Federal Constitution is based on the principle of the dignity of the human person, contemplating the right to health and social welfare. However, the patients affected by Amyotrophic Lateral Sclerosis - ALS, rare, neurodegenerative and progressive disease, find obstacles to universal and necessary access. To review and propagate the reality faced by patients with ALS, such as physical and psychological challenges, as well as judicial and extrajudicial obstacles to the resolution of their demands, aiming at unfolding the patients' quality of life, are the objectives of this study, using as a methodology the bibliographic research. The recognized high vulnerability of patients with ALS and the State's obligation to provide public policies to assist them have been verified. The possibility of adopting specific and effective public policies in the area (fostering basic and applied research, spreading a general education, incorporating new technologies, procedures and medicines into the public health system, among others) is envisaged as an important tool in increasing quality of life (including the self-esteem of patients and their families, who, in most cases, are also their caregivers) of all actors involved in health care, in line with dignity of human person.

KEYWORDS

PUBLIC POLICY. RARE DISEASES. AMIOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.

INTRODUÇÃO

A Constituição Federal de 1988, alicerçada no princípio da dignidade da pessoa humana, contempla o direito à saúde e ao bem-estar social:

Art. 1º A República Federativa do Brasil, formada pela união indissolúvel dos Estados e Municípios e do Distrito Federal, constitui-se em Estado Democrático de Direito e tem como fundamentos:

[...]

III - a dignidade da pessoa humana;

[...]

Art. 3º Constituem objetivos fundamentais da República Federativa do Brasil:

I - construir uma sociedade livre, justa e solidária;

II - garantir o desenvolvimento nacional;

III - erradicar a pobreza e a marginalização e reduzir as desigualdades sociais e regionais;

IV - promover o bem de todos, sem preconceitos de origem, raça, sexo, cor, idade e quaisquer outras formas de discriminação.

[...]

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

Entende-se, inclusive, que os Direitos dos Pacientes estejam inseridos no bojo dos Direitos Humanos (ALBUQUERQUE, 2016; ONU, 1948). Por sua vez, a Carta Magna outorga uma proteção extra aos grupos vulneráveis com intuito de protegê-los mais efetivamente e de buscar uma igualdade real entre todos os cidadãos brasileiros. É uma proteção que, pela própria lógica jurídica, permeia as demais normas infraconstitucionais.

Entretanto, os pacientes acometidos pela Esclerose Lateral Amiotrófica – ELA, doença rara, neurodegenerativa e progressiva, com predominância de 2:1 em gênero masculino e com incidência estimada em 1 para 105 habitantes (PONTES et al., 2010; BERTAZZI et al., 2017), encontram óbices ao acesso universal e necessário, conforme disposto na Lei nº 8.080/1990 (BRASIL, 1990), que instituiu o Sistema Único de Saúde - SUS. Nesse contexto, políticas públicas elaboradas para este grupo vulnerável se fazem necessárias, especialmente em face do dever estatal de garantir o direito à saúde (AITH et al., 2014).

Revisar e propagar a realidade enfrentada pelos pacientes com ELA, como os desafios físicos e psicológicos, assim como os entraves judiciais e extrajudiciais para a resolução das suas demandas, visando desdobramentos no incremento da qualidade de vida dos pacientes, configuram-se objetivos do presente trabalho, empregando-se como metodologia a pesquisa bibliográfica.

DOS PACIENTES COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA - ELA

A doença de Charcot na França, ou doença de Lou Gehring nos EUA, ficou conhecida no Brasil pelo termo Esclerose Lateral Amiotrófica - ELA. A sua primeira descrição foi feita por Jean Martin Charcot, francês e neurologista, que, em 1865, efetuou estudos clínicos anatômicos e patológicos com material de necropsia de dois pacientes. Sua descrição era parecida, inicialmente, com analogia a atrofia espinhal progressiva do adulto, que já havia sido relatada por outros dois cientistas, Aran e Duchene, em 1848. A diferença entre essas duas estava na evolução mais rápida do quadro clínico que a ELA apresentava (DE MELLO, 2012).

Com isso, tem-se uma doença que apresenta o quadro clínico de cunho neural que afeta a capacidade motora do indivíduo, degenerando-o e causando-o fraqueza muscular nos membros e na respiração. A dificuldade bulbar, na respiração, na mastigação, ao engolir ou na fala também podem ser sintomas do aparecimento da doença. Trata-se de uma doença rara e grave que não possui cura, acreditando-se que a etiologia seja multifatorial, incluindo componentes genéticos e ambientais, sendo a sobrevivência média dos pacientes entre 3 e 5 anos apenas (DE MELLO, 2012; BANDEIRA et al, 2010).

A ELA, embora não interfira nas capacidades cognitivas, possui uma rápida progressão, especialmente quando comparadas com outras doenças relacionadas à degeneração do sistema nervoso, como o Parkinson e o Alzheimer. A incapacidade da ELA é gerada pela perda de neurônios motores do córtex, do tronco cerebral e da medula espinhal fazendo com que seja uma doença de extrema gravidade, restando ao paciente tentar retardar a progressão da enfermidade e aumentar a qualidade de vida (DE MELLO, 2012; CASSEMIRO, 2004).

O declive do funcionamento dos músculos e a preservação da capacidade cognitiva da pessoa é percebida, inclusive, pelos profissionais da saúde que tratam de casos em que há a doença. Com isso, presume-se que aquele indivíduo que não possui capacidade muscular, de se movimentar e de viver a sua vida em plenitude tenha um inequívoco abalo na sua qualidade de vida e na sua saúde psicológica, e para isso, é necessária a união de esforços dos profissionais de saúde que cuidam do caso e dos familiares do paciente (MELLO, 2009).

A qualidade de vida pode ser percebida em três dimensões: a física, a psicológica e a social. A ELA afeta justamente esses três aspectos, sendo que um

está, direta ou indiretamente ligado ao outro, funcionando assim como uma relação de interligação. Elementos subjetivos e objetivos são levados em conta na análise do bem-estar individual, bem como aspectos personalíssimos de cada paciente, por isso, a análise deve ser individualizada, podendo apresentar diferentes resultados, até mesmo dentre as pessoas que têm a doença. A função social do paciente é, também, necessária para a construção da sua percepção de funcionalidade e a enfermidade afeta justamente esta área, em que o paciente fica incapacitado, em grande parte, de se locomover e, com isso, não consegue, ou se sente constrangido de, relacionar-se com as outras pessoas (MELLO, 2009).

Pacientes solitários tendem a ser muito mais propícios a não estarem dispostos a enfrentar a doença e seus desafios, mesmo com as medidas de suporte à vida disponíveis, chegando a cogitar o suicídio assistido, nos países em que a prática é permitida. Na ELA as funções cognitivas do paciente são preservadas e, com isso, expressões faciais são primordiais para que o paciente possa manter a comunicação com o mundo exterior. Portanto, a comunicação visual é uma importante peça para que o paciente se socialize e interaja com o seu meio (CASSEMIRO & ARCE, 2004).

Portanto, os avanços tecnológicos inserem-se como importante ferramenta de auxílio para a melhora da qualidade de vida, como, por exemplo, sistemas que utilizam a comunicação visual por computador, no paciente, para que haja uma integração maior, do paciente com a outra pessoa, visto que a comunicação é fundamental no ser humano já que a sua capacidade de fala fica prejudicada. Sistemas que utilizem movimentos das bochechas e dos olhos já são realidade e constituem em ferramentas úteis no processo de socialização do paciente, bem como no seu próprio atendimento hospitalar, no relato dos sintomas e das queixas sobre a doença. O sistema, que mais funciona, mais confortável e mais utilizado entre os pacientes, hoje, é o do movimento facial e ocular, com um aparelho que deve ser ligado a um computador, aumentando as interações do paciente e aumentando sua autoestima, fomentando sua qualidade de vida e a sua própria dignidade (CASSEMIRO & ARCE, 2004).

Por sua vez, a relação entre profissionais da saúde e os pacientes (bem como dos cuidadores) é de vital importância para a qualidade de vida do paciente, uma vez que doenças degenerativas, em regra, possuem forte influência e repercussão psicológica (tanto dos pacientes quanto de cuidadores). Acrescente-se que os próprios profissionais de saúde possuem dificuldades no diagnóstico da ELA, tendo-se a média de dois anos para se chegar a um diagnóstico conclusivo, sendo o atraso

no diagnóstico e o grande número de equívocos objeto de trabalhos científicos. Tal situação é gerada pela situação insuficiente de investimentos públicos e privados na área de pesquisa e divulgação sobre a doença (CAPRARA & FRANCO, 1999; XERES, 2008).

Na melhora da qualidade de vida, importante componente é o tratamento humanizado, sendo essencial a empatia dos profissionais da saúde com a condição do paciente, devendo saber como se comunicar e prestar as informações necessárias ao paciente e à sua família. A elaboração de estratégias para o ajudar ou facilitar na adaptação ao novo estilo de vida imposto pela doença também faz parte dos deveres dos profissionais da saúde, configurando-se como essenciais uma boa capacitação e um treinamento adequado (CAPRARA & FRANCO, 1999).

No contexto da ELA, o cuidador é um agente indispensável no auxílio ao paciente, podendo ser um próprio membro familiar ou uma pessoa externa, porém, a sua finalidade e o seu papel para com o paciente não se alteram, sendo necessárias as instruções e os treinamentos para que os cuidados sejam prestados da forma mais adequada possível (MELLO, 2009).

Todavia, em virtude da falta de informação e da adequada prestação de serviços na área de saúde, houve a fundação de associações de pacientes com ELA, assim como o ingresso de ações judiciais visando a prestação de serviços e/ou o fornecimento de medicamentos, resultando na judicialização da saúde – prática difundida entre todos pacientes que necessitam de internação e/ou medicamentos negados pela Administração Pública (ANEQUINI et al., 2006; DE MELLO, 2012; ROMERO, 2008; AITH et al., 2014).

Com isso, aqueles pacientes – tais quais os com ELA, que têm seu direito à saúde sonogado pelo Estado – ingressam no Poder Judiciário, na tentativa do seu restabelecimento, ou seja, pretendem, por meio de decisões judiciais, que sejam prestado serviços, procedimentos e medicamentos os quais anteriormente restaram não ofertados ou indeferidos (ROMERO, 2008; SILVA & SOUZA, 2015), inclusive o devido cumprimento das escassas políticas públicas existentes, considerando-se

política pública como o campo do conhecimento que busca, ao mesmo tempo, “colocar o governo em ação” e/ou analisar essa ação (variável independente) e, quando necessário, propor mudanças no rumo ou curso dessas ações (variável dependente). A formulação de políticas públicas constitui-se no estágio em que os governos democráticos traduzem seus propósitos e plataformas eleitorais em programas e ações que produzirão resultados ou mudanças no mundo real (SOUZA, 2006).

Portanto, o Poder Judiciário tem a premissa de garantir a assistência existente no texto constitucional e nas demais normas (inclusive as políticas públicas), uma vez que os direitos sociais possuem plena aplicabilidade, e que se uma lei institui um determinado direito, este fica incorporado ao sistema jurídico, não podendo mais ser suprimido, como sendo de obrigações estatais, quando o poder executivo se omite na execução de políticas já existentes, bem como o legislativo, na criação e adoção de novas leis que possam atender esta parcela social (BARROSO, 2001, p. 158). Garantir o acesso aos direitos sociais, que atendem aos cidadãos, como educação, saúde, transporte, são irredutíveis, estão entre as medidas que podem ser tomadas para a garantia de uma melhor qualidade de vida para o paciente e que não podem ser descumpridas, ignoradas, retiradas ou diminuídas por qualquer razão (PIOVESAN, 2000).

A Carta Magna é explícita ao dispor sobre o direito à saúde, em seu Artigo 196, ao interpretar a saúde como um direito de todos e um dever do Estado (BRASIL, 1988). Considerando a elevada carga tributária brasileira, espera-se, legitimamente, por políticas públicas transparentes e eficientes, especialmente para os pacientes com ELA, pois caracterizam-se, segundo os referenciais bioéticos, como um grupo com elevada vulnerabilidade e considera-se que há uma relação profunda entre a vulnerabilidade de um lado e a integridade e a dignidade humana no outro (KOTTOW, 2003; OVIEDO, 2015; UNESCO, 2013).

Em virtude da realidade concreta brasileira de enormes e inúmeras carências do sistema de saúde, tornam-se necessárias políticas públicas específicas e eficientes (AITH et al., 2014), posta a reconhecida elevada vulnerabilidade dos pacientes com ELA e a obrigação estatal de prover políticas públicas que os assistam (BOY & SCHRAMM, 2009) e a existência, inclusive, contradições em políticas públicas voltadas para doenças raras (LIMA & HOROVITZ, 2014).

Explicita-se que restou somado, ao arcabouço jurídico (BRASIL, 2015), a edição da Lei nº 13.146/2015 (Estatuto da Pessoa com Deficiência), “destinada a assegurar e a promover, em condições de igualdade, o exercício dos direitos e das liberdades fundamentais por pessoa com deficiência, visando à sua inclusão social e cidadania” (Artigo 1º) e definindo como pessoa com deficiência quem “tem impedimento de longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, o qual, em interação com uma ou mais barreiras, pode obstruir sua participação plena e efetiva na sociedade” (Artigo 2º), uma vez que “a trajetória histórica do tratamento

jurídico que recebem os portadores de necessidades especiais é perversa e demonstra a vitimização a que sempre foram submetidos” (SÉGUIN, 1999). Portanto, no plano jurídico, o Brasil possui um grande apressado à defesa dos direitos e, inclusive dos mais vulneráveis, porém, não há sua concretização e efetivação no mundo real.

Assim, é essencial o combate ao desvio de verbas e uma gestão de políticas públicas consciente e eficaz, pautada nos princípios constitucionais da administração pública (legalidade, impessoalidade, moralidade, publicidade e eficiência), nos termos do *caput* do Artigo 37 (BRASIL, 1988). Bem como é primordial haver políticas públicas voltadas à divulgação, à educação e à incorporação tecnológica no que concerne à ELA, uma vez que, por se tratar de uma patologia complexa, o cuidado destes pacientes não se restringe apenas aos técnicos de saúde, mas também a seus familiares os quais participam como cuidadores em potencial. Nesse contexto, a valorização da vida digna do paciente e a adoção de políticas públicas efetivas nesta área se fazem de fundamental importância para uma melhor qualidade de vida dos pacientes com ELA e reflete diretamente nas demais pessoas envolvidas (profissionais de saúde, cuidadores, familiares etc.).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Demonstrou-se a nova realidade, após a confirmação do diagnóstico, a qual os pacientes com ELA e aqueles que os circundam (profissionais de saúde, cuidadores, familiares etc.) enfrentarão, em que pese o sistema normativo brasileiro pautar-se na dignidade da pessoa humana e no dever estatal de prestação de serviços de saúde, uma vez que no Brasil a saúde configura-se como um direito.

Na busca pela concretização do acesso à saúde, visando uma melhor qualidade de vida e uma maior sobrevida (pois trata-se de doença incurável), os pacientes com ELA têm sido apoiados por associações, assim como ingressado com demandas no Poder Judiciário (pretendem por meio de decisões judiciais que sejam prestado serviços, procedimentos e medicamentos que anteriormente restaram não ofertados ou indeferidos), uma vez que as políticas públicas são escassas e pouco efetivas.

Vislumbra-se a possibilidade, com a adoção de políticas públicas específicas e efetivas na área (fomentando pesquisas básicas e aplicadas; difundindo uma

educação generalizada; incorporando novas tecnologias, procedimentos e medicamentos no sistema de saúde público, entre outras) como importante ferramenta no incremento da qualidade de vida (aqui incluída a própria autoestima dos pacientes e dos seus familiares, que na maioria das vezes são também os seus cuidadores) de todos os atores envolvidos com os cuidados em saúde, alinhando-se aos princípios constitucionais norteadores, especialmente a dignidade da pessoa humana.

REFERÊNCIAS

AITH, F. et al. Os princípios da universalidade e integralidade do SUS sob a perspectiva da política de doenças raras e da incorporação tecnológica. R. Dir. sanit., São Paulo v.15 n.1, p. 10-39, mar./jun. 2014.

ALBUQUERQUE, Aline. *Direitos Humanos dos Pacientes*. Curitiba: Juruá, 2016.

ANEQUINI, I. P. et al. Avaliação das atividades da ABRELA: orientações oferecidas, expectativas atingidas? *Revista Neurociências* V14 N2 (supl-versão eletrônica) – abr/jun, 2006.

BANDEIRA, F. M. et al. Avaliação da qualidade de vida de pacientes portadores de Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) em Brasília. *Revista Neurociências* 2010;18(2):133-138.

BARROSO, Luís Roberto. *O direito constitucional e a efetividade de suas normas*. 5 ed. Rio de Janeiro: Renovar, 2001.

BERTAZZI, R. N. et al. Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista de Patologia do Tocantins*, Vol. 4 No. 3, Setembro 2017.

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, jun, 2009.

BRASIL. *Constituição da República Federativa do Brasil de 1988*. Brasília, 1988. Acesso em 05 maio 2018. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/constituicao/constituicao.htm>.

BRASIL. *Lei 8.080/1990: Lei do SUS. Declaração Universal dos Direitos Humanos*. Brasil, 1990. Acesso em 05 maio 2018. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/L8080.htm>.

BRASIL. *Lei no 13.146/2015*. Institui a Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência (Estatuto da Pessoa com Deficiência). Brasília, 2015. Acesso em 05 maio 2018. Disponível em: <http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2015-2018/2015/Lei/L13146.htm>.

CAPRARA, Andréia. FRANCO, Anamélia Lins e Silva. A Relação paciente-médico: para uma humanização da prática médica. Rio de Janeiro: *Caderno de Saúde Pública*. V. 15, n. 3. Setembro de 1999.

CASSEMIRO, Cesar Rizzo. ARCE, Carlos G. Comunicação visual por computador na esclerose lateral amiotrófica. *Arq Bras Oftalmol*. São Paulo: SciELO. 2004;67:295-300.

DE MELLO, Aline Mello. A esclerose lateral amiotrófica: construindo possibilidades na gestão pública de saúde. Porto Alegre: *Lume UFRGS*. V. 1, n. 1, outubro de 2012. Acesso em 24 jun. 2018. Disponível em: <<http://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/67669>>.

KOTTOW, M. H. Comentários sobre bioética, vulnerabilidade e proteção. In: GARRAFA, V.; PESSINI, L. (eds.). *Bioética: poder e injustiça*. São Paulo: Loyola, 2003.

LIMA, M. A. F. D.; HOROVITZ, D. D. G. Contradições das políticas públicas voltadas para doenças raras: o exemplo do Programa de Tratamento da Osteogênese Imperfeita no SUS. *Ciência & Saúde Coletiva*, 19(2):475-480, 2014.

MELLO, Mariana Pimentel de. O paciente oculto: Qualidade de Vida entre cuidadores e pacientes com diagnóstico de Esclerose Lateral Amiotrófica. *Revista brasileira de Neurologia*. Rio de Janeiro. Volume 45, n°. 4, dezembro, 2009.

ONU. Declaração Universal dos Direitos Humanos. Paris; 1948. Acesso em 05 maio 2018. Disponível em: <https://www.ohchr.org/EN/UDHR/Documents/UDHR_Translations/por.pdf>.

OVIEDO, R. A. M.; CZERESNIA, D. O conceito de vulnerabilidade e seu caráter biossocial. *Interface Botucatu*, 2015. Acesso em 05 maio 2018. 19(53):237-49. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/icse/2015nahead/1807-5762-icse-1807-576220140436.pdf>>.

PIOVESAN, Flávia. *Direitos Humanos e o Direito Constitucional Internacional*. 4 ed. São Paulo: Max Limonad, 2000.

PONTES, R. T. et al. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. *Rev Neurocienc* 2010;18(1):69-73.

ROMERO. Luiz Carlos. Judicialização das políticas de assistência farmacêutica: o caso do Distrito Federal. *Textos para Discussão*. Brasília: Senado Federal. 2012. Acesso em 24 jun. 2018. Disponível em: <<http://www2.senado.leg.br/bdsf/handle/id/96829>>.

SILVA, E. N.; SOUSA, T. R. V. Economic evaluation in the context of rare diseases: is it possible? *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 31(3):496-506, mar, 2015.

SÉGUIN, E. Justiça é diferente de Direito: a vitimização do portador de necessidades especiais. In: MARCIAL, D.; ROBERT, C.; SÉGUIN, E. (eds.). *O Direito do deficiente*. Rio de Janeiro: Lumen Juris; 1999. p. 15-29.

SOUZA, S. Políticas Públicas: uma revisão da literatura. *Sociologias*, Porto Alegre, ano 8, nº 16, jul/dez 2006, p. 20-45.

UNESCO. The principle of respect for human vulnerability and personal integrity Report of the International Bioethics Committee of UNESCO (IBC). Published in 2013 by the *United Nations Educational, Scientific and Cultural Organization* 7, place de Fontenoy, 75352 Paris 07 SP, France.

XEREZ, D. R. Reabilitação na Esclerose Lateral Amiotrófica: revisão da literatura. *Acta Fisiatr*, 2008; 15(3): 182 – 188.