



Projeto de Lei

Altera a Lei nº 14.485, de 19 de julho de 2.007, para incluir o Dia Municipal de Conscientização da Doença de Huntington no dia 27 de setembro de cada ano, e dá outras providências.

A CÂMARA MUNICIPAL DECRETA:

Art. 1º Acresce alínea ao artigo 7º, no inciso em que couber, da Lei nº 14.485, de 19 de julho de 2007, incluindo o "Dia Municipal de Conscientização da Doença de Huntington", no dia 27 de setembro.

Art. 2º As despesas decorrentes da execução do presente Decreto Legislativo correrão por conta de dotações orçamentárias próprias, suplementadas se necessário.

Art. 3º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação, revogadas as disposições em contrário.

Sala das Sessões, 17 de agosto de 2020.

Gilberto Natalini
Médico e Vereador - PV/ SP



Justificativa

A Doença de Huntington (DH) é uma doença hereditária rara, neurodegenerativa, que afeta o sistema nervoso central, causando alterações dos movimentos, do comportamento e da capacidade cognitiva, foi descrita em 1872 pelo médico americano George Huntington, no passado foi chamada de “Dança de São Vito” e “Dança de São Guido.”

Em 1983, pesquisadores localizaram o gene que causa os sintomas numa região do cromossomo quatro. Dez anos depois, descobriu-se que no local havia uma repetição anormal de uma sequência de substâncias chamadas nucleotídeos, que são como blocos construtores do DNA.

A sequência é formada pelos nucleotídeos citosina, adenosina e guanina (CAG) e codifica uma substância denominada glutamina. Nos indivíduos sãos, o número de repetições da sequência CAG é usualmente menor que 20. Nos portadores da doença de Huntington, há sempre mais de 36 repetições, justamente na posição onde se encontra o gene defeituoso.

A proteína codificada por esse gene, que ainda não tem função definida, foi denominada huntingtina. Pela análise do DNA de uma pessoa, verifica-se o número de repetições do CAG, o que indica se a pessoa é portadora ou não do defeito genético que causa a doença. Por isso, o diagnóstico mais apurado é feito hoje por meio de testes genéticos que ainda não são cobertos pelo SUS. Em casos com suspeita deste diagnóstico, deve-se investigar a possibilidade de enfermidades com sintomas semelhantes, como a coreia hereditária benigna e discinesias tardias (movimentos involuntários causados por medicamentos).

Exames complementares, como eletroencefalograma (EEG) ou exames de imagens, não indicam a presença da doença, mas ajudam a descartar outras patologias e acompanhar a evolução da moléstia.

A melhor compreensão das bases moleculares da enfermidade tem permitido o desenvolvimento de pesquisas em busca de soluções terapêuticas eficazes, que tragam uma melhor perspectiva para as famílias afetadas. Cientistas buscam formas de interromper a evolução da doença ou, ao menos, torná-la mais lenta, além de procurar maneiras de restaurar as funções já comprometidas e de evitar que a doença se manifeste nos



portadores assintomáticos do defeito genético.

Tratamento

Ainda não há cura para a enfermidade, mas há tratamento. Os movimentos involuntários e os distúrbios psiquiátricos são tratados com neurolépticos tradicionais e atípicos.

Antidepressivos são úteis nos estados depressivos, e benzodiazepínicos, em alterações comportamentais. Fisioterapia e fonoaudiologia também podem ser úteis em auxiliar na manutenção da qualidade de vida dos doentes. Cerca de 50% dos portadores da doença desenvolvem hipertonia muscular em algum momento, embora a força da contração muscular seja normal. Com a evolução do quadro, os movimentos voluntários do paciente tornam-se mais lentos e a intensidade dos movimentos involuntários aumenta, afetando cabeça, tronco e membros.

É comum a dificuldade para articular palavras (disartria) e engolir alimentos (disfagia). Há ainda risco de asfixia, que pode ter consequências graves. O raciocínio e o comportamento também são afetados. A maior parte dos pacientes sofre perdas cognitivas, mas há uma relativa preservação da memória até as fases mais adiantadas. A capacidade de concentração e a memória de curto prazo diminuem.

Sintomas psiquiátricos, como mudança de personalidade, irritabilidade, apatia, instabilidade emocional e agressividade, são frequentes e podem preceder em anos as disfunções motoras.

Transtornos do humor, principalmente depressão, afetam até 60% dos pacientes. As psicoses também ocorrem, especialmente em indivíduos jovens. O risco de suicídio deve sempre ser considerado, uma vez que a incidência é de quatro a seis vezes maior nas famílias afetadas pela doença. Crises convulsivas são raras nos adultos, mas podem ocorrer principalmente quando a enfermidade é precoce.

O tempo médio de sobrevivência do paciente varia de 14 a 17 anos. As causas de morte geralmente estão relacionadas às complicações da doença, como por exemplo, infecções, asfixia e traumatismos cranioencefálicos.

Incidência



Estima-se que a doença de Huntington afete de 30 a 70 pessoas em cada grupo de 1 milhão. A moléstia atinge ambos os sexos e, embora tenha sido detectada em indivíduos de várias origens, parece ser mais frequente em brancos.

O distúrbio geralmente se manifesta dos 40 aos 50 anos, mas pode surgir em qualquer idade. A forma juvenil é aquela que começa antes dos 20 anos, e a de início tardio, depois dos 50 anos.

Filhos de indivíduos com doença de Huntington têm 50% de chance herdar o gene que provoca a enfermidade. Uma vez herdada a alteração genética, a enfermidade vai se manifestar inevitavelmente em alguma etapa da vida. Por outro lado, aqueles que não herdaram o gene não vão desenvolver a doença, tampouco seus descendentes.

A Associação Brasil Huntington (ABH) tem em torno de 3600 pacientes e familiares cadastrados em todo território nacional, número muito abaixo da realidade dos casos. Em 2017 o Papa Francisco abriu sua agenda para o encontro "Doença de Huntington – Oculta Nunca Mais" com o objetivo de dar visibilidade à doença. Esta proposta de lei vai ao encontro deste objetivo de visibilidade e divulgação, o dia 27 de setembro proposto corresponde à data de fundação da ABH em 1997.

Pelo exposto solicito aos nobres pares a aprovação desta propositura.