



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

PROJETO DE LEI

"DISPÕE SOBRE A CONSCIENTIZAÇÃO SOBRE A SÍNDROME "PRADE WILLI" EM CONJUNTO COM A SECRETARIA MUNICIPAL, EDUCAÇÃO NO MUNICÍPIO DE LINHARES E DÁ OUTRAS PROVIDÊNCIAS"..

Art. 1º - A Secretaria de Educação do Município de Linhares, em conjunto com a Secretaria Municipal de Saúde, promoverá campanha anual de Conscientização sobre a Síndrome de Prade Willi.

Art.2º - As Secretarias citadas no artigo primeiro desta Lei promoverão, junto às Escolas Municipais, a conscientização sobre as consequências dessa síndrome, bem como os meios necessários de interação e participação dos portadores desta junto do convívio da sociedade e comunidade escolar.



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

. **Art. 3º** - Fica as Secretarias competentes responsáveis pela manutenção e apoio dos profissionais das áreas especificadas do Caput do **art.1º** aproveitando funcionários que já fazem parte da administração pública, sem quaisquer ônus para o erário público

Art. 4º - Esta Lei entrará em vigor na data de sua publicação

Plenário "Joaquim Calmon," aos doze dias do mês de agosto do ano de dois mil e dezenove.


TARCÍSIO SILVA
VEREADOR



JUSTIFICATIVA

A síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma anomalia neurogenética, congênita e multissistêmica que afeta principalmente o hipotálamo.

A síndrome de Prader-Willi (SPW) é uma anomalia neurogenética, congênita e multissistêmica, marcada por alteração nas áreas q11 e q12 do cromossomo 15 de origem paterna. Ela afeta especialmente o **hipotálamo**, pequena região do encéfalo dos mamíferos do tamanho aproximado de uma amêndoa. Dentre suas múltiplas funções, cabe ao hipotálamo adequar a produção de hormônios (o **hormônio do crescimento**, da **tireoide** e a ocitocina, por exemplo), regular os estados de humor, o sono, a libido e controlar as sensações de fome e saciedade.

A principal manifestação do distúrbio é a fome insaciável, que persiste o tempo todo e pode levar os portadores da síndrome a comer exagerada e compulsivamente.

Descrita pela primeira vez, em 1956, pelos médicos suíços Andrea Prader, Heinrich Willi e Alexis Labhart, a síndrome de Prader Willi está inserida na categoria de **doenças raras**, aquelas que apresentam incidência menor do que um a cada 15 mil nascimentos. De maneira geral, são doenças crônicas, de origem genética e baixa prevalência, porém potencialmente fatais.

No Brasil, não há registro sistemático do número de portadores da síndrome, que pode afetar meninas e meninos, indistintamente.

CAUSAS

A síndrome de Prader-Willi é considerada a principal causa genética da **obesidade infantil**. Embora ainda não se saiba exatamente por que isso acontece, é certo que a maioria dos casos resulta de um erro genético aleatório, não hereditário, que ocorre no momento da concepção, quando se formam os gametas. Entre as falhas possíveis, é importante destacar:



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

- Ausência (deleção) dos genes paternos no cromossomo 15;
- Dissomia uniparental materna: a criança herda duas cópias íntegras do cromossomo 15 da mãe e nenhuma do pai;
- Erro ou defeito no centro de *imprinting* genômico do cromossomo 15 de origem paterna. Por *imprinting* genômico, ou parental, entende-se que o mecanismo de expressão de alguns genes pode dar-se através de um único alelo, que tanto pode ser o do pai quanto o da mãe. Nessa síndrome, a cópia materna prevalece e a paterna é apagada.

Por Mayara Aguiar - iG São Paulo | 26/12/2017 12:00

Tamanho do texto

Manuela, de dois anos, nasceu com síndrome de Prader-Willi, mas família só conseguiu o diagnóstico correto no início deste ano; conheça a história



Manu nasceu com hipotonia, sintoma da Síndrome de Prader-Willi



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

“Sonhei muito em viver todas as sensações da gravidez e aproveitar todos os detalhes. Mal sabia o que iria enfrentar pela frente.” Esse é relato da baiana Renata Peçanha, responsável por contar uma parte de sua história na página do Instagram @eumaedegemeos, que possui mais de 80 mil seguidores e mostra o dia a dia dos filhos gêmeos Gabriel e Manuela, portadora da síndrome de Prader-Willi.

A **síndrome de Prader-Willi** é uma disfunção genética sem cura. Uma das características de quem a possui é a restrição de crescimento. Em dezembro deste ano, Gabriel tinha 11,8 kg e 86 cm. Enquanto isso, Manuela apresentava 8,400 kg e 80 cm. Além desse aspecto, outros problemas estão associados à síndrome. Por isso, para garantir qualidade de vida ao paciente, o diagnóstico deve ser feito logo ao nascer. Porém, não foi isso que aconteceu com a pequena Manu.

O início

Toda a história começou há três anos, quando Renata decidiu engravidar. Na época, ela fez uma fertilização *in vitro* e, na segunda tentativa, veio o resultado positivo. Entretanto, durante toda a gravidez, um sangramento muito forte a acompanhou. Na 21ª semana de gestação, um exame detectou que Manu estava com restrição de crescimento e poderia entrar em sofrimento fetal a qualquer momento.

Para assegurar que nenhum mal aconteceria aos filhos, a mãe decidiu antecipar o parto e as crianças nasceram prematuras, em 21 de junho de 2015, aos seis meses de gestação, sendo levadas imediatamente à UTI neonatal. No primeiro encontro com os bebês, 24 horas após o nascimento, Renata pode apenas vê-los na incubadora. “Percebi naquele momento que existia alguma coisa errada. Bebês recém-nascidos têm espasmos musculares e balançam as pernas e os braços. Manuela não se mexia. Parecia que estava morta”, conta.



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

Conforme o tempo ia passando, Gabriel já apresentava melhoras e crescia saudável. A menina, no entanto, não se movia, não abria os olhos e, na hora de estimular a sucção, não apresentava nenhum reflexo. “Ela parecia uma boneca de pano, bem molinha, não tinha firmeza. E era muito estranho aquilo”, declara a mãe.

diante dessa situação, especialistas começaram a fazer uma bateria de exames para verificar o que havia com a criança, mas não constatarem nenhuma alteração. “O fato de a minha filha ter nascido muito prematura dificultou o diagnóstico da síndrome. Todos os médicos me diziam que ela tinha hipotonia por causa da prematuridade. E eu, no fundo, sabia que não era isso”, completa.

Com o passar do tempo, a menina passou a sugar, mas não em todos os horários estipulados e ainda de maneira lenta. Os médicos que a acompanhavam chamaram a mãe e pediram autorização para fazer uma gastrostomia, procedimento cirúrgico em que uma sonda é colocada na barriga para a pessoa poder se alimentar por meio dela. Mas ela não autorizou.

A essa altura, Gabriel já estava em casa, mas Renata continuou no hospital e, aos poucos, conseguiu amamentar a filha pela mamadeira. “Me mudei para dentro daquela UTI. Era bem difícil, porque ela sugava bem fraquinho, então tinha que estimular muito a sucção e eu, como mãe, não desisti da minha filha”, relata.

Diagnóstico

Depois de 120 dias internada, Manuela finalmente saiu do hospital, mas a luta ainda estava no começo. Depois da alta, a pequena continuou sendo levada a neurologistas, geneticistas e outros especialistas. E, mais uma vez, nenhum problema foi constatado. Uma **geneticista** consultada disse,



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

conforme descreve Renata, que ela deveria parar de procurar doença na filha e afirmou, novamente, que a criança não tinha nada.

Insatisfeita com a resposta, a mãe insistiu, e a médica, então, passou um exame que era capaz de detectar duas síndromes. No início deste ano, veio a resposta: positivo para a Síndrome de Prader-Willi. “No momento em que saiu o resultado, a médica não sabia nem como dizer. Estava surpresa e pediu desculpas. E eu não conhecia a síndrome. Quando ouvi falar pela primeira vez, foi um choque muito grande. Chorei tudo o que tinha para chorar”, conta.

Tratamento

Depois que a síndrome foi descoberta, tudo mudou. Renata pesquisou muito sobre a condição genética e encontrou uma especialista em São Paulo. Desde então, Manu viaja a cada seis meses para se consultar com essa médica. E, de três em três meses, faz consulta com outra profissional em Salvador.

Um dos processos mais importantes em seu desenvolvimento é o uso do **hormônio de crescimento** GH, aplicado toda noite antes de dormir. Após ter iniciado o processo com as injeções, a menina ficou mais forte, firme e passou a andar e a falar. O tratamento ainda inclui terapia, contato com instrumentos musicais, aulas de estimulação, fisioterapia três vezes por semana e natação, atividade que ajuda na coordenação motora e fortalece os músculos do corpo.

Entenda a síndrome

A síndrome de Prader-Willi é uma disfunção genética causada por alterações no cromossomo 15. Conforme explica o Dr. Antônio Galvão, neurologista do Hospital 9 de Julho, os sintomas aparecem logo no nascimento. “**Hipotonia neonatal** que pode atrapalhar o bebê na hora de mamar, alteração no tamanho dos genitais e nos testículos e a despigmentação da pele e dos olhos”, diz.



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

Já na infância, a pessoa apresenta compulsão alimentar e não sente saciedade, o que pode levar à obesidade e, como consequência, ao desenvolvimento de outras doenças, como diabetes, osteoporose e problemas cardiovasculares. Para evitar o excesso de peso, o recomendado é encontrar um exercício físico do agrado da criança e, assim, estimulá-la de forma lúdica e divertida.

Além disso, fazer acompanhamento com um nutricionista é essencial para a elaboração de um cardápio que atenda a necessidade de cada um. E foi exatamente isso que Renata fez. Ela procurou uma profissional para preparar a dieta da filha e conseguir controlar o seu apetite. Por enquanto, Manu pode consumir apenas 650 calorias por dia e deve evitar alguns alimentos, como os que contêm açúcar.

Ao chegar à adolescência, o neurologista relata que diversos problemas comportamentais podem surgir, além de transtornos com sintomas psicóticos, depressivos e deficiência intelectual. Além disso, os portadores da síndrome de Prader-Willi podem sofrer com o descontrole das emoções, o que pode desencadear explosões de raiva, choro e agressividade.

Liane Mufarrej Motta, porta-voz da Associação Brasileira da Síndrome de Prader-Willi - SPW Brasil, alerta que o diagnóstico precoce faz toda a diferença na vida do portador. “Com isso, o bebê ou a criança pode se beneficiar das terapias, como fonoterapia, fisioterapia para fortalecimento muscular, terapia ocupacional, entre outras”, declara. Outro benefício é que a pessoa não precisa passar por exames invasivos desnecessários na procura de outras doenças, como, infelizmente, foi o caso de Manuela.

Popularidade

De acordo com os dados fornecidos pela associação, a incidência da síndrome é de um para 12 mil a 15 mil nascidos. Entretanto, no Brasil, ainda



Câmara Municipal de Linhares

Palácio Legislativo "Antenor Elias"

não há dados oficiais. “Até agora só identificamos 400 famílias em todo o território nacional”, declara a presidente Gabriella Vieira.

Em pesquisa no Google Trends, é possível observar que o interesse de pesquisa pela síndrome de Prader-Willi no mecanismo de busca se manteve estável nos últimos anos, sem nenhum pico. Pode-se analisar, ainda, que o interesse era maior entre 2004 e 2008.

Com a falta de conhecimento da doença por parte da população, o diagnóstico torna-se ainda mais difícil, o que faz com que o portador não receba o tratamento adequado logo no início. Diante disso, tanto a SPW Brasil quanto Renata lutam para que a síndrome de Prader-Willi seja do conhecimento de todos e mais famílias possam aprender a reconhecer os **sintomas** e, dessa forma, os portadores tenham qualidade de vida.

Fonte: Saúde - iG @ <https://saude.ig.com.br/2017-12-26/sindrome-de-prader-willi.html>

Plenário “Joaquim Calmon”, aos doze dias do mês de agosto do ano de dois mil e dezenove .



TARCISIO SILVA
VEREADOR