



## PROJETO DE LEI Nº , DE 2020

(Autoria: DEPUTADO ROBÉRIO NEGREIROS )

Institui a Semana de Conscientização sobre a Atrofia Muscular Espinhal - AME, no Distrito Federal.

A CÂMARA LEGISLATIVA DO DISTRITO FEDERAL, decreta:

**Art. 1º** - Fica instituída a "Semana de Conscientização sobre a Atrofia Muscular Espinhal – AME" – no Distrito Federal, com o objetivo de esclarecer sobre os sinais que caracterizam a doença, bem como conscientizar sobre a importância do diagnóstico precoce.

**Art. 2º** - A "Semana de Conscientização sobre a Atrofia Muscular Espinhal – AME" ocorrerá, anualmente, na última semana do mês de agosto, passando a integrar o calendário oficial de eventos do Distrito Federal.

**Art. 3º** - Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

### JUSTIFICATIVA

A **Atrofia Muscular Espinhal – AME** –, também denominada amiotrofia muscular espinhal, consiste em uma patologia genética degenerativa que afeta as células do corno anterior da medula espinhal, resultando em fraqueza e atrofia muscular caracterizada por problemas nos movimentos voluntários.

A gravidade dos sintomas e a idade de início variam consoante o tipo. Calcula-se que a doença, nos diversos níveis de gravidade, atinja de 1 em 10.000 nascidos vivos, e varia do tipo 0 (antes do nascimento) ao 04 (segunda ou terceira década de vida), a depender do grau de comprometimento dos músculos e da idade em que surgem os primeiros sintomas. No país, por exemplo, seriam 300 novos casos ao ano, sendo 60% desses do tipo 1.

Apesar de ser considerada rara, a AME (tipo 1) tem um grande impacto social, pois é a principal causa genética de mortalidade infantil, a demonstrar a relevância do debate sobre o tema.

Esta doença é genética de herança autossômica recessiva, ou seja, para que o filho seja portador da AME é preciso que os pais portem o gene responsável pela desordem.

O diagnóstico para esta doença é alcançado por meio de três exames:

- Eletromiografia, exame que mede a atividade elétrica do músculo;
- Biópsia muscular, na qual se observa degeneração da fibra muscular em diferentes estágios, bem como evidência histoquímica de desnervação;
- Estudo do DNA, feito com uma amostra de sangue, no qual é pesquisada a deleção do gene survival motor neuron (SMN1 e SMN2). Quando a realização deste exame é possível, torna-se desnecessário realizar os outros dois anteriores.

Inclusive, sobre a obrigatoriedade da realização de exame "Teste Molecular de DNA" em recém-nascidos para a detecção da doença cuida o Projeto de Lei nº 1384/2020, de nossa autoria, em trâmite nesta Casa de Leis.

Como a AME é uma doença rara e os sintomas que aparecem inicialmente podem se assemelhar a outros distúrbios neurológicos ou musculares, a criança e a família podem enfrentar uma longa jornada até o diagnóstico. Logo, se os sinais da AME não forem reconhecidos, podem acontecer idas e vindas a diferentes médicos e a realização de muitos exames sem que haja a confirmação de um diagnóstico.

O tratamento precoce tem um grande impacto tanto nos resultados motores como na expectativa de vida. Quando as terapias são iniciadas antes da perda ou dos danos nos neurônios motores, é possível retardar a progressão da doença, melhorar a qualidade de vida e até aumentar a sobrevida.

A forma de tratamento vai depender do tipo de AME apresentado pelo indivíduo. Normalmente os pacientes utilizam respiradores e aparelhos que estimulam a tosse, para limpeza das vias aéreas. Além disso, é necessário adotar uma dieta balanceada, para manterem o peso controlado, evitando, assim, que o enfraquecimento muscular seja maior.

O pediatra tem importância fundamental no diagnóstico dessa doença, pois quanto mais precoce for o reconhecimento e o encaminhamento da criança a um especialista, mais rápido e eficaz será a terapia de suporte.

Não há cura definitiva para a Atrofia Muscular Espinhal, que apresenta muitas complicações clínicas associadas, demandando apoio para a criança e sua família. No entanto, a fisioterapia, os bons cuidados no acompanhamento clínico e alguns aparelhos ortopédicos ajudam a manter a independência desses pacientes, a função de seus músculos e a integridade física e mental.

O projeto ora apresentado visa contribuir para a divulgação da doença, bem como abrir discussões sobre as dificuldades de diagnóstico, pesquisa e tratamentos, auxiliando, desta forma, as crianças acometidas pela AME e seus familiares, bem como as instituições para que alcancem o máximo de desenvolvimento da pessoa afetada assim como uma relação plena nos contextos familiar, educacional e social.

Diante da relevância da matéria tratada, solicito aos nobres pares apoio para a aprovação da presente proposição.

Sala das Sessões, de outubro de 2020.

**DEPUTADO ROBÉRIO NEGREIROS**

*PSD/DF*



Documento assinado eletronicamente por **ROBERIO BANDEIRA DE NEGREIROS FILHO - Matr. 00128, Deputado(a) Distrital**, em 06/10/2020, às 18:57, conforme Art. 22, do Ato do Vice-Presidente nº 08, de 2019, publicado no Diário da Câmara Legislativa do Distrito Federal nº 214, de 14 de outubro de 2019.



A autenticidade do documento pode ser conferida no site:

[http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador\\_externo.php?acao=documento\\_conferir&id\\_orgao\\_acesso\\_externo=0](http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0)

Código Verificador: **0223106** Código CRC: **A7E5DF42**.



PROPOSIÇÃO - PL 1484/2020

LIDO EM: 07/10/2020

Brasília, 07 de outubro de 2020



Documento assinado eletronicamente por ANNA CAROLINE DE ARAUJO LIMA - Matr. 22638, Assessor(a) de Apoio à Atividade do Plenário, em 07/10/2020, às 15:39, conforme Art. 22, do Ato do Vice-Presidente nº 08, de 2019, publicado no Diário da Câmara Legislativa do Distrito Federal nº 214, de 14 de outubro de 2019.



A autenticidade do documento pode ser conferida no site:

[http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador\\_externo.php?acao=documento\\_conferir&id\\_orgao\\_acesso\\_externo=0](http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0)

Código Verificador: 0224437 Código CRC: C3D22DF6.

Praça Municipal, Quadra 2, Lote 5, 5º Andar, Sala 5.10- CEP 70094-902- Brasília-DF- Telefone: (61)3348-8275  
[www.cl.df.gov.br](http://www.cl.df.gov.br) - [seleg@cl.df.gov.br](mailto:seleg@cl.df.gov.br)

00001-00033764/2020-13

0224437v2



## DESPACHO

A Mesa Diretora para publicação (RICL, art. 153) e ao SPL para indexações, em seguida ao SACP, para conhecimento e providências protocolares, informando que a matéria tramitará, e em análise de mérito, na CESC (RICL, art. 69, I, "a"), e, em análise de admissibilidade na CCJ (RICL, art. 63, I).

Brasília, 07 de outubro de 2020

**MARCELO FREDERICO MEDEIROS BASTOS**  
*Assessor Legislativo*



Documento assinado eletronicamente por **MARCELO FREDERICO MEDEIROS BASTOS** - Matr. 13821, Secretário(a) Legislativo - Substituto(a), em 07/10/2020, às 15:57, conforme Art. 22, do Ato do Vice-Presidente nº 08, de 2019, publicado no Diário da Câmara Legislativa do Distrito Federal nº 214, de 14 de outubro de 2019.



A autenticidade do documento pode ser conferida no site:  
[http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador\\_externo.php?acao=documento\\_conferir&id\\_orgao\\_acesso\\_externo=0](http://sei.cl.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0)  
Código Verificador: 0224440 Código CRC: 849B8428.