



PROJETO DE LEI PL./0168.2/2015



Institui o Dia Estadual de Conscientização sobre as Mucopolissacaridoses (MPS), a ser promovido, anualmente, no dia 15 de maio, no Estado de Santa Catarina.

Art. 1º Fica instituído o Dia Estadual de Conscientização sobre as Mucopolissacaridoses (MPS), a ser promovido, anualmente, no dia 15 de maio, no Estado de Santa Catarina.

Parágrafo único. O Dia Estadual de que trata esta Lei passa a integrar o calendário oficial de eventos do Estado de Santa Catarina.

Art. 2º O Dia Estadual de Conscientização sobre as Mucopolissacaridoses (MPS) tem como objetivo a realização de ações, visando:

I – difundir informações e esclarecimentos à sociedade que facilitem o diagnóstico da doença e acesso ao tratamento; e

II – fomentar a inclusão profissional das pessoas com essa patologia e promover a melhoria de sua qualidade de vida.

Art. 3º Esta Lei entra em vigor na data de sua publicação.

Sala das Sessões,


Deputado José Nei Alberton Ascari

Lido no Expediente
42ª Sessão de 19/05/15
As Comissões de:
(5) Justiça
(25) Saúde
Secretário



JUSTIFICATIVA

O presente Projeto de Lei visa instituir o Dia Estadual de Conscientização sobre as Mucopolissacaridoses (MPS), a ser promovido, anualmente, no dia 15 de maio, com intuito de divulgar informações, promover encontros e troca de experiências, ampliar conhecimentos profissionais sobre a doença, buscar a inclusão e conscientizar a população catarinense dessa doença genética rara, pouco conhecida e divulgada.

A data foi escolhida pela Organização Mundial da Saúde, como o Dia Mundial da Mucopolissacaridose e foi reconhecido no Brasil através da Lei nº 13.122, de 13 de maio de 2015.

As Mucopolissacaridoses são doenças hereditárias metabólicas graves, que levam à deterioração crônica e progressiva do organismo, com alterações nos ossos, nas articulações e nas capacidades auditivas, oftalmológicas e cardiovasculares. É também comum que as pessoas acometidas pela doença tenham algum grau de retardo do desenvolvimento psicomotor.

Mucopolissacaridoses ou MPS é um subgrupo das doenças de depósito lisossômicos (DDL), as quais pertencem ao ainda maior grupo de doenças genéticas do metabolismo, causadas por deficiência de enzimas, que, juntas, afetam cerca de um em cada 25.000 nascidos vivos por ano no mundo.

Nas MPS, existe a deficiência ou falta de uma determinada enzima nos lisossomos, o que leva ao acúmulo de glicosaminoglicanos (GAG), conhecida como Mucopolissacarídes. Os glicosaminoglicanos são moléculas que possuem em sua composição açúcares que se ligam a uma proteína central. Essa molécula absorve água em demasia, adquirindo uma consistência viscosa, promovendo assim a lubrificação entre os tecidos, permitindo o deslizamento na movimentação entre eles. Essa diminuição de atrito entre os tecidos provoca, por exemplo, o movimento das articulações ósseas. Tal acúmulo leva à disfunção na lubrificação dos órgãos, causando danos progressivos.

Uma das características dessas síndromes pode ser observada nas mãos, que ficam com dedos "encurvados" para dentro e "grossos", detalhe usado no logotipo da maioria das Associações de MPS existentes no mundo.





São frequentes, também, algumas alterações no rosto, enrijecimento das articulações, dificuldades respiratórias e cardíacas, alterações no crescimento, deformações ósseas, aumento do fígado e baço e das mucosas em geral, além de deficiência visual, auditiva e retardamento mental.

Pesquisas estão sendo realizadas em vários países, e os tratamentos existentes não oferecem uma cura, mas melhoram a qualidade de vida de pacientes e familiares.

No Brasil existem mais casos de Mucopolissacaridose do que se imagina, contabilizando 600 pessoas. De acordo com a Associação Paulista dos Familiares e Amigos dos Portadores de Mucopolissacaridose, no estado de São Paulo estima-se que existam 150 casos confirmados.

No Brasil existem várias associações de portadores de Mucopolissacaridose, sendo as duas principais, a Associação Paulista dos Familiares e Amigos dos Portadores de Mucopolissacaridose e Doenças Raras (APMPS) e a Associação Catarinense de Mucopolissacaridose e Outras Doenças Raras (ACAMU), que servem para ajudar legal e psicologicamente os familiares e portadores de mucopolissacaridose. Em Santa Catarina, a ACAMU desenvolve um trabalho de referência com as pessoas portadoras de Mucopolissacaridose, no encaminhamento para o diagnóstico, tratamento com aplicação de enzimas, suporte para pacientes e familiares, palestras de informação e conscientização nas instituições especializadas de educação especial, mais especificamente nas APAEs.

Por todo o exposto, contamos com o apoio de todos os Senhores Parlamentares para a aprovação do Projeto de Lei em tela.


Deputado José Nei Alberton Ascari