



PROCESSO N.º : 2017001466
INTERESSADO : DEPUTADO JÚLIO DA RETÍFICA
ASSUNTO : Assegura ao indivíduo afetado pela Síndrome de Von Recklinghausen (neurofibromatose), direitos e benefícios previstos na Constituição do Estado e na legislação estadual para a pessoa com deficiência.

RELATÓRIO

Versam os autos sobre o projeto de lei nº 156, de 25 de abril de 2017, de autoria do ilustre Deputado Júlio da Retífica, assegurando ao indivíduo afetado pela Síndrome de Von Recklinghausen (neurofibromatose), direitos e benefícios previstos na Constituição do Estado e na legislação estadual para a pessoa com deficiência.

Ao tramitar pela Comissão de Constituição, Justiça e Redação - CCJR, o projeto recebeu um substitutivo do eminente Deputado Lissauer Vieira, com vistas ao aprimoramento da técnica legislativa.

Uma vez adotado o substitutivo, a CCJR opinou pela constitucionalidade e juridicidade da proposição, cumprindo a esta relatoria avaliar a proposta quanto ao mérito, em função do que, como membro da Comissão de Saúde e Promoção Social, passamos a fazê-lo.

A **neurofibromatose**, também denominada **doença de Recklinghausen**, é uma doença hereditária que se caracteriza pelo aparecimento de tumores benignos múltiplos do sistema nervoso. Sua evolução é progressiva e imprevisível, sendo transmitida por um gene autossômico dominante, com expressão variável.

Normalmente, esses tumores surgem durante a puberdade, entre os 10 e os 15 anos de idade, na pele ou em outras partes do corpo. Não é uma doença rara, e tem sido descrita em indivíduos de todas as raças, com ligeira predileção pelo sexo masculino.

Apresentam-se clinicamente sob três formas:

- Neurofibromatose tipo 1 (NF1): causada por mutações herdadas ou novas no cromossomo 17, que resultam em disfunção de uma proteína supressora de neoplasias, conhecida como neurofibromina. Suas manifestações clínicas mais comuns são manchas café-com-leite e neurofibromas cutâneos, que aparecem durante a infância e são acompanhadas de desordens cognitivas e esqueléticas. Também pode haver a formação de neurofibromas nos

nervos dos olhos, podendo resultar em perda da visão, incapacidade permanente mesmo em indivíduos "saudáveis" nos casos de neurofibromatose na região da virilha ou nos nervos dos órgãos sexuais. Outros problemas como deficiência de concentração e dificuldade de fala podem estar presentes. A NF1 pode desencadear diversas doenças ou até levar a morte caso surjam neurofibromas em regiões vitais, como coração ou o cérebro.

- Neurofibromatose tipo 2 (NF2): é resultante de mutações ocorridas no cromossomo 22, levando à disfunção de outra proteína, a merlina, que também é supressora de neoplasias, induzindo ao crescimento de múltiplos tumores no sistema nervoso que geram desequilíbrio e perda de audição, aparecendo normalmente no início da vida adulta.
- Schwannomatose: a localização genética e o defeito molecular ainda não foram elucidados. Apresentam como principal manifestação a dor neuropática intratável na vida adulta, que se relaciona com a presença de múltiplos schwannomas.

Atualmente já estão disponíveis testes de DNA para portadores de neurofibromatose, mas o diagnóstico normalmente é clínico.

Não existe uma terapia específica para essa doença. Portanto, o tratamento é frequentemente direcionado para a prevenção ou o tratamento de suas complicações. As lesões cutâneas podem ser removidas cirurgicamente. A radioterapia apresenta valor terapêutico. Todavia, o laser com dióxido de carbono e a dermoabrasão têm sido utilizados satisfatoriamente nas lesões extensas. O aconselhamento genético é de extrema importância para todos os pacientes com neurofibromatose.

Tendo em vista as grandes dificuldades pelas quais passam as pessoas diagnosticadas com a neurofibromatose e a limitação de natureza física que obstrui sua participação plena e efetiva na sociedade em igualdade de condições com as demais pessoas, entendemos que o projeto de lei possui um grande valor meritório, sendo oportuna e conveniente sua aprovação nesta Casa.

Por tais razões, somos pela **aprovação** da proposição em pauta, na forma do substitutivo aprovado pela CCJR. É o relatório.

SALA DAS COMISSÕES, em 22 de Agosto de 2017.

DEPUTADO ALVARO GUIMARÃES
Relator