



P 54565/2022

Institui a **Campanha de Conscientização sobre a Sequência de Pierre Robin** (Setembro).

Art. 1º. É instituída a **Campanha de Conscientização sobre a Sequência de Pierre Robin**, a ser promovida pela sociedade civil organizada, com o objetivo de esclarecer e orientar a população a respeito dessa doença rara.

Parágrafo único. A **Campanha** será realizada anualmente no mês de setembro, mediante a distribuição de materiais informativos em empresas, sindicatos e órgãos públicos, dentre outros locais e meios de difusão das informações.

Art. 2º. Esta lei entra em vigor na data de sua publicação.

Justificativa

A Sequência de Robin, também conhecida como Sequência de Pierre Robin (SPR), foi descoberta em 1923, quando o estomatologista francês Pierre Robin (1867-1949) descreveu uma causa de obstrução respiratória, introduzindo à literatura o termo glossoptose, definindo-o como obstrução da faringe oral causada pelo rebaixamento da língua. Nessa publicação caracterizou clinicamente a glossoptose por dificuldade respiratória, estreitamento dos ângulos da mandíbula e retração do mento (ROBIN P., 1923).

A fenda palatina associada foi mencionada por Robin em 1934 como um fator agravante à “caquexia glossoptótica”, ao comparar seus pacientes com os de Eley e Farber, pesquisadores americanos (ROBIN P., 1934). Embora já existissem relatos prévios, como o de Saint Hilaire em 1822, Pierre Robin foi reconhecido pela sua extensa contribuição na descrição dessa condição.

No entanto, em publicações posteriores, Pierre Robin associou à Sequência inúmeros sinais e sintomas, incluindo rosário raquítico, apendicite e constipação. Além disso, superestimou a incidência em 3 a cada 5 crianças. Em 1960, a tríade foi conhecida como Síndrome de Pierre Robin.

Nos anos 70 foi ressaltado que não se tratava de uma síndrome genética e sim de uma condição de etiologia heterogênea, causada pela micrognatia e suas consequências, sendo



então proposta a denominação Sequência de Pierre Robin (RANDALL et al., 1964; EVANS et al., 2011).

A SPR é uma combinação de alterações faciais que estão presentes quando o bebê nasce. Geralmente inclui:

- pequeno/subdesenvolvido maxilar inferior (micrognatia);
- língua que fica mais atrás na boca do que o normal (glossoptose);
- dificuldade respiratória devido a obstrução das vias aéreas.

Essa combinação de características pode levar a problemas respiratórios e alimentares no início da vida. Como resultado, alguns bebês têm dificuldade em crescer e ganhar peso. Além disso, muitas crianças com Sequência de Robin têm uma abertura no céu da boca (fenda palatina). Isso também afeta a capacidade de uma criança se alimentar.

Os especialistas descrevem essa condição como uma “sequência” porque acreditam que, à medida que o embrião se forma no início da gravidez, o maxilar inferior subdesenvolvido desencadeia uma sequência de eventos, que causa os outros sinais e sintomas. Quando a mandíbula não cresce adequadamente, a língua pode impedir que o palato (teto da boca) se feche, resultando em uma fenda palatina. A mandíbula subdesenvolvida também faz com que a língua seja posicionada na parte posterior da boca, dificultando a respiração.

A Sequência de Robin afeta 1 em 8.500 a 1 em 14.000 nascimentos (EUA), tornando-se uma das alterações faciais mais comuns. Contudo, os achados em uma criança com Sequência de Robin são muito variáveis. Muitos bebês com Sequência de Robin podem ser tratados sem cirurgia. Inicialmente, quando um bebê tolera esse tipo de tratamento, pode ser colocado de lado ou de bruços para ajudar a liberar a via aérea. Também pode ser colocado um tubo através do nariz para ajudar a empurrar base da língua para frente e abrir a via aérea. Outros bebês vão tolerar o uso de uma máscara especializada que fornece oxigênio e ar sob pressão que ajuda a abrir a via aérea e ajuda o bebê a respirar. Mas em alguns casos, a cirurgia pode ser necessária.

O termo malformação pode ser definido como qualquer defeito na constituição de um órgão ou conjunto de órgãos que determine uma anomalia morfológica estrutural presente ao nascimento por causa genética, ambiental ou mista. Todavia, as malformações podem ser únicas ou múltiplas, estarem associadas ou não, e serem consequência de alterações no processo de desenvolvimento (sequências).

Síndrome é um conjunto de sinais e sintomas que define as manifestações clínicas de uma ou várias doenças, independentemente da etiologia que as diferencia.

Portanto, mediante os conceitos apresentados, a Sequência de Robin não deve ser considerada e nem erroneamente denominada como síndrome, mas sim sequência por apresentar o seguinte processo de desenvolvimento alterado: a mandíbula pequena faz com que a língua fique posicionada para trás, levando em muitos casos a dificuldades respiratórias e alimentares,



com presença do céu da boca aberto em cerca de 90% destes indivíduos, contribuindo para acentuar tais dificuldades.

O presente projeto de lei visa à conscientização não só de pais e famílias, mas de profissionais de saúde também. Estes devem se atualizar e conhecer a doença, pois sabemos que em várias cidades do País há descaso com muitos bebês que nascem com a SPR. A sequência de Pierre Robin ainda é pouco conhecida no Brasil, pois há poucas publicações a respeito, sendo a maioria destas realizadas em um único serviço, conhecido como Centrinho – USP, localizado em Bauru-SP, por pesquisadores do Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo (HRAC-USP), um hospital de referência mundial.

É importante que a divulgação sobre este tema ocorra com mais intensidade, diante, pois, dessa situação tão difícil que se apresenta aos profissionais de saúde e em especial aos bebês e aos familiares que são tão fortes e conseguem superar todos os obstáculos que a SPR traz, mesmo quando não têm conhecimento dessa doença rara.

Assim, apresento à Casa esta iniciativa, que é bastante singela em sua formulação, mas cuja realização seria de uma ajuda sem par para toda a sociedade. Conto, pois, com o apoio dos Nobres Vereadores para a sua aprovação.

FAOUAZ TAHA