

O SISTEMA CARDIOPULMONAR EM PACIENTES COM MUCOLIPIDOSE TIPOS II E III: UM ESTUDO ECOCARDIOGRÁFICO TRANSVERSAL

TACIANE ALEGRA; CRISTINA B. NETTO, CAROLINA F. MOURA DE SOUZA, ÂNGELA BEATRIZ JOHN, SIMONE CHAVES FAGONDES, IDA V. D. SCHWARTZ

As mucopolidoses (ML) tipo II e III são doenças lisossômicas muito raras e cursam com alterações multissistêmicas. Estão descritos na literatura insuficiência das valvas mitral e aórtica, hipertensão pulmonar (HP) e, nos adultos, hipertrofia ventricular esquerda (HVE). Objetivo: caracterizar anormalidades ecocardiográficas na ML II e III. Métodos: estudo transversal, baseado em dados clínicos e ecocardiografia de pacientes brasileiros com ML II ou III atendidos no Serviço de Genética Médica do HCPA, de 2001 a 2011. Foram considerados, para fins de análise, os dados do último exame. Resultados: sete pacientes foram incluídos no estudo (ML II=2; ML III= 5). Alterações ao exame clínico: sopro sistólico (n= 5/7), dispnéia aos grandes esforços e episódios de cianose (n=1/7). Ecocardiografia: exame anormal (n=7/7), função sistólica do VE preservada (n=7/7), hipertrofia concêntrica do VE (n=1/7. ML II, 4 anos), aumento da massa total do VE (n=1/7. ML II, 4 anos), forame oval patente (n=1/7. ML II, idade: 10 meses), espessamento mitral (n=4/7, MLIII= 1/4), regurgitação das valvas pulmonar e mitral leve (n=7/7) e espessamento da valva aórtica (n= 2/7, ambos MLIII, um deles com obstrução leve e aortoesclerose). PSAP>30mmHg em 3/7 pacientes: 2/7 com valor limítrofe (MLIII) e 1/7 com HP (MLIII, boa resposta com uso de Sildenafilfil e máscara nasal com pressão positiva contínua - CPAP- durante o sono); 1/7 com PSAP <30mmHg em uso de CPAP (MLII). Conclusão: nosso estudo confirma que nas ML II e III pode ocorrer HP, espessamento das valvas aórtica e mitral, com insuficiência desta última. Na nossa amostra HVE ocorreu em crianças. É importante o seguimento destes pacientes a fim de detectar precocemente anormalidades que possam ser tratadas. Apoio: CnPq,CAPES,Rede MPS Brasil