

375

MUCOPOLISSACARIDOSES: REVISÃO EPIDEMIOLÓGICA DOS CASOS DIAGNOSTICADOS EM UM LABORATÓRIO DE REFERÊNCIA NACIONAL.*Oswaldo A. Artigalás; Fabiano P. Broilo; Maira Burin; Úrsula Matte; Ida V. Schwartz; Janice Coelho; Moacir Wajner; Roberto Giugliani.* (Serviço de Genética Médica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre / Departamento de Genética – UFRGS).

O objetivo desse trabalho foi determinar a frequência e a incidência das mucopolissacaridoses (MPS) no Brasil através dos casos diagnosticados no Laboratório de Erros Inatos do Metabolismo do Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (LEIM-SGM/HCPA). Realizamos uma revisão de todos os casos investigados pelo LEIM-SGM/HCPA durante o período de 1982 a 2001. Foram diagnosticados 395 casos de MPS, provenientes de diferentes regiões do Brasil e de outros países. A MPS mais frequente no Brasil é a do tipo I (23,5% do total). A MPS II (22,4%) é a segunda mais frequente, seguida pela MPS VI (20,7%). Encontramos frequências semelhantes entre as MPS III (15,5%) e IV (16,7%). A MPS VII (4 casos) e a MPS IX (nenhum caso) são os tipos mais raros. As regiões do Brasil que tiveram o maior número de casos diagnosticados foram: sudeste (38,5%), sul (30,1%) e nordeste (18%). Os tipos mais frequentes em cada região foram distintos. A região sudeste apresentou maior prevalência de MPS II (25,7%). Na região sul, o número de diagnósticos de MPS I foi o maior (34,9%), enquanto a região nordeste apresentou maior prevalência de MPS VI (52,7%). A idade média de diagnóstico de MPS no nosso laboratório foi de 6,8 anos. A MPS IV apresentou a maior média de idade ao diagnóstico (8,5 anos), seguida pela MPS II, com 7,2 anos. As MPS I, III e VI tiveram médias de idade similares (6,5; 6,7 e 6,1; respectivamente). A menor média registrada foi na MPS VII, de 2,8 anos. Comparando nossos dados com dados publicados na literatura para outros países, observamos que parece haver, respectivamente, uma maior e uma menor frequência das MPS VI e III no Brasil (esta provavelmente por subdiagnóstico). A nossa média de idade de diagnóstico também foi superior à dos dados encontrados na literatura. (PIBIC-CNPq/UFRGS, CAPES, FIPE/HCPA, NORD, TKT, Genzyme, BioMarin).