

## ARTROPATIAS NA MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO II (SÍNDROME DE HUNTER) E SEUS EFEITOS NA QUALIDADE DE VIDA DA CRIANÇA

Autor (a): Ana Tereza Souza do Nascimento<sup>1</sup>

Co-autor (a): Philipe Carvalho Mota Maia1

<sup>1</sup>Discente do curso de Medicina da Universidade Estadual do Ceará (UECE),

Fortaleza/CE

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Hunter ou Mucopolissacaridose tipo II (MPS II) é uma doença genética rara que ocorre por causa de uma mutação no gene IDS que codifica a enzima iduronato-2-sulfatase. A falta dessa enzima culmina em uma acúmulo intracelular de glicosaminoglicanos (GaGs) e isso acarreta na disfunção de quase todos os tecidos do corpo. Entre as estruturas mais atingidas estão os ossos e as articulações, ocasionando severas limitações de movimento, algo bastante comprometedor para o processo de desenvolvimento infantil, no qual a interação dinâmica com o meio espacial é fundamental. OBJETIVOS: Investigar o impacto das artropatias em crianças com MPS II e seu efeito futuro na qualidade de vida. METODOLOGIA: Foram conduzidas buscas nas bases de dados MEDLINE (via pubmed), EMBASE e SCOPUS através dos seguintes descritores MeSH: mucopolysaccharidosis ii, child, joint disease; e EMTREE: hunter syndrome, child, arthropathy. A base de dados SCOPUS foi consultada utilizando os descritores MeSH e EMTREE como palavras-chave. 11 artigos foram selecionados. RESULTADOS: Como consequências dessas artropatias foram relatados prejuízos no crescimento, limitação de movimento das articulações, lesões em medula espinal, disostoses, malformações em quadril e disfunção da articulação atlantoccipital, que causa AVC por obstrução de artérias vertebrais e, por consequência, da artéria basilar. Salientam também que os tratamentos existentes na atualidade (reposição enzimática, por exemplo) não têm um resultado sustentado por muito tempo. Em pacientes acompanhados por longos períodos, a melhora proporcionada pelo tratamento não se sustentou por muito tempo em relação às artropatias e disfunções ósseas. CONCLUSÃO: Numa fase do desenvolvimento humano em que o movimento do corpo

Realização:

Patrocínios:















## "As doenças raras no Brasil e o acesso às políticas de atenção integral"

essencial, essas condições que prejudicam total ou parcialmente esse movimento, trazem tanto repercussões imediatas, tais quais inabilidade de interagir fisicamente com o meio e redução do potencial de participação em atividades de semelhantes grupos etários, como brincar com outras crianças, quanto impactos tardios (malformação óssea permanente) nas condições de saúde do indivíduo, reduzindo sua qualidade de vida.









