



## Trabalhos Científicos

**Título:** Dessensibilização A Enzimas Para Mucopolissacaridose: Relato De Três Casos

**Autores:** Dessaensibilização para reações de hipersensibilidade a medicamentos tem objetivo de induzir tolerância clínica temporária a antígenos de medicamentos. A administração gradual de medicamentos permite a readministração segura após certos tipos de reações de hipersensibilidade. Sua indicação se faz quando não há alternativa terapêutica disponível. Pacientes com mucopolissacaridoses apresentam deficiência de enzimas lisossômicas que leva ao acúmulo de glicosaminoglicano nas células e tecidos. A terapia de reposição enzimática é a mais importante estratégia terapêutica para pacientes com mucopolissacaridoses (MPS) e leva ao retard na progressão da doença e melhora a qualidade de vida. Descrever a dessensibilização em crianças com mucopolissacaridose e reações de hipersensibilidade as enzimas. Métodos: Foram realizadas dessensibilização de dois pacientes femininos (paciente 1 e 2) com idade de 7 e 14 anos, e outro masculino de 9 anos (paciente 3) e reações de hipersensibilidade as enzimas Laronidase, Galsulfase e Idursulfase, respectivamente. As enzimas foram administradas em protocolo de 12 e 16 passos com a dose plena para o peso das crianças. Os paciente foram pré-tratados com Bilastina 10 mg, Prednisolona 1mg/kg e Montelucaste 8mg via oral uma hora antes da intervenção. Dois pacientes usaram o padrão de 12 steps, 3 bolsas, em 6 horas de protocolo. Um paciente com história de anafilaxia optou-se por protocolo de 17steps, 4 bolsas, em 7 horas. O paciente 1 e 2 não apresentam reações durante a dessensibilização. O paciente 3 apresentou reações cutâneas leves, que levou a interrupção temporária da infusão. O tratamento com corticoide e anti-histamínico foi benéfico e o procedimento pode ser concluído com administração da dose plena. Atualmente recebe a medicação seguindo protocolo de 17 steps sem inconstâncias. Os pacientes 1 e 2 recebem a dose plena seguindo o protocolo de administração do próprio medicamento. Todos os 3 pacientes finalizaram o protocolo com êxito e as intercorrências clínicas foram prontamente tratadas e não impediram seu desfecho clínico favorável.

**Resumo:** ALINE DIDONI FAJARDO (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), JULIANA GONÇALVES PRIMON (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), DÉBORA CARLA CHONG E SILVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), HERBERTO JOSÉ CHONG-NETO (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), MARA LÚCIA SCHMITZ FERREIRA SANTOS (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE ), BRUNO HERNANDES DAVID JOÃO (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), GILIANA SPILERE PERUCHI (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), GABRIELA CRISTINA FERREIRA BORGES (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), THALITA GONÇALVES PICCIANI (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR), NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO (HOSPITAL DE CLÍNICAS- UFPR)