Trabalhos Científicos

Título: Mucopolissacaridose Ii: Uma Revisão Dos Principais Aspectos Clínicos E Terapêuticos

Autores: DIOGENES PEREIRA LOPES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); ANTONIO CARLOS SILVA DO NASCIMENTO FILHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); ALEXIA MARIA FRANÇA ARAGÃO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); ARTHUR OLIVEIRA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); ÁRISSON LOPES LUCIANO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); MARIA ANDREZZA GOMES MAIA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); MARIA STELLA BATISTA DE FREITAS NETA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); PEDRO WALISSON GOMES FEITOSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); KARLA GRAZIELY SOARES GOMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA); MARIA ELIANA PIERRE MARTINS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CARIRI-UFCA)

Resumo: Introdução: A Mucopolissacaridose II (MPSII) é uma síndrome hereditária, causada por mutação no gene Xq28, que atinge o armazenamento lisossomal. O consequente acúmulo de substâncias sulfatadas resulta em variações da inteligência, baixa altura e outros problemas. Objetivo: O objetivo desse trabalho foi enumerar os aspectos clínicos e terapêuticos da MPSII. Métodos: Revisão sistemática da literatura do dia 1 de janeiro de 1983 à 16 de maio de 2017 na base de dados MEDLINE. Os descritores utilizados foram “mucopolysaccharidosis II” (MeSH) e “treatment” (MeSH). Foram encontrados 12 artigos de conteúdo completo dos quais 5 foram incluídos por estarem diretamente relacionados ao tema. Resultados: Os resultados falam do uso do transplante de medula óssea neonatal e de fibroblastos, para atenuação da doença lisossomal, e da Toxina Botulínica A (TB-A) para tratamento da deformidade equina em pacientes com MPSII. Fala, ainda, da eficácia do transplante de células estaminais hematopoiéticas (HSCT) no envolvimento cerebral. Falou-se ainda que, embora obteve bons resultados, o uso da medula óssea neonatal é seguro apenas mediante a não infusão de linfócitos doadores. Ademais, pacientes que receberam transplante de HSCT mantiveram praticamente o mesmo estado cerebral e não apresentaram melhoras quando acometidos por MPSII tipo D. Outrossim, apesar dos fibroblastos transplantados produzirem enzimas que degradam as substâncias sulfatadas, não houve evidência bioquímica, patológica ou pós-morte de que o tratamento tenha modificado o estado clínico dos pacientes. Verificou-se, ainda, que são necessários ensaios clínicos prospectivos para entender os efeitos da TB-A sobre a espasticidade, rigidez, amplitude de movimento e desempenho da marcha muscular. Conclusão: Apesar dos aspectos clínicos serem bem compreendidos, vê-se que as abordagens terapêuticas ainda se mostram efetivamente limitadas. Contudo, são perceptíveis os avanços e resultados em algumas linhas de tratamento. Observa-se, portanto, a importância da abordagem, devido à escassez mundial de pesquisa nessa temática.