



Trabalhos Científicos

Título: Mucopolissacaridose Tipo Vi

Autores: AILLMA MODESTO JACÓ (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), CARLA PATRICIA COSTA DE OLIVEIRA (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), ALLAN CHRISTIAN LIMA DA SILVA (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), LARISSA VIEIRA DE LIMA (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), BARBARA ALVES FERREIRA (UFRR), THAMYRES CAETANO COELHO MORATO (UFRR), FRANCISCO DAS CHAGAS SOUSA GOMES NETO (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), JÉSSICA RASORI RIBEIRO (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), KARLA KAROLINA DOS SANTOS FERNANDES (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), MÁXIMO EDUARDO COLINA CAL (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), BRENDA SANTOS GONÇALVES (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), CLAUDIA MONTEIRO AIRES DE OLIVEIRA (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), SABRINA PAULAIN DE OLIVEIRA (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), ERICA PATRICIA CAVALCANTE BARBALHO (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), LUIS RAFAEL CARRENO SALAZAR (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), SARAH QUEIROZ VALLE (UFRR- UNIVERSIDADE FEDERAL DE RORAIMA), RAFAEL LIMA CAVALCANTE DE FREITAS (HCSA - HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTONIO), PEDRO SARMET MOREIRA DE BARROS SALOMÃO (HCSA - HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTONIO), MARCELLA AUGUSTA SOUZA DE MOURA FARIAS (HCSA - HOSPITAL DA CRIANÇA SANTO ANTONIO), YOSVANY DIAZ MARQUEZ (UFRR)

Resumo: As mucopolissacaridoses (MPSs) são um conjunto de doenças lisossômicas causadas pela carência das enzimas responsáveis pela degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs). O acúmulo de mucopolissacarídeos nas células provoca sintomas progressivos em órgão e tecidos, (Giugliani, Wraith, 2007). Em consequência os pacientes podem apresentar comprometimento dos sistemas respiratórios, nervoso, musculoesquelético, gastrointestinal, entre outros (Brasil, 2018). **DESCRIÇÃO DO CASO:** J.M.M.P.R. 3 anos, com quadro de respiração bucal, roncos noturnos e dificuldade na fala. Ao exame: fácies sindrômica, perímetro cefálico acima do percentil, baixa estatura para idade, ausculta pulmonar com roncos difusos, diâmetro ântero posterior aumentado e latero-lateral diminuído, mãos curtas e dificuldade pra fechar as mãos. Aventada a hipótese diagnóstica de mucopolissacaridose tipo VI. **Discussão:** Por conta da deficiência na degradação dos GAGs, ocorre progressivamente o seu acúmulo em todos os tecidos do corpo, com conseqüente acometimento de todos os sistemas, alterando o crescimento e o desenvolvimento da criança. Pacientes com MPS tipo VI apresentam um comprometimento na força dos músculos respiratórios, além de uma redução significativa na sua capacidade funcional, comparados a pacientes da mesma faixa etária. Devido ao seu comprometimento multissistêmico, uma abordagem multidisciplinar faz-se necessária (Figueiredo et al, 2018) . **Conclusão:** conhecer sobre as mucopolissacaridoses é de suma importância. Com uma abordagem multiprofissional, é possível conduzir esses pacientes, para assim proporcionar-lhes melhor qualidade de vida **Referências:** Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 2007, 120 (2): 405-18 **MINISTÉRIO DA SAÚDE:** Secretaria de Atenção a Saúde, portaria conjunta nº 12 de abril de 2018. Figueiredo B et al, *Rev. Bras. Saúde Mater. Infant., Recife*, 18 (1): 93-102 jan-mar., 2018.