

Manifestações clínicas de MPS VI

Sistema de órgãos	Complicações
Otorrinolaringológico ^{5,6}	<p>Acúmulo de GAG na orofaringe e via aérea, combinado com características dismórficas típicas restritivas de doença pulmonar, pode causar</p> <ul style="list-style-type: none"> • Espessamento do nariz, dos lábios e da língua • Comprometimento auditivo grave • Otite média recorrente • Traqueia estreita e secreções excessivas e espessas • Apneia obstrutiva do sono <ul style="list-style-type: none"> • Infecções pulmonares recorrentes e pneumonia • Problemas esqueléticos e função e volume pulmonar reduzidos • A necessidade de dispositivos respiratórios, como máquina de CPAP ou inserção cirúrgica de um tubo endotraqueal para auxiliar na respiração
Cardiovascular ^{2,4,7}	<p>Anormalidades cardiovasculares são uma causa importante de morbidade e mortalidade entre pacientes com MPS VI</p> <ul style="list-style-type: none"> • Murmúrios cardíacos • Degeneração da válvula mitral e aórtica • Anormalidades no eletrocardiograma <ul style="list-style-type: none"> • Doença arterial coronariana • Estreitamento e hipertensão vascular sistêmica • Cardiomiopatia
Esquelético ^{2,4,5}	<p>Deformidades esqueléticas e outras manifestações são observadas em pacientes com MPS VI</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disostose múltipla • Lesão na medula espinhal ou na raiz do nervo • Características faciais grosseiras • Baixa estatura • Anormalidades articulares <ul style="list-style-type: none"> • Restrição da caixa torácica • Comprometimento do crescimento • Nanismo profundo • Mobilidade limitada • Contratura das mãos em formato de garras
Oftálmico ^{2,4,8,9}	<p>Comprometimento visual ocorre em aprox. 40% dos pacientes com MPS VI</p> <ul style="list-style-type: none"> • A maioria dos pacientes apresenta hipermetropia • Opacidade corneana ocorre em 95% de todos os pacientes • Retinopatia <ul style="list-style-type: none"> • Anormalidades do nervo óptico • Hipertensão ocular e glaucoma
Odontológico ¹⁰	<p>Anomalias dentárias são comuns em pacientes com MPS VI, e incluem</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipoplasia condilar da mandíbula • Malposição de dente impactado • Grandes folículos dentários <ul style="list-style-type: none"> • Mordida aberta anterior • Constrição maxilar • Taurodontia
SNC/SNP ^{2,4}	<p>A MPS VI não envolve comprometimento direto da atividade do SNC, de forma que a inteligência do paciente é geralmente normal, apesar do grande ônus físico da doença</p> <ul style="list-style-type: none"> • Acúmulo de GAG causa síndrome do túnel do carpo, pressão intracraniana e mielopatia compressiva progressiva myelopathy • Perda de destriedade e flexão fixa <ul style="list-style-type: none"> • Estenose no SNC e compressão da medula espinhal • Dor grave causada por nervos comprimidos ou traumatizados e raízes nervosas
Sistema de órgãos ²	<p>O abdome, em pacientes com MPS VI, é grande e apresenta protrusão devido ao fígado e baço aumentados, com frequência com a presença de hérnia inguinal e/ou umbilical</p>