

HERNIORRAFIA EM CRIANÇAS COM MUCOPOLISSACARIDOSE (MPS). Fávero E , FRAGA,JC , CONTELLI,FHA , KAPPEL,G JR , COSTA F , CANANI S , AZEVEDO AC , SCHWARTZ I , GIUGLIANI R , ANTUNES, CR . CIRURGIA PEDIATRICA . HCPA - UFRGS.

INTRODUÇÃO: As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças genéticas causadas pela atividade deficiente de enzimas que participam da degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs), componentes importantes da matriz extracelular e do tecido conjuntivo do corpo humano. A deficiência destas enzimas provoca o acúmulo dos GAGs no organismo, resultando em disfunções orgânicas multissistêmicas, que se manifestam de diferentes formas. Pacientes com MPS têm maior incidência e recorrência de hérnias da parede abdominal. **OBJETIVO:** Relatar a experiência da correção cirúrgica de hérnias inguinais e umbilicais em crianças com MPS. **MATERIAL E MÉTODOS:** Foram revisados oito prontuários de crianças (5 meninas) com idade média 8 anos (4 a 11 anos) submetidos a correção cirúrgica de hérnias inguinal (n=1) e umbilical (n=7), no período de 01 de janeiro de 2003 a 01 de julho de 2004. Dessas crianças 6 eram portadoras de MPSVI e 2 de MPSI, sendo que dois já tinham sido submetidos a cirurgia prévia de hérnia inguinal (n=1) e umbilical (n=1). **RESULTADOS:** Todos os pacientes realizaram cirurgia sob anestesia geral, com entubação traqueal realizada por fibrobroncoscopia. Em todos foi realizado reforço da parede abdominal através de plicatura da fascias transversalis (n=1) ou fechamento duplo (em jaqueta) do defeito umbilical (n=7). Não foi observada complicação pós-operatória e nem recidiva da hérnia no período de seguimento de 3 a 19 meses. **CONCLUSÕES:** Hérnias da parede abdominal são patologias freqüentemente observadas em pacientes com MPS; a correção cirúrgica deve ser realizada em hospital com disponibilidade de fibrobroncoscópio para intubação traqueal; além da ligadura alta do saco herniário, deve-se realizar também reforço da parede abdominal.