

ENDOSCOPIA RESPIRATÓRIA EM PACIENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE. Fraga JC , Canani FS , Schwartz IV , Contelli F , Azevedo AC , John AB , Noal RB , Menna Barreto SS , Giugliani R , Antunes CR . Setor de Cirurgia Torácica Infantil/Serviço de Cirurgia Pediátrica, Serviço de Pneumologia, Serviço de Genética Médica . HCPA.

Fundamentação:As Mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças genéticas caracterizadas pela deficiência de enzimas responsáveis pela degradação de glicosaminoglicanos (GAGs). O acúmulo de GAGs ocorre em várias partes do corpo, incluindo a via aérea, com potencial obstrução respiratória. A fibrobroncoscopia (FBC) é um exame importante na avaliação da via aérea destes pacientes. Objetivos:Descrever os principais achados fibrobroncoscópicos em um grupo de pacientes com MPS.Causística:Foram avaliados retrospectivamente 8 pacientes com MPS (idade média de 9,4 anos), sendo 4 (50%) do sexo masculino. Três apresentavam MPSI, 2 MPSII, 2 MPSIV e 1 MPSVI. Quatro exames foram realizados eletivamente para avaliação da via aérea; os demais foram feitos por ocasião de entubação traqueal para procedimentos cirúrgicos (herniorrafia umbilical e/ou adenoidectomia). A maioria dos exames foi realizada com o paciente sob anestesia geral, com aparelho Olympus 3,6 mm.Resultados:Os principais achados foram: infiltração por GAGs de estruturas da laringe (4), traquéia (5) e brônquio (2); laringomalacea (3); redução da fenda glótica (3); macroglossia (2); diminuição do calibre da traquéia (2) e dos brônquios principais (1); aumento do tecido amigdaliano (1); broncomalacea (1).Conclusões:Infiltração da laringe e traquéia por GAGs foi o principal achado broncoscópico em pacientes com MPS; a FBC deve ser realizada rotineiramente nestes pacientes para avaliação da extensão da obstrução da via aérea.