

180

MUCOPOLISSACARIDOSES I, II E VI: ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO COMPARATIVO ENTRE AS REGIÕES NORDESTE (NE), SUDESTE (SE) E SUL (S) DO BRASIL. *Deisy Ternes Garcia, Renata Fernandes da Silva, Andressa Federhen, Célio Rafaelli, Maira Burin, Janice Coelho,**Sandra Leistner-Segal, Ursula Matte, Roberto Giugliani, Tiago Martins, Angelina Xavier Acosta, Tatiana Amorin, Maria Betânia Pereira Toralles, Juan Llerena Jr, Dafne Horovitz, Marcia Gonçalves Ribeiro, Raquel Boy, Chong Ae Kim, João Monteiro de Pina Neto, Carlos Eduardo Steiner, Ana Maria Martins, Erlane Ribeiro, Luiz Carlos Santana da Silva, Eugênia Valadares, Andréa de Rezende Duarte, Elisângela de Paula Silveira Lacerda, Ida Vanessa Doederlein Schwartz (orient.) (UFRGS).*

Introdução: Dados da Rede MPS indicam que a MPSII é a mais prevalente no País e que há um gradiente S-NE quanto à distribuição relativa das MPSI e VI. Objetivo: Identificar fatores determinantes da epidemiologia das MPSI, II e VI no País. Método: 289 pacientes com MPSI (n= 90), II (n= 111), VI (n= 88), oriundos do NE/SE/S e registrados na Rede MPS Brasil até 2007, foram analisados quanto à naturalidade, idade ao diagnóstico, recorrência, consangüinidade parental. Resultados: MPSI: 19 (21%) pacientes do NE (16 famílias; consangüinidade 0; mediana idade ao diagnóstico 6a1m); 49 (54%) do SE (48 famílias; consangüinidade 14, 6%; mediana idade ao diagnóstico 4a3m); 22 (25%) do S (20 famílias; consangüinidade 10%; mediana idade ao diagnóstico 2a4m). MPSII: 32 (29%) pacientes do NE (25 famílias; consangüinidade 4%; mediana idade ao diagnóstico 9a1m); 55 (50%) do SE (49 famílias; consangüinidade 2%; mediana idade ao diagnóstico 6a11m); 24 (21%) do S (21 famílias; consangüinidade 4, 8%; mediana idade ao diagnóstico 6a9m). MPSVI: 38 (43%) pacientes do NE (26 famílias; consangüinidade 23, 1%; mediana idade ao diagnóstico 6a4m); 43 (49%) do SE (35 famílias; consangüinidade 2, 8%; mediana idade ao diagnóstico 4a4m); 7 (8%) do S (6 famílias; consangüinidade 16, 7%; mediana idade ao diagnóstico 2a8m). Das 33 recorrências, apenas uma o nascimento do 2º afetado ocorreu após o diagnóstico do 1º. Conclusão: A frequência elevada de MPSII parece ser explicada pelo diagnóstico tardio e pela maior taxa de recorrência familiar. O gradiente S-NE das MPSI e IV parece ser explicado pela maior recorrência familiar da MPSVI no NE e SE; pela alta taxa de consangüinidade parental apresentada pelas famílias com MPSVI no NE; e pelo predomínio de colonização européia no S (MPSI é mais freqüente em europeus). (PIBIC).