



MUCOPOLISSACARIDOSE

**ALTERAÇÕES
CARDIOVASCULARES**



MUCOPOLISSACARIDOSE

- Doença sistêmica de depósito: coração
- Miocárdio, endocárdio e pericárdio
- **Valvas cardíacas: mitral e aórtica** - espessamento, fibrose, calcificação
- Tecido de condução
- Artérias: coronárias, aorta
- Cardiopatia congênita (rara)



MPS I H - HURLER

- Alter. cardiol.freqüentes: 80%
Miocardiopatia: HVE
- **Valvopatia: mitral (IM, EM) - sopro**
- Distúrbios de condução: AV, IV (ramo)
- Coronariopatia: freqüente.
- Coarctação de aorta abdominal (AJR, 1991)
- **HAS** - HP - ICC -



MPS I HS - HURLER-SCHEIE

- **Valvopatia mitral e aórtica**
- Alt. ECG: ↑ intervalo PR



MPS I S - SCHEIE

- Alterações cardíacas mais leves
- **Insuficiência e estenose aórtica/** mitral:
troca valvar (adultos)
- Insuficiência coronariana - RM



MPS II - HUNTER

- ▶ MPS IIA: QC semelhante à Sind. Hurler - **HAS, doença valvar e arterial**
- ▶ MPS IIB: QC mais leve



MPS III - SANFILIPO

- Alterações C-V: raras
- **Valvopatia: mitral**
- CIA fossa oval / TSVP (Anais Espanhois Pediatria, 1990)



MPS IV - MÓRQUIO

- Alterações C-V nas formas severas
- **Valvopatia : insuficiência aórtica**



MPS VI- MAROTEAUX-LAMY

- **Valvopatia: insuficiência e estenose valvular aórtica**



MPS VII - SLY

- **Valvopatia: insuficiência aórtica**



MUCOPOLISSACARIDOSE

cuidados gerais

- ▶ Acompanhamento clínico regular
- ▶ Profilaxia para endocardite infecciosa