

## **168 - Manifestações clínicas em pacientes portadores de mucopolissacaridose tipo II: relato de caso clínico**

*Lícia Bezerra CAVALCANTE, Patrícia Batista Lopes NASCIMENTO, Eneida Lipinski FIGUEIREDO, Caroline Lima Holanda CAVALCANTI, Márcia Hiromi TANAKA, Raquel Mantuaneli SCAREL CAMINAGA*

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças lisossômicas de depósito; causadas pela deficiência ou ausência de qualquer uma das enzimas envolvidas na degradação dos mucopolissacarídeos, também conhecidos, como glicosaminoglicanos ou GAGS, esses, por sua vez, são cadeias de açúcar de longa repetição que se acumulam nos tecidos. Este trabalho tem como objetivo relatar o caso clínico de dois pacientes portadores de mucopolissacaridose tipo II, irmãos por parte de mãe, de 06 e 16 anos de idade, sexo masculino, dando ênfase às manifestações oro-faciais. No exame físico, extra-oral e intra-oral detectou-se que esses indivíduos apresentaram traços fisionômicos grosseiros, alterações sistêmicas graves, como hidrocefalia, hepatoesplenomegalia, retardo mental, alterações articulares, pulmonares e cardíacas e também alterações odontológicas, tais como: retardo na erupção dentária, diastemas, rebordo alveolar volumoso, proeminência do osso temporal e frontal. Observando-se assim que os indivíduos examinados apresentaram alterações oro-faciais importantes para o conhecimento odontológico.

**Palavras-chave:** *Mucopolissacaridose; mucopolissacarídeo; doença lisossômica.*