

Tratamento

Inexiste tratamento *curativo* para a MPS II.

A conduta terapêutica dos pacientes envolve equipe multidisciplinar e inclui intervenções realizadas para amenizar o fenótipo (como cirurgias) ou específicas, como o transplante de células tronco-hematopoiéticas (TCTH) ou ainda a terapia de reposição enzimática (TRE) intravenosa.

Tratamento disponível no CEAF:

Idursulfase alfa 2 mg/mL injetável - frasco com 3 mL



PELA SUA SAÚDE:

1. LEIA AS INFORMAÇÕES DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.

2. SIGA AS INSTRUÇÕES DO SEU MÉDICO OU FARMACÊUTICO.



Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta

das 07h00 às 17h00

Para maiores Informações procure o Farmacêutico.



Comissão de Atenção Farmacêutica
Farmácia do Componente Especializado da
Assistência Farmacêutica
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina
2025

Farmácia de Medicamentos Especializados
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO II



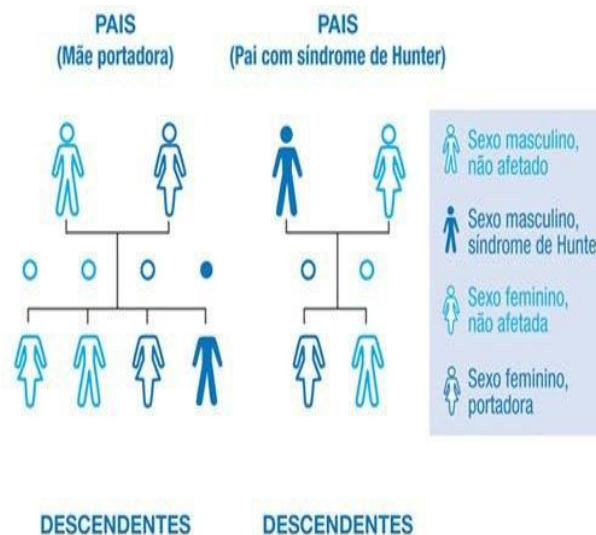
Introdução

A Mucopolissacaridose Tipo II, também conhecida como Síndrome de Hunter, é um distúrbio genético raro que afeta principalmente indivíduos do sexo masculino. Dado seu padrão de herança, os pacientes são principalmente do sexo masculino; as mulheres heterozigotas são, geralmente, assintomáticas. As manifestações clínicas são heterogêneas progressivas e, de acordo com a ocorrência de regressão neurológica, classifica-se a doença em grave ou atenuada.



Causas

A mucopolissacaridose do tipo II (MPS II), é a única MPS com herança recessiva ligada ao cromossomo X, sendo causada pela atividade deficiente da *iduronato-2-sulfatase (IDS)*. Essa enzima catalisa o primeiro passo da degradação dos glicosaminoglicanos (GAGs) sulfato de dermatan e sulfato de heparan e sua deficiência leva ao acúmulo desses GAGs nos tecidos e aumento da sua excreção urinária.



Sintomas

As manifestações comuns incluem fácies típica, obstrução de vias aéreas superiores, regurgitação valvular cardíaca, doença pulmonar restritiva, hepatoesplenomegalia, hérnias, contraturas articulares, irritabilidade, apneia obstrutiva do sono e redução da qualidade de vida. Achados adicionais incluem baixa estatura, macrocefalia com ou sem hidrocefalia comunicante, macroglossia, perda auditiva e síndrome do túnel do carpo.

