

Diagnóstico tardio prejudica portadores de MPS

Doença hereditária e crônica, a mucopolissacaridose atinge uma em cada 200 mil crianças no mundo

Alan Rodrigues

Uma doença rara, cujo tratamento foi aprovado recentemente nos Estados Unidos e na Europa, ainda não tem medicamentos autorizados no Brasil. Mesmo com o respaldo de decisões judiciais, os pais de crianças vítimas da doença esperam há meses pela importação de ampolas de alto custo – cerca de R\$13 mil –, com administração semanal. Sem a medicação, não há como controlar o avanço da doença.

A mucopolissacaridose (MPS) é uma doença hereditária, crônica, progressiva e multissistêmica. É classificada como uma doença de depósito lisossômico. Ou seja, por falta de determinada enzima, o organismo deixa de “quebrar” o açúcar nas células, que provoca o acúmulo de polissacarídeos, comprometendo, essencialmente, as funções do baço e do fígado. Os dois órgãos começam a aumentar de tamanho e as deformações não param por aí. O crânio passa por alterações, desenvolve macrocefalia, distorcendo as feições dos portadores da doença.

Com o passar do tempo, a MPS atinge a coluna e as articulações, provocando enrijecimento, e compromete as funções dos grandes músculos, atingindo, em estágio avançado, pulmões, coração e laringe, podendo levar à falência do organismo. Segundo o geneticista Emerson Santos, da Associação de Pais e

Amigos dos Excepcionais (Apae) em Maceió, o diagnóstico tardio é um dos principais empecilhos para o tratamento adequado.

Por se tratar de uma doença hereditária, muitas vezes quando é detectada a mãe já teve um ou mais filhos. “Temos casos na Apae de mães que tiveram três filhos, de pais diferentes, todos com MPS”, conta. Para a dificuldade de diagnóstico, contribui a falta de conhecimento dos pediatras da doença, que tem uma incidência rara. Uma em cada 200 mil crianças nasce com MPS. Os sintomas mais comuns, que podem sugerir uma investigação mais apurada, são otites e sinusites crônicas e deformações na coluna, além de rigidez articular. “É preciso que o pediatra conheça a doença para associá-la a esses sintomas”.

Queda-de-braço - Para o tipo I, o tratamento já existe há alguns anos, mas apenas recentemente laboratórios internacionais conseguiram sintetizar as proteínas usadas no tratamento da MPS tipos II e VI. Enquanto a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) não autoriza a comercialização, as famílias se unem em processos judiciais para assegurar a importação do remédio, custeado pelo estado.

Na Bahia, Adriana Cordage preside a Abamps (Associação Baiana dos Familiares e Amigos dos Portadores de Mucopolissacaridose). Mãe de Marquinhos, 6 anos, há mais de quatro anos ela convive com as alterações provoca-

das pela MPS tipo II. No estado, existem 28 pacientes cadastrados com a doença, todos filiados à associação, que presta assessoria jurídica para conseguir na Justiça obrigar os órgãos públicos de saúde a disponibilizarem o tratamento.

Por ser uma doença crônica, a medicação, uma vez ministrada, não pode ser interrompida. O custo anual chega a US\$300 mil para o tipo II, o mais difícil de tratar. “Sete famílias já conseguiram da Secretaria de Saúde do estado a medicação para o tipo VI, mas uma criança morreu”, explica Adriana, que também já possui a ordem judicial para que o estado forneça a medicação, mas até hoje não obteve resposta. Para entrar em contato com a Abamps, o endereço eletrônico é o abamps2007@gmail.com

CLIPPING SHIRE

Correio da Bahia 18.05.2008



Adriana Cordage, presidente da Abamps, é mãe de Marquinhos, que manifestou a doença há pouco mais de quatro anos

Shire