

Alteración del ritmo de melatonina (MEL) en niños con mucopolisacaridosis tipo III (MPS III) o síndrome de SanFilippo (SF).

Autores

JL Díaz(1), MD Lluch(1), JM Guerrero(2), D Pozo(2)

(1) Servicio de pediatría. H.U. Virgen Macarena. Sevilla.

(2)Dpto. Bioquímica. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla

Categoría

Alteraciones lisosomales

Resumen

Objetivos: Muchos pacientes con SF presentan un patrón irregular del sueño. Se ha sugerido que la MEL sea la medicación con mayores beneficios para el control de estos desórdenes, pero nunca había sido determinado el ritmo circadiano de la misma en estos pacientes. Por ello, comparamos la excreción urinaria de 6-sulfatoxiMEL(6S-Mel) en niños con SF comparado con controles (C) y las posibles alteraciones en su síntesis.

Material y métodos: Pacientes con SF n=12; 8 niñas y 4 niños, y C n=9; 5 niñas y 4 niños, de edades comprendidas entre 6 y 14 años. Se recogieron muestras de orina de 24 horas para la determinación de 6S-Mel. Se determinó en células de sangre periférica la expresión de dos enzimas de síntesis extrapineal, mediante reacción de amplificación de cadena de polimerasas.

Resultados: Se observó una diferencia significativa ($p < 0,01$) entre la excreción urinaria de 6S-Mel de los SF comparado con los C. Los pacientes con SF mostraron concentraciones urinarias de 6S-Mel más bajas por la noche (SF=116,6 + 16; C=188,3 + 23 ng/mg) y concentraciones más altas por la mañana con respecto a los C (SF=100,2 + 13; C=39,7 + 11 ng/mg). Los pacientes con MPS III no presentaron cambios en la expresión de las dos enzimas de síntesis de MEL.

Conclusión: El ritmo de MEL está alterado en el SF. Estos resultados pueden explicar las alteraciones del sueño descritas en estos pacientes y apoyar la teoría que sugiere a la MEL como el mejor tratamiento para resincronizar el patrón de sueño en el SF.