



AVALIAÇÃO DA DENSIDADE MINERAL ÓSSEA EM PACIENTES COM MUCOPOLISSACARIDOSE IVA ACOMPANHADOS NO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO.

Daniel Alves de Oliveira¹, Cátia Sueli de Sousa Eufrazino²

RESUMO

A mucopolissacaridose IV A (MPS IVA) é uma doença hereditária de depósito lisossomal causada por deficiência da enzima N-acetilgalactosamina-6-sulfatase, que resulta no acúmulo do glicosaminoglicano queratan sulfato. Por esse acúmulo nas células do metabolismo ósseo, existe uma associação da MPS IVA a um fenótipo de osteoporose precoce. Com isso, objetivou-se avaliar a densidade mineral óssea em pacientes com MPS IVA antes e após um ano de terapia de reposição enzimática (TRE). Trata-se de um estudo prospectivo observacional, no qual foram avaliados 21 pacientes com MPS IVA acompanhados no Hospital Universitário Alcides Carneiro (HUAC) em Campina Grande – PB. Utilizou-se de exames complementares para avaliar o perfil osteometabólico dos pacientes, como C-telopeptídeo X (CTX) sérico e a Densitometria por Raios-X de dupla energia (DXA). Na avaliação realizada antes da TRE, todos os pacientes apresentavam massa óssea abaixo da faixa esperada para idade e sete pacientes tiveram um CTX sérico acima do limite superior da normalidade. Dezesesseis pacientes concluíram a avaliação de 6 meses e 1 ano após TRE. O CTX sérico apresentou uma diminuição no valor médio de 0,111 ng/dL em um ano. Já a avaliação densitométrica evidenciou um discreto aumento da densidade mineral óssea apenas no segmento da coluna dos pacientes, enquanto que a média do conteúdo mineral ósseo aumentou em quase todos os seguimentos corporais. Portanto, a TRE é promissora quanto à melhora do metabolismo ósseo dos pacientes com MPS IVA, porém é necessário mais acompanhamento e controle de outros parâmetros que interferem no ganho de massa óssea.

Palavras-chave: Mucopolissacaridoses. Síndrome de mórquio. Densidade óssea.

¹Aluno de medicina, Unidade Acadêmica de Ciências Médicas, UFCG, Campina Grande, PB, e-mail: daniel_oliveira_@live.com.

²Mestre, professora do curso de medicina, Unidade Acadêmica de Ciências Médicas, UFCG, Campina Grande, PB, e-mail: catiasse@gmail.com.

**AVALIAÇÃO DA DENSIDADE MINERAL ÓSSEA EM PACIENTES COM
MUCOPOLISSACARIDOSE IVA ACOMPANHADOS NO HOSPITAL
UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO.**

ABSTRACT

Mucopolysaccharidosis IV A (MPS IVA) is a hereditary lysosomal deposit disease caused by deficiency of the N-acetylgalactosamine-6-sulfatase enzyme, which results in the accumulation of glycosaminoglycan keratan sulfate. Because of this accumulation in the cells of bone metabolism, there is an association of MPS IVA to an early osteoporosis phenotype. The objective of this study was to evaluate bone mineral density in patients with MPS IVA before and after one year of enzyme replacement therapy (ERT). This is a prospective observational study, which evaluated 21 patients with MPS IVA followed at University Hospital Alcides Carneiro (HUAC) in Campina Grande - PB. It was used complementary tests to evaluate the osteometabolic profile of patients, such as serum C-telopeptide X (CTX) and Densitometry by dual energy X-ray absorptiometry (DXA). In the evaluation performed before the ERT, all the patients presented bone mass below the range expected for age and seven patients had a serum CTX above the upper limit of normal. Sixteen patients completed the evaluation at 6 months and 1 year after ERT. Serum CTX showed a decrease in the mean value of 0.111 ng / dL in one year. The densitometric evaluation showed a slight increase in bone mineral density only in the segment of the patients' spine, while the mean bone mineral content increased in almost all body segments. Therefore, ERT is promising for the improvement of the bone metabolism of patients with MPS IVA, but more monitoring and control of other parameters that interfere in the bone mass gain is necessary.

Keywords: Mucopolysaccharidoses. Morquio syndrome. Bone density.