



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

Ana Amélia Soares de Lima¹, 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 de GAGs no tecido ósseo e cartilagens, 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 dois anos de terapia de reposição enzimática (TRE). Tratou-se de um estudo prospectivo observacional, no qual foram avaliados 11 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, um marcador de reabsorção óssea, e a Densitometria por Raios-X de dupla energia (DXA). Na avaliação realizada antes do início da TRE, todos os pacientes apresentavam massa óssea abaixo da faixa esperada para idade e três pacientes tiveram um CTX sérico acima do limite superior da normalidade. O CTX sérico apresentou uma diminuição no valor médio de 0,034 ng/dL em mais de dois anos. Já a avaliação densitométrica evidenciou que a média do conteúdo mineral ósseo aumentou em todos os segmentos corporais. Portanto, a TRE parece ser promissora quanto à redução da reabsorção óssea e ganho de conteúdo mineral ósseo em pacientes com MPS IVA, porém são necessários mais estudos, a longo prazo, com maior número de pacientes para confirmação destes benefícios.

Palavras-chave: mucopolissacaridoses. síndrome de Mórquio. densidade óssea.

¹Graduanda em Medicina, Unidade Acadêmica de Medicina, UFCG, Campina Grande, PB, e-mail: ana.amelia.docs@gmail.com

²Mestre, professora do curso de medicina, Unidade Acadêmica de Medicina, 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 two years of enzyme replacement therapy (ERT). This is a prospective observational study, which evaluated 11 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 three patients had a serum CTX above the upper limit of normal. Serum CTX showed a decrease in the mean value of 0.034 ng / dL in two years. The densitometric evaluation showed a increase in bone mineral content in all the body segments. Therefore, ERT appears to be promising in terms of reduce bone resorption and bone mineral content gain in patients with MPS IVA, but further long-term studies with larger numbers of patients are needed to confirm these benefits.

Keywords: Mucopolysaccharidoses. Morquio syndrome. Bone density.