

# XIV Congresso de Iniciação Científica da Universidade Federal de Campina Grande



**PROPEX**  
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA  
E EXTENSÃO



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

Gabriela Oliveira Chaves<sup>1</sup>, Cátia Sueli Eufrazino Gondim<sup>2</sup>

### **RESUMO**

Mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças genéticas caracterizadas pela deficiência de enzimas lisossômicas envolvidas na degradação de glicosaminoglicanos (GAGs), levando ao acúmulo destas substâncias em diversos órgãos. A Mucopolissacaridose tipo IV A (MPS-IVA) é caracterizada pela severidade do comprometimento ósseo, apresentando disostosis múltipla, hiper mobilidade articular e baixa estatura severa. Acredita-se que o desenvolvimento e a mineralização ósseas estão anormais, o que somado à imobilidade, baixa ingestão de nutrientes e deficiência de vitamina D, resultam em baixa de massa óssea precoce, encontrada em alguns estudos. Este trabalho teve como objetivo analisar o perfil osteometabólico de pacientes com MPS tipo IVA, ainda sem tratamento específico, através da densitometria óssea, ingestão de cálcio e marcadores de turnover ósseo e avaliar o efeito da terapia de reposição enzimática sobre esses fatores. Foram coletados dados de pacientes antes do início da terapia, após seis meses e um ano de tratamento. Quanto aos dados basais encontrou-se perda óssea cortical em todos os pacientes. O C-telopeptídeo X (CTX) sérico, marcador de reabsorção óssea, foi acima do limite superior da normalidade em uma quantidade significativa dos pacientes. A ingestão de cálcio foi abaixo do recomendado em todos os pacientes. Os resultados após seis meses e um ano de terapia evidenciam redução no valor médio do CTX e aumento da densidade mineral óssea da coluna e aumento do conteúdo mineral ósseo em todos os segmentos corporais analisados, apontando para o efeito positivo da reposição enzimática e a consequente redução dos níveis de GAGs sobre a massa óssea nestes pacientes.

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

<sup>1</sup>Graduanda em Medicina, UAMED, UFCG, Campina Grande, PB, e-mail: gabrielaoliveirachaves@gmail.com.

<sup>1</sup> Medicina – UFCG, Mestre, UAMED, UFCG, Campina Grande, PB, e-mail: catiasse@gmail.com.

***EVALUATION OF BONE MINERAL DENSITY IN PATIENTS WITH  
MUCOPOLYSACCHARIDOSIS IVA ACCOMPANIED IN THE HOSPITAL  
UNIVERSITÁRIO ALCIDES CARNEIRO***

**ABSTRACT**

Mucopolysaccharidoses (MPS) are a group of genetic diseases characterized by the deficiency of lysosomal enzymes involved in the degradation of glycosaminoglycans (GAGs), leading to the accumulation of these substances in several organs. Mucopolysaccharidosis type IV A (MPS-IVA) is characterized by the severity of the bone involvement, presenting multiple dysostosis, joint hypermobility and severe short stature. Bone development and mineralization are believed to be abnormal, which in addition to immobility, low nutrient intakes, and vitamin D deficiency result in low bone mass found early in some studies. This study aimed to analyze the osteometabolic profile in patients with MPS type IVA, still without specific treatment, through bone densitometry, calcium intake and bone turnover markers and to evaluate the effect of enzyme replacement therapy on these factors. Patient data were collected prior to initiation of therapy, after six months and one year of treatment. Regarding the baseline data, cortical bone loss was found in all patients. Serum C-telopeptide X (CTX), marker of bone resorption, was above the upper limit of normal in a significant number of patients. Calcium intake was below that recommended for all patients. The results after six months and one year of therapy showed a reduction in the mean value of the CTX and an increase in the bone mineral density of the spine and increase of the bone mineral content in all the body segments analyzed, pointing for the positive effect of enzymatic replacement and the consequent reduction of GAGS levels on bone mass in these patients.

**Keywords:** Mucopolysaccharidoses, Morquio syndrome, Bone density.