

EVOLUÇÃO DA DENSIDADE MINERAL ÓSSEA COM O TRATAMENTO DA DOENÇA DE GAUCHER: AVALIAÇÃO DA COORTE DE PACIENTES DO CENTRO DE REFERÊNCIA DO RIO GRANDE DO SUL

Matheus Brunstein Camargo⁴, Lívia D'ávila Paskulin⁴, Tiago de Bone Koppe^{2,4}, Filippo Pinto e Vairo¹, Ida Vanessa Doederlein Schwartz^{1,2,3}

1- Serviço de Genética Médica/UFRGS; 2 Departamento de Genética Médica/UFRGS; 3- Laboratório BRAIN/HCPA; 4- Bolsista FAMED - UFRGS/CNPq

INTRODUÇÃO:

A Doença de Gaucher (DG) é a doença lisossômica mais comum, sendo causada pela atividade deficiente da enzima glicocerebrosidase. O acúmulo de seu substrato no interior de lisossomos macrofágicos ocasiona redução da Densidade Mineral Óssea (DMO). A eficácia da Terapia de Reposição Enzimática (TRE) ou Terapia de Redução do Substrato (TRS) para DG, relacionada a este desfecho, ainda não está bem estabelecida.

OBJETIVOS:

Avaliar a evolução da doença óssea, a partir de DMO, de pacientes com DG em acompanhamento no Centro de Referência de Doença de Gaucher do Rio Grande do Sul (CRDG-RS).

MATERIAIS E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo, longitudinal, com amostragem por conveniência. Para pacientes do sexo feminino pré-menopausa, pacientes do sexo masculino com idade entre 20 e 50 anos e jovens com idade inferior a 20 anos, foi considerado o escore Z de cada densitometria (Grupo 1); valores iguais ou inferiores a -2 foram considerados abaixo da normalidade para a idade, enquanto valores superiores a -2, normais. Para pacientes do sexo feminino pós-menopausa e pacientes do sexo masculino com idade superior a 50 anos, foi considerado o escore T de cada densitometria (Grupo 2); valores iguais ou superiores a -1 foram considerados normais, enquanto valores inferiores foram considerados DMO reduzida.

RESULTADOS:

Entre os 40 pacientes avaliados, 5 não possuíam densitometrias. A amostra foi, portanto, composta por 35 pacientes, com idade entre 18 e 65 anos (4 em TRS, 31 em TRE) e com número de densitometrias realizadas entre 1 e 9. Vinte e sete pacientes apresentavam densitometrias realizadas apenas após o início do tratamento; metade desses pacientes apresentou pelo menos uma densitometria com DMO reduzida no período analisado.

Oito pacientes apresentavam densitometrias realizadas pré e pós-tratamento (grupo 1 n=4, grupo 2 n=4; média de tempo entre os exames=32,8 meses). No grupo 1, todos os pacientes apresentavam DMO normal antes e após o tratamento, não havendo piora em nenhuma densitometria realizada. Em relação ao grupo 2, os 4 pacientes apresentavam DMO alterada no período anterior ao tratamento. Após o início da terapia, um paciente apresentou normalização da DMO. Esse paciente apresentava um tempo de tratamento de 60 meses, enquanto os demais possuíam tempo de tratamento entre 31 e 57 meses. Os demais pacientes mantiveram-se com a DMO alterada sem, entretanto, ser registrada piora nos seus valores.

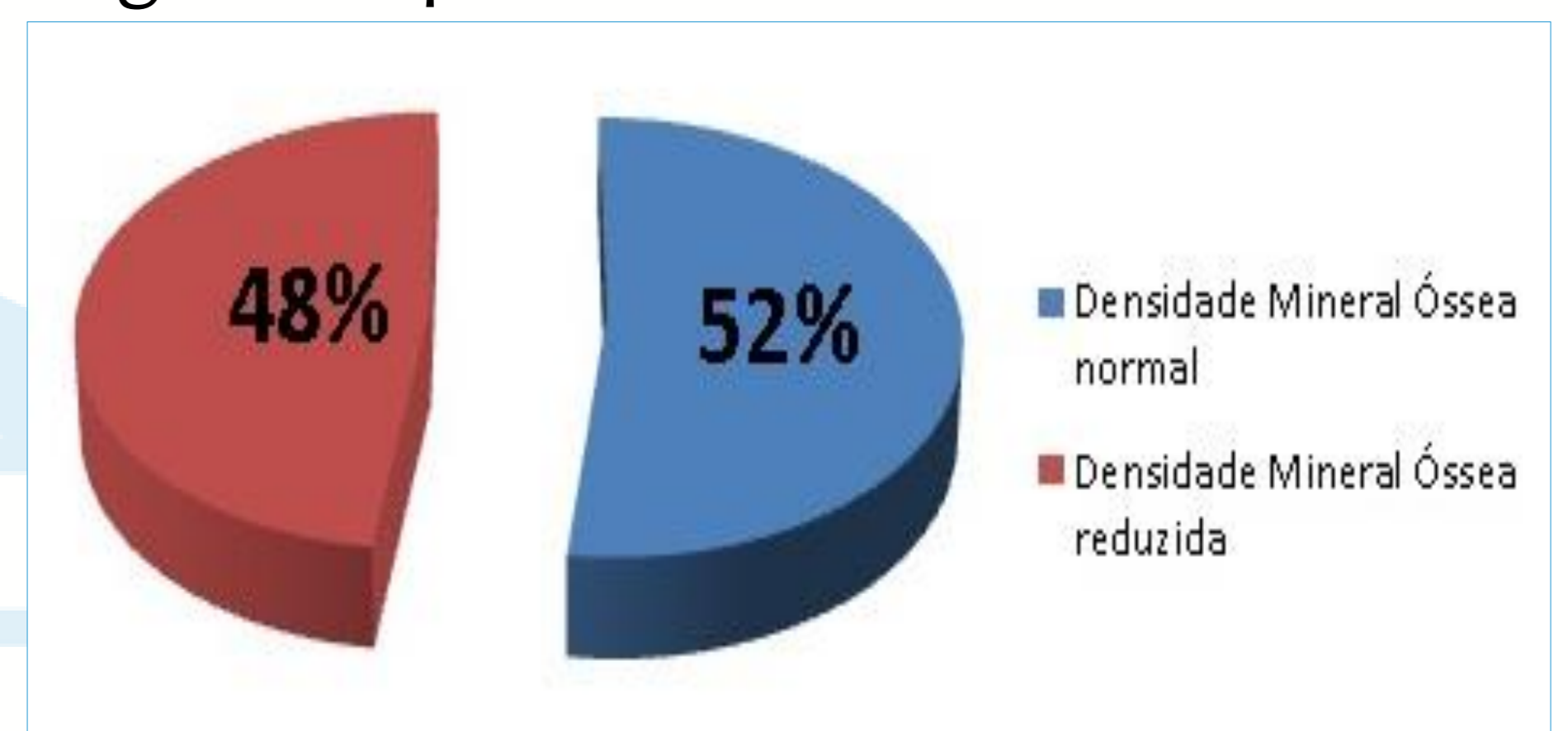


Figura 1: : Densidade Mineral Óssea normal em pacientes com doença de Gaucher (n= 27). Treze pacientes (48%) apresentavam Densidade Mineral Óssea reduzida em pelo menos uma densitometria realizada.

CONCLUSÃO:

A redução da DMO é frequente na DG. O tempo necessário para que ocorra resposta desse parâmetro ao tratamento parece ser mais longo quando comparado a outros parâmetros, como níveis de hemoglobina.

Projeto GPPG 11-0617