

28963

A HIPERFERRITINEMIA NA DOENÇA DE GAUCHER SIGNIFICA SOBRECARGA DE FERRO?

Tiago de Bone Koppe, Divair Doneda, Filippo Pinto e Vairo, Cristina Brinckmann Oliveira. **Orientador:** Ida Vanessa Doederlein Schwartz

INTRODUÇÃO: A Doença de Gaucher (DG) caracteriza-se por apresentar atividade de β -glicosidase diminuída. Tal fenômeno, quase sempre, reflete alterações no gene GBA e redundam em macrófagos ingurgitados com glicoesfingolipídios. A distribuição espacial das células ingurgitadas, bem como os mediadores que elas expressam, pode determinar, no nível clínico, manifestações multissistêmicas; contudo, a tríade: organomegalia, citopenias e ostealgia, adquire especial relevo. Esse envolvimento primordial dos tecidos hematopoiéticos, em tese, ocasionaria alterações no metabolismo do ferro (desde 1983 há relatos de hiperferritinemia em algumas coortes). No entanto, pouco se sabe sobre o status de ferro nesses indivíduos. No Brasil, inexistem relatos fidedignos sobre a dinâmica da ferritina sérica em função da Terapia de Reposição Enzimática (TRE) e de outras variáveis, especialmente as relacionadas ao metabolismo do ferro. **OBJETIVO:** Avaliar a ferritina sérica, na coorte de pacientes com DG acompanhados ambulatorialmente no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, em função de diferentes variáveis. **METODOLOGIA:** Estudo exploratório de revisão de prontuários. Definiu-se sobrecarga de ferro como: ou 1) concentração de ferro sérico ≥ 170 $\mu\text{g/dL}$ ou 2) saturação de transferrina $\geq 50\%$ ou 3) capacidade ferropéxica ≤ 250 $\mu\text{g/dL}$. Definiu-se hiperferritinemia como: concentração de ferritina sérica ([FS]) ≥ 291 ng/mL em mulheres ou ≥ 322 ng/mL em homens. As variáveis utilizadas nas análises consistiram da medida mais atual disponível nos prontuários. Todavia, a [FS] imediatamente anterior ao início da TRE também foi aduzida quando se empreendeu um teste t para amostras pareadas comparando [FS] pré-TRE vs. pós-TRE. Realizou-se teste t para amostras independentes comparando [FS] vs. presença ou não de esplenectomia, hepatomegalia e esplenomegalia, e correlações de Pearson avaliando a relação entre cada variável quantitativa e a [FS]. Nível de significância estatístico foi $\alpha=0,05$ e o software foi o SPSS (IBM®). **RESULTADOS:** Incluiu-se 39 pacientes (33 em TRE) (sexo masculino=51,3%; idade média=33,35 \pm 16,49 anos; tempo de TRE médio=7,02 anos \pm 6,29). Hiperferritinemia foi apresentada por 63,2% das mulheres ([FS] média=538,28 \pm 618,21) e por 75% dos homens ([FS] média=617,65 \pm 398,28). Esplenectomia ($p=0,624$), esplenomegalia ($p=0,098$) e hepatomegalia ($p=0,277$) não influenciaram a [FS], assim como a TRE ($p=0,098$). Entre as correlações, o escore Zimran ($r=-0,108$; $p=0,563$; $n=31/39$) e o escore GS3 ($r=0,092$; $p=0,735$; $n=16/39$) não se correlacionaram com a [FS], assim como a atividade de quitotriosidase em plasma ($r=-0,840$; $p=0,628$; $n=36/39$), a hemoglobinemia ($r=0,273$; $p=0,098$; $n=38/39$) e o tempo de tratamento ($r=-0,313$; $p=0,056$; $n=33/39$). Houve forte correlação da [FS] com a idade ($r=0,718$; $p<0,001$). Somente dois indivíduos apresentaram evidência de sobrecarga de ferro (à custa da capacidade ferropéxica), ambos hiperferritêmicos. **CONCLUSÕES:** Nossos dados estão de acordo com a literatura e sugerem que a [FS] não é um biomarcador fidedigno da severidade da doença. Por outro lado, por ser um estudo exploratório, pensamos que seja necessário ampliar a amostra, especialmente porque algumas variáveis apresentaram nível de significância limítrofe (escore Zimran, TRE e tempo de tratamento). Por fim, tudo indica que a hiperferritinemia, aqui, não significa sobrecarga de ferro. Número aprovação Comitê de Ética GPPG-HCPA: 11 -0162.