

318

ASSOCIAÇÃO ENTRE EPISÓDIOS DE EXACERBAÇÃO DA DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÔNICA (DPOC) E PARÂMETROS DO PLAQUETOGRAMA

S.B. Wieselberg, E. Fiss, V.A.Q. Mauad

Faculdade de Medicina do ABC (FMABC), Santo André, SP, Brasil

Introdução: A DPOC é uma enfermidade respiratória progressiva e irreversível, causada primariamente pelo tabagismo e que cursa com exacerbações recorrentes. Estudos recentes apontam uma possível associação entre tais episódios e a trombocitose, revelando uma eventual importância em investigar os parâmetros plaquetários como marcadores de severidade da doença pulmonar. **Objetivo:** Comparar parâmetros plaquetários (contagem sérica e volume plaquetário médio), dados espirométricos (VEF₁/CVF pré e pós broncodilatador) e respostas do Questionário Respiratório do Hospital Saint George de qualidade de vida (SGRQ) - em especial a questão que diz respeito ao número de eventos respiratórios desagradáveis nos últimos três meses -, entre pacientes com DPOC. **Métodos:** Trata-se de uma coorte transversal com pacientes do Ambulatório de Reabilitação Pulmonar da FMABC acima de 40 anos de idade, de ambos os gêneros e com diagnóstico prévio de DPOC. A presença de outra doença pulmonar foi um critério de exclusão. Para variáveis paramétricas foi feita a correlação linear de Pearson e para variáveis não paramétricas foi feito o teste de Spearman, ambas representadas por gráficos de regressão linear. **Resultados:** A análise transversal dos dados revelou uma tendência de associação entre o aumento do número de eventos desagradáveis nos últimos três meses e maiores valores de VPM, pelo teste de Spearman 0.292 com $p = 0.085$. Ademais, foi encontrado maior contagem plaquetária em pacientes com maiores valores de VEF₁/CVF pós-broncodilatador, com tamanho de efeito 37.55% e $p = 0.031$. **Discussão:** O quadro inflamatório sistêmico e hipoxêmico instaurado na DPOC tem influência sobre a megacariocitopoese, promovendo aumento do turnover plaquetário e do VPM. O VPM é um marcador de ativação plaquetária que responde aos mesmos estímulos geradores da trombocitose, e que pode, potencialmente, preceder alterações espirométricas. Dessa forma, o VPM pode ser considerado um índice mais sensível que a contagem plaquetária, sendo assim utilizado como um marcador precoce de severidade pulmonar facilmente analisado no exame hematológico de rotina. **Conclusão:** Conclui-se, portanto, que a avaliação dos parâmetros plaquetários (contagem sérica e VPM) pode ser importante no curso e prognóstico da DPOC, apresentando relação direta com os seus critérios de gravidade. Ademais, este estudo sugere que a mensuração do VPM possa ser abordada no cenário de novos estudos multicêntricos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.320>



319

DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO DA AMILOIDOSE AL: RELATO DE CASO

G.D. Cavalcanti^{a,b,c}, P.K.B. Bezerra^{a,b,c}, L.P. Leite^{a,b,c}, A.M.E.S. Santos^{a,b,c}, M.E.L.B. Mello^{a,b,c}, A.F. Coelho^{b,c}^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil^b Hospital Central Coronel Pedro Germano, Natal, RN, Brasil^c Natal, RN, Brasil

Introdução: A amiloidose é um grupo heterogêneo de doenças que resultam do depósito de proteínas séricas (amilóide), e pode ter acometimento sistêmico ou localizado, de difícil diagnóstico por ter apresentações variáveis. A amiloidose pode ser primária, hereditária ou estar associada a várias situações clínicas; caso não esteja relacionada a qualquer outra enfermidade é primária. **Objetivo:** Reportar um caso incomum de paciente com manifestações sistêmicas de amiloidose, que por diagnóstico tardio evoluiu a óbito. **Relato de caso:** Homem, 54 anos, iniciou há 1 ano quadro de parestesia em membros inferiores, hipotensão postural e perda ponderal. Ao exame físico apresentou hepatomegalia, força grau IV em membros inferiores, edema em membros inferiores. O hemograma admissional: (4.600 leucócitos/ μ L, hemoglobina 13,3 g/dL, 403.000 plaquetas/ μ L). Tomografia de abdome demonstrando nódulo em seguimento VII hepático 1,8 cm sugestivo de hemangioma. Ressonância magnética de abdome revelou esteatose hepática, moderada ascite e grande derrame pleural bilateral. A investigação complementar revelou: Fosfatase alcalina 1.038 U/L, gama glutamil-transferase 409 U/L, desidrogenase láctica 873 U/L, ureia 193 mg/dl, creatinina 3,27 mg/dL, proteínas totais 3,2 g/dL, albumina 1,6 g/dL, globulina 1,6 g/dL. O sumário de urina com proteinúria (2+ a 3+). ECG com ritmo sinusal, baixa voltagem no plano frontal e alteração de repolarização ventricular em parede lateral e lateral alta. Ecocardiograma transtorácico evidenciou, fração de ejeção de 74%, hipertrofia concêntrica moderada e disfunção diastólica do ventrículo esquerdo, miocárdio hiperrefringente, derrame pericárdico discreto. Biópsia da lesão positiva para técnica imuno-histoquímica vermelho do Congo. O paciente evoluiu com piora do quadro hemodinâmico no 12º dia de internação hospitalar e foi a óbito. **Discussão:** A amiloidose AL é um distúrbio incomum, com idade média de 64 anos, com predominância do sexo masculino. A apresentação clínica da amiloidose AL inclui síndrome nefrótica, cardiomiopatia restritiva, neuropatia periférica e hepatomegalia. Ela pode acometer miocárdio, pericárdio e vasos sanguíneos, gerando disfunção diastólica, arritmias e isquemia miocárdica. No acometimento renal o paciente abre o quadro com síndrome nefrótica clássica, apresentando ascite e hipoalbuminemia. Já no acometimento hepático, ocorre o depósito de forma extracelular, com colestativo. Além disso, a neuropatia amilóide é uma manifestação de acometimento tanto sensitivo quanto motor, no caso ela se apresentou como uma polineuropatia periférica, levando a uma perda de força distal e proximal dos membros inferiores, acometendo a deambulação do paciente. O diagnóstico da amiloidose é

de exclusão e requer como confirmação uma biópsia com coloração por vermelho do congo amilóide positiva. **Conclusão:** A amiloidose é uma doença de difícil diagnóstico, por causa de suas diferentes manifestações sistêmicas e localizadas. Visto que mesmo na suspeita clínica, deve-se afastar todas as outras possíveis causas antes de seguir biópsia com coloração vermelho congo. Dessa forma este relato mostra a importância do diagnóstico precoce em virtude da gravidade e dificuldade do tratamento, já que na forma AL o tratamento com Melfalana IV e transplante autólogo, só resultam em 40% de resposta, tornando o prognóstico reservado nos casos diagnosticados tardiamente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.321>

320

DOENÇA DE GAUCHER E A TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA

C.P.R. Severino, H.C. Marafon, E.D.S. Silva

Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

Objetivos: Os erros inatos do metabolismo (EIM) relacionam-se com a falta de atividade de uma ou mais enzimas específicas que resultam em manifestações nos órgãos atingidos. A doença de Gaucher se caracteriza como um EIM, sendo uma doença hereditária, autossômica e recessiva, descrita na literatura como a lipidose mais frequente. Essa doença é caracterizada pela deficiência na atividade da enzima lisossomal beta-glicosidase, que quando inativa causa acúmulo de glicolípido nos macrófagos. Essa deficiência induz a alterações histológicas nos órgãos do sistema imunológico, como fígado, baço, linfonodos e medula óssea. Os sinais mais característicos da doença são a esplenomegalia, a hepatomegalia e o enfraquecimento dos ossos. Existem três tipos dessa doença, mas apenas o I e o III podem ser tratados com a terapia de reposição enzimática. Tendo em vista a unanimidade da comunidade científica em relação aos benefícios na qualidade de vida dos pacientes que fazem o tratamento de reposição enzimática, bem como reconhecendo que a doença de Gaucher ainda é pouco presente na produção científica brasileira, esse presente estudo tem por objetivo avaliar o conhecimento referente ao tratamento dessa doença, bem como evidenciar a importância da produção de conteúdo científico a respeito dos EIM, que ainda que raros, podem ser altamente incapacitantes. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo de revisão de literatura de artigos brasileiros publicados na base de dados Scielo. O termo Doença de Gaucher foi colocado e 24 artigos foram encontrados, mas apenas 3 possuíam um enfoque mais específico sobre o tratamento com reposição enzimática na doença de Gaucher. **Resultados:** No que se refere aos aspectos genéticos da doença, os três artigos citaram seu caráter recessivo e autossômico, e dois artigos mencionaram a maior prevalência da doença entre os judeus Ashkenazi. Os três artigos dissertaram sobre os três fenótipos da doença, bem como apontaram que o tipo I é o mais comum. A hepatomegalia foi unanimemente elencada como o sintoma mais comum da doença. A terapia de reposição enzimática



foi recomendada pelos três artigos, para os tipos I e III da doença, após a confirmação do diagnóstico por dosagem da atividade enzimática da beta-glicosidase. A média de idade dos pacientes estudados em dois artigos diferiu um pouco, sendo 16,9 anos em um artigo e 19,6 no outro. Em ambos os artigos com análise de pacientes foi observada uma melhora de todos os parâmetros ao longo do tratamento, como anemia, trombocitopenia, hepatomegalia, esplenomegalia e dor óssea. Dois artigos sugerem o uso da mesma dose, 35 U/Kg a cada duas semanas e um artigo sugere entre 30 e 120 U/Kg, a depender do estágio de risco do paciente. **Discussão:** Identificou-se que existe um pequeno número de artigos em português relacionados a essa doença. Nota-se que há muita concordância entre os trabalhos e unanimidade no que se refere a melhora na qualidade de vida dos pacientes que se utilizam da reposição enzimática. Entretanto, a quantidade limitada de artigos influencia negativamente na tentativa de estabelecer padrões nacionais. **Conclusão:** Conclui-se que ainda que exista consenso no que tange aos principais pontos da doença, ainda existem poucos estudos publicados no Brasil e isso prejudica o estabelecimento de padrões no tratamento da doença, o que evidencia a necessidade de mais estudo sobre o tema.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.322>

321

EFEITO DO LASSBIO-1386 EM CÉLULAS DE INDIVÍDUOS INFECTADOS PELO HTLV-1

E.M.M. Costa^a, M.F.R. Grassi^b, G. Calasans^b, E.S. Batista^b, L.L. Goes^b, L.M.D.S. Lopes^a, C.S. Meira^b, J.G. Lima^b, B.G.C. Filho^b

^a Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

^b Fundação Oswaldo Cruz (Fiocruz), Salvador, BA, Brasil

O HTLV-1 é o agente etiológico da Leucemia Linfoma de Células T do Adulto e Mielopatia Associada ao HTLV-1/Paraparesia Espástica Tropical (HAM/TSP). Está relacionado também a outras doenças inflamatórias como uveíte, artrites, dermatites, polimiosites. Poucos tratamentos são disponíveis para sintomáticos portadores de HTLV-1. O derivado de N-acilhidrazona, o LASSBio-1386, possui atividade imunomoduladora, antiproliferativa e anti-inflamatória e não foi estudado no contexto do HTLV-1. **Objetivo:** Determinar o efeito do composto LASSBio-1386 in vitro sobre a proliferação, ciclo celular, apoptose, necrose e na carga proviral em células mononucleares do sangue periférico (PBMC) de indivíduos infectados pelo HTLV-1. **Métodos:** Trata-se de um estudo experimental em indivíduos assintomáticos, indivíduos com diagnóstico de HAM/TSP e em voluntários da Fiocruz, com idade igual ou superior a 18 anos, atendidos no Centro de HTLV da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública de Salvador. A IC50 foi obtida através de linfoblastos cultivados na presença e na ausência de diferentes concentrações de LASSBio 1386, em seguida foi avaliada a inibição da proliferação na PBMC dos indivíduos infectados pelo HTLV-1 assintomáticos e com HAM/TSP na presença e na ausência do composto. Para avaliar

