

indetectável (57,1%) e diagnóstico da infecção pelo HIV de tempo superior a 10 anos (50%). Foram encontradas alterações hematológicas de anemia (57,2%), bicitopenia (21,4%), pancitopenia (14,3%) e trombocitopenia (7,1%). A causa mais comum de anemia identificada foi a por deficiência de ferro (50%), seguida da induzida por uso de AZT (25%), ADC (12,5%) e carencial pós cirurgia bariátrica (12,5%). A bicitopenia teve como causas cirrose hepática (33,3%), deficiência de vitamina B12 (33,3%) e histoplasmosse disseminada (33,3%). Identificou-se como causas de pancitopenia o uso de sulfadiazina (50%) e histoplasmosse disseminada (50%). A trombocitopenia encontrada teve como causa uma PTI (100%). **Discussão:** A maior parte dos pacientes incluídos no estudo apresentavam tempo de diagnóstico da infecção pelo HIV superior a 10 anos, achados que estão de acordo com o estabelecido na literatura, de que as alterações hematológicas secundárias a infecção pelo HIV estariam diretamente relacionadas a progressão da doença no paciente, seja pela ocorrência de doenças oportunistas, ou pelo dano progressivo causado pelo vírus na hematopoiese. Em relação ao estado imunológico do paciente infectado pelo HIV, a maior parcela dos indivíduos apresentava carga viral indetectável e valores de CD4 superiores a 200 células/mL. Entretanto, segundo a literatura, a ocorrência de alterações hematológicas esta mais relacionada a maior replicação viral e presença de imunossupressão. Esta divergência pode ser atribuída a composição da amostra, que incluía pacientes em seguimento ambulatorial em serviço especializado, onde se observa melhor controle da doença. Quando avaliado o tipo de alteração hematológica encontrada, observou-se maior prevalência de anemia isolada, seguida de bicitopenia, pancitopenia e, por último, a trombocitopenia isolada. A predominância de anemia e convergente com outros estudos da literatura. A PTI identificada no paciente desse estudo, segundo a literatura, se deve provavelmente a um mecanismo autoimune e seu aparecimento e mais frequente nos estágios iniciais da infecção pelo vírus, em contraponto com o achado do presente estudo. **Conclusão:** Este estudo sugere uma possível correlação entre a evolução da doença pelo HIV e o desenvolvimento de alterações hematológicas, principalmente em relação as alterações combinadas de bicitopenia e pancitopenia. Apesar da pequena amostra do estudo, a sua comparação com outros estudos contribui para a hipótese de que o desenvolvimento de anemia, trombocitopenia e neutropenia no indivíduo infectado pelo HIV tem origem multifatorial, sendo importante o monitoramento desses pacientes para rápida identificação e tratamento precoce destas alterações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.071>

DEFICIÊNCIA DA BETAGLICOSIDASE E DO ACÚMULO DOS GLICOLIPÍDIOS, EM INDIVÍDUOS PORTADORES DA DE DOENÇA DE GAUCHER EM UMA REGIÃO DO NORDESTE BRASILEIRO

WS Teles^a, A Debbio^b, RC Torres^a, RN Silva^b, PCCS Junior^a, AMMS Barros^c, MC Silva^d, MHS Silva^e, ALJ Morais^f, MF Costa^a



^a Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe (IHHS), Aracaju, SE, Brasil

^b Universidade Tiradentes (UNIT), Aracaju, SE, Brasil

^c Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^d Faculdade Pio Décimo de Canindé do São Francisco (Fapide), Canindé de São Francisco, SE, Brasil

^e Faculdade Ages de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

^f Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju, SE, Brasil

Introdução: Descrita pela primeira vez pelo médico francês Philippe Charles Ernest Gaucher, em 1882, a doença de Gaucher é uma moléstia genética decorrente da deficiência da enzima betaglicocerebrosidase, ou betaglicosidase, cuja função é digerir o glicocerebrosídeo, um tipo de gordura resultante dos resíduos das células que todos os dias morrem e são substituídas por outras novas. Seu tratamento é feito por Terapia de Reposição Enzimática sendo aplicado por meio de infusões semanais ou quinzenais para a reposição da enzima Beta-Glicoserebrosidase. Havendo relatos do desenvolvimento de anticorpos nos indivíduos tratados com o uso de infusões de Imiglucerase com um percentual aproximado de 10-15%. O diagnóstico precoce e tratamento com frequência correta das infusões dos medicamentos levam a uma redução dos sintomas da doença e melhora da qualidade de vida do paciente. **Objetivo:** Avaliar o quantitativo de infusões dos medicamentos de Reposição Enzimática Imiglucerase e Taliglucerase utilizados para tratamento da Doença de Gaucher no período de junho a dezembro de 2019 atendidos em um ambulatorio do nordeste brasileiro. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de caráter exploratório transversal por meio da análise dos relatórios disponíveis no setor do serviço ambulatorial. **Resultados:** O total de infusões de medicamentos para Doença de Gaucher no período de junho a dezembro de 2018 foi de 114, sendo o maior número de aplicações de Imiglucerase 56% (64) e o menor de Taliglucerase 44% (50) sendo que a meta de infusões para o período estudado foi de 180 doses para Taliglucerase e 115 para Imiglucerase o que demonstra que a meta prevista para o período estudado não foi atingida. **Discussão:** A ausência do paciente ao tratamento, pode implicar diretamente na piora da sintomatologia dos portadores da doença, levando a um aumento do número de doses do medicamento necessárias para realizar o controle. A baixa quantidade de doses administradas pode ser decorrente ao pequeno número de pacientes por se tratar de uma doença rara, pela falta de adesão dos mesmos ao tratamento e principalmente por ser uma rotina impactante ao cotidiano das pessoas que fazem o tratamento de várias formas, como em relação ao tempo reduzido na rotina de trabalho para apresentar-se nos centros de tratamento, além da distância dos centros de tratamento e custos com deslocamento, fatores estes que alteram os números de meta e conclusão, ocasionando valores fora dos padrões preconizados. **Conclusão:** Nesse sentido, esta pesquisa pode ser utilizada como importante ferramenta para que a instituição obtenha uma melhor compreensão acerca das manifestações clínicas dos pacientes portadores da doença de Gaucher.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.072>