

CD77 COMO UM BIOMARCADOR PARA O MONITORAMENTO DA TERAPIA COM REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA NA DOENÇA DE FABRY

AUTOR: Ester Miranda Pereira

PREIRA: M. E. **CD77 como um biomarcador para o monitoramento da terapia com reposição enzimática na doença de fabry.** Dissertação (mestrado) – Programa de Mestrado em Ciências e Saúde, Universidade Federal do Piauí, Teresina-PI, 2011.

RESUMO

Introdução: A Doença de Fabry (FD) é uma desordem causada por mutações no gene que codifica a enzima lisossômica α -galactosidase A (α -GAL). A redução da atividade da α -GAL leva ao acúmulo de glicoesfingolipídeos, principalmente, globotriaosylceramida (Gb3), também conhecido como CD77. O tratamento para a DF é a Terapia por Reposição Enzimática (TRE), que consiste na administração intravenosa a cada 15 dias de α -GAL. Contudo, ainda não há um biomarcador considerado ideal para o monitoramento da resposta dessa terapia. O recente relato do aumento da expressão de CD77 nas células sanguíneas de pacientes com DF criou oportunidades para o uso dessa molécula como um potencial marcador para o monitoramento da TER.

Objetivos: O objetivo deste estudo foi determinar a acurácia do CD77 para o acompanhamento da TRE em portadores da Doença de Fabry (V267M).

Metodologia: Nossa abordagem experimental consistiu em comparar a expressão de CD77 em células de sangue de 17 portadores da DF em TRE e 101 indivíduos saudáveis, utilizando citometria de fluxo.

Resultados e Discussão: Nós conduzimos esse estudo por 09 meses e nossos resultados apontam para uma diferença significativa ($p = 0,0001$) na expressão de CD77 entre pacientes e controle. A fim de avaliar um possível valor do nível de CD77 como um marcador biológico para a eficácia da TRE, a sensibilidade e especificidade do teste foi avaliada pela curva ROC (Receiver Operating Characteristic). A diminuição nos níveis de CD77 após TRE, avaliada pela curva ROC, apresentou uma área sob a curva de 0,90 (IC = 0,868 a 0,935, $p < 0,0001$), especificidade de 92% e um valor preditivo positivo de 95,7, considerando-se uma Média da Intensidade de Fluorescências (MIF) de corte de 280. Além disso, os níveis de CD77 em pacientes em TRE estão em constante diminuição. **Conclusão:** Nós concluímos que molécula CD77 apresenta-se como uma ferramenta promissora para o monitoramento da resposta a TRE na doença de Fabry e que os níveis de CD77 mostrou desempenho satisfatório em discriminar entre portadores da DF e não portadores.

Palavras-chave: Doença de Fabry. CD77. Terapia com Reposição Enzimática.