

REAÇÃO ADVERSA À TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA: SUCESSO DA DESSENSIBILIZAÇÃO EM PACIENTES COM MPS IVA E MPS VI

MARIA GABRIELA VIANA DE SÁ MARINHO (mariagabr94@gmail.com)¹; REBECA DANTAS DA SILVA CARDOSO¹; JORGE KELLTON PEREIRA SALES¹; FELIPE MARTINS DE LIMA¹; MARIA EDUARDA MOURA PAULINO¹; ANGELA BEATRIZ DA SILVA¹; GIULIA DI CREDICO PARANHOS¹; JOÃO VICTOR LOIOLA¹; MARIANA MONTEIRO GURJÃO¹; MARIA DO SOCORRO VIANA SILVA DE SÁ¹; PAULA FRASSINETTI V DE MEDEIROS¹.

¹UNIVERSIDADE FEDERAL DE CAMPINA GRANDE

INTRODUÇÃO

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças genéticas raras, de caráter progressivo e multissistêmico, decorrentes de variantes patogênicas em genes que codificam enzimas lisossômicas. A terapia de reposição enzimática (TRE), disponível para vários tipos de MPS, tem mudado a expectativa e qualidade de vida dos pacientes, porém, reações adversas, especialmente alérgicas, podem comprometer a continuidade do tratamento. A dessensibilização farmacológica surge como alternativa para esses casos, embora os dados na literatura ainda sejam escassos. Este trabalho descreve a dessensibilização realizada em um paciente com MPSIVA com reação adversa grave à elosulfase alfa (Vimizim) e outro paciente com MPSVI em TRE com galsulfase (Naglazyme), o que permitiu a retomada segura da TRE.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente I, 4 anos, 13 kg, teve o diagnóstico de MPSIVA, com 1 mês e 7 dias de vida. Após 2 anos de TRE, apresentou uma reação anafilática à enzima, com presença de *rash* cutâneo e queda de saturação, com interrupção da infusão. Já a paciente II, 9 anos, 28 kg, foi diagnosticada com MPS tipo VI aos 23 meses e iniciou aos 2 anos a TRE com galsulfase (Naglazyme). Após 6 anos de TRE, apresentou reação adversa à enzima, com aparecimento de urticária generalizada. Transcorridas 4 semanas sem receberem as enzimas, os pacientes foram submetidos ao *Prick Test* com as enzimas e ao Teste Intradérmico, nas concentrações de 1:1, 1:10 e 1:1000. O paciente I obteve o *Prick Test* negativo e o teste intradérmico positivo 1:1, já a paciente II obteve o *Prick-test* positivo.

Com isso, iniciou-se o protocolo de dessensibilização, em 18 *steps* e 4 bolsas (1:1000, 1:100, 1:10) e a dose completa de elosulfase alfa para o paciente I e em 20 *steps* e 5 bolsas para a paciente II (soluções de 1:10000, 1:1000, 1:100, 1:10 e a dose completa de galsulfase). Antes das intervenções, os pacientes foram pré-tratados com levocetirizina (uso diário), montelucaste (uso diário), salbutamol e metilprednisolona, com o objetivo de aumentar a tolerabilidade até chegar na dose recomendada. Todo o procedimento foi realizado em uma Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Atualmente, os pacientes continuam recebendo a terapia enzimática no esquema de dessensibilização, com programação de redução dos *steps* semanalmente até completar 7 *steps*.

DISCUSSÃO e COMENTÁRIOS FINAIS

A maioria das reações alérgicas às enzimas da TRE, em estudos prévios, demonstram ser IgE mediadas. Nesses casos, a dessensibilização pode ser uma alternativa para manter a continuidade da TRE. Embora haja na literatura alguns relatos exitosos de protocolos de dessensibilização em pacientes com MPS, destacam-se no presente relato, a necessidade de adaptação de protocolos, do acompanhamento em UTI dos sinais vitais e da utilização de pré-medicações, o que garantiu o sucesso da dessensibilização e a retomada segura da TRE em ambos os pacientes.



Figura 1. Teste intradérmico do paciente I

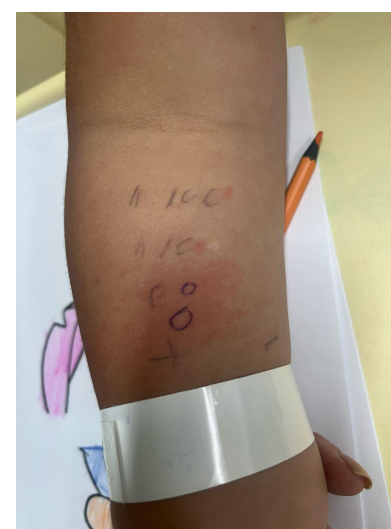


Figura 2. Prick test do paciente II.

Lysosomal Disease Patient

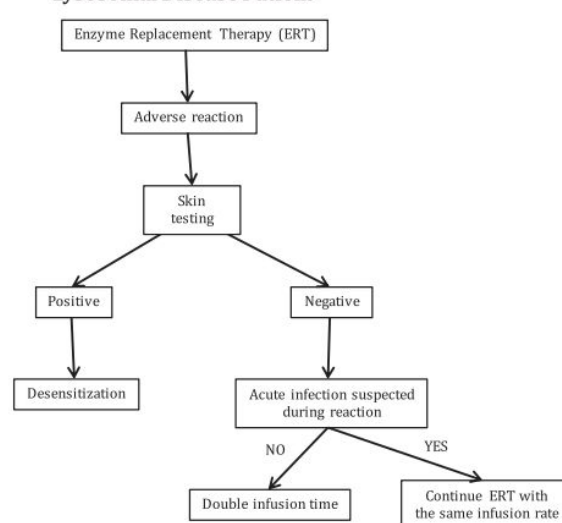


Figura 3. Algoritmo para o manejo de reações à TRE.

REFERÊNCIAS

ARANDA, C. S. et al. Diagnosis and management of infusion-related hypersensitivity reactions to enzyme replacement therapy for lysosomal diseases: The role of desensitization. *Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*, v. 4, n. 2, p. 354-356, 2016.

MASSUDA, Pietro Henrique; MALUCELLI, Mariana; SANTOS, Mara Lucia Schmitz Ferreira; GAVINA-BIANCHI, Pedro; KAMOI, Tsukiyo. Dessensibilização rápida à idursulfase adaptada para um paciente com Mucopolissacaridose tipo II. *Arquivos de Asma, Alergia e Imunologia*, v. 8, n. 3, p. 250-256, 2024.

AGRADECIMENTOS



UNIÃO E RECONSTRUÇÃO