

3355

AVALIAÇÃO DA RESPOSTA AO DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA (BH4) EM PACIENTES COM FENILCETONÚRIA SEGUNDO TESTE DE TRIAGEM DE 24H

ANA JAQUELLINE BERNARDO NUNES; VITÓRIA VIANNA FIGUEIRÓ; SORAIA POLONI; LILIA FARRET REFOSCO; TÁSSIA TONON; VANEISSE MONTEIRO; RAFAEL HENCKE TRESBACH; FERNANDA SPERB LUDWIG; IDA VANESSA DOEDERLEIN SCHWARTZ;

HCPA - Hospital de Clínicas de Porto Alegre

A fenilcetonúria (FNC) é um erro inato do metabolismo causada por mutações no gene PAH, que codifica a enzima hepática fenilalanina-hidroxilase (PAH), e tem como cofator a tetraidrobiopterina (BH4). Em pacientes com atividade residual da PAH, a administração de BH4 pode atuar aumentando a atividade enzimática. Objetivo: Descrever a responsividade à administração do BH4 em pacientes com FNC segundo o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde (2019). Métodos: Foi realizado um teste ambulatorial de 3 dias. Todos os pacientes mantiveram o tratamento (dieta restrita em FAL + fórmula metabólica). Dia 1: avaliada a flutuação dos níveis FAL (ponto basal e após 8h); Dia 2: coletado sangue no ponto basal antes da ingestão do BH4, seguido da ingestão de uma dose única de 20mg/kg da medicação. Novas coletas foram realizadas 8h e 24h após a ingestão do medicamento. Foi considerado responsivo (R) o paciente com redução de 30% de FAL sérica após 8h e/ou 24h da ingestão do BH4. Casos borderline (redução entre 28-30%) foram considerados responsivos na dependência do genótipo concordante. A ingestão incorreta do medicamento; falhas nos pontos de coleta de FAL; ou uma redução >30% da ingestão de FAL entre o dias 2 e 1 do teste caracterizou o teste como inconclusivo. Resultados: O teste foi conduzido em 6 pacientes (sexo feminino= 3; mediana de idade= 8 anos, intervalo interquartil 7-11,5; FNC Clássica= 1, Leve= 4, indefinido= 1). Um paciente apresentou resultado inconclusivo por não ter ingerido todas as cápsulas do medicamento. Três pacientes foram R ao BH4 em ambos critérios (todos com FNC leve), com média de redução de FAL de 75%±20 em 8h e 69%±13 em 24h. Um quarto paciente com FNC leve foi R apenas em 8h, com redução de 28%, considerado R borderline, levando em conta seu genótipo com alta probabilidade à responsividade. O quinto paciente (FNC clássica) foi não responsivo (NR) (-13,8% em 8h e -26,8% em 24h). A mediana de FAL pré e pós BH4 nos R foi, respectivamente, 5,5mg/dL (3,8-10,2) e 3,0mg/dL (2,0-7,6) e no NR foi 7,1mg/dL e 6,7mg/dL. Segundo os genótipos descritos no BioPKU, os 4 pacientes com FNC leve tinham genótipos de alta predisposição à responsividade. Em relação ao genótipo do paciente com FNC clássica (NR), 1/6 descritos no BioPKU apresentou responsividade. Conclusão: Neste protocolo de triagem para responsividade a resposta ao BH4 esteve associada aos pacientes com FNC leve e foi concordante com os genótipos descritos na literatura.

GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA

2072

HISTERECTOMIAS PUERPERAIS NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE EM 15 ANOS

ALESSANDRA DORIGON; JOSÉ GERALDO LOPES RAMOS; SERGIO HOFMEISTER DE ALMEIDA MARTINS-COSTA

HCPA - Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Introdução: A histerectomia puerperal é necessária primariamente em casos de placentação anormal (em especial acretismo placentário) e hemorragia puerperal. O parto cesáreo está associado a maior risco de histerectomia puerperal, não somente devido a alterações da placentação em gestações futuras, mas também à atonia uterina.

Objetivo: Determinar as indicações e os desfechos das histerectomias puerperais realizadas no Hospital de Clínicas de Porto Alegre nos últimos 15 anos, bem como analisar as características clínicas das mulheres submetidas a esse procedimento.

Métodos: Estudo transversal de 47 histerectomias puerperais realizadas no período de 2005 a 2019 com revisão de dados de prontuários.

Resultados: Houve uma taxa de 0,87 histerectomias puerperais a cada 1.000 partos no nosso hospital nesse período. As histerectomias puerperais foram indicadas principalmente por acretismo placentário ou sua suspeita (44,7% dos casos), hemorragia puerperal sem acretismo placentário (27,7%) e infecção (25,5%). Histerectomias totais corresponderam a 63,8% dos casos e não houve diferença entre histerectomia total e subtotal para os desfechos estudados. A maioria das histerectomias foi realizada dentro de 24 horas após o parto, o que estava associado a acretismo placentário, placenta prévia e idade materna mais avançada. A maioria (66,0%) das mulheres necessitou de internação em unidade de terapia intensiva, situação inversamente relacionada a cesárea prévia, placenta prévia, acretismo placentário e maior idade materna. A taxa de letalidade das histerectomias puerperais foi 4,3%.

Conclusões: Encontramos uma associação expressiva entre histerectomia puerperal, placenta prévia e placenta acreta, em consonância com dados da literatura. Os fatores citados estão todos relacionados à cesariana, via de parto muito frequente no Brasil. A taxa de histerectomias por total de partos e a taxa de letalidade das puerperas submetidas ao procedimento foram semelhantes ao descrito em metanálises contemplando países de todos os níveis de renda.