

Os primeiros dados publicados do registo EARCO

Autor do comentário: Dra. Catarina Guimarães. MD, Pneumologista. Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães.

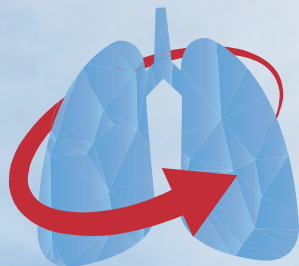
Marc Miravittles, Alice M Turner, María Torres-Duran, Hanan Tanash, Carlota Rodríguez-García, José Luis López-Campos, Jan Chlumsky, Catarina Guimaraes, Juan Luis Rodríguez-Hermosa, Angelo Corsico, Cristina Martinez-González, José María Hernández-Pérez, Ana Bustamante, David G Parr, Francisco Casas-Maldonado, Ana Hecimovic, Wim Janssens, Beatriz Lara, Miriam Barrecheguren, Cruz González, Jan Stolk, Cristina Esquinas, Christian F Clarenbach.

Respir Res. 2022 Dec 16;23(1):352

Ao longo dos anos, vários países europeus tentaram criar registos nacionais para uma avaliação prospetiva dos doentes com DAAT. Também foi criado o Registo Internacional Alfa-1 (AIR) para agregar as informações dos vários registos, mas falhou pelo curto espaço de tempo de seguimento destes doentes. Nesse sentido, foi promovido pela European Respiratory Society a criação de registo internacional para registar dados prospetivos estruturados para perceber melhor a história natural da DAAT. Criou-se assim o registo EARCO (*European Alpha-1 Research Collaboration*), um estudo internacional, observacional e prospetivo com os objetivos de caracterizar os diferentes genótipos e investigar a história natural e o impacto de diferentes tratamentos, nomeadamente da terapêutica de reposição. Recentemente foram publicados os primeiros dados dos doentes incluídos entre fevereiro de 2020 a maio de 2022.

Dos 1044 indivíduos elegíveis para análise, o genótipo mais frequente foi o PI*ZZ (629, 60.2 %), seguido do PI*SZ (305, 29.2 %), PI*SS (41, 3.9 %) e outras variantes raras (69, 6.6 %). Em relação aos doentes PI*ZZ as doenças pulmonares mais frequentemente descritas foram o enfisema (57.2 %), a DPOC (55.9 %), as bronquiectasias (22 %) e a asma (14.1 %). O FEV1 medio foi de 66.9 % e a KCO 68 %. Um total de 190 (30 %) doentes PI*ZZ encontravam-se a fazer tratamento de reposição, 169 (88.9%) em regime hospitalar, sendo os esquemas mais usados 120 mg/kg/14d em 93 (48.9 %), 180 mg/kg/21d em 55 (28.9 %), 60 mg/kg/7d em 35 (18.4 %) e 2 doentes (1 %) com 250 mg/kg/28d. Estes doentes em terapêutica de reposição tinham alterações mais graves da função respiratória, mais exacerbações e pior qualidade de vida para além de que tinham mais frequentemente documentadas doenças respiratórias crónicas como a DPOC e o enfisema.

Cerca de 76 % PI*ZZ tinham valores concordante entre o FEV1 (%) e a KCO (%). Aqueles com atingimento apenas de FEV1 apresentavam mais frequentemente os diagnósticos de asma e bronquiectasias, aqueles com alteração apenas da KCO apresentavam mais frequentemente enfisema e doença hepática. Verificou-se em análise multivariada que a idade avançada, o sexo masculino, as exacerbações, o aumento de plaquetas e neutrófilos e a terapêutica de reposição estiveram associados a um FEV1 mais baixo. Aqui, mais uma vez se verificou o impacto das exacerbações na história natural da doença traduzida pelo FEV1, doentes com valores mais baixo de FEV1 têm risco aumentado de exacerbações assim como história de exacerbações mais frequentes aceleram o declínio do FEV1.



Observou-se ainda que níveis mais baixos de AAT correspondem a uma diminuição mais significativa de KCO (%) e não tanto do FEV1 (%), ou seja, níveis baixos de AAT condicionam alterações do parênquima pulmonar e não tanto alterações das vias aéreas. Ou então, doentes com FEV1 mais baixo podem ter uma inflamação sistémica mais importante com consequente elevação dos níveis séricos de AAT.

Esta primeira publicação sobre os dados do EARCO, que incluiu mais de 1000 doentes, mostra resultados sobreponíveis à de outras séries já conhecidas. Mas perceber a evolução da doença é um desafio e o seguimento a longo prazo é essencial. A este fim se propõe o EARCO cujo objetivo é perceber a história natural da DAAT sendo também uma plataforma para o desenvolvimento de outros estudos clínicos nesta área de investigação.