



## SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA XXVIII SIC

paz no plural



<b>Evento</b>	Salão UFRGS 2016: SIC - XXVIII SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
<b>Ano</b>	2016
<b>Local</b>	Campus do Vale - UFRGS
<b>Título</b>	A FREQUÊNCIA DE CÂNCER NA DOENÇA DE MACHADO JOSEPH
<b>Autor</b>	THOMAZ ABRAMSSON GONÇALVES
<b>Orientador</b>	LAURA BANNACH JARDIM

# A FREQUÊNCIA DE CÂNCER NA DOENÇA DE MACHADO JOSEPH

Thomaz Abramsson Gonçalves, Laura Bannach Jardim

Universidade Federal do Rio Grande do Sul

**Introdução:** A doença de Machado-Joseph, também conhecida como ataxia espinocerebelar tipo 3 (DMJ/SCA3), é uma doença neurodegenerativa autossômica dominante causada por uma expansão CAG no gene *ATXN3*. A DMJ/SCA3 pertence ao grupo de doenças chamado de poliglutaminopatias (poliQs). A redução do risco de câncer em indivíduos com outras poliQs, tal como a doença de Huntington, foi previamente relatada em mais de uma população. Nenhum estudo buscando essa associação em DMJ/SCA3 foi realizado até hoje.

**Objetivos:** comparar a incidência cumulativa de câncer (*ICC*) e a proporção de câncer como causa de morte, observados durante 15 anos, em portadores de DMJ/SCA3 sintomáticos com os observados em controles.

**Métodos:** Indivíduos sintomáticos pertencentes à coorte DMJ/SCA3 do Rio Grande do Sul foram identificados. Entrevistas estruturadas foram feitas com indivíduos afetados e com controles não relacionados, buscando a ICC de 2001 a 2015 (15 anos). A ICC publicada pelo Instituto Nacional de Câncer (INCA) foi usada como um controle populacional. As causas de morte de afetados DMJ/SCA3 e de controles não relacionados pareados foram obtidas pelo Sistema de Informações sobre Mortalidade Pública.

**Resultados:** Nos 12 meses de estudo, uma análise de ínterim foi realizada, quando tinham sido entrevistados 154 pacientes com DMJ/SCA3 e 80 controles não relacionados. A ICC foi de 7/154 (4,5%) e 5/80 (6,3%) entre sujeitos com DMJ/SCA3 e entre controles não relacionados, respectivamente. Para se confirmar que esta redução do risco absoluto de 1,8 entre os casos e controles seria significativa, seriam necessários 1.938 indivíduos por grupo. Como a população total de sintomáticos com DMJ/SCA3 era de 625 indivíduos em 2015 (Souza et al 2015), esse estudo foi interrompido por falta de poder. O câncer foi a causa da morte em 9/101 (8,9%) DMJ/SCA3 e em 52/202 (26,2%) controles, com uma redução do risco absoluto de 17,3% no grupo DMJ/SCA3 ( $\chi^2 = 12,421$ ;  $p = 0,001$ ; OR 0,27, IC 95% 0,13-0,58). Entre os óbitos de portadores de DMJ/SCA3, os que morreram de câncer eram mais velhos e tinham uma menor CAGexp que os casos que faleceram de outras causas.

**Discussão:** Devido à raridade da DMJ/SCA3, estudos de ICC em indivíduos vivos com poder estatístico são inviáveis. No entanto, uma redução significativa de câncer como uma causa de morte foi detectada nos portadores de DMJ/SCA3. Esse resultado vem ao encontro da hipótese de que as poliQs conferem proteção contra o câncer.