

CO44 - Transplante de Progenitores Hematopoieticos no Tratamento de Imunodeficiencias Primarias: revisao de 19 anos

Silvia Jorge¹; Sonsoles San Roman²; Diego Plaza²; Ana Sastre²; Ana Martinez²; Purificacion Garcia-Miguel²

1- HPP Hospital de Cascais; 2- Servicio de Hemato-Oncologia Pediatrica y Transplante de Progenitores Hematopoieticos, Hospital La Paz

Introducao: As imunodeficiencias primarias (IDP) sao um grupo heterogeneo de doencas hereditarias com defeitos num ou mais componentes do sistema imunitario, levando a maior susceptibilidade a infeccoes. Nas formas mais graves, esse compromisso determina morte prematura nos primeiros anos de vida, e a terapeutica passa por um transplante de progenitores hematopoieticos (TPH).

Objectivos: Caracterizar a populacao de criancas transplantadas por IDP no Servico de Hemato-Oncologia e TPH do Hospital La Paz, e a evolucao apos transplante.

Metodos: Estudo descritivo retrospectivo dos processos clinicos das criancas transplantadas com o diagnostico de IDP, de Janeiro de 1991 a Dezembro de 2009, com mais de 6 meses de seguimento pos-transplante. Os parametros analisados incluíram dados demograficos, quadro clinico e evolucao ate ao diagnostico, dados relativos ao TPH, tempo ate recuperacao hematopoietica e imunitaria e complicacoes precoces (ate 100 dias) postransplante e tardias pos-transplante.

Resultados: Foram efectuados 29 TPH por IDP, correspondentes a 9,1% do total de TPH realizados no periodo, dos quais tres foram segundos transplantes por falencia de enxerto. Foram transplantadas 18 criancas com imunodeficiencia combinada grave (SCID), 4 com linfocitose hemofagocitica, 2 com deficiencia de adenosina desaminase, e 2 com síndrome de Wiscott-Aldrich, com uma media de seguimento apos TPH de 54 meses. A idade a data do transplante variou entre 3 e 61 meses, com mediana de 11 meses. O intervalo entre o diagnostico e o TPH foi menor ou igual a 3 meses em metade das criancas. Tinham antecedentes de infeccoes de repeticao 15 criancas. Foram efectuados 14 TPH haploidenticos, 4 de dador familiar compativel e 11 de dador nao familiar (4 dos quais de celulas de cordao). Em 7 dos TPH foi utilizado condicionamento de intensidade reduzida, e 4 foram efectuados sem condicionamento. O tempo ate reconstituicao da imunidade celular variou entre 6 e 19 meses. Relativamente a imunidade humoral, a necessidade de suporte com transfusoes de imunoglobulina foi mais prolongada. A mortalidade precoce (ate 100 dias pos-TPH) foi de 31%. A sobrevivencia global foi de 54% (61% para as criancas com SCID).

Conclusoes: O TPH possibilitou a cura, com reconstituicao da imunidade celular e sobrevida superior a um ano, em 13 doentes. O investimento no diagnostico precoce e a optimizacao do tratamento das complicacoes precoces pos-TPH poderao contribuir para melhorar os **resultados**.

Palavras-chave: Imunodeficiencia primaria, transplante de progenitores hematopoieticos.