

TRANSPLANTE DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOÉTIAS EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM ANEMIA FALCIFORME: RELATO DE CASO

MARIA CARLA BARBOSA DIEDRICH; ALESSANDRA A PAZ, MARIELA G FARIAS, JOANA M C CIOCCARI, CHRISTINA M BITTAR, RAFAEL M OBERTO, TIAGO R NAVA, ANA PAULA ALEGRETTI, JOÃO R FRIEDRISCH, LUIS FERNANDO JOBIM, LIANE ESTEVES DAUDT

Introdução: Anemia falciforme (AF) é uma doença genética da cadeia beta-globina que altera a solubilidade e leva à polimerização irreversível dos eritrócitos. Esta causa perturbações na integridade do eritrócito e promove a vaso-oclusão e suas manifestações clínicas: crise algica, síndrome torácica aguda (STA), infartos esplênicos e acidente vascular cerebral (AVC). Terapias de suporte estão disponíveis para minimizar seqüelas, mas a única opção de cura é o transplante alogênico de células hematopoéticas (TCTH). **Objetivo:** Relatar a experiência de TCTH num paciente com AF no nosso centro. **Relato do Caso:** Paciente feminina, 3 anos, ao nascimento apresentou icterícia e dactilia. Teste do pezinho demonstrou AF, confirmada pela eletroforese de hemoglobina HbF 37,8%, HbS 61,3% e HbA2 0,9%. Compareceu várias vezes a emergência por crises algicas, além de 5 crises vaso-oclusivas graves de seqüestro esplênico. Diante da gravidade destes episódios e tendo um doador HLA compatível familiar, optou-se pelo TCTH. Este foi realizado em fev/09 com condicionamento de bussulfan, ciclofosfamida e timoglobulina e profilaxia de doença do enxerto contra o hospedeiro com ciclosporina e metotrexato. O TCTH ocorreu sem intercorrências. Avaliação laboratorial posterior revelou HbA 96,7%, HbF 0,9% e HbA2 2,4%. Identificação humana com quimerismo total do doador. Atualmente a paciente encontra-se bem e sem complicações. **Conclusão:** A experiência brasileira em TCTH para AF resume-se a 7 casos. As indicações foram AVC, STA, priapismo recorrente, aloimunização grave e um paciente com Hodgkin. Em nosso caso, os seqüestros esplênicos graves foram o motivo da indicação. O TCTH com doador familiar HLA idêntico revela altas taxas de sobrevida e cura para AF. Assim, apresentamos uma alternativa terapêutica curativa para esta doença crônica e associada a altas taxas de complicações clínicas.