

TMO ALOGÊNICO NÃO APARENTADO EM PACIENTE COM MUCOPOLISSACARIDOSE TIPO I

ADALISA REINKE; JULIANA DAL PONTE BITENCOURT, SIMONE GEIGER DE ALMEIDA SELISTRE, LAURO JOSÉ GREGIANIN, JISEH FAGUNDES LOSS, CLAUDIO GALVÃO DE CASTRO JR, CLARICE FRANCO MENESES, CRISTINA BRINCKMANN OLIVEIRA NETTO, ALGEMIR LUNARDI BRUNETTO

Introdução: Mucopolissacaridose tipo I (MPS I) é causada por uma deficiência na enzima α -L-iduronidase envolvida na metabolização de heparan e dermatan sulfato. Existem 3 fenótipos, a forma grave (Hurler) caracterizada por anormalidades esqueléticas, hepatosplenomegalia e retardo mental grave; a intermediária com disostose múltipla progressiva, podendo haver comprometimento neurológico; e, a forma leve (Scheie) com doença cardíaca valvular, opacificação da córnea, anormalidades esqueléticas. Há relatos do uso de altas doses de quimioterapia seguido de transplante de medula óssea alogênico (TMO). Relato de caso: Feminina, 2 a, MPS I forma grave. Realizado TMO a partir de doador não aparentado (HLA 10x10). Condicionamento com Bu-CTX e profilaxia para doença de rejeição enxerto contra hospedeiro (DECH) com ATG, MTX e CSA. Foram infundidas $4,8 \times 10^6$ células CD34+/kg. As complicações foram febre, neutropenia, infecção por Klebsiella, Ag-CMV positiva. Recebeu duas transfusões de hemácias e 5 de plaquetas. Houve "pega" dos neutrófilos >500 no d+21 e $>1000/\text{mcl}$ no d+33, plaquetas $>20\text{mil}$ no d+25 e $>50\text{mil}/\text{mcl}$ no d+30. Hoje há 4 meses pós TMO, está em bom estado geral em uso de CSA e aciclovir. Discussão: A MPS I é uma doença de sobrecarga lisossomal rara, com uma prevalência de 1:100.000. Estudos demonstram melhora da função pulmonar e mobilidade articular com Laronidase ou Aldurazyme, não existindo ainda experiência a longo prazo. O TMO pode ser benéfico, pois pode prevenir a progressão neurológica, estando associado, entretanto, a riscos como a DECH, principalmente quando envolve doador não aparentado. Conclusão: O TMO alogênico não aparentado foi associado à baixa toxicidade e complicações manejáveis, pois todas as medidas preventivas recomendadas foram obedecidas.