

## Seguimento de pacientes com diagnóstico de imunodeficiência primária após transplante de células hematopoiéticas

Franciane Aparecida Coelho Cruz, Yoriko Bacelar Kashiwabara,  
Rhaianny Gomes de Souza, Fernanda Gontijo Minafra Silveira Santos,  
Ana Karine Vieira, Luciana Araújo Oliveira Cunha, Jorge Andrade Pinto\*

**Introdução:** As imunodeficiências primárias (IDPs) são um grupo de transtornos genéticos heterogêneos que afetam a imunidade inata e adquirida geralmente levando a complicações letais. O transplante de células hematopoiéticas (TCTH) oferece uma abordagem curativa para muitas dessas afecções. **Objetivo:** Apresentar o acompanhamento de pacientes submetidos a TCTH com diagnóstico de imunodeficiência primária. **Métodos:** Revisar os prontuários dos pacientes submetidos à TCTH em um serviço especializado em imunodeficiências primárias de Belo Horizonte. **Resultados:** O transplante de células hematopoiéticas foi realizado em 10 pacientes de 2012 a 2016 com idade entre 1 e 9 anos. Todos os transplantes foram realizados tardiamente devido ao atraso do diagnóstico e à dificuldade de encontrar doador compatível e centro transplantador. No Hospital das Clínicas de Belo Horizonte foram transplantados quatro pacientes com os seguintes diagnósticos: síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de Chediak-Higashi, doença granulomatosa crônica e síndrome de Revesz. No Hospital Albert Einstein foram realizados quatro transplantes, sendo dois pacientes com SCID, um paciente com doença de Griscelli e um paciente com doença granulomatosa crônica. No Hospital Pequeno Príncipe dois pacientes foram submetidos ao transplante: um SCID e um leaky SCID. Dos dez indivíduos transplantados apenas dois faleceram, um afetado pela síndrome de Revesz (três meses após o procedimento) devido à pneumonite por CMV e um paciente com SCID (onze meses após o transplante) por sepse de provável foco fúngico. Apenas um paciente apresentou falência de enxerto, permanecendo com doença granulomatosa crônica. **Conclusão:** A maioria dos pacientes transplantados teve um desfecho favorável e atualmente estão sendo acompanhados tanto no ambulatório de imunodeficiências primárias quanto no ambulatório de hematologia especializado em pacientes transplantados.

\* Hospital das Clínicas de Minas Gerais.