

HISTIOCITOSSES

Histiocitose corresponde a um grupo de doenças não malignas do sistema fagocítico mononuclear. Ela ocorre quando há proliferação de células histiocitárias causando dano de órgãos e/ou formação de tumor. Em 1997 a Sociedade Internacional de Histiocitose propôs uma classificação conforme o comportamento biológico da doença e tipo de célula do sistema fagocítico envolvida (Histiocitose de células de Langerhans - célula dendrítica e Linfocitose hemofagocítica - macrófago). Os tipos de histiocitose mais frequentes na pediatria e com potencial indicação de transplante são Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) e Linfocitose hemofagocítica (LHH) (Filipovich et al., 2010).

A HCL habitualmente responde muito bem ao tratamento quimioterápico. A indicação de TCTH para HCL é para aqueles pacientes que apresentam a forma sistêmica refratária ao tratamento quimioterápico convencional (2B). Em recente publicação do CIBMTR, após o ano 2000, o regime de condicionamento de intensidade reduzida apresentou sobrevida semelhante ao regime de condicionamento mieloablativo (Veys PA et al., 2015).

A Linfocitose hemofagocítica familiar deve ser tratada com quimioterapia agressiva seguida de transplante alogênico aparentado ou não-aparentado para todos os pacientes (2A). A LHH adquirida é tratada somente com quimioterapia, sendo o TCTH aparentado ou não aparentado só indicado para doentes que não respondem à quimioterapia (2A) (Ouachée-Chardin M et al., 2006). Importante atingir remissão da doença antes do TCTH. Atualmente é indicado o regime de condicionamento de intensidade reduzida baseado em fludarabina. A presença de quimerismo misto pode ocorrer após este regime de condicionamento, mas é suficiente para manter o paciente em remissão. A droga alemtuzumab (CAMPATH) parece ser importante como parte do regime de condicionamento devido ao potencial mecanismo de ação contra a própria LHH (Marsh J. et al., 2011).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Alexandra Filipovich, Kenneth McClain, Alexei Grom. Histiocytic Disorders: Recent Insights into Pathophysiology and Practical Guidelines. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2010; 16:S82-S8
2. Paul A. Veys, Vasanta Nanduri, K. Scott Baker, Wensheng He, Giuseppe Bandini, Andrea Biondi, et al. Haematopoietic stem cell transplantation for refractory Langerhans cell histiocytosis: outcome by intensity of conditioning. *British Journal of Haematology.* 2015; 1-8
3. Ouachée-Chardin M, Elie C, de Saint Basile G, Le Deist F, Mahlaoui N, Picard C, et al. Hematopoietic stem cell transplantation in hemophagocytic lymphohistiocytosis: a single-center report of 48 patients. *Pediatrics.* 2006; 117 (4): 743-50.
4. Rebecca A. Marsh, Mi-Ok Kim, Chunyan Liu, Denise Bellman, Laura Hart, Michael Grimley, Ashish Kumar, Sonata Jodele, Kasiani C.

Myers, Sharat Chandra, Tom Leemhuis, Parinda A. Mehta, Jack J. Bleesing, Stella M. Davies, Michael B. Jordan, and Alexandra H. Filipovich. An Intermediate Alemtuzumab Schedule Reduces the Incidence of Mixed Chimerism Following Reduced-Intensity Conditioning Hematopoietic Cell Transplantation for Hemophagocytic Lymphohistiocytosis. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2013; 19(11): 1625–1631