

Academia de Ciência e Tecnologia

Policitemia Vera

MARIANA ZANCO

SÃO JOSE DO RIO PRETO

2010

Policitemia Vera

Mariana Zanco

Resumo:

A policitemia vera é uma doença de curso crônico, considerada um distúrbio mieloproliferativo, cuja principal característica fisiopatológica é a hiperplasia de células hematopoiéticas, levando a uma acentuada produção de eritrócitos, leucócitos e plaquetas. A maioria dos sintomas está relacionado ao aumento de eritrócitos, à doença vascular associada e a tendência a trombose e hemorragia. A terapia é voltada para a redução do volume sanguíneo, redução da viscosidade sanguínea e mielossupressão para controlar o processo proliferativo maligno. Os métodos mais usados no tratamento são flebotomia, interferon e agentes quimioterápicos.

Palavra – chave: policitemia vera, trombose.

Endereço para correspondência: Travessa Maria Rodrigues, 76, Centro – Mogi Guaçu,
e - mail: mazanco@yahoo.com.br

Introdução:

A policitemia vera é o aumento do volume de eritrócitos causado por uma malignidade clonal de uma célula tronco da medula óssea. A doença resulta de mutação somática de uma única célula – tronco hematopoiética, que dá à sua progênie uma vantagem proliferativa.

Acredita-se que o precursor maligno seja a célula pluripotencial da medula, respondendo assim pelo envolvimento de todas as três linhagens celulares na medula óssea. Pacientes com policitemia vera tem números aumentados de CFU-GEMM (unidades formadoras de colônias – granulócitos, eritrócitos, macrófagos, megacariócitos), uma célula pluripotencial no sangue e medula óssea. O CFU-GEMM demonstra proliferação desregulada em cultura, na ausência de eritropoetina.

A fase proliferativa é a fase inicial da policitemia vera, e se caracteriza por hematopoiese efetiva. A biópsia de medula óssea pode revelar hiperplasia trilinear e celularidade aumentada. O esfregaço periférico pode refletir esta hiperplasia trilinear, demonstrando a elevação da hemoglobina, plaquetas e contagem de leucócitos. Congestão vascular, esplenomegalia, sangramento e trombose também são observados durante esta fase.

A fase de metaplasia mielóide pós – policitêmica (MMPP) é observada após cerca de 10 anos em somente 10 – 15% dos pacientes. Caracteriza-se por uma necessidade reduzida de tratamento citorrredutor, massa de eritrócitos diminuída e esplenomegalia progressiva. Um esfregaço leucoeritroblástico, pancitopenia, extensa fibrose da medula óssea e eritropoiese inefetiva com hematopoiese extramedular são características da MMPP. A anemia, nestes pacientes, é devida à seqüestração esplênica aumentada, deficiência de ferro e sangramento, secundário a disfunção plaquetária. Uma contagem de plaquetas diminuída, bem como disfunção plaquetária, podem ser observadas. Na MMPP, 20 – 50% dos casos irão se transformar em leucemia aguda.

Características Clínicas:

As características clínicas são resultado de hiperviscosidade, hipervolemia e hipermetabolismo. O paciente geralmente se queixa de sintomas referentes a um aumento de volume sanguíneo: tontura, sensação de cabeça cheia, cefaléia, dispnéia, letargia e fraqueza. Mal estar epigástrico é uma queixa comum, que pode resultar do

engurgitamento da mucosa gástrica e possivelmente também de um aumento da secreção gástrica devido a um nível plasmático da histamina. O prurido na pele, particularmente após o banho, pode ser severo. Os sintomas relacionados com insuficiência vascular periférica, como adormecimento e queimação dos artelhos, por exemplo, podem estar presentes.

As seguintes anormalidades são encontradas com frequência ao exame físico:

- turvação da visão e sudorese noturna;
- aparência pletórica – cianose rubra, sufusões conjuntivais e engurgitamento venoso da retina;
- esplenomegalia em 75% dos pacientes;
- hemorragia uterina ou trombose arterial ou venosa são frequentes;
- hipertensão em um terço dos pacientes;
- erupções e escoriações estranhas na pele;
- aumento do metabolismo dos ácidos nucléicos podendo levar a gota e cálculo de ácido úrico.

Achados Laboratoriais:

1. Aumento de hemoglobina, hematócrito e eritrócitos. A volemia eritróide total está alta
2. Neutrofilia é observada em mais da metade dos pacientes, e alguns têm basofilia.
3. Trombocitose esta presente em cerca de metade dos pacientes.
4. O escore do fosfatase alcalina dos neutrófilos geralmente é alto.
5. Aumento de vitamina B12 sérica e da capacidade de ligação de B12 por causa de aumento de haptocorrina.
6. A medula óssea é hiper celular com proeminência de megacariócitos, o que é melhor avaliado em biópsia.
7. Eritropoetina sérica geralmente baixa.
8. A viscosidade do sangue é aumentada
9. O ácido úrico plasmático quase sempre está alto; a desidrogenase láctica é normal
10. O número de células progenitoras eritróides circulantes está aumentada em comparação com o pequeno número geralmente presente.
11. Anemia por deficiência de ferro

12. Os indivíduos afetados terão evidência de hipóxia tecidual ou tumores secretores de eritropoetina, ambas as situações podem estar associadas a níveis elevados de eritropoetina.

Tratamento:

A terapia nestes casos é direcionada para redução do volume sanguíneo, redução da viscosidade sanguínea e mielossupressão para controlar o processo maligno. Os métodos mais usados no tratamento são flebotomia para manter a hemoglobina <14 g/dL em homens e <12mg/dL em mulheres, fósforo radioativo, e agentes quimioterápicos como o bussulfan e a hidroxiuréia, especialmente nos casos em que há plaquetose elevada, com risco de trombozes.

O anagrelide, um inibidor de prostaglandina sintetase, também é utilizado na policitemia vera, pois reduz a necessidade das flebotomias. Este não costuma ser recomendado para pacientes que têm problemas cardiocirculatórios, devido à possibilidade de efeitos cardiotóxicos.

O interferon é usado como na Leucemia Mieloide Crônica (LMC) devido à possibilidade de redução do hematócrito, das células granulocíticas e plaquetas, assim como da esplenomegalia, bem como na melhora do quadro de prurido cutâneo. O interferon parece modificar o curso da doença no sentido de retardar a mielofibrose. Esta droga tem efeito inibidor do crescimento das células indiferenciadas que dão origem ao clone maligno. Ocorre inibição da expansão das linhagens eritróides, megacariocitária e também dos granulócitos, por isso sua indicação para o tratamento das doenças mieloproliferativas. A depressão da linhagem megacariocitária deve refletir na diminuição da fibrose medular.

O uso do Ácido acetilsalicílico em baixa dose reduz as complicações trombóticas sem aumentar o risco de hemorragias.

Conclusão:

A policitemia vera é uma doença clonal de curso crônico de causa não totalmente esclarecida. É considerada um distúrbio mieloproliferativo, onde ocorre aumento do número de eritrócitos, leucócitos e plaquetas. O curso clínico da policitemia vera é marcado pelo risco significativo de complicações trombóticas, podendo a doença vir a se tornar uma metaplasia mielóide com mielofibrose ou uma Leucemia Mielóide Aguda. O objetivo do tratamento é prevenir principalmente eventos trombóticos, os de maior causa de morte, e a transformação da doença em mielofibrótica ou leucêmica. A terapia nestes casos inclui flebotomia, para redução do volume e da viscosidade sanguínea, e mielossupressão com agentes quimioterápicos a fim de controlar o processo proliferativo maligno, já que é uma das complicações mais graves da doença.

Referência Bibliográfica:

- AZEVEDO, M. R. A.; **Hematologia Básica: Fisiopatologia** – Estudo Laboratorial, 4ª edição, Luana livraria e editora; São Paulo, 2008.
- LORENZI, T. F.; **Manual de Hematologia – Propedêutica e Clínica**, 4ª edição; Guanabara Koogan; Rio de Janeiro, 2006.
- HOFFBRAND, A.V; MOSS, P.A.H; PETTIT, J.E, **Fundamentos em Hematologia**, 5ª edição; Artmed; Porto Alegre, 2006.
- RAPAPORT, S.I; **Hematologia – Introdução**, 2ª edição, Livraria Roca; São Paulo, 1990.
- MORETTI, M.P; **Policitemia Vera: Relato de Caso**; disponível em: < <http://www.teses.bireme.br/>> Acesso em 25/01/2010
- WOOD, M.E., BUNN, P.A.; **Segredos em Hematologia e Oncologia**, Editora Artes Médicas, Porto Alegre; 1996.