

POLICITEMIA VERA: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E RELAÇÃO TROMBOLÍTICA

Hirisdiane Bezerra Alves^{1*}; Hirisleide Bezerra Alves²; Islâne da Silva Sousa³; Islândia Barros de Almeida⁴; Maine Virginia Alves Confessor⁵.

1. GRADUANDO EM ENFERMAGEM - FACULDADE MAURÍCIO DE NASSAU, CAMPINA GRANDE /PB
2. GRADUANDO EM BIOMEDICINA – FACULDADE MAURÍCIO DE NASSAU, CAMPINA GRANDE/PB
3. GRADUANDO EM FISIOTERAPIA- FACULDADE MAURÍCIO DE NASSAU, CAMPINA GRANDE/PB
4. GRADUANDO EM FISIOTERAPIA- FACULDADE MAURÍCIO DE NASSAU, CAMPINA GRANDE/PB
5. DOSCENTE/ ORIENTADOR – FACULDADE MAURÍCIO DE NASSAU

*dianyvalves06@gmail.com

RESUMO: A Policitemia Vera (PV) é uma Síndrome da Hipercoagulabilidade, trata-se de um tipo de patologia caracterizada pelo número excessivo de células vermelhas no sangue, resultando em aumento da viscosidade sanguínea, fazendo com que este ande mais lentamente dentro das veias, podendo provocar dores de cabeça, tonturas e, até, infarto. Uma vez que está também relacionada com a trombose, torna-se evidente a necessidade de se conhecer e disseminar sua fisiopatologia, sinais clínicos e tratamento. O presente artigo tem como objetivo expor as principais características da PV e a sua relação com a Trombose. Trata-se de um revisão bibliográfica a partir artigos selecionados das bases de dados do Google Acadêmico, SCIELO, ADOLEC, LILACS e revistas eletrônicas de saúde, aplicando os seguintes descritores: Policitemia Vera, Fisiopatologia da Policitemia, Tratamento da Policitemia, Eritrocitose, Trombose. A pesquisa eletrônica foi baseada em estudos publicados sem restrição de data. Após uma ampla seleção, os artigos foram sistematicamente lidos, analisados e relacionados com objetivo de expor a fisiopatologia da PV com ênfase no parâmetros clínicos. A PV é dividida em duas classes podendo ser primária ou idiopática, onde existe anomalias na produção de células vermelhas do sangue e, pode ser secundária em que há hiperprodução dos glóbulos vermelhos do sangue devido à falta de oxigênio no mesmo. A PV tem como principal característica um transtorno mieloproliferativo das células hematopoiéticas, caracterizada por uma produção anormal e acentuada de eritrócitos, leucócitos e plaquetas. Outras características da doença incluem esplenomegalia, complicações trombo-hemorrágicas, distúrbios vasomotores, prurido e um pequeno risco de progressão da doença para leucemia mielóide aguda ou mielofibrose. A trombose é o sintoma de apresentação em 20% dos pacientes com PV, esta é uma doença rara, com uma incidência de 2,3/100.000 pessoas por ano, sendo mais incomum em crianças e adolescentes. Essa doença se distingue das outras patologias hematológicas pela sobrevida média de 15 anos. A evolução, que é relativamente benigna, pode ser interrompida por fenômenos trombóticos ou hemorrágicos ou síndromes como mielofibrose e leucemia aguda. A idade média ao diagnóstico é de 65 anos com apenas 5% dos casos ocorrendo em indivíduos com menos de 40 anos. A PV altera gradativamente a viscosidade do sangue devido à elevação de hemácias na corrente sanguínea, tal fato promove uma circulação dificultosa e lenta, acarretando em estase e turbulência do sangue nos vasos, com isso o fluxo laminar do endotélio é rompido e as plaquetas entram em contato com o mesmo, provocando a formação de trombos, levando o paciente a ter uma grande predisposição à trombose. O tratamento principal ou adjuvante para a PV é a transfusão, o objetivo de tal terapia é manter o

hematócrito inferior a 45%, normalizando os níveis de hemácias, além do uso de medicamentos capazes de reduzir a viscosidade do sangue.

PALAVRAS-CHAVE: Policitemia Vera, Fisiopatologia da Policitemia, Tratamento da Policitemia, Eritrocitose, Trombose.

INTRODUÇÃO: A Policitemia Vera (PV) ou Eritrocitose é um distúrbio mieloproliferativo monoclonal cuja principal característica fisiopatológica é a hiperplasia das células hematopoiéticas, levando a uma acentuada produção de eritrócitos, leucócitos e plaquetas, tornando o sangue com uma viscosidade aumentada, dificultando, desse modo, a circulação do mesmo pelo corpo. É causa importante das mais sérias complicações, como eventos trombóticos e hemorrágicos, capazes de levar o paciente ao óbito. O mecanismo da gênese da trombose é complexo, incluindo, não apenas hematócrito e contagem de plaquetas elevadas, como também: interações entre plaquetas, leucócitos e derivados celulares, e redução de anticoagulantes endógenos (ZAGGO et al, 2004). Os pacientes que possuem PV podem apresentar queixas inespecíficas de prurido após o banho, dor em queimação nas extremidades distais, distúrbios gastrointestinais, fraqueza, cefaleia e tontura. Estes podem apresentar trombose de veia porta e esplenomegalia com ou sem trombocitose (PEREIRA, 2013). Os pacientes

assintomáticos muitas vezes são diagnosticados depois de achados incidentais de níveis elevados de hemoglobina e hematócrito (AMORIM et al, 2008). O curso clínico da PV é caracterizado pelo alto risco de complicações trombóticas, onde a doença pode vir a se tornar uma metaplasia mielóide com mielofibrose (MMM) ou uma leucemia mielóide aguda (SAKAE et al, 2006). Tal predisposição a complicações trombóticas se deve a alta concentração de hemácias no sangue, onde este começa a fluir lentamente pelos vasos, causando disfunção endotelial e posterior agregação plaquetária nas paredes dos vasos, levando a formação dos trombos. A Policitemia Vera possui grande relação com a trombose, visto que a mesma altera as concentrações de hemácias no sangue, podendo levar o paciente a óbito, sendo assim, é de extrema importância conhecer e disseminar sua fisiopatologia, sinais clínicos e tratamento, afim de que, essa doença possa ser distinguida precocemente, permitindo ao paciente realizar o tratamento adequado, inibindo patologias que possam ser

posteriormente decorrentes da policitemia, como por exemplo o infarto e AVC.

METODOLOGIA: Trata-se de uma revisão bibliográfica a partir artigos selecionados das bases de dados das plataformas Google Acadêmico, SCIELO, MEDLINE, LILACS e revistas eletrônicas de saúde, aplicando os seguintes descritores: Policitemia Vera, Fisiopatologia da Policitemia, Tratamento da Policitemia, Eritrocitose, Trombose. A pesquisa eletrônica foi baseada em estudos publicados sem restrição de data. Após uma ampla seleção, os artigos foram sistematicamente lidos, analisados e relacionados com objetivo de expor a fisiopatologia da Policitemia Vera com ênfase nos parâmetros clínicos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO: O sistema de produção de hemácias no organismo humano é controlado pelos rins, por um sensor de oxigênio; ele responde à queda no nível de O₂ produzindo uma substância chamada eritropoietina, que, por sua vez, estimula a produção das hemácias (FONTINHAS, 2007). Então, toda vez que há uma baixa na produção de oxigênio, aumenta-se a produção de eritropoietina e, com isso, a medula óssea passa a fabricar mais hemácias. Não há uma causa estabelecida para a ocorrência da Policitemia Vera (PV), a

maioria dos pacientes não possui história familiar dessa patologia, o paciente nasce sem o problema e, por razões ainda não exatamente claras surge a mutação; por um mecanismo bastante complexo, essa alteração leva as hemácias a se proliferarem mais do que deveriam, levando a uma maior concentração destas no sangue (FONTINHAS, 2007). A PV denota uma alta concentração de hemácias, normalmente com um aumento no nível de hemoglobina, conseqüentemente leva a uma circulação sanguínea dificultosa, devido a estase e a turbulência que é causada no sangue, os principais vasos afetados são os cerebrais, cardíacos ou mesentéricos. (KUMAR et al, 2010). As alterações no fluxo sanguíneo normal levam ao aumento relativo na formação de trombos, pois a turbulência contribui para a trombose arterial e cardíaca por causar disfunção endotelial, bem como pela formação de bolsos contracorrentes e focais de estase, esta é caracterizada por vasos com um aumento de hemácias e um fluxo sanguíneo mais lento; a estase é um fator principal do desenvolvimento do trombo venoso. O fluxo sanguíneo é laminar, com as plaquetas fluindo centralmente no lúmen do vaso, separado do endotélio por uma zona clara do plasma de movimento mais lento. A estase e a turbulência, portanto rompem o fluxo laminar e trazem as plaquetas em

contato com o endotélio; impedem a diluição dos fatores coagulantes ativados pelo fluxo de sangue fresco; retardam o fluxo interno dos inibidores do fator coagulante e permitem a formação do trombo; e promovem a ativação celular endotelial, predispondo a trombose local, adesão leucocitária e uma variedade de outros efeitos celulares endoteliais. A turbulência e a estase contribuem claramente para a trombose num número de cenários clínicos (FAUSTO et al, 2010). O principal problema em relação à PV é o fato de a medula reagir de forma global, com isso, o paciente, além das hemácias altas, também tem os leucócitos um pouco aumentados, e plaquetas bem acima do normal (valor normal 500 mil, pacientes com PV têm em torno de 800 mil a 1 milhão). Essa junção de plaquetas e hemácias altas aumenta o risco de trombozes arteriais, uma vez que a maior quantidade de hemácias aumenta a viscosidade do sangue, deixando-o mais grosso, tal fato se torna bastante preocupante, pois as trombozes podem causar desde um infarto agudo do miocárdio, a um acidente vascular cerebral (NELSON, 2005). A PV é diagnosticada através de sinais e sintomas, incluindo exames laboratoriais que demonstram um aumento dos níveis de hemoglobina e hematócrito (nível de hemoglobina >18 g/dL em brancos, e >16 g/dL em negros e mulheres; hematócrito

>52% em brancos e >47% em negros e mulheres) (MORETTI et al, 2008). Habitualmente, as manifestações clínicas da PV se iniciam com cefaleia, fadiga, fraqueza, vertigem e falta de ar. Além disso, a visão pode encontrar-se turva ou distorcida, o paciente pode visualizar flashes ou apresentar manchas cegas (DAROS et al, 2008). Embora haja sintomas para indicar tal patologia, o aumento do número de eritrócitos pode ocorrer muito antes de surgirem os sintomas. A PV não tem cura, mas pode ser controlada com remédios e transfusões para diminuir a viscosidade do sangue e prevenir complicações. O tratamento para PV deve ser orientado por uma hematologista, no caso do adulto, ou por um pediatra, no caso do bebê e da criança, mas, normalmente, é iniciado com a transfusão de meio litro de sangue para reduzir a quantidade de células vermelhas no sangue (DANTAS, 2015). A transfusão deve ser feita várias vezes ao longo dos anos, dependendo da quantidade de células vermelhas que cada paciente tem no sangue. Além disso, o médico também pode recomendar o uso de remédios que reduzem a viscosidade do sangue, como aspirina, ou medicamentos que possuam o poder de reduzir a produção de células vermelhas, como Interferão ou Hidroxicarbamida, para evitar as complicações e sintomas da doença (BUCCHERI et al, 2008).

CONCLUSÃO: A Policitemia Vera é um tipo de patologia ocasionada pela alta concentração de glóbulos vermelhos no sangue, tal fato altera a consistência do mesmo que acaba adquirindo forma viscosa. Com isso, a circulação se torna difícil, onde ocorre a estase e turbulência sanguínea. O fluxo laminar é o fluxo normal do sangue em linhas de corrente, onde as camadas equidistantes do centro do vaso exibem mesma velocidade de fluxo, e proporcionalmente menor que a velocidade das camadas mais centrais, assumindo um perfil parabólico. O sangue usualmente flui em linhas de fluxo com cada camada do sangue permanecendo a uma mesma distância da parede do vaso. Com os eventos (estase e turbulência) provocados nos vasos, devido a viscosidade do sangue o fluxo laminar do endotélio é rompido e as plaquetas entram em contato com o mesmo, provocando a formação de trombos, levando o paciente a ter uma grande predisposição à trombose. Além das hemácias altas, os leucócitos também se apresentam ligeiramente aumentados, e plaquetas bem acima do normal, podendo levar a outras patologias, como AVC e infarto. A principal característica da Policitemia é o alto risco de complicações trombóticas, onde a doença pode vir a se

tornar uma metaplasia mielóide com mielofibrose (MMM) ou uma leucemia mielóide aguda. A Policitemia Vera ainda não possui uma etiologia concreta, o paciente geralmente nasce normal, e adquire-a no decorrer do tempo, onde, sem causa aparente ocorre uma mutação que gera a proliferação descontrolada das hemácias. A Policitemia Vera não possui cura, sendo tratada por meio de medicamentos, a fim de diminuir a viscosidade sanguínea e, de transfusões para reduzir a quantidade de células vermelhas no sangue.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. MACEDO, Joana et al. Policitemia Vera: a propósito de um caso clínico. **Nascer e Crescer**, v. 24, n. 2, 2015.
2. MORETTI, Marcelo Pasquili et al. Policitemia Vera: relato de caso. **Arquivos Catarinenses de Medicina**, v. 37, n. 3, 2008.
3. KUMAR, Vinay et al. **Robbins e Cotran Patologia: Bases Patológicas das Doenças**. 8. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.
4. PIZZICHINI, Marisa et al. Eritrocitoses: diagnóstico diferencial e tratamento. **ARS Cvrandi**, v. 21, n. 6, p. 99-102, 2001.

5. LINARDI, Camila da Cruz Gouveia et al. Diagnóstico e Tratamento da Policitemia Vera. **Brazilian experience from a single institution**, v. 126, n. 1, p. 52-57, 2008.
6. SILVA, Maria Regina R et al. Duas Classes de Mutação na Evolução de Policitemia para Leucemia Mielóide Aguda. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 31, n. 2, p. 115-117, 2009.