



POLICITEMIA VERA

*Rafaela Vieira Canettieri; Glenda Alves Pereira de Oliveira; Laís Mais Cezar;
Camila Molina da Silva; Rafaela Nasraui Calçada; Yolanda Fernandes Malta;
Isis Rosemeri Oliveira Lassarote.*

UniFOA - Centro Universitário de Volta Redonda.

Introdução: A Policitemia Vera (PV) é um distúrbio mieloproliferativo crônico, que ocorre devido à multiplicação clonal anormal de uma célula progenitora hematopoiética na ausência de um estímulo fisiológico conhecido, havendo assim uma superprodução, sobretudo de eritrócitos, bem como leucócitos e plaquetas. Essa doença acomete todas as faixas etárias, sendo mais comum em idosos, apresentando maior prevalência no sexo masculino. O seu diagnóstico é estabelecido por meio de critérios rigorosos, com base nas características patológicas e genéticas da doença, descartando assim causas secundárias. O principal objetivo do tratamento da PV é retardar a produção de eritrócitos e assim diminuir sua quantidade, sendo feita a Flebotomia, além de drogas mielossupressoras utilizadas em pacientes com alto risco de eventos trombóticos.

Objetivo: A dissertação exposta tem como objetivo revisar a literatura bibliográfica em relação à Policitemia Vera, reunindo seus principais aspectos clínicos, fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. Tais informações são relevantes para que o médico não especialista suspeite da doença e intervenha precocemente, instituindo a terapêutica correta.

Metodologia: Este trabalho foi realizado por meio do levantamento de dados encontrados na literatura já existente. Foram realizadas pesquisas bibliográficas em livros e nas bases de dados do Pubmed, Scielo, Medline e Medstudent.

Discussão: A Policitemia Vera (PV) é um transtorno mieloproliferativo monoclonal, devido à hiperplasia das células hematopoiéticas, caracterizada por uma produção anormal e acentuada de eritrócitos, leucócitos e plaquetas no sangue periférico. A PV é geralmente associada a uma mutação no gene chamado JAK2V617F, onde o gene JAK2 é uma quinase ligada a receptores de membrana de fatores de crescimento, como a eritropoietina e a trombopoietina. A aquisição de uma mutação pontual V617F leva à ativação constante dessa proteína, independente dos fatores

de crescimento aos seus receptores de membrana, ativando assim a cascata de fosforilação intracelular, indicando proliferação celular. Considerada uma doença rara, com uma incidência de 2,3/100.000 pessoas por ano, acomete todas as faixas etárias e é mais comum no sexo masculino. A Policitemia Vera é, normalmente, suspeitada em pacientes assintomáticos com eritrocitose a esclarecer. Os principais sintomas são fraqueza, fadiga, enjoo e dificuldades respiratórias. A PV pode ainda comprometer o sistema circulatório e gerar dor de cabeça, danificar a visão, afetar o coração manifestando dor torácica ou a circulação periférica, levando a claudicação. A PV possui três fases: a fase inicial, denominada prodrômica ou pré-policitemica, na qual há apenas eritrocitose discreta ou limítrofe; fase pletórica, com a sintomatologia acima descrita; e fase tardia, de esgotamento ou consumo, com fibrose medular, com queixas de fraqueza, devido à anemia, e desconforto abdominal pela esplenomegalia evidente. O tratamento constitui-se em flebotomia para manutenção do hematócrito < 45%, AAS e controle de fatores de risco reversíveis (HAS, tabagismo) para trombose. Considera-se terapia citorrredutora (hidroxiureia, interferon-alfa) na falha da flebotomia e na esplenomegalia progressiva ou sintomática.

Conclusão: O diagnóstico certo, em conjunto com a instituição da terapêutica precoce da Policitemia Vera, torna-se importante, quando é do conhecimento científico que a sobrevida dos pacientes assintomáticos sem tratamento não ultrapassa 2 anos, sendo as causas trombóticas resultantes do aumento da viscosidade sanguínea as principais responsáveis pela morte desses pacientes. Apesar de ser considerada uma doença rara, é importante que o médico não especialista suspeite de hemogramas com alterações dos valores do hematócrito e hemoglobina e, a partir desses dados laboratoriais, investigue a real causa da eritrocitose.

Palavras-chave: Policitemia vera; eritrócitos; síndromes mieloproliferativas.

REFERÊNCIAS

HARRISON, T. R.; LONGO, Dan L. **Medicina interna de Harrison**. 18. ed. Porto Alegre: AMGH, 2013.



LANDOLFI, R. et al. Leucocytosis as mayor trombotic risk factor in patients with polycythemia vera. **Blood**, 2007.

SERDLOW, S. H. *et al.* World Health Organization Classifications of Tumours of Haematopietic and Lymphoid Tissues. **IARC Press**, Lyon, France, 2008.

STUART, B. J.; VIEIRA, A. J. Polycythemia Vera. **AmFamPhysician**, 2004.

TEFFERI, A. Polycythemiavera: a comprehensive review and clinical recommendations. **Mayo ClinProc**, 2003.

rafaelacanet@gmail.com