

ROCHA; SYLVIA FATMA GOMES¹, SABADIN; AMANDA BRUNA², JUNIOR; JONAS LAERTE LONGEN³

RESUMO

A Policitemia Vera (PV) é um distúrbio mieloproliferativo primário adquirido, que ocorre devido a uma mutação pontual na proteína JAK2 responsável pela sinalização intracelular para a produção de hemácias, levando ao aumento da produção de células sanguíneas, hemoglobina e hematócrito. Sua incidência é de 2/100.000 por ano. A apresentação clínica heterogênea dificulta o diagnóstico, que leva em média 3 anos para ser feito. É importante que seu diagnóstico seja realizado de forma breve para evitar complicações como eventos tromboembólicos e mielofibrose. Os sinais e sintomas mais comuns são: prurido aquagênico, esplenomegalia, Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS), sintomas vasomotores e trombose arterial ou venosa. O hemograma dos pacientes com PV pode apresentar: leucocitose, trombocitose e eritrocitose persistentes, aumento da hemoglobina e aumento do hematócrito. Existem critérios para o diagnóstico, que são divididos em maiores e menores. Os critérios maiores são: 1) hemoglobina >16,5 g/dL em homens e >16 g/dL em mulheres ou hematócrito >49% em homens e >48% em mulheres ou aumento da massa eritrocitária; 2) biópsia medular apresentando panmielose para a idade, incluindo proliferação eritróide, granulocítica e megacariocítica proeminente com megacariócitos maduros pleomórficos; e 3) presença de mutação do JAK2V617F ou do éxon 12 do JAK2. O critério menor consiste na presença de níveis séricos de eritropoietina abaixo do normal. Com a presença de três critérios maiores ou dos dois primeiros critérios maiores e o critério menor fecha-se o diagnóstico. O presente trabalho tem como objetivo facilitar o diagnóstico da PV apresentando um relato de caso com características clínicas clássicas da doença, e assim, reduzir as complicações inerentes ao diagnóstico tardio. Os dados referentes ao caso foram coletados em prontuários médicos mediante autorização hospitalar e assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido pelo paciente. O paciente do sexo masculino, 72 anos, foi atendido inicialmente em sua unidade básica de saúde com queixa de prurido intenso em região de tronco e membros após o banho. O mesmo apresentava HAS e asma. Em uso de dabigatrana devido a coágulos arteriais em membros há 18 meses. Foi orientado a reduzir os banhos, utilizar sabonete neutro e usar maleato de dexclorfeniramina, sem melhora. Em consulta de rotina com cirurgião vascular foram solicitados exames de controle que demonstraram aumento de hematócrito (66%) e hemoglobina (21%). Foi encaminhado para consulta com hematologista que solicitou exame para detecção da mutação JAK2, o qual foi positivo. Realizou aspirado de medula óssea apresentando hipercelularidade compatível com doença mieloproliferativa tendo assim todos os critérios para o diagnóstico da PV. Iniciou o tratamento com flebotomias e uso de hidroxiureia. Em 60 dias apresentou melhora dos sintomas e índices hematimétricos. Os dados apresentados pelo paciente em sua queixa inicial: prurido aquagênico, histórico de HAS e em tratamento devido a coágulos venosos, são manifestações clássicas apresentadas por pacientes com PV. A atenção a essas alterações e a solicitação de um hemograma em sua consulta inicial pode levantar a suspeita diagnóstica da PV, trazendo maior conforto e benefício ao paciente, além de possibilitar o tratamento precoce e reduzir as possíveis complicações.

PALAVRAS-CHAVE: JAK2, Mieloproliferativo, Policitemia, Prurido.

¹ Centro Universitário de Pato Branco-UNIDEP, sylvinha_rocha@yahoo.com.br

² Centro Universitário de Pato Branco-UNIDEP, amandabrunasabadin@gmail.com

³ Centro Universitário de Pato Branco-UNIDEP, jonaslongenjr@gmail.com

