

Prurido como principal sintoma da Policitemia Vera: um relato de caso - Abordagem na Atenção Básica

Itching as the main symptom of Polycythemia Vera: a case report - Approach in Primary Care

DOI:10.34119/bjhrv4n5-189

Recebimento dos originais: 05/09/2021

Aceitação para publicação: 04/10/2021

Amanda Bruna Sabadin

Estudante de Medicina no Centro Universitário de Pato Branco - PR
Instituição: Centro Universitário de Pato Branco – PR (UNIDEP)
Endereço: Rua Benjamin Borges dos Santos, 1100- Fraron, Pato Branco-PR
E-mail: amandabrunasabadin@gmail.com

Jonas Laerte Longen Junior

Estudante de Medicina no Centro Universitário de Pato Branco - PR
Instituição: Centro Universitário de Pato Branco – PR (UNIDEP)
Endereço: Rua Benjamin Borges dos Santos, 1100- Fraron, Pato Branco-PR
E-mail: jonaslongenjnr@gmail.com

Sylvia Fatma Gomes Rocha

Especialista em Clínica Médica e Hematologia e Hemoterapia pela UFMG; Mestre em Gestão Integrada do Território pela UNIVALE
Instituição: Centro Universitário de Pato Branco – PR (UNIDEP)
Endereço: Rua Benjamin Borges dos Santos, 1100- Fraron, Pato Branco-PR
E-mail: sylvinha_rocha@yahoo.com.br

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 dabigatran 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 cirurgia 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 hiperplasia 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.

ABSTRACT

Polycythemia Vera (PV) is a primary acquired myeloproliferative disorder that occurs due to a point mutation in the JAK2 protein responsible for intracellular signaling for the production of red blood cells, leading to increased production of blood cells, hemoglobin and hematocrit. Its incidence is 2/100,000 per year. The heterogeneous clinical presentation makes diagnosis difficult, which takes an average of 3 years to be made. It is important that your diagnosis is made briefly to avoid complications such as thromboembolic events and myelofibrosis. The most common signs and symptoms are: aquagenic pruritus, splenomegaly, systemic arterial hypertension (SAH), vasomotor symptoms and arterial or venous thrombosis. The blood count of patients with PV may show: persistent leukocytosis, thrombocytosis and erythrocytosis, increased hemoglobin and increased hematocrit. There are criteria for diagnosis, which are divided into major and minor. Major criteria are: 1) hemoglobin >16.5 g/dL in men and >16 g/dL in women or hematocrit >49% in men and >48% in women, or increased red cell mass; 2) medullary biopsy showing panmyelosis for age, including erythroid, granulocytic, and prominent megakaryocytic proliferation with mature pleomorphic megakaryocytes; and 3) presence of JAK2V617F or JAK2 exon 12 mutation. The minor criterion is the presence of serum levels of erythropoietin below normal. With the presence of three major criteria or the first two major criteria and the minor criterion, the diagnosis is closed. The present study aims to facilitate the diagnosis of PV by presenting a case report with classic clinical features of the disease, and thus reduce complications inherent to late diagnosis. Data related to the case were collected from medical records upon hospital authorization and the patient signed the free and informed consent form. The 72-year-old male patient was initially seen at his basic health unit with a complaint of intense itching in the trunk and limbs after bathing. He had SAH and asthma. On dabigatran due to arterial clots in limbs for 18 months. He was instructed to reduce bathing, use mild soap and use

dexchlorpheniramine maleate, without improvement. In a routine consultation with a vascular surgeon, control exams were requested, which showed an increase in hematocrit (66%) and hemoglobin (21%). He was referred for consultation with a hematologist who requested a test to detect the JAK2 mutation, which was positive. He performed a bone marrow aspirate showing hypercellularity compatible with myeloproliferative disease, thus having all the criteria for the diagnosis of PV. He started treatment with phlebotomies and the use of hydroxyurea. In 60 days he showed improvement in symptoms and hematimetric indices. The data presented by the patient in his initial complaint: aquagenic pruritus, history of SAH and being treated for venous clots, are classic manifestations presented by patients with PV. Paying attention to these changes and requesting a blood count in your initial consultation may raise the diagnostic suspicion of PV, bringing greater comfort and benefit to the patient, in addition to enabling early treatment and reducing possible complications.

Keywords: JAK2, Myeloproliferative, Polycythemia, Pruritus.

1 INTRODUÇÃO

A Policitemia Vera (PV) é um distúrbio hematopoiético primário adquirido, do grupo das desordens mieloproliferativas, cuja principal característica é o aumento da produção de células sanguíneas devido à desordem gênica. As células progenitoras das hemácias produzem uma quantidade excessiva de componentes sanguíneos, aumentando não somente o hematócrito e a hemoglobina, mas também o volume sanguíneo total. Essa alteração pode levar também a excessiva produção de leucócitos e plaquetas(1) (2).

A PV é uma patologia rara, com incidência aproximada de 1,8-2,8/100.000 por ano, variando de acordo com a faixa etária, com aumento da incidência e com o avanço da idade. É rara em crianças e adolescentes e acomete mais comumente pacientes acima dos 60 anos. Atinge igualmente homens e mulheres, embora alguns estudos apontem para leve prevalência no sexo masculino. Apesar de relatos de casos e famílias, a PV não apresenta relação hereditária (3)(4).

Na fisiopatologia da PV os glóbulos vermelhos são produzidos por células-tronco multipotentes, que se diferenciam de acordo com sua linhagem. O estímulo para a sua produção decorre da influência de um hormônio produzido pelos rins (90%), denominado eritropoietina que responde fisiologicamente à hipóxia. Diversas proteínas participam da sinalização intracelular para a produção das células sanguíneas, no entanto, o que ocorre na Policitemia Vera é a mutação de uma dessas proteínas denominada JAK2 (família Janus quinases). É uma mutação pontual, onde ocorre a substituição de uma guanina por timina no éxon 14 do gene JAK2, o que leva a mudança de uma valina por uma fenilalanina na posição 617 da proteína codificada (JAK2 V617F), levando a mieloproliferação das células sanguíneas(5)(6).

A heterogenicidade das manifestações clínicas e laboratoriais da PV dificulta o diagnóstico e alguns sintomas são apresentados por até 3 anos antes da realização do diagnóstico. Os sinais e sintomas mais comuns da doença são: prurido aquagênico, esplenomegalia, hipertensão arterial sistêmica, sintomas vasomotores (eritromelalgia e fácie pletórica) e trombose arterial ou venosa. Devido à hiperplasia das células hematopoiéticas, o hemograma dos pacientes com PV pode apresentar: leucocitose, trombocitose e eritrocitose persistentes, aumento da hemoglobina e aumento do hematócrito. Alguns pacientes cursam ainda com aumento do nível sérico de lactato desidrogenase e níveis reduzidos de eritropoietina sérica(7)(2)(8). O aspirado de medula apresenta aumento do número de células com proliferação proeminente de eritrócitos, granulócitos e megacariócitos. O exame da medula óssea pode ainda ser utilizado para buscar marcadores clonais, sendo a mutação do gene JAK2 a mais prevalente onde 95% dos pacientes apresenta a mutação e expressão do JAK2 V617F e outros 3-5% dos pacientes apresentando uma mutação do éxon 12 também do gene JAK2 (9)(10)(8)(11).

A principal complicação da Policitemia Vera é a progressão da doença para mielofibrose (12-21% dos pacientes). O paciente também pode desenvolver uma leucemia mieloide aguda/ síndrome mielodisplásica, contudo, um dos fatores que elevam a morbimortalidade são os eventos tromboembólicos que podem ocorrer devido ao espessamento eritrocitário característico da doença. A evolução para leucemia mieloide crônica é um fenômeno raro(12)(13).

Para definição do diagnóstico da PV são levados em consideração critérios laboratoriais divididos em maiores e menores. São os critérios maiores: 1) hemoglobina >16,5 g/dL em homens e >16 em mulheres g/dL 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. Sendo considerado o critérios menor a presença de níveis séricos de eritropoietina abaixo do normal. Para definição do diagnóstico é necessário a presença dos três critérios maiores ou dos dois primeiros critérios maiores e o critério menor(10).

Sendo a trombose a principal preocupação aguda da PV, o tratamento dos pacientes com a patologia é baseado na estratificação de risco cardiovascular, sendo considerado pacientes de baixo risco os <60 anos sem histórico de trombose e de alto risco os pacientes > 60 anos ou com histórico de trombose. Para os pacientes de baixo

risco é indicada a flebotomia para atingir um hematócrito <45% associado a baixas doses de aspirina para redução do risco cardiovascular. Para pacientes de alto risco a flebotomia e a aspirina também são indicadas associadas a terapia citorrredutora, sendo a hidroxiuréia a primeira escolha, seguida o interferon alfa. Para todos os pacientes é indicado o tratamento isolado dos sintomas refratários e avaliação dos fatores de risco cardiovascular como controle da pressão arterial sistêmica, perda de peso, realização de atividade física e interrupção do tabagismo. Os pacientes devem ser monitorados de forma rotineira para avaliação da melhora dos sintomas clínicos e índices laboratoriais, podendo a resposta ao tratamento ser completa ou parcial(12)(14)(15).

O presente estudo tem como objetivo relatar o caso de um paciente com o diagnóstico de Policitemia Vera, cujo principal sintoma da doença foi o prurido, bem como orientar os clínicos a fazerem o correto rastreio desse distúrbio hematopoiético com a solicitação do hemograma e a suspeitar da doença quando os achados hematimétricos estiverem alterados e a clínica for sugestiva.

2 CASO CLÍNICO

Os autores descrevem o caso clínico de um paciente masculino de 72 anos de idade. Paciente iniciou relatando seus sintomas ao médico da Unidade Básica de Saúde de seu município, com queixa principal de prurido pelo corpo principalmente após tomar banho, em área do tronco e dos membros superiores, com início há alguns meses, possuindo vermelhidão local devido a coçadura, sem fatores de alívio. Alegou perda de peso de seis quilos em dois meses. Negou febre, edema, alergia e outros sintomas sistêmicos. Histórico patológico de Hipertensão Arterial Sistêmica (HAS) com uso contínuo de Losartana 50 mg há 2 anos; asma com uso de Xinafoato de Salmeterol com Propionato de Fluticasona há 10 anos. Histórico cirúrgico de hérnia umbilical, hidrocele testicular e fístula anorretal. Histórico familiar de cirrose hepática e asma. Pai falecido devido cirrose hepática alcoólica aos 72 anos e mãe falecida aos 54 anos por complicações de crise asmática. Negou tabagismo e uso de álcool. Foi orientado a reduzir o número de banhos diários, regular a temperatura do banho, usar um sabonete de pH neutro e utilizar maleato de dexclorfeniramina. Paciente seguiu as orientações, sem melhora e com intensificação do prurido. Paciente estava consultando com cirurgião vascular há 18 meses devido a coágulos arteriais em membros inferiores e em uso de etexilato de dabigatrana. Após solicitação de exames complementares que estão descritos na Tabela

1, o paciente foi referenciado ao hematologista, apresentando um aumento significativo na série vermelha do sangue, especialmente na contagem do hematócrito de 66,3%.

Os exames complementares realizados, mostraram os eritrócitos: 8,97 milhões/mm³ hemoglobina: 21,3g/dL, e leucócitos: 9.600/mm³ (segmentados: 71,2%, eosinófilos 7,8%, linfócitos: 14,7%). Plaquetas 421.000/mm³, Ferritina 18,4 ng/ml, Tempo de Atividade de Protrombina 24,6 seg, Atividade da Protrombina 36%, Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada 44,3 seg.

Demais exames solicitados como ácido úrico, colesterol total e frações, glicose, triglicerídeos, parcial de urina, TSH e T4 sem alterações.

Em consulta com o hematologista foi solicitado o exame para a detecção da mutação V617F no gene JAK2, a qual foi confirmada, sendo encaminhado posteriormente ao patologista três amostras do conteúdo medular, onde o laudo revelou uma medula hiperclular com características compatíveis com doença mieloproliferativa crônica.

Foi iniciado o tratamento com a indicação de 4 (quatro) flebotomias a cada 15 dias, além da hidroxiuréia (1g/dia), associado também ao ferro via oral três vezes ao dia. Sendo feito coleta do sangue mensalmente para o acompanhamento dos índices hematimétricos por meio do hemograma. Dois meses depois, o prurido do paciente tinha diminuído significativamente, o hematócrito baixou para 56%, e com cinco meses de tratamento ele já se encontrava dentro dos valores de normalidade. A contagem de plaquetas já normalizou nos primeiros dois meses do início do tratamento. A hemoglobina também, depois de cinco meses do tratamento se encontrava dentro dos valores de normalidade (Tabela II).

Atualmente, com um ano de tratamento com a Hidroxiureia, o idoso está assintomático, sem tendência a formação de trombos e sem outras complicações. Mantém a supressão hematológicas sem critérios de trombocitose e sem eritrocitose: contagem de plaquetas entre 150.000 a 400.000/mm³, hemoglobina entre 12,8 a 17,8 g/dL e hematócrito inferior a 45%. Do início da queixa de prurido até o diagnóstico definitivo se passaram três anos.

Tabela I- Estudo analítico realizado na abordagem inicial

Hemoglobina [g/dL]	21,3
Eritrócitos [$* 10^6$]	8,97
Hematócrito [%]	66,3
VCM [fL]	73,9
HCM [pg]	23,7
CHCM [%]	32,1
RDW-CV [%]	23,3
Leucócitos [$* 10^3$ /mL]	9,6
Segmentados [%]	71,2
Eosinófilos [%]	7,8%
Basófilos [%]	1,1%
Linfócitos [%]	14,7
Monócitos [%]	5,2
Plaquetas [$* 10^3$ /mL]	421
MPV [fL]	10,8
Função tireóidea	Normal
Creatinina [mg/dL]	1,28
Ureia [mg/dL]	55,0
Ácido Úrico [mg/dL]	6,4
Urinalise	Normal
Colesterol total [mg/dL]	136,0
HDL-Colesterol [mg/dL]	29,0
LDL- Colesterol [mg/dL]	85,0
Triglicerídeos [mg/dL]	110,0
Glicose [mg/dL]	86,0
TAP [seg]	24,6
Atividade de protrombina [%]	36
INR	2,29
TTPa [seg]	44,3
Ferritina [ng/ml]	18,4

VCM – volume corpuscular médio; HCM – Hemoglobina Corpuscular Média; CHCM – concentração de hemoglobina corpuscular média; RDW – faixa de distribuição de tamanho dos eritrócitos; MPV – volume plaquetário médio; HDL - High Density Lipoprotein; LDL – Low Density Lipoprotein; TAP - Tempo de Atividade da Protrombina; INR - Índice Internacional Normalizado; TTPa – Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada.

Tabela II – Parâmetros hematológicos do paciente ao longo do seguimento em consulta

	2/2019 *	5/2019	8/2019	7/2020**
Hb [g/dL]	17,9	12,9	15,1	14,8
Eritrócitos [$\times 10^6$]	6,35	3,66	4,30	4,01
Hematócrito [%]	56	40,5	47,1	43,2
VCM [fL]	88,1	110,6	109,5	107,7
HCM [pg]	28,1	35,2	35,1	36,9
CHCM [g/dL]	31,9	31,8	32	34,2
RDW [%]	26,8	12,5	12,6	12,1
Leucócitos [$\times 10^3$ /mL]	9,49	7,51	7,13	6,64
Plaquetas [$\times 10^3$ /ml]	242	255	247	247

*2 meses após o início da terapia com hidroxiureia.

**1 ano após o início da terapia com hidroxiureia.

Hb – Hemoglobina; VCM - volume corpuscular médio; HCM – hemoglobina corpuscular média; CHCM – concentração de hemoglobina corpuscular média; RDW – faixa de distribuição de tamanho dos eritrócitos.

3 DISCUSSÃO

O prurido associado à PV geralmente é descrito como uma sensação generalizada de coceira, formigamento, queimação e na maioria das vezes ocorre após contato com água ('aquagênico') em qualquer temperatura, entretanto ocorre com menos frequência após o uso de água fria. Outros fatores podem desencadear o prurido como: mudanças súbitas de temperatura, sentar próximo do fogo, suar após exercícios e o consumo de álcool. Desta forma, apesar de inespecífica, a queixa de prurido deve levar a suspeita de doenças sistêmicas, sendo necessário um interrogatório sintomatológico amplo para realizar associações entre as demais queixas. Quando houver a associação entre prurido aquagênico intenso, histórico de trombose e fácies pletórica a suspeita de PV deve ser feita seguida da investigação laboratorial. Quando feito o diagnóstico e tratamento adequado, na maioria dos pacientes, assim que os parâmetros hematológicos são corrigidos o prurido diminui significativamente(16)(17).

A gênese do prurido na PV não é conhecida, porém o alívio dos sintomas em pacientes que fazem uso de ácido acetilsalicílico reforça a hipótese da degranulação mastocitária com liberação de histamina, prostaglandinas e interleucinas na origem do sintoma(18).

Em um estudo realizado com 1545 pacientes com PV definida pela Organização Mundial da Saúde (OMS) coletada pelo Grupo Internacional de Trabalho para Pesquisa e Tratamento de Neoplasias Mieloproliferativas (IWG-MRT) observou que 73% dos pacientes apresentaram os valores de hemoglobina acima de 18,5 g/dL, o hematócrito com uma mediana de 55% (variação de 36 a 78%) e em 98% deles houve positividade para mutação no gene JAK2. O prurido foi observado em 36% dos pacientes(8).

No caso apresentado, o paciente iniciou seu tratamento depois que houve positividade para mutação no gene JAK2 (V617F) e o laudo da biópsia óssea mostrou uma medula hiperclular, com características compatíveis com doença mieloproliferativa crônica, a imuno-histoquímica não acrescentou elementos relevantes de diagnóstico, então com base nesses laudos, na história clínica e nos achados laboratoriais foi comprovado o diagnóstico de Policitemia Vera (PV).

Com a terapia citorrredutora com hidroxiureia e com as flebotomias a redução da hemoglobina e do hematócrito no hemograma da abordagem inicial (Tabela I) e após um ano de tratamento (Tabela II) diminuíram respectivamente: 30,516% e 34,842%. Após a correção dos índices hematimétricos do paciente com o uso do citorrredutor o paciente não teve mais episódios trombóticos. Foi comprovado que pacientes com Policitemia Vera possuem risco aumentado para trombose. Em um estudo de Coorte multicêntrico com 494 pacientes (policitemia vera/trombocitopenia essencial 235/359) analisou a recorrência de trombose nesses pacientes, chegando a conclusão de que a associação de um agente citorrredutor com um agente antiplaquetário foi associado a uma melhora significativa nas chances de ocorrer uma nova trombose(19).

Todo paciente diagnosticado com PV deve passar por uma estratificação de risco cardiovascular antes de iniciar o tratamento. Pacientes com baixo risco cardiovascular, ou seja, idade abaixo de 60 anos e sem histórico de trombose devem ser tratados com flebotomias com o intuito de manter o hematócrito abaixo de 45%, associada ao uso de AAS se não houver contraindicações. Já pacientes de alto risco além da flebotomia e AAS, devem ainda realizar terapia citorrredutora com hidroxiureia ou interferon. No caso descrito, pela idade e histórico positivo de trombose, o paciente necessitou realizar 4 flebotomias, para atingir as metas visadas no hematócrito, e iniciar o uso de hidroxiureia. Tendo apresentado bons resultado com o uso de hidroxiureia e nenhuma intolerância, não houve indicação de mudança da medicação. Foi reforçado a necessidade do uso correto do AAS usado previamente. Tendo em vista que houve remissão completa dos sintomas associados, não houve necessidade de adicionar terapia para sintomas refratários, sendo necessário apenas o reforço do controle dos fatores de risco cardiovascular apresentados pelo mesmo(12)(14)(15).

A sobrevida de pacientes diagnosticados com PV depende o correto tratamento, dos fatores de risco associados e comorbidades, variando de acordo com a literatura e métodos utilizados para avaliação. Estima-se que um paciente sem tratamento tenha uma sobrevida de aproximadamente 18 meses, enquanto pacientes devidamente tratados um

média de 13 anos(13). O diagnóstico de PV está relacionado com a redução da sobrevida principalmente devido a eventos tromboembólicos e alterações hematológicas. Um estudo recente que avaliou 1545 pacientes com diagnóstico de PV, identificou a idade, níveis leucocitários e eventos trombóticos prévios como fatores independentes que reduzem a sobrevida dos pacientes. A partir desses parâmetros, estimaram o risco dos pacientes em baixo, moderado e grave, com sobrevida de 28, 19 e 11 anos respectivamente. Assim, por se tratar de uma doença mais prevalente na faixa etária idosa, o correto tratamento, seguimento e controle dos fatores de riscos associados dá aos pacientes uma sobrevida relativamente longa(13).

Tendo em vista a heterogenicidade das manifestações clínicas da PV, como já citado, e levando em consideração que alguns sintomas ocorrem por até três anos antes do diagnóstico, a doença deve ser suspeitada sempre que os sinais e sintomas típicos são expressos pelo paciente, como o prurido, sintomas vasomotores e trombose, bem como diante de alterações características em exames laboratoriais. A maioria dos pacientes procura a Unidade Básica de Saúde com as queixas características de PV e o profissional de saúde não deve deixar de fazer a correta investigação da doença com a solicitação de um hemograma completo desde a primeira consulta. Quanto mais precoce a doença for diagnosticada melhor será a qualidade de vida do paciente, pois com o tratamento correto a redução dos sintomas é significativa, além de prevenir complicações agudas como os fenômenos trombóticos.

Paciente masculino de 72 anos de idade, com queixa de prurido principalmente após o banho e em tratamento com vascular há 18 meses por coágulos arteriais vai inicialmente a Unidade de Saúde e é orientado a diminuir a quantidade de banhos sendo prescrito um anti-histamínico para o prurido. No hemograma inicial a hemoglobina era de 21,3 g/dL e o hematócrito de 66,3%, após o diagnóstico de Policitemia Vera inicia com Hidroxiuréia (1 g/dia) e com 4 flebotomias a cada 15 dias, após 1 ano de tratamento o paciente está assintomático e continua em acompanhamento com o hematologista.

4 CONCLUSÃO

Como podemos observar, vários são os fatores que direcionam para a suspeita de um distúrbio mieloproliferativo, por isso, a solicitação de um hemograma e sua correta interpretação são fundamentais para levantar a suspeita de Policitemia Vera.

A suspeita da doença deve ser levantada pelo clínico geral o mais precocemente possível assim como o encaminhamento para o especialista.

REFERÊNCIAS

- Guyton A, Hall J. Fisiologia médica [Internet]. Vol. 37, Internal medicine (Tokyo, Japan). 2006. 1151 p. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9550589>
- Macedo J. Policitemia vera: a propósito de um caso clínico. *Nascer e Crescer*. 2015;24(2):83–7.
- Anía BJ, Suman VJ, Sobell JL, Codd MB, Silverstein MN, Melton LJ. Trends in the incidence of polycythemia vera among olmsted county, Minnesota residents, 1935–1989. *Am J Hematol*. 1994;47(2):89–93.
- Johansson P. Epidemiology of the myeloproliferative disorders polycythemia vera and essential thrombocythemia. *Semin Thromb Hemost*. 2006;32(3):171–3.
- Monte-Mór CRB, F. Costa F. A mutação JAK2 V617F e as síndromes mieloproliferativas. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2008;30(19):241–8.
- Chauffaille M de LLF. Neoplasias mieloproliferativas: Revisão dos critérios diagnósticos e dos aspectos clínicos. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010;32(4):308–16.
- Moretti MP, Moretti M, Amorim AP, Daros CB, Sakae TM, Moretti GRF. Policitemia vera : relato de caso. *Arq Catarinenses Med*. 2008;37(03):76–9.
- Tefferi A, Rumi E, Finazzi G, Gisslinger H, Vannucchi AM, Rodeghiero F, et al. Survival and prognosis among 1545 patients with contemporary polycythemia vera: An international study. *Leukemia*. 2013;27(9):1874–81.
- Dale M, Abraham E, Editor A, Wagner PD, Spivak JL. Narrative Review: Thrombocytosis, Polycythemia Vera, and JAK2 Mutations: The Phenotypic Mimicry of Chronic Myeloproliferation. *Am Coll Physicians*. 2010;
- Arber DA et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood [Internet]*. 2006;2(20):58–71. Available at: <http://www.ukm.my/geografia>
- Tefferi A. JAK2 mutations in polycythemia vera - Molecular mechanisms and clinical applications. *N Engl J Med*. 2007;356(5):444–5.
- Tefferi A, Spivak JL. Polycythemia vera: Scientific advances and current practice. *Semin Hematol*. 2005;42(4):206–20.
- Tefferi A, Guglielmelli P, Larson DR, Finke C, Wassie EA, Pieri L, et al. Long-term survival and blast transformation in molecularly annotated essential thrombocythemia, polycythemia vera, and myelofibrosis. *Blood*. 2014;124(16):2507–13.
- Marchioli R, Finazzi G, Specchia G, Cacciola R, Cavazzina R, Cilloni D, et al. Cardiovascular events and intensity of treatment in polycythemia vera. *N Engl J Med*. 2013;368(1):22–33.

Spivak JL. How I treat polycythemia vera. *Blood*. 2019;134(4):341–52.

Greaves MW, Black AK, Jeady RA CA. Aquagenic Pruritus. 1981.

Siegel FP, Tauscher J, Petrides PE. Aquagenic pruritus in polycythemia vera: Characteristics and influence on quality of life in 441 patients. *Am J Hematol*. 2013;88(8):665–9.

STEINMAN HK, KOBZA-BLACK A, GREAVES W, LOTTI TM, PANCONESI E, BRUNETTI L. Polycythaemia rubra vera and water-induced pruritus: blood histamine levels and cutaneous fibrinolytic activity before and after water challenge. *Br J Dermatol*. 1987;116(3):329–33.

De Stefano V, Za T, Rossi E, Vannucchi AM, Ruggeri M, Elli E, et al. Recurrent thrombosis in patients with polycythemia vera and essential thrombocythemia: Incidence, risk factors, and effect of treatments. *Haematologica*. 2008;93(3):372–80.