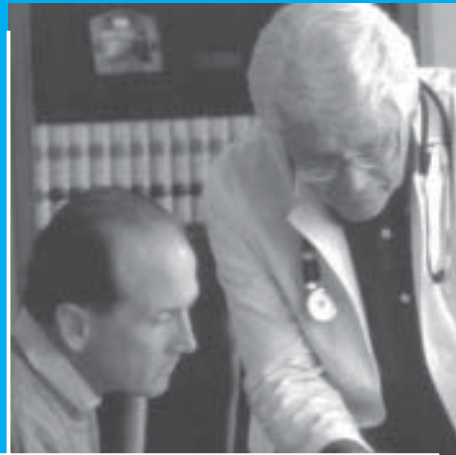




Rua Sérgio Tomás, 608
Bom Retiro - São Paulo - SP
CEP: 01131-010
Tel.: (11) 3361-9900
abrale@abrale.org.br
www.abrale.org.br





Leucemia

*de Células Pilosas
(Tricoleucemia)*



Introdução

Este manual fornece informações aos pacientes e suas famílias a respeito da Leucemia de Células Pilosas. Um glossário ao final auxilia o leitor a compreender os termos técnicos. Esperamos que estas informações sejam úteis. Qualquer comentário é bem-vindo, seja para esclarecer as informações fornecidas como para mencionar uma possível omissão de informações que poderiam ser úteis.

Esta publicação é voltada ao fornecimento de informações precisas e bem fundamentadas sobre o tema abordado. É distribuída pela ABRALE - Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia como um serviço para o público; a ABRALE não se dedica à prestação de serviços médicos ou outros serviços profissionais.

Revisão: Dra. Jane Dobbin

ABRALE – Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia

Fundada em setembro de 2002 e dirigida por pacientes e familiares de todo o país, a ABRALE conta com a participação e o apoio de um Comitê Científico Nacional e possui atualmente vários núcleos regionais. Seu objetivo é multiplicar esforços e experiências para tornar os tratamentos de linfoma e leucemia empregados no Brasil uma referência mundial.

Missão

Desenvolver e disseminar conhecimentos para que a terapêutica ideal das doenças onco-hematológicas esteja disponível em todas as cidades do país, buscando homogeneidade de tratamentos, disponibilização de medicamentos, informação e apoio aos pacientes, familiares, médicos e profissionais da saúde.

O que fazemos?

- Suporte aos pacientes e familiares, fornecendo informações, esclarecimentos e orientações sobre os tipos de linfoma e leucemia.
- Apoio psicológico, emocional e jurídico.
- Negociações em diversos níveis com o poder público para que o melhor tratamento seja padronizado em todo país e disponibilizado ininterruptamente para todos os pacientes de linfoma e leucemia.
- Realização de conferências para pacientes, familiares e profissionais da área da saúde, com participação dos melhores profissionais do país e do exterior, buscando valorizar e humanizar a relação médico-paciente e melhorar continuamente os tratamentos.
- Eleição e coordenação de "núcleos regionais" nas principais cidades brasileiras para que seja possível oferecer atendimentos e esclarecimentos a um maior número de pacientes, familiares e profissionais da saúde.
- Organização de palestras e encontros para pacientes e familiares.
- Incentivo para a criação e a atuação efetiva de sub-comitês formados por profissionais de saúde da onco-hematologia para projetos nacionais nas áreas de enfermagem, casas de apoio, nutrição, psicologia, recreação, terapia ocupacional, serviço social, entre outras. A ABRALE espera, assim, obter constante aprimoramento e padronização dos tratamentos oferecidos e multiplicar mais facilmente os muitos exemplos de sucesso.
- Contribuição para a atualização e educação de médicos e profissionais da saúde.
- Motivação, elaboração e coordenação de campanhas nacionais de conscientização para temas que possam gerar melhorias para os tratamentos de linfoma e leucemia. Ex.: doação de medula óssea, doação de sangue, diagnóstico etc.
- Participação em entidades internacionais para fortalecimento institucional e troca de experiência com países que estão mais avançados que o Brasil, quanto aos tratamentos empregados.
- Participação em eventos médicos para divulgar a associação, o trabalho realizado e as informações que a Associação disponibiliza a respeito de cada tratamento.
- Realização anual de inúmeros eventos beneficentes para captação de recursos.
- Elaboração de material didático a respeito de cada patologia em linguagem de fácil compreensão, como vídeos, CDs, manuais etc.

Contate a ABRALE e saiba qual o Núcleo Local mais próximo e como você pode participar.

A ABRALE, por ser uma organização não-governamental e sem fins lucrativos, depende única e exclusivamente de fundos angariados por doações voluntárias e rendas obtidas em eventos promovidos pela Associação, tais como leilões de objetos de arte recebidos como doação, chás e jantares beneficentes etc. Portanto, se você tiver condições, colabore conosco para incrementarmos nossa capacidade de atendimento.

Contribuição
voluntária
R\$ 5,00
por exemplar

Colabore enviando-nos informações e/ou revisões, pois nosso intuito é o de cada vez mais aprimorar e atualizar o conteúdo de nossas publicações.

AGUARDAMOS SUA PARTICIPAÇÃO!

w w w . a b r a l e . o r g . b r

Índice

Sangue e Medula Óssea Normais	2
Leucemia de Células Pilosas	4
Sinais e Sintomas	5
Diagnóstico	7
Tratamento	8
Causas e Fatores de Risco	12
Aspectos Sociais e Emocionais	12
O Futuro	13
Glossário	15

* *Palavras no glossário estão em itálico na primeira vez em que aparecem no texto.*

Sangue e Medula Óssea Normais

O sangue é formado por plasma e células em suspensão nesse plasma. O plasma é constituído em sua maior parte por água, onde muitas substâncias químicas encontram-se dissolvidas. Entre essas substâncias químicas encontram-se proteínas (como a albumina), hormônios (como os hormônios da tireóide), minerais (como o ferro), vitaminas (como o ácido fólico) e *anticorpos*, inclusive aqueles que desenvolvemos a partir de vacinações (como os anticorpos contra o vírus da poliomielite). As células compreendem *glóbulos vermelhos*, *plaquetas* e *glóbulos brancos* (*neutrófilos*, *monócitos*, *eosinófilos*, *basófilos* e *linfócitos*).

Os glóbulos vermelhos constituem cerca de metade do volume do sangue e contêm a proteína hemoglobina, que capta oxigênio nos pulmões e o leva aos tecidos. As plaquetas são pequenas células (de um décimo do tamanho dos glóbulos vermelhos) que auxiliam a interromper o sangramento após lesões. Por exemplo, quando alguém sofre um corte, os vasos que transportam o sangue são lacerados. As plaquetas se aderem à superfície lacerada do vaso, se agrupam e formam um tampão no local do sangramento. Em seguida um coágulo firme se forma. A parede do vaso então se cicatriza no local do coágulo e retorna ao seu estado normal.

Os neutrófilos e monócitos são glóbulos sangüíneos brancos. São denominados fagócitos (ou células comedoras) porque são capazes de ingerir bactérias ou fungos e matá-los. Diferentemente dos glóbulos vermelhos e das plaquetas, os glóbulos brancos saem do sangue e vão até os tecidos, onde podem ingerir bactérias ou fungos e auxiliar a prevenir ou curar uma infecção. Os eosinófilos e os basófilos são dois outros tipos de glóbulos brancos que participam das respostas alérgicas.

A maioria dos linfócitos, outro tipo de glóbulo branco, se encontra nos linfonodos, no baço, na medula óssea, nos intestinos e nos vasos linfáticos; alguns penetram no sangue.

Há três tipos principais de linfócitos: células T, células B e células NK (Natural Killer).

A medula óssea é o tecido esponjoso onde ocorre o desenvolvimento de todos os tipos de células sanguíneas. Ela ocupa a cavidade central dos ossos. Todos os ossos apresentam uma medula ativa ao nascimento. Quando um indivíduo atinge o início da vida adulta, a medula dos ossos das mãos, pés, braços e pernas deixa de ser ativa. As medulas das vértebras, ossos do quadril e ombros, costelas, esterno e crânio continuam a produzir ativamente células sanguíneas.

O processo de formação de células do sangue é denominado hematopoese. Um pequeno grupo de células, as células-tronco ou células progenitoras, é responsável pela produção de todas as células sanguíneas na medula óssea. As células-tronco eventualmente se transformam em células sanguíneas específicas através de um processo de diferenciação (veja Figura 1).

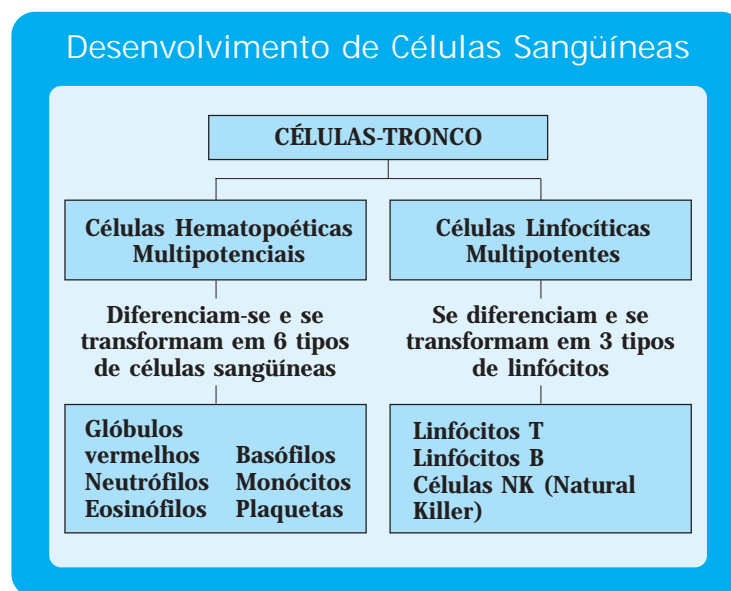


Figura 1. Esta representa um abreviado diagrama do processo de hematopoese. Este processo envolve o desenvolvimento de células sanguíneas e linfáticas funcionais a partir de células-tronco.

Quando as células formadas atingem um grau pleno de desenvolvimento e função elas abandonam a medula e penetram no sangue. Em indivíduos saudáveis há células-tronco suficientes para a produção contínua de novas células sanguíneas.

Algumas células-tronco penetram no sangue e circulam. Elas se encontram presentes em números tão pequenos que não podem ser contadas ou identificadas nos exames de sangue convencionais. Sua presença no sangue é importante porque podem ser coletadas através de técnicas especiais e transplantadas para um receptor (se puderem ser coletadas de um doador compatível em número suficiente). Essa circulação das células-tronco da medula para o sangue e vice-versa também ocorre no feto. É por isso que, após o nascimento, o cordão umbilical e a placenta podem ser utilizados como fonte de células-tronco para transplantes.

Em resumo, células sanguíneas são produzidas na medula óssea e, quando se encontram completamente formadas e em funcionamento, abandonam a medula e penetram no sangue. Os glóbulos vermelhos e as plaquetas desempenham suas respectivas funções na circulação, de entrega de oxigênio e tamponamento de vasos sanguíneos lesados. Os neutrófilos, eosinófilos, basófilos, monócitos e linfócitos, que constituem os glóbulos brancos do sangue, vão até os tecidos e combatem infecções, como a pneumonia, e desempenham suas outras funções.

Leucemia de Células Pilosas (Tricoleucemia)

As primeiras observações feitas por médicos europeus no século XIX sobre pacientes que apresentavam um aumento relevante de seus glóbulos brancos levaram ao termo “weisses blut”, ou “sangue branco” para designar esse distúrbio. Mais tarde, o termo “leucemia”, derivado das palavras gregas “leukos”, que significa “branco”, e “haima”, que significa “sangue”, foi utilizado para descrever a doença.

As principais formas de leucemia compreendem quatro categorias. As leucemias mielóide e linfóide apresentam formas agudas ou crônicas. Os termos mielóide ou linfóide denotam o

significa que não existe mais nenhuma evidência da doença. Remissão parcial significa que o tratamento provoca uma melhora acentuada, porém, ainda há evidências residuais da doença.

Ressonância Magnética

Essa técnica proporciona imagens detalhadas das estruturas do corpo. É diferente de uma tomografia computadorizada no sentido que o paciente não é exposto a raios-X. Imagens computadorizadas de estruturas do corpo convertem os sinais gerados nos tecidos em resposta a um campo magnético produzido pelo instrumento. Assim, o tamanho e uma alteração de tamanho dos órgãos ou de massas tumorais, como gânglios, fígado e baço podem ser medidos.

Tomografia Computadorizada

Técnica para obtenção de imagens de tecidos e órgãos do corpo. Transmissões de raios-X são convertidas em imagens detalhadas através de um computador que sintetiza os dados dos raios-X. As imagens são exibidas em seção transversal de qualquer nível corporal da cabeça aos pés. Uma tomografia computadorizada do peito ou do abdômen permite a detecção de linfonodos, fígado ou baço aumentados. Uma tomografia pode ser utilizada para medir o tamanho destas e de outras estruturas durante e após o tratamento.

Trombocitopenia

Diminuição abaixo do normal do número de plaquetas do sangue.

para tratarem o câncer. Esses médicos cooperam e colaboram para dar ao paciente o melhor tratamento (cirurgia, radioterapia e quimioterapia) para os pacientes. Os oncologistas lidam com os tumores sólidos. As leucemias, linfomas e mielomas são mais freqüentemente tratadas pelos hematologistas. Há a especialidade chamada Onco-hematologia que cuida dos cânceres do sangue.

Pancitopenia

Diminuição abaixo do normal da concentração dos três principais tipos de células sanguíneas: glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas.

Plaquetas

Pequenos fragmentos circulantes no sangue (em torno de um décimo do volume dos glóbulos vermelhos) que se aderem ao local onde houve lesão de um vaso sanguíneo e se agregam umas às outras, vedando o vaso sanguíneo lesado e interrompendo o sangramento.

Quimioterapia

Uso de substância química (drogas ou medicamentos) para eliminar células malignas. Inúmeras drogas foram desenvolvidas com esse objetivo; a maioria atua causando danos ao DNA das células. Quando o DNA é lesado, as células não conseguem crescer ou sobreviver. Para uma quimioterapia bem sucedida, as células malignas devem ser pelo menos ligeiramente mais sensíveis às drogas que as células normais. Como as células da medula, do trato intestinal, da pele e dos folículos de cabelo são mais sensíveis a essas drogas, efeitos colaterais nesses órgãos são comuns na quimioterapia; por exemplo, feridas na boca e perda de cabelo.

Recidiva

Retorno da doença depois de um período de remissão pós-tratamento.

Remissão

Desaparecimento completo de uma doença, geralmente como resultado do tratamento. Os termos “completa” ou “parcial” são utilizados para modificar o termo remissão. Remissão completa

tipo de célula envolvida. Sendo assim, os quatro tipos principais de leucemia são: leucemia mielóide crônica e aguda, e, leucemia linfóide crônica e aguda.

A leucemia aguda é uma enfermidade de progressão rápida que afeta principalmente células não formadas ou primitivas (ainda não completamente desenvolvidas ou diferenciadas). Essas células imaturas são incapazes de desempenhar suas funções normais. A leucemia crônica progride lentamente e permite o crescimento de um maior número de células mais desenvolvidas. Em geral, essas células mais maduras podem desempenhar algumas de suas funções normais.

A possibilidade de medir características específicas das células levou à subclassificação das principais categorias de leucemia. A leucemia de células pilosas, um tipo de leucemia linfóide crônica, é uma dessas subclassificações. Essa divisão em categorias e subcategorias permite que o médico decida qual tipo de tratamento funciona melhor para o tipo de célula envolvido e qual a rapidez com a qual a doença pode se desenvolver.

A leucemia de células pilosas é um distúrbio maligno de crescimento lento que afeta as células brancas denominadas linfócitos. Essa doença se chama leucemia de células pilosas porque os linfócitos leucêmicos apresentam projeções curtas e finas em sua superfície, com a aparência de fios de cabelo, quando examinados ao microscópio (veja Figura 2). As células pilosas se acumulam na medula óssea e no baço, e em menor extensão nos linfonodos. O acúmulo desses linfócitos leucêmicos sem função na medula impede a produção de células sanguíneas normais pela mesma. Essas células normais são de fundamental importância para o bem-estar do paciente. Não se sabe ainda como as células leucêmicas adquirem vantagem competitiva, invadem a medula e impedem a produção de células normais.

Sinais e Sintomas

O diagnóstico precoce da leucemia de células pilosas é difícil porque os sintomas são vagos e se assemelham àqueles de outras doenças. A doença pode ser detectada durante uma avaliação médica devido a um baço aumentado ou a uma diminuição inesperada nas contagens de células sanguíneas.

O paciente pode experimentar uma sensação de desconforto ou de peso no lado superior esquerdo do abdômen, como resultado do aumento do baço. Perda de peso inexplicada e certo mal-estar fazem com que o paciente procure o médico.

As células pilosas se acumulam na medula óssea, impedindo que ela produza células sanguíneas normais em número suficiente. A alteração da produção normal de glóbulos vermelhos leva à anemia (deficiência de glóbulos vermelhos), trombocitopenia (deficiência de plaquetas) e risco aumentado de infecções (deficiência dos glóbulos brancos denominados neutrófilos e monócitos, que combatem as infecções). Frequentemente verifica-se uma deficiência de todos os três tipos de células sanguíneas (pancitopenia). O aumento dos linfonodos é pouco comum, embora as células leucêmicas sejam tipos de linfócitos anormais. Células pilosas se acumulam na medula e no baço (locais mais favoráveis ao seu crescimento) e em menor número nos linfonodos.

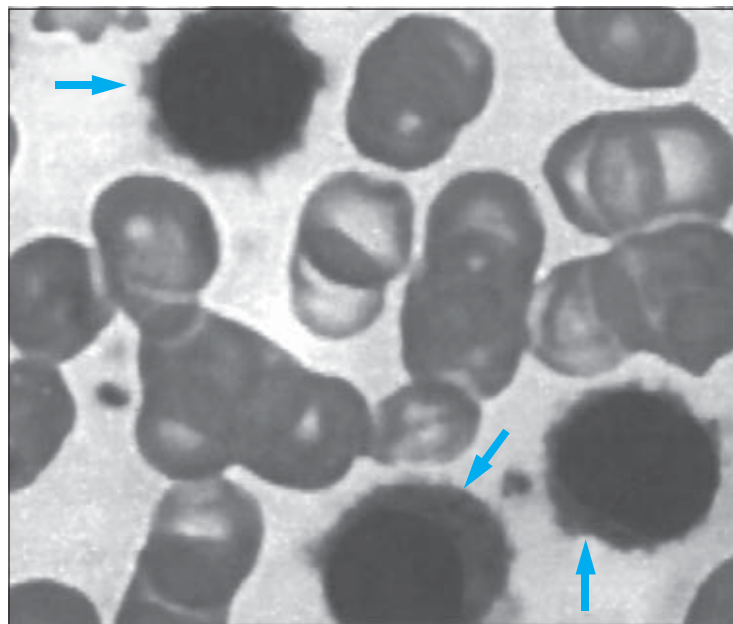


Figura 2. Foto de sangue de um paciente com Leucemia de Células Pilosas, mostrando três células caracterísitcas com projeções irregulares em suas superfícies

sentido ou medido através de tomografia computadorizada ou ressonância magnética, dependendo do grau do aumento e da localização.

Medula Óssea

Os ossos são ocos e sua cavidade central é ocupada pela medula, um tecido esponjoso que desempenha papel fundamental no desenvolvimento das células sanguíneas. Após a puberdade, a medula dos ossos como coluna cervical, vértebras, costelas, esterno, pelve, ombros e crânio continuam ativos na formação de células sanguíneas.

Monócitos (Macrófagos)

Tipo de glóbulo branco que auxilia no combate às infecções. Os monócitos e os neutrófilos são as duas principais células “matadoras e comedoras de microorganismos” que encontramos no sangue. Quando os monócitos saem do sangue e penetram no tecido eles transformam-se em macrófagos. O macrófago é o monócito em ação e pode combater infecções nos tecidos ou exercer outras funções, como ingerir células mortas.

Neutrófilo

Principal célula fagocitária (comedora de micróbios) do sangue. Essa célula sanguínea é a principal célula no combate às infecções. Frequentemente tem seu número diminuído em pacientes com leucemia aguda ou após quimioterapia, o que aumenta a suscetibilidade dos mesmos à infecção. Um neutrófilo pode ser polimorfonuclear ou segmentado.

Neutropenia

Diminuição abaixo do normal do número de neutrófilos do sangue (um tipo de glóbulo branco).

Oncologista

Médico que faz o diagnóstico e trata os pacientes com câncer. São normalmente especializados em medicina interna no caso de adultos, e quando tratam crianças, são oncopediatras.

Oncologistas radioterapeutas especializam-se no uso de radiação para o tratamento do câncer. Já os cirurgiões oncológicos especializam-se no uso de procedimentos cirúrgicos

Imunofenotipagem

Método que utiliza as reações dos anticorpos com os antígenos para determinar os tipos celulares específicos em uma amostra de células do sangue, da medula ou de linfonodos. Um marcador é colocado em anticorpos reativos contra antígenos específicos de uma célula. Esse marcador pode ser identificado através de um equipamento laboratorial (citometro de fluxo) utilizado para o teste. À medida que as células, com seus arranjos de antígenos, vão reagindo contra anticorpos específicos, elas podem ser identificadas através do marcador; por exemplo, células da leucemia mielóide podem ser distinguidas das células da leucemia linfóide. Esse método auxilia a subclassificar os tipos de células que podem, por sua vez, auxiliar a decidir qual o melhor tratamento a ser utilizado para determinado tipo de leucemia ou linfoma.

Leucócitos

Sinônimo de glóbulos brancos (veja Glóbulos Brancos).

Leucopenia

Diminuição abaixo do normal da concentração dos leucócitos do sangue (glóbulos brancos).

Linfócitos

Tipo de glóbulo branco que participa do sistema imunológico do corpo. Há três tipos principais de linfócitos: Linfócitos B, que produzem anticorpos para auxiliar a combater agentes infecciosos como bactérias, vírus e fungos; Linfócitos T, que possuem várias funções, inclusive a de auxiliar os linfócitos B a produzirem anticorpos e atacar células infectadas por vírus; e células NK (Natural Killer), que atacam células tumorais.

Linfonodos

Pequenas estruturas, do tamanho de grãos de feijão, que contêm grandes números de linfócitos e se conectam uns aos outros através de pequenos canais denominados canais linfáticos. Os gânglios se encontram distribuídos ao longo do corpo. Em pacientes com linfoma, linfoma de Hodgkin e alguns tipos de leucemia linfóide, os linfócitos malignos crescem e se expandem nos gânglios, que podem se apresentar aumentados. Esse aumento dos gânglios pode ser visualizado,

Uma diminuição marcante dos fagócitos (neutrófilos e monócitos) resulta em chances aumentadas de desenvolvimento de infecções. Alguns pacientes percebem que possuem a doença devido ao aparecimento de febre, calafrios e outros sinais de infecção. Manchas escuras ou azuladas (equimoses) na pele podem ocorrer sem a ocorrência de lesões ou após lesões mínimas, como resultado da baixa concentração de plaquetas no sangue.

Diagnóstico

Um diagnóstico preciso é estabelecido através da avaliação das células no sangue e na medula óssea.

O médico pode suspeitar da leucemia de células pilosas após um exame de sangue preliminar. As contagens das células sanguíneas se apresentam baixas e é possível que células pilosas sejam detectadas no sangue. Às vezes as células pilosas são numerosas no sangue, o que resulta em um aumento dos glóbulos brancos. Uma amostra de medula óssea geralmente é necessária para confirmar a doença. A obtenção dessa amostra, retirada do osso do quadril, pode ser feita no consultório médico.

Para que uma amostra de medula seja obtida do quadril o paciente geralmente se deita de bruços ou lateralmente. A pele da região de onde a amostra será removida é tratada com um anti-séptico e um anestésico local. Quando a pele está anestesiada, uma agulha é inserida na direção do osso do quadril. Uma pequena amostra da medula é aspirada com uma seringa; esse processo é denominado aspiração da medula. Em seguida, um pequeno fragmento de osso com medula é removido para avaliação. Esse procedimento é denominado biópsia da medula óssea. A amostra é obtida através de uma agulha oca calibrosa, que permite a remoção de vários fragmentos com medula. A biópsia é muito importante porque as células pilosas não são facilmente obtidas através da aspiração e, desta forma podem ser identificadas mais prontamente.

As amostras da medula são examinadas de várias maneiras. Uma gota do líquido aspirado é colocado em lâminas e seco com aplicação de ar. As células desidratadas da medula são coradas e examinadas em um microscópio ótico (mielograma) para identificar se há células leucêmicas presentes, e, em caso

afirmativo, de que tipo. Quando visualizadas microscopicamente, as células pilosas têm uma aparência característica, com projeções de superfície em sua periferia. Corantes que acentuam características específicas de diferentes tipos de células leucêmicas podem auxiliar na identificação microscópica das células pilosas.

Técnicas especiais de *imunofenotipagem* também são utilizadas para células do sangue e da medula. Certas proteínas são localizadas na superfície de cada célula; cada tipo celular apresenta seu padrão de proteínas característico. Como outras células, as células pilosas apresentam um padrão específico que auxilia na sua identificação. O exame dessas proteínas de superfície (antígenos) através de anticorpos que se combinam com antígenos específicos, é analisado através de um equipamento especial (citômetro de fluxo) que auxiliará o especialista a classificar o tipo de leucemia.

Um outro teste utilizado é a *tomografia computadorizada*, que cria uma imagem dos linfonodos abdominais e do baço para avaliação precisa de suas dimensões. Esses estudos podem ser repetidos após o tratamento para determinar se os linfonodos abdominais ou o baço aumentados diminuíram ou permanecem do mesmo tamanho.

Tratamento

O tratamento da leucemia de células pilosas melhorou de forma considerável após a introdução de novos agentes químicos. Quando esses agentes conseguem matar as células pilosas da medula óssea a produção de células sanguíneas normais pode ser restaurada. Além disso, as células pilosas do baço e dos linfonodos também são mortas juntamente com as da medula, livrando o corpo de seus efeitos prejudiciais.

Quimioterapia

A *quimioterapia* é a utilização de drogas para matar células malignas. Existem várias substâncias químicas disponíveis para o tratamento da leucemia de células pilosas. A pentostatina (desoxicoformicina ou Nipent) e a cladribina (2-clorodesoxiadenosina, 2-CdA ou Leustatin) são muito efetivas para matar as células pilosas. Isso permite que a medula se

Granulócitos

Tipo de glóbulo branco que apresenta um grande número de grânulos proeminentes no corpo celular. Outras células sangüíneas apresentam um menor número de grânulos, como linfócitos, por exemplo. Os neutrófilos, eosinófilos e basófilos são tipos de granulócitos.

Hematologista

Médico especializado no tratamento de doenças das células sangüíneas que pode ser um internista (que trata de adultos) ou um pediatra (que trata de crianças). Hematologistas podem atuar na área clínica ou são médicos especializados no diagnóstico de doenças do sangue e que realizam testes laboratoriais especializados, freqüentemente necessários para um diagnóstico preciso.

Hematopoese

Processo de formação de células do sangue na medula óssea. As células mais primitivas da medula são as células-tronco, que iniciam o processo de desenvolvimento das células do sangue. As células-tronco se transformam em células sangüíneas jovens ou imaturas, como os glóbulos brancos ou vermelhos, de vários tipos. Esse processo é denominado “diferenciação”. As células sangüíneas jovens se transformam posteriormente em células sangüíneas totalmente funcionais. Esse processo é chamado “maturação”. As células saem então da medula e penetram no sangue e na circulação (veja Figura 1, pág. 3). A hematopoese é um processo contínuo normalmente ativo ao longo da vida. A razão para esta atividade é o fato que a maioria das células sangüíneas vive por períodos curtos e deve ser continuamente substituída. Aproximadamente quinhentos bilhões de células sangüíneas são produzidas a cada dia. Os glóbulos vermelhos vivem aproximadamente quatro meses, as plaquetas em torno de dez dias e a maioria dos neutrófilos, de dois a três dias. Essa necessidade de reposição muito rápida explica a deficiência severa no número de células sangüíneas que se verifica quando a medula é lesada por tratamento citotóxico intensivo ou pela substituição de suas células por células da leucemia, do linfoma ou do mieloma.

Basófilos

Tipo de glóbulo branco que participa de certas reações alérgicas.

Células-Tronco

Células primitivas da medula, importantes para a produção de glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas (veja Hematopoese). Geralmente as células-tronco são encontradas abundantemente na medula, porém algumas saem da mesma e circulam no sangue. Através de técnicas especiais, as células-tronco do sangue podem ser coletadas, preservadas por congelamento e, posteriormente, descongeladas e utilizadas no tratamento.

Eosinófilo

Um dos tipos de glóbulo branco que participa de certas reações alérgicas e auxilia a combater certas infecções parasitárias.

Fagócitos

Células (tipos de glóbulos brancos) que “comem” (ingerem) microorganismos como bactérias ou fungos e os matam como forma de proteger o corpo de infecções. Os dois principais fagócitos do sangue são os neutrófilos e os basófilos. A diminuição do número dessas células sangüíneas é a principal causa de suscetibilidade a infecções em pacientes com leucemia ou naqueles tratados com radioterapia e/ou quimioterapia intensivas que suprimem a produção de células sangüíneas na medula.

Glóbulos Brancos

Sinônimo de leucócitos. Existem cinco tipos de glóbulos brancos: neutrófilos, eosinófilos, basófilos, monócitos e linfócitos.

Glóbulos Vermelhos

Células sangüíneas que carregam hemoglobina, a qual se liga ao oxigênio e o transporta aos tecidos do corpo. Também conhecidos como eritrócitos, os glóbulos vermelhos constituem em torno de 45% do volume do sangue em indivíduos saudáveis.

recupere e reponha o nível de células sanguíneas normais e faz com que o baço e possíveis linfonodos abdominais aumentados diminuam ou voltem ao tamanho normal.

Embora, tanto a cladribina, como a pentostatina apresentem índices de resposta similar, a cladribina é freqüentemente utilizada inicialmente devido ao seu tempo curto de administração; ela geralmente é administrada por via endovenosa durante sete dias. Esse tratamento pode ser administrado a um paciente ambulatorial ou hospitalizado através de uma bomba de infusão. Um curso único de sete dias induz a uma remissão completa em 75% dos pacientes e a uma remissão parcial significativa na maioria dos restantes. A maioria dos pacientes têm permanecido em remissão durante, pelo menos, 5 anos de acompanhamento.

Alguns pacientes apresentam febre em torno de 38°C durante ou após o tratamento com a cladribina. O período das febres coincide com o declínio das células pilosas no sangue. Essas febres relacionadas à droga não estão associadas a infecções e geralmente desaparecem entre três e dez dias. Os pacientes também podem se sentir cansados durante as primeiras semanas de tratamento. As contagens de células sanguíneas podem se apresentar diminuídas como resultado do tratamento, porém, com o passar do tempo verifica-se uma melhora e elas freqüentemente retornam ao normal.

A pentostatina é um outro agente que tem obtido altos índices de resposta em pacientes com leucemia de células pilosas. É mais freqüentemente utilizada em pacientes que apresentam infecções ativas porque é menos tóxica à medula óssea remanescente que a cladribina. É administrada via endovenosa uma vez por semana, durante três a seis meses. A administração da pentostatina leva aproximadamente 20 minutos. Essa droga induz à remissão em mais de 80% dos pacientes. A maioria dos pacientes em remissão permanece assim por pelo menos 8 anos.

O Interferon alfa, tanto do tipo 2a (Roferon-A) como do tipo 2b (Intron-A) pode ser utilizado para tratar a leucemia de células pilosas, porém, é menos efetivo que a cladribina ou a pentostatina. Ambos os tipos produzem efeitos antileucêmicos

similares. O Interferon pode ser administrado de forma injetável três vezes por semana, por até um ano; no entanto, uma terapia de manutenção por longo prazo é necessária para manter a doença sob controle. O Interferon pode causar efeitos colaterais como fadiga, febre e dor nos ossos. Essa droga geralmente é reservada para aqueles pacientes que não respondem à cladribina ou à pentostatina.

Imunoterapia para Pacientes com Reincidência da Doença

Alguns pacientes podem apresentar recaída (recidiva) da doença após o tratamento e remissão (resposta) iniciais. A recaída após o tratamento com a cladribina ou a pentostatina pode responder bem a outro curso de tratamento com a mesma droga. Drogas alternativas podem ser utilizadas em pacientes cuja doença não responde bem ao tratamento com a droga inicial ou em pacientes que apresentam recidiva da doença.

Um novo agente desenvolvido no “National Cancer Institute”, nos EUA, tem sido eficaz no tratamento de um grande número de pacientes com leucemia de células pilosas resistente à terapia realizada.

Ainda experimental, esse novo agente é um anticorpo que ataca um local específico (antígeno de superfície) das células pilosas, conhecido como CD22. Aderida ao anticorpo é encontrada uma toxina bactericida potente que mata as células pilosas. Essa droga é infundida por via endovenosa em três doses, administradas um dia sim, um dia não. Essa abordagem tem sido utilizada em um pequeno número de pacientes em estudos clínicos iniciais, porém parece ser bastante efetiva e está associada a efeitos colaterais mínimos na dosagem utilizada.

Cirurgia

As células pilosas se infiltram no baço e fazem com que ele se apresente aumentado na maioria dos pacientes. Um baço aumentado pode significar o aprisionamento e a destruição de grandes quantidades de células sanguíneas normais. Além disso, um baço aumentado pode causar desconforto ao paciente.

A remoção cirúrgica do baço era uma forma de tratamento comum antes do advento de drogas efetivas. O baço se encontra

Glossário

Anemia

Diminuição do número de glóbulos vermelhos e, conseqüentemente, da concentração da hemoglobina no sangue (abaixo de 10%, o normal é de 13 a 14%). Como resultado, a capacidade de transporte de oxigênio do sangue é diminuída. Quando severa, a anemia pode causar fisionomia pálida, fraqueza, fadiga e falta de fôlego após esforços.

Anticorpos

Proteínas produzidas por células plasmáticas (derivadas dos linfócitos B) como resposta a corpos estranhos denominados antígenos. Por exemplo, agentes infecciosos como vírus ou bactérias fazem com que os linfócitos produzam anticorpos contra os mesmos. Em alguns casos (por exemplo, no caso do vírus do sarampo) os anticorpos têm função protetora e impedem uma segunda infecção. Esses anticorpos podem ser utilizados para identificar células específicas e melhorar os métodos de classificação da leucemia ou do linfoma (veja *Imunofenotipagem*). Anticorpos direcionados contra antígenos nas células da leucemia ou do linfoma podem ser utilizados para matá-las diretamente ou através da ação de toxinas aderidas aos mesmos.

Baço

Órgão do corpo que se encontra na porção superior esquerda do abdômen, bem abaixo do lado esquerdo do diafragma. Contém aglomerados de linfócitos (similarmente aos linfonodos) e também filtra células sangüíneas velhas ou gastas. Ele é freqüentemente afetado pela leucemia, principalmente pelas leucemias e linfomas. O aumento do baço é denominado “esplenomegalia”. A remoção do baço através de cirurgia é denominada “esplenectomia”. A remoção do baço pode ser feita sem efeitos prejudiciais já que outros órgãos, como os linfonodos e o fígado, podem realizar a maioria de suas funções.

superfície das células pilosas, porém, não nas células normais. O anticorpo específico para as células pilosas as elimina da medula, porém, diferentemente da quimioterapia, não lesa as células saudáveis da mesma. Essa terapia pode mostrar-se mais efetiva que os métodos atuais ou pode ser útil para pacientes com formas de leucemia de células pilosas que não respondem bem à quimioterapia. A participação de pacientes em estudos clínicos é importante para a identificação de tais terapias.

À medida que os anos passam, novas descobertas são feitas e novas formas de utilização das drogas já existentes são encontradas; espera-se que um número cada vez maior de pacientes desenvolva remissões completas e a cura da doença.

na porção superior esquerda do abdômen, entre o estômago e o diafragma (veja Figura 3). A remoção do baço (esplenectomia) é feita sob anestesia geral.

A esplenectomia não é utilizada atualmente no tratamento inicial da doença. No entanto, ela pode ser necessária em pacientes que não respondem ao tratamento com substâncias químicas como a pentostatina ou a cladribina ou que apresentam reincidência após o mesmo.

Transplante de Células-Tronco

Também experimental, o transplante alogênico de células-tronco somente pode ser considerado em poucos casos. Esse tipo de transplante utiliza células obtidas da medula óssea ou do sangue de um doador geneticamente compatível. O transplante é feito após o paciente ter sido tratado com uma quimioterapia intensiva, algumas vezes combinada com radioterapia, para tentar erradicar ao máximo as células leucêmicas. Como o desenvolvimento de células sangüíneas normais na medula é severamente prejudicado por esse tratamento, o transplante de células-tronco doadas é feito para corrigir esse problema. Esse procedimento pode ser útil em indivíduos jovens que possuem um doador compatível e que não respondem à quimioterapia.

Cuidados de Acompanhamento

Com o advento de terapias medicamentosas efetivas, freqüentemente a leucemia de células pilosas responde bem ao tratamento e a maioria dos pacientes apresenta remissões prolongadas. O objetivo inicial do tratamento é induzir à remissão completa.

Remissão completa significa que as células pilosas foram erradicadas do sangue, da medula óssea e do baço e que as contagens de células sangüíneas e o tamanho do baço voltaram ao normal. Nessa situação, o risco do paciente contrair infecções é aproximadamente igual ao da população em geral.

Depois que o tratamento termina e o paciente se encontra em remissão, é necessário um acompanhamento em intervalos regulares. Durante esse acompanhamento são feitos exames físicos e exames de sangue. Periodicamente pode ser necessário um exame de medula óssea ou uma tomografia

computadorizada do abdômen para verificar se a doença permanece em remissão.

Causas e Fatores de Risco

A causa da leucemia de células pilosas e as maneiras de preveni-la não são conhecidas. Parece não haver um elo direto da doença com a exposição a toxinas ambientais. A doença ocorre em membros da mesma família com bastante frequência, porém, nenhum padrão hereditário foi estabelecido.

Aspectos Sociais e Emocionais

O diagnóstico de leucemia pode provocar uma resposta emocional profunda nos pacientes, membros de sua família e

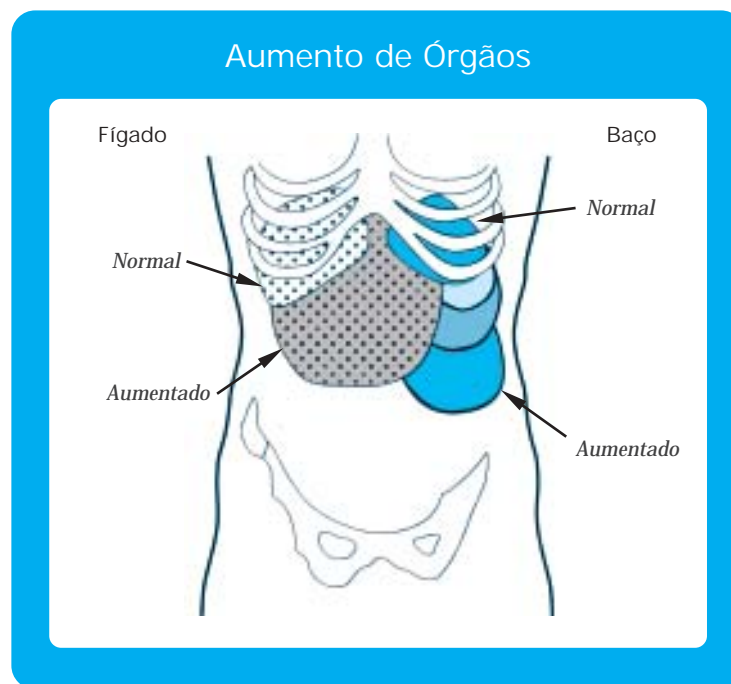


Figura 3. A leucemia de células pilosas geralmente é acompanhada por um aumento do fígado e do baço. O fígado é o órgão que aparece pontilhado, em seu tamanho normal e posicionado normalmente, sob as costelas inferiores direitas. O baço é o órgão menor, em cor escura, abaixo das costelas inferiores esquerdas. O aumento pode ser ligeiro ou chegar a ocupar grandes partes do abdômen. Com um tratamento bem sucedido o fígado e o baço retornam a seu tamanho normal

amigos. Negação, depressão, desespero e medo são reações normais e comuns. Não há reações esperadas ou inesperadas.

O não entendimento do que está acontecendo, o desconhecido, o que acontecerá a seguir, são temas que os pacientes devem discutir a fundo e freqüentemente com suas famílias, médicos e enfermeiras. O estresse emocional pode ser agravado por dificuldades no trabalho, nos negócios ou na interação com a família e os amigos. Explicações abrangentes, abordando inclusive perspectivas de remissão e planos de tratamento, podem trazer alívio em termos emocionais, auxiliando o paciente a focar-se no tratamento que tem pela frente e nas perspectivas de recuperação.

Membros da família ou entes queridos podem ter perguntas a respeito da quimioterapia e de métodos alternativos de tratamento. É melhor conversar diretamente com os médicos a respeito das dúvidas relacionadas. Os problemas e reações devem ser discutidos com os profissionais de saúde, que compreendem a complexidade das emoções e as necessidades especiais daqueles que convivem com a leucemia.

O Futuro

Tratamentos bastante efetivos com substâncias químicas foram desenvolvidos para a leucemia de células pilosas. A vida de muitos pacientes foi prolongada e melhorada como resultado do advento de tais drogas. Muitos pacientes permanecem sem a doença por muitos anos após o tratamento com a cladribina ou a pentostatina e apresentam uma expectativa de vida normal. Além disso, o Interferon, a esplenectomia e, em pacientes mais jovens, o transplante de células-tronco oferecem opções adicionais de tratamento para pacientes que não respondem bem à cladribina ou à pentostatina.

Anticorpos Monoclonais

Como mencionado na página 11, novas terapias estão sendo pesquisadas para melhorar ainda mais o tratamento dessa doença. Estudos clínicos estão explorando o uso de anticorpos capazes de localizar e atacar especificamente células leucêmicas, matando-as ou envenenando-as. Quando injetados nos pacientes, esses agentes se aderem a locais específicos na