

ANEMIA APLÁSICA

TUDO O QUE VOCÊ
PRECISA SABER



Manual - Anemia Aplásica - Tudo o que você precisa saber
Conteúdo elaborado pela Comunicação Abrale.

*Tradução do "Your Guide to Understanding Aplast Anemia", da AA.MDS International Foudantion

Realização: ABRALE - Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia

IMAGENS E VETORES
Arquivo Abrale, Blink Studio e Shutterstock

AGOSTO / 2021

Índice

A ABRALE	pág.04
Introdução - Anemia Aplásica. O que é?	pág.05
Conhecendo a medula óssea	pág.06
Sobre o sangue e as células sanguíneas	pág.06
Anemia aplásica adquirida X Anemia aplásica hereditária	pág.08
Sinais e Sintomas	pág.09
Diagnóstico	pág.10
Classificação da anemia aplásica	pág.13
HPN	pág.14
Tratamento para anemia aplásica	pág.15
Você sabe o que são ensaios clínicos?	pág.21
Precauções especiais aos pacientes com anemia aplásica	pág.22
Equipe multiprofissional	pág.24
O que você deve perguntar ao seu médico?	pág.25
Lidando com as emoções	pág.26

A ABRALE

100% de esforço onde houver 1% de chance

A ABRALE (Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia) é uma organização sem fins lucrativos, criada há mais de uma década por pacientes e familiares **com a missão de oferecer ajuda e mobilizar parceiros para que todas as pessoas com câncer e doenças do sangue tenham acesso ao melhor tratamento.**

Para alcançar esses objetivos, a ABRALE atua em todo o país em quatro frentes:

- **Apoio ao paciente** - O departamento é formado por profissionais especializados para atender a todos os pacientes do Brasil, auxiliar no esclarecimento de dúvidas quanto à doença e seu tratamento, e também oferecer apoio psicológico, jurídico e nutricional.
- **Políticas públicas** - Atua na área de advocacy para, junto aos órgãos responsáveis, aprimorar a atenção às doenças hematológicas. Nosso propósito é melhorar o desfecho dos tratamentos das doenças do sangue no país.
- **Educação e informação** - Por meio de diferentes canais (revista, redes sociais, site, manuais) mantém os pacientes e familiares informados sobre as doenças do sangue e seus tratamentos. As campanhas de conscientização buscam alertar toda a população sobre a importância do diagnóstico precoce. Com o projeto de educação à distância, OncoEnsino, também oferece capacitação aos profissionais da saúde.
- **Pesquisa e monitoramento** - O Observatório de Oncologia, plataforma on-line desenvolvida pela Abrale para o monitoramento de dados públicos, possibilita avaliar as políticas de saúde e sua aplicação na sociedade. As pesquisas com os pacientes, profissionais da saúde e médicos, trazem informações relevantes sobre a terapêutica aplicada no país.

Sempre que precisar, entre em contato conosco pelo 0800 773 9973, (11) 3149-5190 ou abrale@abrale.org.br. Também será um prazer recebê-lo em nossa sede, localizada na **Rua Dr. Fernandes Coelho, 64 - 13º andar - Pinheiros, São Paulo/SP**. Mais informações em www.abrale.org.br

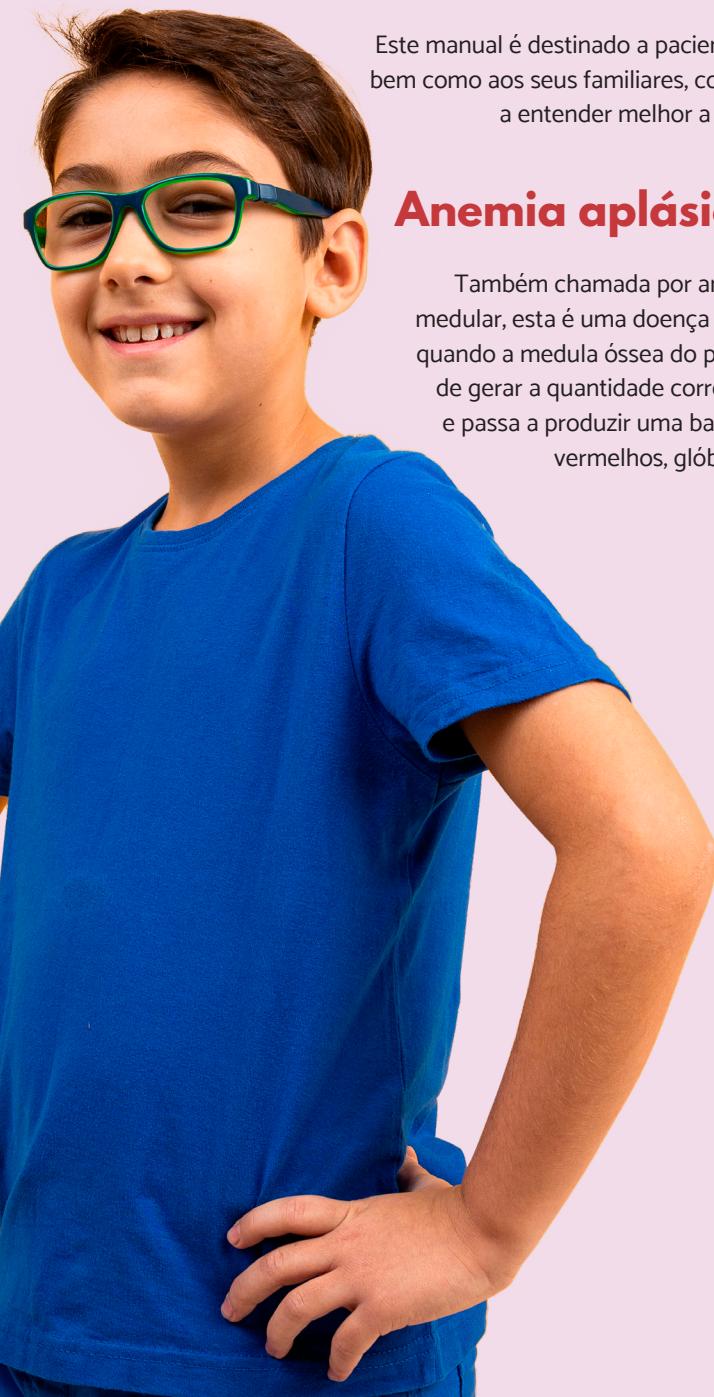


INTRODUÇÃO

Este manual é destinado a pacientes com anemia aplásica, bem como aos seus familiares, com o objetivo de ajudá-los a entender melhor a doença e seu tratamento.

Anemia aplásica. O que é?

Também chamada por anemia aplástica ou aplasia medular, esta é uma doença rara e grave. Ela acontece quando a medula óssea do paciente falha no processo de gerar a quantidade correta de células sanguíneas, e passa a produzir uma baixa contagem de glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas.



Conhecendo a medula óssea

O primeiro passo para compreender a anemia aplásica é conhecer como funciona este órgão.

A medula óssea é um tecido esponjoso que ocupa o centro dos ossos, onde ocorre a produção das células que circulam no sangue. Todos os ossos apresentam medula ativa ao nascimento.

Entretanto, quando a pessoa alcança a idade adulta, a medula óssea é ativa apenas nos ossos das vértebras, quadris, ombros, costelas, esterno e crânio, sendo capaz de produzir novas células sanguíneas, processo chamado de hematopose.

Um pequeno grupo de células denominadas células-tronco hematopoiéticas é responsável por produzir todas as células sanguíneas no interior da medula óssea. Estas se transformam em diferentes tipos de células sanguíneas por um processo denominado diferenciação.

Sobre o sangue e células sanguíneas

O sangue é um tecido vivo que circula pelo corpo, levando oxigênio e nutrientes a todos os órgãos. Ele é produzido na medula óssea e é formado por uma parte líquida (plasma) e uma parte celular (glóbulos brancos, glóbulos vermelhos e plaquetas).

Para entender melhor:

- **Plasma** - Com uma coloração amarelo palha, é constituído por 90% de água, proteínas e sais minerais. Por meio dele circulam em todo o organismo as substâncias nutritivas necessárias às células.
- **Glóbulos vermelhos** - Também conhecidos como hemácias, eles são chamados assim devido ao alto teor de hemoglobina, uma proteína avermelhada que contém ferro. A hemoglobina, por sua vez, capacita os glóbulos vermelhos a transportar oxigênio a todas as células do organismo.

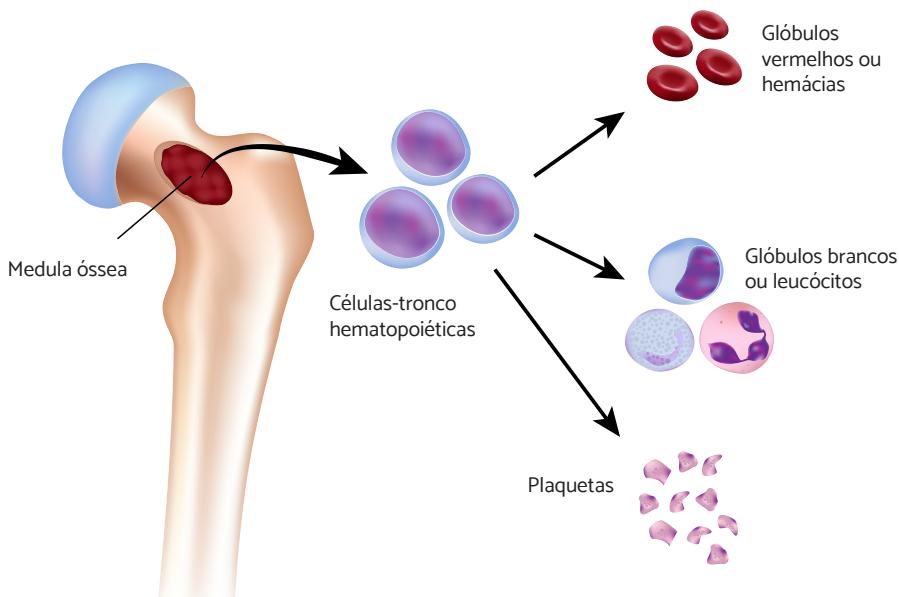


• **Glóbulos brancos** - Também chamados de leucócitos, essas células são responsáveis por combater as infecções, destruindo diretamente as bactérias e vírus no sangue, além de produzir globulinas, que fortalecem o sistema imunológico frente às doenças. Há vários tipos de leucócitos que têm diferentes funções. São classificados em cinco grandes grupos: neutrófilos, eosinófilos, basófilos, linfócitos e monócitos.

• **Plaquetas** - Pequenas células responsáveis pelo processo de coagulação sanguínea, pois se acumulam ao redor de uma lesão (cortes) e formam um “tampão” para interromper a perda de sangue.

A anemia aplásica é causada pela destruição destas células sanguíneas (glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas), na medula óssea, logo ao seu nascimento. Muitas pesquisas sugerem que a destruição das células-tronco (células sanguíneas muito jovens) ocorre devido ao sistema imune do corpo reconhecê-las como um perigo e atacá-las por engano.

Normalmente, nosso sistema imune combate somente substâncias estranhas. Agora, quando ele passa a atacar nosso próprio corpo, isso é chamado de **doença autoimune**.



Anemia aplásica adquirida X Anemia aplásica hereditária

■ Anemia aplásica adquirida

Este tipo da doença pode acontecer em qualquer momento da vida, mas tem maior prevalência entre as crianças e adolescentes. Na maior parte dos casos ela é considerada idiopática, ou seja, não se sabe, ao certo, os motivos para o seu surgimento.

É possível que a anemia aplásica adquirida aconteça após a radioterapia e quimioterapia, por exemplo, ambos tratamentos utilizados em diferentes tipos de câncer. Seu surgimento também pode estar ligado às infecções virais, como hepatites B e C, Epstein-Barr (mononucleose), HIV, além de medicamentos, exposição a produtos químicos e até mesmo a gravidez.

■ Anemia aplásica hereditária

Já este tipo da doença pode ser transmitido de pais para filhos ou acontecer devido a uma mutação genética, logo ao nascimento. Ela é geralmente diagnosticada na infância e é menos comum do que a anemia aplásica adquirida. Na maior parte dos casos, as pessoas que desenvolvem a anemia aplásica hereditária têm outras comorbidades (problemas de saúde).

Algumas condições herdadas, também chamadas de síndrome de insuficiência da medula óssea, aumentam a probabilidade de uma pessoa desenvolver a forma hereditária da doença. São elas:

- Anemia de Fanconi
- Disceratose congênita*
- Síndrome de Shwachman-Diamond
- Trombocitopenia amegacariocítica congênita

*Um tipo de anemia aplásica hereditária que acontece devido ao encurtamento excessivo das extremidades dos cromossomos, chamados telômeros. Ela é geralmente diagnosticada em adultos jovens. Familiares do paciente podem ter histórico de anemia aplásica ou cicatrizes (fibroses) no pulmão ou fígado.

É importante salientar que ambos os tipos de anemia aplásica não são contagiosas e não podem passar de pessoa para pessoa, devido ao contato físico. Outros problemas de saúde também podem causar a baixa contagem de células sanguíneas, mas não irão se tornar uma anemia aplásica. Dentre os exemplos está a doença autoimune, lúpus.



Sinais e Sintomas

Como vimos, pacientes com anemia aplásica apresentam número reduzido de todos os tipos de células sanguíneas. Isso é chamado de pancitopenia. Os sintomas estão relacionados com cada uma das células.

■ Baixa contagem de glóbulos vermelhos

O paciente passa a apresentar anemia e por isso pode sentir:

- Cansaço extremo ao praticar atividades físicas e/ou cotidianas
- Falta de apetite
- Problemas de concentração
- Enxaquecas
- Palidez
- Dificuldade para respirar
- Batimentos cardíacos acelerados
- Perda de peso
- Suores no tornozelo e pernas



■ Baixa contagem de glóbulos brancos (leucopenia ou neutropenia)

Quando não se tem a quantidade ideal destas células para combater germes, vírus e bactérias, o corpo fica mais suscetível a apresentar infecções. A febre é o primeiro sinal de que algo não está bem e requer atenção médica imediata. Mas também é possível que outros sinais apareçam:

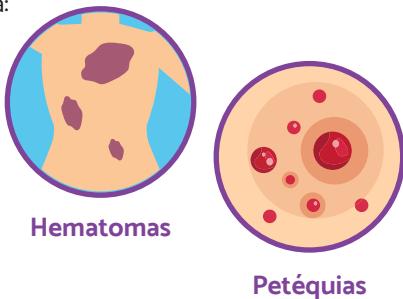
- Aftas
- Nariz entupido e infecções no seio da face
- Dores de garganta
- Irritações na pele
- Tosse e falta de ar, devido à infecção na região dos brônquios e pulmões
- Dor para urinar ou urinar com pouca frequência



■ Baixa contagem de plaquetas (trombocitopenia)

As plaquetas ajudam na coagulação do sangue. Quando elas não estão em números suficientes, o paciente apresenta:

- Hematomas
- Sangramentos
- Pontinhos vermelhos na pele (petéquias)



Diagnóstico

Diferentes exames são utilizados para que o diagnóstico de anemia aplásica seja realizado corretamente. O objetivo, além de confirmar a existência da doença, é também entender suas causas e a gravidade. Estes testes também ajudarão a descartar outras patologias, que possam apresentar sintomas similares.

Veja a lista de exames:

■ Histórico médico

Este é, geralmente, o primeiro passo a ser realizado no diagnóstico. O médico fará perguntas sobre como o paciente está se sentindo:

- Quais sintomas você tem notado?
- Você tem se sentido cansado?
- Você tem apresentado infecções ou febre recentemente?
- Você tem apresentado hematomas ou machucados que demoram a estancar o sangramento?



O médico também pode fazer perguntas referentes às contagens de células e sobre os possíveis motivos:

- Há quanto tempo sua contagem de células sanguíneas está baixa?
- Quais medicamentos/suplementos você está tomando?
- Você foi exposto a produtos químicos?
- Você realizou transfusões sanguíneas?
- Você tem alguma doença e/ou condição de saúde já diagnosticada?
- O seu fígado tem ficado inflamado?
- Na sua família há algum histórico de doenças autoimunes?

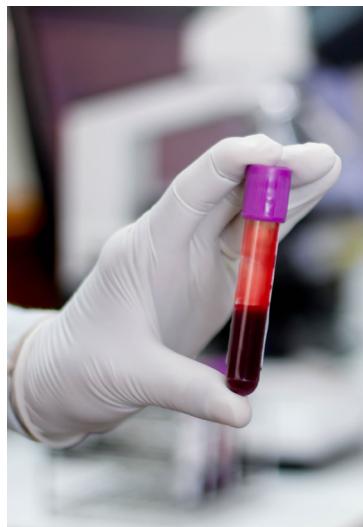
Além das perguntas, nesta primeira consulta o médico também fará exames físicos, para buscar por qualquer anormalidade que possa apontar um dos tipos da anemia aplásica.

■ Hemograma

O exame de sangue ajudará o médico a encontrar as alterações na contagem das células sanguíneas. Com base nisso, ele entenderá a gravidade da anemia aplásica e até mesmo descartar a possibilidade de ser alguma outra doença.

O hemograma poderá ser realizado mais de uma vez, para que o especialista veja se há mudanças no comportamento celular – ou não. Neste exame serão avaliadas:

- A hemoglobina, que mede a quantidade do oxigênio que transporá proteínas nos glóbulos vermelhos.
- O hematócrito, que mede quanto do sangue total é feito de glóbulos vermelhos.
- O volume corpuscular médio, responsável por medir o tamanho dos glóbulos vermelhos.
- A contagem de leucócitos, para medir o número real de glóbulos brancos em um determinado volume de sangue. Também é chamado de contagem de leucócitos.
- A contagem de plaquetas (trombócitos), que mede o número deste tipo celular em um determinado volume de sangue.



O médico também pode pedir outros testes de sangue, para avaliar:

- Contagem de reticulócitos, para saber quantos glóbulos vermelhos jovens o paciente tem.
- Nível de eritropoietina, já que sua falta pode causar anemia. Geralmente, a contagem deste hormônio é alta em pessoas com anemia aplásica. Um nível baixo pode significar que o paciente tem um outro problema além da anemia aplásica.
- Nível de ferro, para verificar se está em quantidades suficientes no sangue. A falta do ferro também pode causar anemia.
- O nível de ferritina ajuda o médico a saber mais sobre o nível de armazenamento do ferro. Ferritina baixa significa que o paciente tem baixa reserva de ferro. Já a ferritina alta pode significar que há sobrecarga de ferro, causado por receber muitas transfusões de sangue ou incapacidade de fazer glóbulos vermelhos normais.
- Níveis de vitamina B-12 e folato, porque a baixa quantidade destas vitaminas pode causar níveis menores de glóbulos vermelhos e glóbulos brancos, mesmo com uma aparência anormal.
- Teste de gravidez, já que a gestação pode causar anemia aplásica nas mulheres.
- Testes de hepatite e enzimas hepáticas para descartar uma causa viral, como Hepatite B ou C.
- Teste para a Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN), usando a citometria de fluxo. Esta doença acontece, comumente, em conjunto com a anemia aplásica.
- Teste genético para procurar uma forma hereditária de anemia aplásica. Pode incluir testes de quebra de cromossomos (para anemia de Fanconi), análise de sequenciamento à procura de uma mutação ou alteração de gene específico na sequência de DNA, com a qual o paciente nasceu, dentre outros.

■ Exames na medula óssea

Para confirmar se o paciente tem anemia aplásica será necessário realizar exames na medula óssea. Para isso, é preciso fazer o aspirado da medula óssea, quando é retirado, por meio de uma agulha especial, uma amostra de sangue da região da bacia. Pode ser que o médico também peça uma biópsia da medula óssea e, também com uma agulha específica, o especialista retira um pedacinho do osso da bacia.



Para isso, a amostra de sangue e/ou osso da medula óssea passara por alguns processos, em laboratório. São eles:

- Citogenética ou FISH (fluorescência in situ hibridização), que verificam problemas nos cromossomos na medula óssea.
- Citometria de fluxo, que mostra os tipos e quantidades de diferentes células na medula óssea.
- Análise genômica ou sequenciamento de genes na medula óssea, para verificar se há mudanças adquiridas (mutações) no DNA das células.

Classificação da anemia aplásica

São três as categorias:

- **Moderada**
- **Severa**
- **Muito severa**

A classificação está diretamente relacionada com a contagem de células sanguíneas que a medula óssea está produzindo.

■ Anemia aplásica moderada

O paciente pode apresentar:

- Baixa contagem de células sanguíneas, mas não tão baixa quanto à apresentada no tipo severo da doença.
- Nenhum ou apenas alguns sintomas.

Neste caso, é possível que o paciente não precise realizar tratamento. De início, o médico pode querer apenas acompanhar, regularmente, a contagem de células sanguíneas. Esta condição moderada pode permanecer por muitos anos, mas pode progredir para uma anemia aplásica severa, por isso é essencial acompanhar a evolução.

■ Anemia aplásica severa

Pacientes com o tipo grave da doença irão apresentar, ao menos, duas das características abaixo:

- Contagem de reticulócitos (glóbulos vermelhos jovens) inferior a 20.000



células por microlitro.

- Contagem de neutrófilos abaixo de 500 células por microlitro.
 - Contagem de plaquetas inferior a 20.000 células por microlitro.
-

■ Anemia aplásica muito severa

O paciente com o tipo bem severo da doença apresentará:

- Neutropenia, com menos de 200 células por microlitro.
- Outras doenças que causam a falha da medula óssea, como a mielodisplasia, também chamada de síndrome mielodisplásica.

Alguns pacientes com anemia aplásica podem desenvolver a mielodisplasia, tipo de doença que também causa baixa contagem de células sanguíneas.

A principal diferença entre ambas as patologias é que, na mielodisplasia, por conta de uma anomalia genética, a medula óssea passa a desenvolver células-tronco defeituosas, que não conseguem realizar o seu processo correto de maturação. Já na anemia aplásica, a medula óssea produz células saudáveis, mas em quantidades inferiores. É importante salientar que a mielodisplasia é mais comum em pessoas acima dos 60 anos, e é considerada uma neoplasia maligna (câncer).

HPN

A cada 100 pessoas com anemia aplásica, mais de 20 também apresentam **Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN)** ao diagnóstico.

A HPN surge quando uma mutação genética nas células-tronco, chamada de PIG-A, faz com que a medula óssea não seja capaz de repor os glóbulos vermelhos, causando anemia hemolítica, além de fabricar plaquetas defeituosas, formando coágulos no sangue.

Pacientes com anemia aplásica podem ter algumas células de HPN presentes, mesmo sem apresentar nenhum sintoma da doença. Em alguns casos, será necessário realizar tratamento para ambas as condições clínicas.



Tratamento para anemia aplásica

A principal finalidade do tratamento é aumentar o número de células sanguíneas produzidas na medula óssea. São três as opções de aplicação terapêutica:

1 - Tratamento dos sintomas

Também chamada de terapia de suporte, objetiva tratar apenas os sintomas, e não a causa subjacente da anemia aplásica. O foco será o aumento do número de células sanguíneas produzidas na medula óssea. Para isso, serão feitas:

▪ Transfusões de sangue

Em uma transfusão sanguínea, todo o sangue (ou parte dele), advindo de um doador voluntário, pode ser utilizado. São dois os tipos deste procedimento que podem ser indicados: **transfusão de hemácia (glóbulos vermelhos)**, por conta da anemia. Alguns pacientes precisam, inclusive, realizar o procedimento a cada uma ou duas semanas. **Transfusão de plaquetas**, para ajudar pacientes que apresentam muitas hemorragias.

É importante salientar que estas células não têm um tempo longo de duração (3 a 4 dias) e que, após uma quantidade de transfusões, as plaquetas passam a não responder tão bem. Por isso, é possível que o médico indique medicamentos para aumentar a contagem destas células. Os glóbulos brancos têm um tempo curto de vida, então sua transfusão não é uma prática comum.

Atenção! As transfusões sanguíneas podem causar alguns efeitos adversos, que incluem:

- **Reações alérgicas** – As transfusões de plaquetas costumam causar mais alergias que as transfusões de hemácia. O paciente pode sentir calafrios e ter febre.
- **Hemólise** – Quando há um rompimento nas membranas das hemácia. Neste caso, o paciente pode sentir falta de ar, dores no peito, tontura.



▪ Quelação do ferro

Pessoas que recebem transfusões de sangue em excesso podem acabar apresentando, também, excesso de ferro no organismo. Com o tempo, este ferro pode se instalar em órgãos como coração e fígado, causando problemas sérios de saúde. Por este motivo, para alguns pacientes de anemia aplásica será necessário o uso de medicamentos, conhecidos por quelantes de ferro. São eles:

- Deferasirox (Exjade®) - Medicamento oral, em formato de comprimido.
- Deferoxamine (Desferal®) - Medicamento injetável, por meio de uma bomba de infusão.
- Deferiprone (Ferriprox®) - Medicamento oral, em formato de comprimido.

▪ Fatores de crescimento

Fatores de crescimento são proteínas que o corpo produz naturalmente e sinalizam à medula óssea a aumentar a produção de células sanguíneas. Por meio de alguns medicamentos, é possível gerar estas proteínas. Mas é importante salientar que muitos pacientes com anemia aplásica apresentam números altos de fatores de crescimento, porque o corpo tenta estimular a produção. Neste caso, não serão indicadas terapêuticas.

• Fatores de crescimento de glóbulos vermelhos

A eritropoietina é um fator de crescimento produzido nos rins. Com ela, a medula óssea produz mais glóbulos vermelhos. Se o paciente não apresentar este tipo de células em números adequados, alguns medicamentos poderão ajudar. Eles são chamados de agentes estimulantes da eritropoiese, e dentre as opções estão o Epoetin e o Darbepoetin.

• Fatores de crescimento de glóbulos brancos

Se o paciente apresentar uma infecção por conta da baixa contagem de glóbulos brancos, estes medicamentos podem ser importantes para ajudar a medula óssea a produzir estas células. Porém, alguns estudos mostram que estas drogas podem apresentar resultados não muito satisfatórios.

• Fatores de crescimento de plaquetas

O medicamento Eltrombopag (Revolade®) é um fator de crescimento que estimula a produção de plaquetas, além de estimular também a produção de glóbulos vermelhos e glóbulos brancos. Ele é indicado para pacientes com anemia aplásica refratária, que mesmo após o tratamento com os imunossupressores, continuam a apresentar baixas contagens sanguíneas.



2. Terapia com imunossupressores

A maior parte dos cientistas acredita que a anemia aplásica acontece quando o sistema imune ataca e destrói as células-tronco. Dessa forma, a medula óssea fica impossibilitada de produzir células sanguíneas suficientes.

A terapia imunossupressora usa medicamentos que irão bloquear o sistema imune de atacar a medula óssea, permitindo que as células-tronco sejam produzidas normalmente.

Os imunossupressores mais usados para tratar a anemia aplásica são:

- Globulina antitimocítica (GAT)
- Ciclosporina

Geralmente, eles são usados em combinação com outras drogas.

Outros imunossupressores que podem ser usados são:

- Alemtuzumab (Campath®)
- Tacrolimus (Prograf®)

A terapia com imunossupressores é, na maior parte dos casos, a primeira opção de tratamento em pacientes idosos e naqueles pacientes que não encontram um doador de medula óssea. Dentre seus benefícios para o tratamento estão:

- A medula óssea consegue se recuperar, parcialmente.
- Os efeitos colaterais não são tão fortes.
- Não é preciso ficar internado em hospitais.

■ Entenda cada um dos medicamentos imunossupressores

• Globulina antitimocítica (GAT)

Ela é criada quando são injetados glóbulos brancos humanos (linfócitos T) em cavalos ou coelhos. Feito isso, são extraídos anticorpos (proteínas) dos animais, que serão trabalhados em laboratório para criar um soro. Este medicamento imunossupressor é intravenoso e, usualmente, usado em combinação com a ciclosporina.

O GAT eliminará especificamente células do sistema imune, conhecidas por linfócitos T (as células que estão atacando o próprio corpo). Isso permitirá que a medula óssea se reestabeleça e consiga produzir as células sanguíneas corretamente.



Ele costuma apresentar bons resultados aos pacientes, mas dentre os efeitos colaterais estão:

- Calafrios
- Febres
- Urticária (coceiras)
- Rosto avermelhado

Importante! Na maior parte dos casos, estes efeitos somem com o passar do tempo.

Em casos muito raros, é possível que o paciente apresente alergias graves ou diminuição do fluxo sanguíneo na região do quadril, causando fortes dores. Por isso, é importante comunicar o médico a respeito, para que seja feita uma nova avaliação sobre as doses utilizadas e/ou suspensão deste tipo de tratamento.

GAT de cavalo x GAT de coelho

Um estudo de 2012, conduzido pelo Instituto Nacional de Saúde, mostrou que o GAT derivado do cavalo possibilita uma taxa de resposta melhor na anemia aplásica. Em outras palavras, pacientes que tomam este medicamento imunossupressor têm um aumento na contagem das células sanguíneas, que permanecem altas por um tempo maior, quando comparado ao uso do GAT de coelho. Isso significa que o GAT derivado do coelho não funciona? NÃO! Inclusive, ele é uma importante opção, caso o GAT de cavalo não esteja disponível.

• Ciclosporina

Este medicamento previne que os linfócitos-T se tornem ativos no sistema imune. Uma vez que estas células de defesa são “desligadas” pelo uso da ciclosporina, elas param de atacar as células-tronco na medula óssea.

Este é um medicamento que pode ser líquido ou em forma de comprimidos. Dentre os efeitos colaterais, o paciente pode apresentar:

- Pressão alta
- Danos aos rins
- Perda de magnésio e potássio
- Inflamação no fígado
- Aumento no crescimento dos cabelos e pelos
- Inchaço na gengiva
- Problemas gastrointestinais



É importante destacar que o paciente deve falar ao médico sobre os efeitos que vêm apresentando, para que ele possa fazer ajustes na medicação, que os minimizem.

3. Transplante de medula óssea (TMO)

Também chamado por transplante de células-tronco hematopoiéticas, este é um procedimento utilizado para substituir a medula óssea que não está funcionando adequadamente. Na anemia aplásica, a indicação será o transplante alogênico, com doador 100% compatível. Este é o único tratamento curativo.

■ Entenda o TMO alogênico

É realizado a partir das células-tronco de um doador aparentado ou não. O grau de compatibilidade é determinado por um conjunto de genes localizados no cromossomo de número 6. A análise é realizada em laboratório, a partir de amostras de sangue do doador e paciente, chamado de exame de histocompatibilidade (HLA).



Alogênico

Paciente recebe células-tronco de uma outra pessoa

Os irmãos do paciente são os familiares que têm mais chance de serem 100% compatíveis, pois receberam 50% da carga genética do pai e 50% da carga genética da mãe, assim como o paciente. Caso os irmãos não sejam compatíveis, há o Registro Nacional de Doadores de Medula Óssea (REDOME), onde já existem mais de 5 milhões de doadores cadastrados.

Outra possibilidade é o transplante halogênico, realizado com doadores 50% HLA compatíveis. Geralmente, ele é feito a partir da doação do pai ou da mãe do paciente.

■ Como é feito

O condicionamento é o primeiro passo. Este é um processo de preparo para o recebimento da medula óssea do doador. O paciente será submetido a um regime de quimioterapia em altas doses com o intuito de destruir a sua própria medula óssea, reduzindo a imunidade para que seja evitada a rejeição.

Em seguida, as células-tronco doadas serão infundidas no paciente, com a finalidade de reconstruir a fabricação das células saudáveis. O procedimento se parece com uma transfusão de sangue. No caso de medula previamente congelada, utiliza-se um líquido conservante, que pode causar alguns desconfortos, como náusea, vômitos, sensação de calor e formigamento. Por isso, o paciente será monitorado a todo momento.

Normalmente, será necessária internação hospitalar por mais de 15 dias, para o acompanhamento da evolução no tratamento.

■ **Pós-TMO**

Nos 100 primeiros dias após o TMO, o paciente fica mais predisposto a infecções (neutropenia) e passa a receber antibióticos e antivirais para prevenir que elas ocorram, além de medicamentos que estimulam a produção dos glóbulos brancos.

■ **Pega da medula**

Quando a medula óssea começa a funcionar novamente (geralmente em torno de 2-4 semanas após a infusão) pode-se dizer que houve a pega da medula, ou seja, o transplante obteve sucesso e a medula voltou a funcionar perfeitamente.

O paciente só terá alta médica quando a medula óssea estiver funcionando bem, ou seja, produzindo as células do sangue que o protejam das infecções e hemorragias.

O acompanhamento médico continuará sendo essencial!

■ **Doença do Enxerto x Hospedeiro (DECH)**

Cerca de 50% dos pacientes que realizam o TMO alogênico apresentam essa doença após três meses do procedimento. Ela acontece porque a nova medula óssea, provinda do doador, passa a reconhecer os órgãos do paciente como estranhos e, automaticamente, inicia um ataque contra eles. São dois os tipos:

- DECH Aguda

Ocorre geralmente nos primeiros três meses após o procedimento. Pele, intestino e fígado são os órgãos mais frequentemente acometidos. Ela pode causar:



- Manchas vermelhas nas mãos, pés e rosto
- Manchas espalhadas pelo corpo
- Erupções na pele
- Febre
- Diarreia
- Dores abdominais
- Icterícia (coloração amarelada da pele e mucosas devido alterações no fígado)

- DECH Crônica

Em geral, ocorre após 3-4 meses do transplante e pode durar anos. Os principais órgãos acometidos são pele, mucosas, articulações e pulmão. Seus principais sintomas são:

- Falta de ar
- Enrijecimento e escurecimento da pele
- Coceira pelo corpo
- Boca seca e sensível
- Olhos secos
- Secura vaginal

Você sabe o que são ensaios clínicos?

Os cientistas estão sempre procurando por novas possibilidades de tratamento para as diversas doenças, incluindo a anemia aplásica. Estes estudos são conduzidos por meio dos ensaios clínicos, também chamados de pesquisas clínicas. Eles são geralmente realizados em universidades e/ou centros de tratamento que contenham área habilitada para pesquisa.

Ao participar de um ensaio clínico, o paciente poderá:

- Ter acesso a novos tratamentos seguros e que podem apresentar importantes resultados.
- Ficar em contato direto e intenso com equipe médica responsável.
- Ajudar a trazer novas opções/combinações terapêuticas para determinada doença.



Precauções especiais aos pacientes com anemia aplásica

A doença pode trazer alguns riscos aos pacientes, então é importante se precaver.

■ Viagem de avião e altitude

Quanto mais alto se está do nível do mar, menos oxigênio estará disponível. Quando uma pessoa apresenta anemia, viagens de avião ou estar em locais de importantes altitudes pode causar falta de ar, dor no peito. Agora, se há um número inadequado de plaquetas, as mudanças de pressão no voo podem causar sangramentos, em especial nos ouvidos. Sem contar o ar condicionado, que pode facilitar o surgimento de infecções virais.



Por isso, antes de voar:

- Pergunte ao médico se está permitido e se é seguro.
- Faça exames, para entender como está sua contagem de glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas.
- Faça corretamente o tratamento para anemia.

E se for voar:

- Beba bastante água.
- Levante-se e ande com frequência, durante o voo, caso este seja longo.



■ Gravidez

Mulheres com anemia aplásica podem, sim, engravidar. Mas alguns cuidados precisarão ser tomados, já que a gestação deve ser analisada de forma individual.

O primeiro passo é conversar com o médico especialista em anemia aplásica e encontrar um obstetra que possa estar alinhado a todo o tratamento.



Alguns estudos indicam que a gestação pode causar uma recaída da doença em 20 mulheres, a cada 100 casos. Isso significa que a contagem das células sanguíneas pode voltar a ficar bem abaixo do normal. Por isso, algumas mulheres vão precisar de transfusões sanguíneas durante o parto.

■ Cirurgia

Realizar uma cirurgia pode ser um risco para pacientes com anemia aplásica. Isso porque podem ocorrer sérias hemorragias, caso as plaquetas estejam em números insuficientes. Sendo assim, antes da cirurgia é possível que seja indicada uma transfusão com este tipo de célula sanguínea.

As infecções também podem ser sérios problemas no pós-cirurgia. Por isso, os médicos podem receitar antibióticos.

Em caso de necessidade de realizar um procedimento cirúrgico, será muito importante que o hematologista converse com o médico cirurgião.

Equipe multiprofissional

A confiança na equipe de saúde pode auxiliar no sucesso do tratamento, por isso, é muito importante que o paciente, seus familiares e toda a equipe estejam integrados. A equipe de saúde deve incluir:

- Médicos especialistas
- Enfermeiros
- Nutricionistas
- Dentistas
- Terapeutas ocupacionais
- Fisioterapeutas
- Assistentes sociais
- Psicólogos



O que você deve perguntar ao seu médico?

Converse com o médico sobre a anemia aplásica e como ele planeja tratá-la. Isto lhe ajudará a saber mais sobre a doença e o tratamento, além de deixá-lo mais envolvido e seguro para tomar decisões. Algumas perguntas para fazer ao seu médico são:

- 1 - **Quão séria é minha anemia aplásica?**
- 2 - **Como os pacientes com anemia aplásica costumam reagir?**
- 3 - **Há alguma precaução especial que preciso tomar? Por exemplo, posso fazer exercícios e esportes?**
- 4 - **Quais são minhas opções de tratamento?**
- 5 - **Qual tratamento você recomenda para mim e porquê?**
- 6 - **De que maneira vou melhorar usando determinado tratamento?**
- 7 - **Há alguma nova opção de tratamento?**
- 8 - **Quanto tempo o tratamento irá durar? E quando saberei que ele está funcionando?**
- 9 - **Qual a maneira correta de tomar o medicamento?**
- 10 - **Quais os efeitos colaterais mais comuns? E quais os mais sérios?**
- 11 - **O que devo fazer para lidar com os efeitos colaterais?**

Pode ser útil anotar as respostas às suas perguntas e revê-las depois. Você pode levar um membro da família ou um amigo à consulta médica, que poderá ouvir, fazer anotações e oferecer apoio. Os pacientes, bem como seus familiares, que não estiverem seguros sobre o tratamento, podem querer ouvir uma segunda opinião médica.



Lidando com as emoções

O diagnóstico da anemia aplásica pode gerar sentimentos como apreensão, desânimo e não aceitação. Por isso, é extremamente importante que o paciente e seus familiares busquem apoio externo e mantenham-se esclarecidos e em contato com profissionais que possam apoiá-los nesse momento vulnerável.

Busque apoio emocional com:

- Família e amigos
 - Psicólogos, que são profissionais especializados na área
 - Religião
 - Bons livros e filmes
-

O apoio psicológico também pode ser muito importante. São diversos os momentos em que este profissional pode ajudar:

- Suporte emocional diante do diagnóstico
- Suporte emocional durante o tratamento
- Suporte emocional no término do tratamento e reinserção social

O apoio psicológico também deve acontecer frente à impossibilidade de cura e a convivência com a doença crônica, que muitas vezes requer adaptabilidade a uma nova realidade.





Realização:



/abrale



@abraleoficial



@abraleoficial



Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia



www.abrale.org.br

abrale@abrale.org.br

0800-773-9973