

MIELOFIBROSE PRIMÁRIA

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS:

NECESSARIOS	OPCIONAIS
1 – Fibrose difusa da MO 2 – Ausência do crPh e do BCR/ABL	1 – Esplenomegalia 2 – Anisopoiquilocitose + hemácias em lágrima 3 – Células mielóides imaturas no SP 4 – Eritroblastos no SP 5 – Cluster de megacariócitos/megacarioblastos anômalos na MO 6 – Metaplasia Mielóide

DIAGNÓSTICO: 2(N) + 2(O) se esplenomegalia presente
 2(N) + 4(O) se esplenomegalia ausente

EXAMES LABORATORIAIS

<ul style="list-style-type: none"> • Hemograma, reticulócitos, hematoscopia • Bioquímica completa com hepatograma • US Abdômen + doppler de veia porta • RX Tórax • FAN/ anti-DNA • Mielograma + citogenética convencional 	<ul style="list-style-type: none"> • Biópsia de medula óssea • Biologia molecular de SP para BCR-ABL • Dosagem de Eritropoetina • Tipagem HLA paciente e irmãos se candidato a TMO alogênico • Outros exames conforme indicação clínica.
--	---

ESTRATIFICAÇÃO DE RISCO

FATORES DE RISCO	GRUPOS DE RISCO
<ul style="list-style-type: none"> • Hb < 10 g/dL 	<ul style="list-style-type: none"> • BAIXO RISCO: NENHUM FATOR
<ul style="list-style-type: none"> • Leuco < 4000 ou > 30.000/mm³ 	<ul style="list-style-type: none"> • RISCO INTERMEDIÁRIO: 1 FATOR
<ul style="list-style-type: none"> • Blastos SP > 1% 	<ul style="list-style-type: none"> • ALTO RISCO: 2 FATORES OU MAIS
<ul style="list-style-type: none"> • Sintomas constitucionais 	

TRATAMENTO

BAIXO RISCO: controle trimestral

ALTO RISCO: se < 50 anos e com doador HLA compatível - alo TMO, caso contrário, semelhante ao risco intermediário

RISCO INTERMEDIÁRIO: Quadro anêmico
 Quadro proliferativo / Esplenomegalia
 Hematopoese extramedular
 Sintomas constitucionais

ANEMIA ERITROPOETINA 4000 – 10000 U SC 3x/semana se dosagem sérica baixa
 DANAZOL 400 – 800 mg/dia em 2 tomadas
 PREDNISONA - 0,5mg/kg/dia + TALIDOMIDA 50-100mg/dia

ESPLENOMEGALIA

- Conforme quadro proliferativo
- Esplenectomia: esplenomegalia gigante e dolorosa, citopenias refratárias. Contra-indicada se trombocitose ou disfunção hepática.
- Radioterapia esplênica: esplenomegalia gigante e dolorosa em maus candidatos à cirurgia. Contra – indicada se citopenias importantes

ACOMPANHAMENTO

- Hemograma cada 2 semanas após introdução ou alteração de dose de qualquer medicação e após estável, cada 2 – 3 meses.
- Bioquímica cada 2 – 3 meses.

- Hepatograma cada 2 semanas após introdução ou aumento da dose de Danazol e, se estável, cada 2 – 3 meses