

MIELOFIBROSE

MANUAL ABRALE

TUDO O QUE VOCÊ
PRECISA SABER



Manual - Mielofibrose. Tudo o que você precisa saber
Conteúdo elaborado pelo Comitê Médico Científico da Abrale.

Realização: Abrale - Associação Brasileira de Câncer do Sangue

IMAGENS E VETORES
Arquivo Abrale, Blink Studio e Shutterstock

JUNHO / 2026

ÍNDICE

A Abrale	pág.04
Como funciona o sangue	pág.06
As células do sangue e a medula óssea	pág.07
Doenças mieloproliferativas	pág.08
O que é mielofibrose	pág.09
Sinais e sintomas	pág.10
Diagnóstico	pág.11
Tratamento	pág.12
Sexualidade	pág.18
Qualidade de vida	pág.19
O que você deve perguntar ao seu médico	pág.20
Equipe multiprofissional	pág.21
Lidando com as emoções	pág.22
Direitos do paciente	pág.22

A Abrale

100% de esforço onde houver 1% de chance

A Abrale (Associação Brasileira de Câncer do Sangue) é uma organização sem fins lucrativos, criada em 2002 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 e advocacy** – 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, Onco Ensino, 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



O Manual Mielofibrose. Tudo o que você precisa saber é um material completo sobre este tipo de câncer, com informações que vão desde o momento do diagnóstico até o tratamento. Agora você também é parte da família Abrale e pode contar conosco para o que precisar. Boa leitura!

Ligue para 0800 773-9973 ou mande um e-mail para abrale@abrale.org.br.
Mais informações em www.abrale.org.br.

Como funciona o sangue

Antes de explicarmos a mielofibrose, é muito importante que você entenda o que é e como funciona o sangue.

O sangue é constituído por uma parte líquida (o **plasma**, formado por água e vários elementos químicos, como proteínas, hormônios, minerais, vitaminas e anticorpos) e por uma parte celular (**células sanguíneas**).

As células sanguíneas circulam, imersas no plasma, por todo o corpo por meio de vários “canos” que se comunicam, os chamados vasos sanguíneos.

Esse sistema pelo qual o sangue circula é o **sistema circulatório**, e a corrente sanguínea é o fluxo de sangue que corre dentro dos vasos.



Sistema circulatório
do corpo humano



As células do sangue e a medula óssea

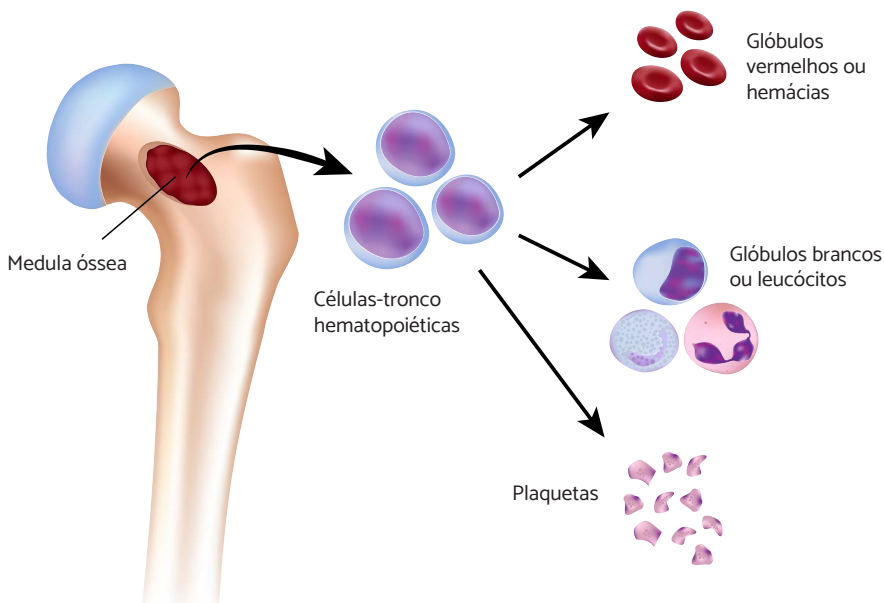
A medula óssea é o tecido encontrado no interior dos ossos, conhecido popularmente por ‘tutano’. Ela funciona como uma “fábrica” que produz todas as **células** presentes na corrente sanguínea.

As células sanguíneas são formadas a partir das células-tronco hematopoiéticas, que são células muito jovens. Com o processo de maturação, as células ficam mais maduras e passam a se diferenciar em diversos tipos.

Os três tipos básicos de células do sangue são:

- **Glóbulos vermelhos ou hemácias** – têm como principal função o transporte de oxigênio pelo corpo.
- **Glóbulos brancos ou leucócitos** – responsáveis pela defesa do organismo contra vírus e bactérias.
- **Plaquetas** – coagulam o sangue, evitando hemorragias.

Ao longo da vida, todas as pessoas precisam produzir continuamente estas células sanguíneas.



Doenças mieloproliferativas

Essas doenças muitas vezes cursam de forma silenciosa e têm como principal característica a produção anormal das células-tronco, responsáveis pela origem de todos os componentes do sangue, conforme visto anteriormente.

Produzidas na medula óssea, as células-tronco são conhecidas por sua capacidade de diferenciação e renovação – isso significa que elas são capazes de se renovar mesmo após longos períodos de inatividade e também se replicar várias vezes. As células-tronco crescem e se desenvolvem apoiadas em uma trama de fibras de colágeno e reticulina, que funciona como se fosse uma terra macia e rica em adubo.

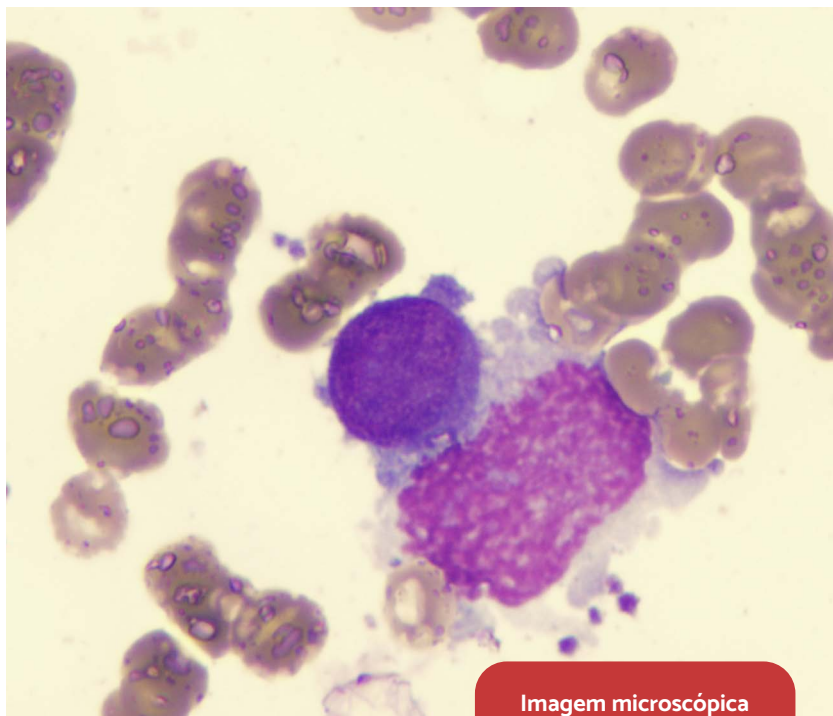


Imagem microscópica da mielofibrose aguda



O que é mielofibrose?

A mielofibrose é um tipo de câncer que pertence ao grupo de doenças mieloproliferativas, e acomete principalmente pessoas acima dos 50 anos, sendo causada por mutações nas células-tronco.

Em decorrência dessas mutações, as fibras que sustentam as células-tronco se modificam, ficam grossas e enrijecidas, como se fossem uma fibrose (cicatriz) dentro da medula óssea (fibrose medular). Este defeito genético prejudica a produção das células do sangue, causando uma série de transtornos à saúde.

Atualmente, os especialistas utilizam duas classificações para a mielofibrose:

- **Primária** – ela aparece sem causa conhecida e o paciente é pego de surpresa.
-
- **Secundária** – é decorrente de uma evolução de outras doenças, a exemplo da trombocitemia essencial e também da policitemia vera, ambas pertencentes ao grupo das doenças mieloproliferativas.

Nos dois casos, o paciente corre o risco de evoluir para uma leucemia mieloide aguda (LMA), tipo de câncer que tem como principal característica a super produção de células imaturas (que acabaram de nascer), também conhecidas por blastos. Os blastos, quando em grande quantidade na medula óssea, bloqueiam a formação dos demais componentes do sangue.

Outro dado importante é que aproximadamente 60% dos pacientes apresentam uma mutação no gene chamado JAK2. Por este motivo alguns estudos associam o gene mutante ao aparecimento da mielofibrose. Também são mutações características da mielofibrose as que acontecem no gene CALR (25% dos pacientes) e as no gene MPL (entre 5 a 10% dos pacientes).

Apesar das mutações nos genes JAK2, CALR e MPL serem as mais comuns, ainda há casos mais raros de pacientes com mielofibrose que não possuem nenhuma dessas mutações ou apresentam mutações em outros genes.

Sinais e Sintomas

Cerca de 30% dos pacientes não apresentam sinais da doença e descobrem a mielofibrose em exames de rotina. **Dentre os sinais mais comuns estão:**

- Cansaço excessivo e progressivo
- Fraqueza
- Aumento do baço e do fígado, acompanhado de dor ou volume abaixo das costelas à esquerda
- Anemia
- Palidez
- Febre
- Sudorese noturna
- Emagrecimento e perda de apetite
- Dor óssea e nas articulações
- Palpitações
- Falta de ar
- Diminuição da imunidade com consequente aparecimento frequente de infecções
- Hemorragias
- Trombose



Atenção! Ao sentir qualquer um destes sintomas, é fundamental procurar o médico. O especialista responsável por cuidar dos pacientes com mielofibrose é o hematologista.

Até 80% dos pacientes podem apresentar esplenomegalia no momento do diagnóstico

Esplenomegalia é o termo médico para o aumento do baço.



Diagnóstico

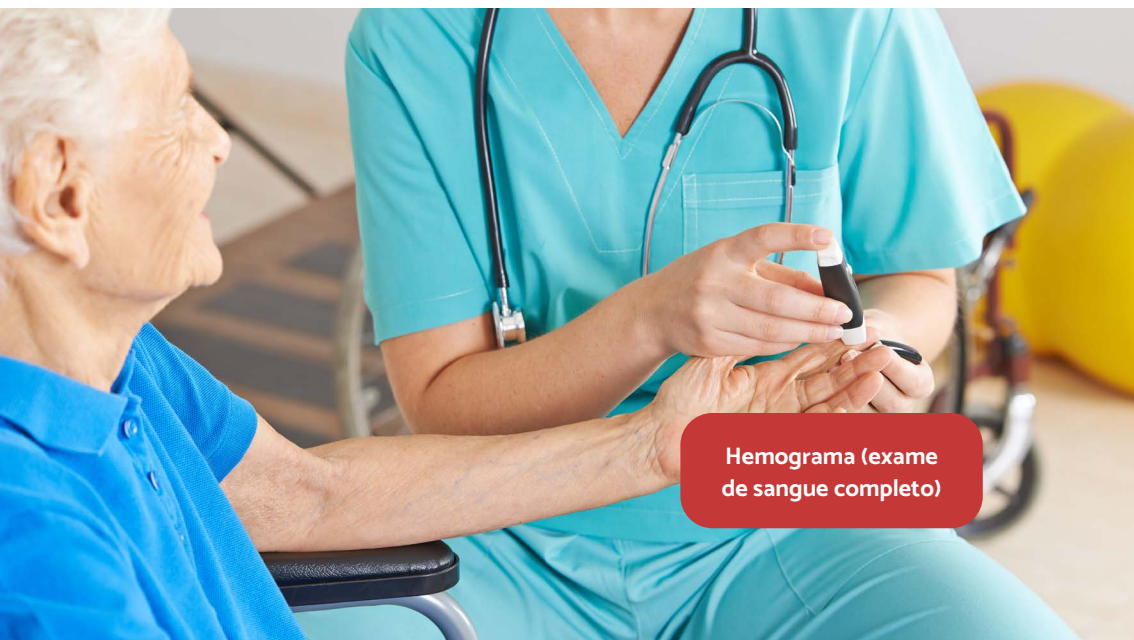
Diagnosticar a mielofibrose não é tarefa fácil, já que em estágios iniciais o paciente não apresenta sinais da doença e poderá não ter um diagnóstico conclusivo inicialmente.

Ao dizer para o médico que tem se sentido cansado, com fraqueza ou qualquer outro sintoma da doença, o **hemograma** (exame de sangue completo) é solicitado. Com ele, será possível detectar problemas na contagem de células.

Ao constatar as alterações, o especialista irá pedir uma **biópsia da medula óssea**, quando, com uma agulha, é retirado um pequeno fragmento do osso da bacia. A partir do resultado deste exame, já será possível suspeitar ou não da mielofibrose.

Também será realizada uma pesquisa de mutações, procurando a presença dos genes mutantes JAK2, CALR ou MPL. Com a **citogenética**, a avaliação cromossômica também poderá auxiliar no diagnóstico diferencial e na análise de risco da doença.

Importante! Quanto antes a mielofibrose for diagnosticada, melhores serão as respostas ao tratamento.



Hemograma (exame de sangue completo)

Tratamento

A melhor indicação irá depender da condição clínica do paciente, levando em conta fatores como idade e estadiamento da doença.

Quando a mielofibrose se apresenta de forma assintomática, ou seja, sem sintomas algum, a melhor opção é não tratar. Pode parecer estranho, mas fique tranquilo, pois embora nenhuma terapia seja indicada, o paciente passará por consultas periódicas de monitoramento com o hematologista.

Já para aqueles pacientes que apresentam sinais e encontram-se em um estadiamento mais avançado da doença, o tratamento será indicado. As opções são:

TERAPIA-ALVO

Estes tratamentos atuam diretamente em mecanismos específicos da doença, como alterações genéticas.

Diferente das abordagens mais tradicionais, eles buscam bloquear processos que estimulam o crescimento e a atividade das células doentes.

Dentre as opções estão:

Ruxolitinibe

Medicamento usado para tratar pacientes adultos com mielofibrose de risco intermediário ou alto. Ele ajuda na redução do tamanho do baço ao bloquear de forma seletiva as enzimas JAK1 e JAK2, aliviando assim os sintomas e reduzindo o risco de complicações sanguíneas ou vasculares possivelmente graves.

- Sua administração é oral, por meio de comprimidos.
- Ele está disponível nos planos de saúde, mas no SUS não.

Momelotinibe

É indicado para tratar pacientes adultos com mielofibrose de risco intermediário ou alto. Ele bloqueia a ação das proteínas JAK1 e JAK2, ajudando na redução do baço e também na anemia.

→ Sua administração é oral, por meio de comprimidos.

→ Já está aprovado nos planos de saúde, mas no SUS não.

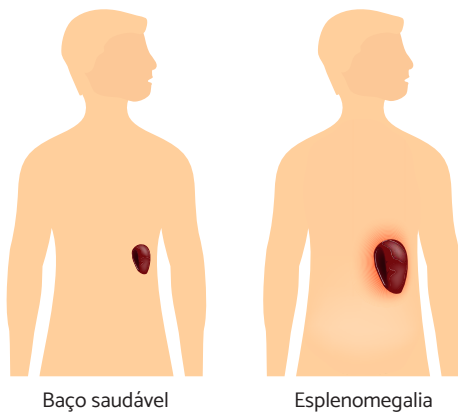
OUTROS MEDICAMENTOS QUE PODEM AUXILIAR NO TRATAMENTO

O paciente pode usar, também, outras opções terapêuticas que auxiliam no tratamento da mielofibrose, como medicamentos citorrredutores (ex. hidroxiureia), corticoide (ex. danazol e prednisona), agentes imunomoduladores (ex. talidomida e lenalidomida) e agentes estimulantes da eritropoiese (ex. eritropoietina). Eles atuam na redução de alguns sintomas, como a anemia.

ESPLENECTOMIA

Trata-se de um procedimento cirúrgico para retirada do baço. Pode ser indicado se o órgão ficar muito grande, causando muita dor e complicações ao paciente ou atrapalhando os bons resultados terapêuticos. Entretanto, esse procedimento é de alto risco para complicações cirúrgicas, de modo que raramente é indicado.

Antes do procedimento cirúrgico, é importante realizar vacinação para “Streptococcus pneumoniae, Haemophilus influenzae B e Neisseria meningitidis” visto que o baço apresenta uma função no sistema imunológico.



TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA (TMO)

Caso haja indicação de transplante de medula óssea, o tipo adequado será o alogênico (quando a medula vem de uma outra pessoa). Importante salientar que este é o único tratamento curativo na mielofibrose.

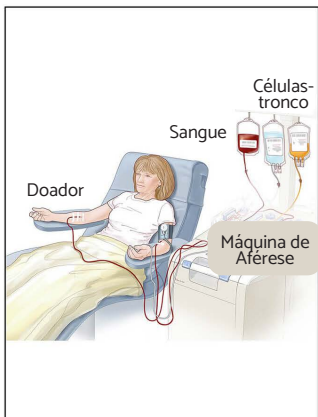
O TMO acontece assim:

Condicionamento – É um processo de preparo para o recebimento da medula óssea do doador. O paciente é submetido a um regime de quimioterapia de altas doses com o intuito de destruir as células da sua própria medula e também de reduzir a imunidade para que seja evitada a rejeição às células transplantadas.

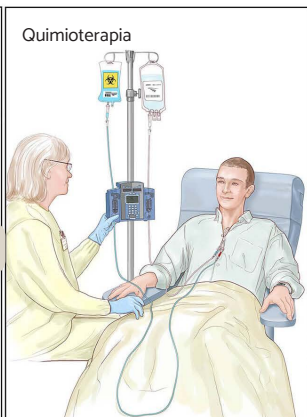
São utilizados medicamentos extremamente potentes no combate ao câncer, com o objetivo de destruir, controlar ou inibir o crescimento das células doentes.

Transplante – Após a quimioterapia, as células-tronco doadas são infundidas no paciente, com a finalidade de reconstituir a fabricação de células-tronco saudáveis. O procedimento se parece com uma “transusão de sangue”.

Células-tronco são coletadas do doador



Paciente recebe tratamento quimioterápico para destruir as células doentes (condicionamento)



Paciente recebe as células-tronco do doador (transplante de medula óssea)

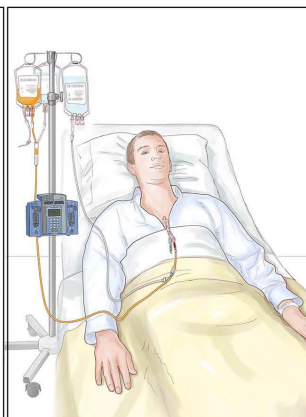


Imagem: www.cancer.gov | Terese Winslow LLC

A nova medula óssea fica em uma bolsa e é infundida no paciente por meio de um cateter.

No caso de a medula doada ter sido previamente congelada, o procedimento pode causar alguns desconfortos, como náusea, vômito, sensação de calor e formigamento. Mas o paciente é monitorado a todo momento.

Normalmente, o paciente permanece internado por mais de 30 dias, para a recuperação do tratamento.

Pós-Transplante - Na fase imediata após o transplante ocorre a aplasia medular devido à queda do número de todas as células do sangue. Neste período, o paciente fica mais predisposto a infecções e passa a receber inúmeros antibióticos, além de medicamentos que estimulam a produção dos glóbulos brancos (que combatem as bactérias e vírus). Ele também pode apresentar hemorragias, devido à baixa das plaquetas e glóbulos vermelhos, por isso é necessário realizar transfusão de sangue. Na mielofibrose, o processo de “pega” das células costuma ser mais demorado e o paciente necessita de várias transfusões de plaquetas. É sempre importante que se solicite aos amigos e familiares doadores de sangue.

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. Ainda assim, o monitoramento médico continua sendo essencial, pois mesmo após um ano do procedimento, pode vir a aparecer alguma complicação tardia.

A alta só será possível no momento em que a medula óssea estiver funcionando bem, isto é, produzindo as células do sangue que protegem o paciente contra infecções e hemorragias.

Após a pega da medula - Neste momento, o paciente estará sob uso de medicamentos imunossupressores para que não ocorra a rejeição da medula óssea doada.

Durante este período, é muito importante:

- Reforçar os cuidados com a higiene
- Usar máscara em lugares públicos, muito movimentados

- Limitar o número e frequência de visitas
- Lavar sempre as mãos
- Evitar lâminas para se barbear ou depilar
- Evitar retirar cutículas
- Escovar delicadamente os dentes



No pós-transplante reforçe os cuidados com a higiene

Complicações mais frequentes do TMO

Doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH)

No período pós-transplante poderá ocorrer a doença do enxerto contra o hospedeiro (essa complicação pode acometer até 50% dos pacientes). Isto porque os glóbulos brancos (linfócitos) da nova medula óssea, provinda do doador, passam a reconhecer os órgãos do paciente como estranhos e, automaticamente, iniciam um ataque contra eles. São dois os tipos:

- **Aguda** - ocorre geralmente nos primeiros três meses após o procedimento. Pele, pulmão, intestino e fígado são os órgãos mais frequentemente acometidos. Podem surgir 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).

-
- **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 lesões, enrijecimento e escurecimento da pele, coceira pelo corpo, boca seca e sensível, olhos secos e secura vaginal.

Doença veno-oclusiva hepática (DVOH): evento que pode ocorrer em até 30 dias pós-transplante. Incidência que varia entre 5 a 55% dos casos. Ocorrem alterações no fígado que resultam em insuficiência hepática aguda, que podem evoluir para disfunção múltipla de órgãos.

Importante! O médico é quem saberá indicar a melhor opção para o tratamento. Lembrando que, como a doença pode evoluir para uma leucemia aguda, é fundamental o monitoramento.





As atividades sexuais podem ser mantidas normalmente

Sexualidade

Ter mielofibrose e realizar o tratamento pode reduzir a libido e o desempenho sexual devido à fadiga e anemia, sintomas comuns da doença, porém não impede as relações sexuais. As atividades sexuais podem ser mantidas normalmente, mas a gravidez deve ser evitada durante o tratamento. É fundamental o uso de métodos contraceptivos eficazes.

Esta orientação é dirigida tanto para as mulheres como para os homens que estão sob tratamento, e ambos devem procurar ter parceiro fixo. As mulheres só devem fazer uso de pílulas anticoncepcionais se elas forem prescritas pelo médico. É importante seguir corretamente estas instruções.

É possível que ocorra algumas alterações no ciclo menstrual. Caso apresente amenorreia (falta de menstruação) ou a hipermenorreia (menstruação em excesso), o médico deve ser comunicado. Mesmo na ausência de menstruação, é preciso utilizar método anticoncepcional para evitar gravidez (o tratamento pode ser extremamente prejudicial ao bebê).

Sua qualidade de vida importa!

Você já ouviu falar no MPN10? Ele é um questionário de avaliação de sintomas usado em pacientes com neoplasias mieloproliferativas, como a mielofibrose.

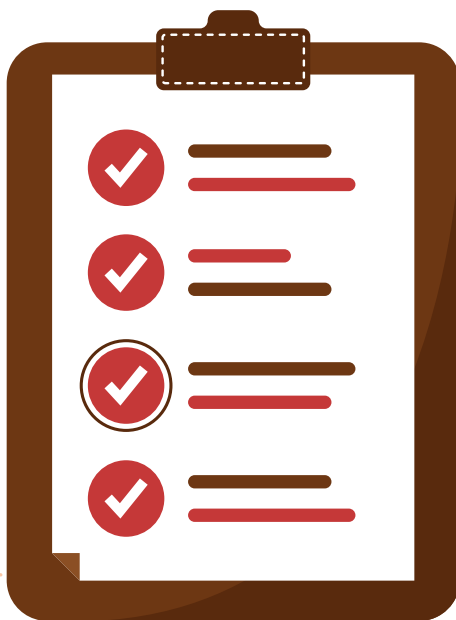
Ele reúne 10 sintomas principais da doença, como: fadiga, dor óssea, suores noturnos, perda de peso, coceira e desconforto abdominal.

O paciente, então, atribui uma nota (geralmente de 0 a 10) para cada sintoma, indicando sua intensidade.

Com o MPN10 é possível monitorar a evolução dos sintomas ao longo do tempo, avaliar resposta ao tratamento, ajudar na tomada de decisão clínica e melhorar a comunicação entre paciente e equipe de saúde.

Este formulário costuma ser aplicado pelo médico ou equipe multiprofissional.

Se o documento for apresentado a você, responda com atenção. Caso ainda não tenha sido aplicado, pergunte aos profissionais de saúde que fazem parte dos seus cuidados terapêuticos.



O que você deve perguntar ao seu médico?

Converse com o médico sobre a mielofibrose 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. O que mostram os testes sanguíneos e de medula óssea? Como esses resultados se comparam com o “normal”?
2. Quando precisarei fazer estes exames novamente?
3. Que tipo de tratamento será necessário?
4. Existem diferentes tratamentos para meu caso?
5. O tratamento será coberto pelo meu plano de saúde ou pelo SUS?
6. Que efeitos colaterais posso esperar do tratamento?
7. O que pode ser feito para lidar com esses efeitos colaterais?
8. Com que frequência e por quanto tempo necessitarei acompanhamento médico?
9. Precisaréi alterar minha rotina ou evitar alguma atividade?
10. Quantos pacientes com mielofibrose você atende?
11. Existe algum estudo clínico em andamento em que eu possa ser incluído?
12. Quais as perspectivas após o tratamento?
13. Como saberei se o medicamento está fazendo efeito?
14. Você tem o formulário MPN-10?
15. Quais sintomas merecem mais atenção?

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.

Além disso, é importante que pacientes com mielofibrose conversem com seus familiares e amigos sobre como se sentem.



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 (hematologistas)
- Enfermeiros
- Nutricionistas
- Dentistas
- Terapeutas ocupacionais
- Fisioterapeutas
- Assistentes sociais
- Psicólogos
- Farmacêuticos

Cada paciente é único e pode precisar de profissionais diferentes para ter o melhor cuidado



Lidando com as emoções

O diagnóstico da mielofibrose 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 informados e em contato com profissionais que possam apoiá-los nesse momento vulnerável.

Você pode buscar apoio emocional com:

- Família e amigos
- Psicólogos especializados em atendimento de pacientes onco-hematológicos
- Espiritualidade
- Bons livros e filmes

A psico-oncologia, uma especialidade dentro da Psicologia da Saúde, representa a área de interface entre a Psicologia e a Oncologia e atua justamente nas necessidades destes pacientes. 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. A Abrale oferece apoio psicológico gratuito! Entre em contato pelo (11) 3149-5190 ou abrale@abrale.org.br

Direitos do Paciente

“A saúde é direito de todos e dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação”. **Art. 196, Constituição Federal Brasileira.**



**Buscar apoio emocional
é fundamental**



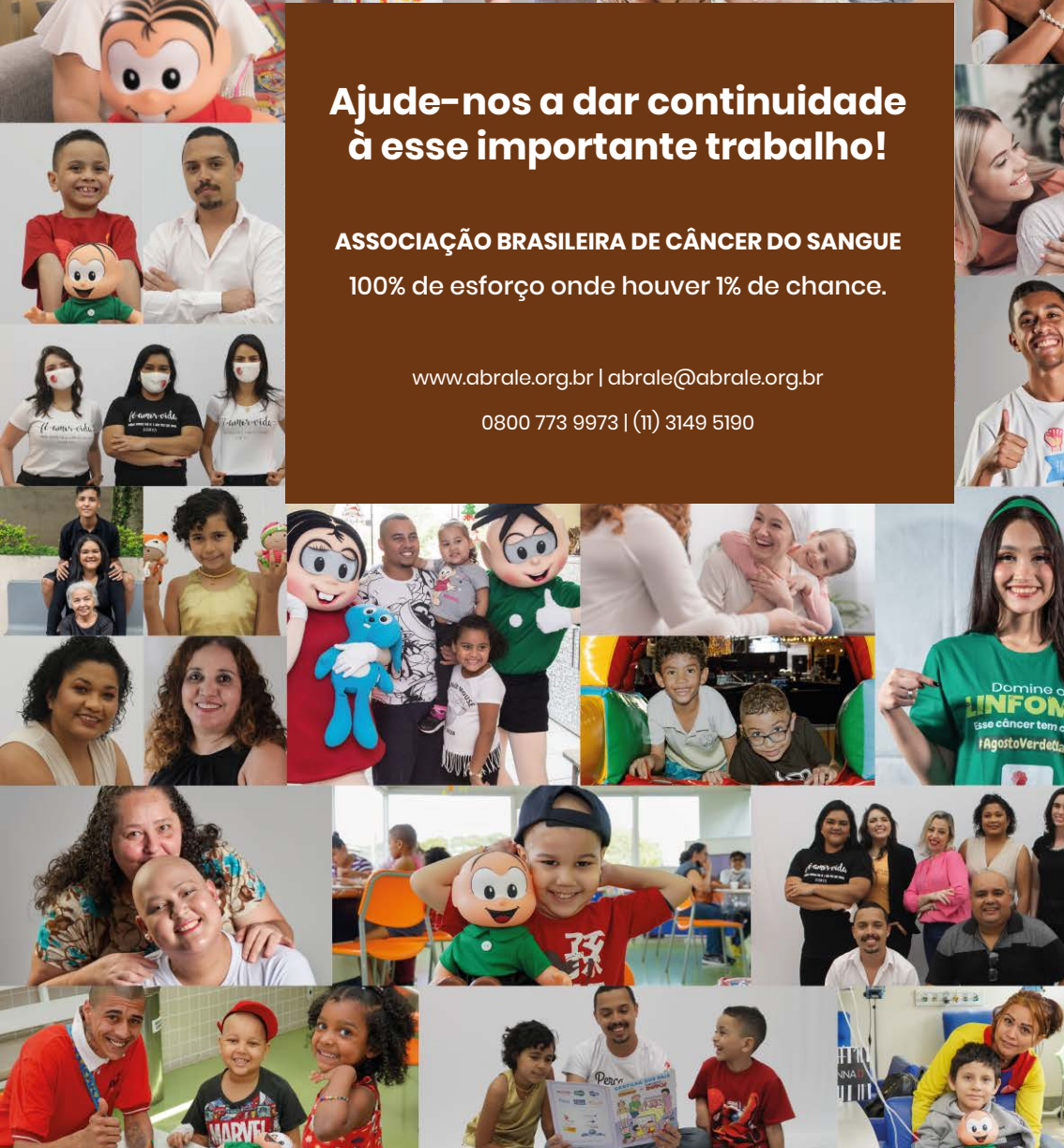


**Ajude-nos a dar continuidade
à esse importante trabalho!**

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE CÂNCER DO SANGUE
100% de esforço onde houver 1% de chance.

www.abrale.org.br | abrale@abrale.org.br

0800 773 9973 | (11) 3149 5190



DOE PARA A ABRALE



Realização:



TODOS
JUNTOS **CONTRA**
O CÂNCER



/abrale



@abraleoficial



@abraleoficial



Associação Brasileira de Câncer do Sangue



@abraleoficial



www.abrale.org.br

abrale@abrale.org.br

0800-773-9973