

# Macroglobulinemia de Waldenström

## Perguntas frequentes





## PERGUNTAS FREQUENTES

### **Declaração de visão da IWMMF**

*Apoiar todas as pessoas afetadas pela macroglobulinemia de Waldenström, enquanto avança com a descoberta de uma cura.*

### **Declaração de missão da IWMMF**

*Proporcionar incentivo e apoio mútuo à comunidade de macroglobulinemia de Waldenström e a terceiros com interesse na doença.*

*Facultar informação e programas pedagógicos que abordem as preocupações dos doentes.*

*Promover e apoiar a investigação para descobrir tratamentos mais eficazes e, em última instância, a cura.*

Publicado pela International Waldenström's Macroglobulinemia Foundation (IWMMF)

Estas informações foram facultadas pela IWMMF sem qualquer custo adicional. Considere aderir e/ou contribuir para a IWMMF para permitir que possamos continuar a fornecer materiais como este, por forma a apoiar a investigação e alcançar tratamentos mais eficazes e uma cura para a macroglobulinemia de Waldenström. Pode aderir e/ou contribuir através do nosso site, [www.iwmmf.com](http://www.iwmmf.com), ou pode enviar o seu contributo para: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238.

A IWMMF é uma organização sem fins lucrativos 501(c)(3) isenta de impostos, com o n.º de identificação fiscal 54-1784426.

Direitos de autor IWMMF, 2019

## PREFÁCIO

A edição de 2019 das *Perguntas frequentes* é publicada pela International Waldenström’s Macroglobulinemia Foundation (em português, Fundação Internacional de Macroglobulinemia de Waldenström ou IWMF), uma organização sem fins lucrativos fundada em 1994 por Arnold Smokler. A IWMF foi criada para proporcionar incentivo e apoio mútuo à comunidade de macroglobulinemia de Waldenström e a terceiros com interesse na doença; facultar informação e programas pedagógicos que abordem as preocupações dos doentes; e promover e apoiar a investigação para descobrir tratamentos mais eficazes e, em última instância, a cura.

A IWMF tem muita sorte em contar com Elena Malunis, Marcia Klepac, Pete DeNardis, Barry Nelson e Linda Nelson como administradores, que diligentemente elaboraram as perguntas frequentes e as respectivas respostas sobre a macroglobulinemia de Waldenström e desenvolveram, com toda a paciência, este guia de orientação de fácil leitura para todos nós.

A IWMF reconhece e agradece o apoio de Robert A. Kyle, MD; Jorge J. Castillo, MD; e Jeffrey V. Matous, MD, pela revisão do manuscrito original e a Jorge J. Castillo, MD, pela revisão das atualizações.

Direitos de autor IWMF, 2019

Financiamento concedido através de um subsídio da Pharmacyclics LLC, uma empresa AbbVie, e da Janssen Biotech, Inc.



# Índice

INTRODUÇÃO .....	1
QUESTÕES FUNDAMENTAIS INICIAIS .....	1
O que é a MW? .....	1
Qual é a diferença entre a MW e o LLP (linfoma linfoplasmocítico)? São a mesma doença?.....	1
O meu médico disse que a MW é uma doença rara. Quão rara é? O que significa para mim? .....	1
Existe cura para a MW? .....	1
Quanto tempo tenho de vida? .....	1
Devo pedir uma segunda opinião? Em caso afirmativo, quando? .....	2
Onde posso encontrar um médico competente para obter uma segunda opinião? .....	2
Quando devo receber tratamento?.....	2
Quais são os tratamentos aprovados para a MW?.....	2
PERGUNTAS GERAIS.....	3
Devo tomar a vacina contra o herpes zóster? .....	3
Devo tomar a vacina contra a gripe? E quanto à vacinação antigripal por via nasal?.....	3
Devo tomar a vacina contra a pneumonia?.....	3
O que devo fazer para proteger o meu sistema imunitário?.....	3
Posso viajar?.....	3
Com que frequência devo consultar o meu hematologista/oncologista?.....	3
OUTRAS PERGUNTAS SOBRE A MW.....	4
Quem foi Waldenström? O que significa “macroglobulinemia”?.....	4
O que é a IgM e de que forma está relacionada com a MW? .....	4
Qual é a causa da MW? Existe uma causa ambiental? .....	4
O que é a MGUS IgM? .....	4
Existe alguma predisposição familiar para a MW? Existe alguma possibilidade de ser transmitida para os meus filhos?.....	4
Se eu sofrer de MW, a probabilidade de ter outros cancros é maior?.....	5
O que significa MYD88 e o que é a mutação do MYD88 de que ouvi falar em doentes com MW?.....	5
Qual é a relevância da mutação MYD88 L265P na MW?.....	5
Existem outras mutações genéticas importantes na MW? .....	5
PERGUNTAS SOBRE SINAIS E SINTOMAS .....	6
Quais são os sinais e sintomas mais comuns da MW? Qual é a relação entre a MW e a fadiga?.....	6
Que tipo de problemas de pele está associado à MW?.....	6
Qual é a causa dos suores noturnos na MW?.....	6
De que forma a MW pode afetar os meus olhos? .....	6
O que é a neuropatia periférica? Qual é a sensação? .....	6
Como posso tratar a neuropatia periférica? Irá melhorar com o tratamento? .....	7

O que é a hiperviscosidade? O que é a plasmaférese? Por que motivo se realiza? O que devo fazer antes, durante e depois da plasmaférese? .....	7
PERGUNTAS SOBRE O DIAGNÓSTICO E TESTES .....	8
De que forma é diagnosticada a MW?.....	8
O que é uma biópsia da medula óssea? O que devo esperar?.....	8
Com que frequência devo realizar uma biópsia da medula óssea?.....	8
Qual é a medição mais fidedigna/válida – IgM ou VS (viscosidade sérica)?.....	8
Os níveis de IgG e IgA também são uma forma de medição importante a seguir?.....	8
Quais são os valores fundamentais nas minhas análises ao sangue? .....	9
PERGUNTAS SOBRE O TRATAMENTO .....	10
Por que motivo estou em observação e espera e não estou a receber tratamento se me foi diagnosticado cancro? ...	10
O que posso esperar do tratamento para a MW? .....	10
O que posso fazer por mim próprio/a?.....	10
Existem alimentos cujo consumo seja benéfico ou prejudicial durante o tratamento? Existem tratamentos de medicina alternativa para a MW? .....	11
Existem tratamentos concebidos para a mutação do MYD88 em doentes com MW? .....	11
E se o meu tratamento não funcionar? .....	11
Quais são algumas das complicações “tardias e raras” da MW? .....	11
Linfoma difuso de grandes células B.....	11
Amiloidose: .....	11
Crioglobulinemia .....	12
Hipogamaglobulinemia .....	12
Síndrome de Bing-Neel .....	12

# INTRODUÇÃO

As *Perguntas frequentes* foram concebidas para prestar apoio aos doentes recentemente diagnosticados e aos doentes diagnosticados há mais tempo com macroglobulinemia de Waldenström (MW), bem como aos respetivos prestadores de cuidados. Este folheto responde a perguntas comuns sobre a MW, num formato de fácil leitura, destinado a leitores que possam não ter vastos conhecimentos de biologia. Recomenda-se que os doentes diagnosticados recentemente leiam o folheto na íntegra. Quem estiver mais familiarizado com a doença pode focar-se numa questão específica.

Responder a perguntas sobre a doença requer a utilização de termos que poderão não ser muito familiares para alguns leitores. Os termos relacionados com a MW estão definidos no folheto, *Glossário e Abreviaturas*, que pode encontrar no site da IWMF [www.iwmf.com/system/files/WM\\_Glossary.pdf](http://www.iwmf.com/system/files/WM_Glossary.pdf). Caso os leitores tenham questões cujas respostas não encontram no folheto ou pretendam obter esclarecimentos sobre um tópico específico, devem dirigir-se a um profissional de saúde.

## QUESTÕES FUNDAMENTAIS INICIAIS

### O que é a MW?

A macroglobulinemia de Waldenström (ou MW) é um linfoma ou cancro. Ocorre num tipo de glóbulo branco denominado linfócito B ou célula B, que normalmente matura dando origem a um plasmócito cuja função é produzir imunoglobulinas (anticorpos) para ajudar o corpo a lutar contra infeções. No caso da MW, existe uma alteração maligna na célula B durante as fases finais da maturação, continuando a proliferar como um clone de células idênticas, principalmente na medula óssea, mas também nos gânglios linfáticos e noutros tecidos e órgãos. É conhecido como linfoma linfoplasmocítico (LLP) e tem de ser associado à produção de uma proteína (anticorpo) ou imunoglobulina conhecida como IgM para a MW ser diagnosticada.

**Qual é a diferença entre a MW e o LLP (linfoma linfoplasmocítico)? São a mesma doença?** Por vezes, os termos MW e LLP (linfoma linfoplasmocítico) são utilizados de forma indiferente, embora a MW seja, na verdade, um LLP. No entanto, a MW abrange entre 90 e 95% de todos os doentes com LLP. As células cancerígenas do LLP assemelham-se aos linfócitos B e aos plasmócitos, o que resulta no termo “linfoplasmocítico”. As células do LLP podem segregar anticorpos de imunoglobulinas (IgM, IgA, IgG, IgE e IgD), mas as células que segregam a IgM têm o nome de MW. Atualmente, o termo clínico utilizado em casos de LLP com IgM monoclonal circulante é MW. LLP é o termo que descreve o surgimento da medula óssea ou do gânglio linfático utilizado pelos patologistas.

### O meu médico disse que a MW é uma doença rara. Quão rara é? O que significa para mim?

A MW é um tipo de cancro raro que é detetado apenas em cerca de 3 a 5 milhões de pessoas por ano, com aproximadamente 1500 novos casos diagnosticados por ano nos EUA. Esta doença varia com a idade e raramente ocorre em pessoas abaixo dos 40 anos (menos de 1% dos doentes). Por norma, os doentes têm idades entre os 60 e os 70 anos. Por razões desconhecidas, a MW ocorre praticamente duas vezes mais nos homens do que nas mulheres e é também mais frequente em caucasianos do que noutros grupos étnicos. Existe uma predisposição familiar para a MW, com a maioria dos estudos a sugerir que aproximadamente 20 a 25% dos doentes têm um familiar em primeiro grau que sofre da doença ou que apresenta outros problemas ao nível da célula B. A MW é uma doença rara e, como tal, não obtém muito apoio para a investigação uma vez que são poucos os incentivos financeiros para as empresas farmacêuticas.

### Existe cura para a MW?

Não. Contudo, a qualidade de vida e a sobrevivência dos doentes com MW são cada vez mais favoráveis devido à crescente eficácia dos tratamentos existentes.

### Quanto tempo tenho de vida?

Embora a MW seja incurável, na maior parte dos casos pode ser tratada eficazmente, por forma a oferecer uma boa qualidade de vida durante muitos anos. Na maioria dos doentes, a MW é uma doença crónica, de natureza fortemente

indolente. Em média, a sobrevivência varia de estudo para estudo, indo dos 5 aos 10 anos. De facto, os dados sugerem que, em média, metade dos doentes sobrevive entre 5 a 10 anos. Outra forma de responder a esta pergunta passa por observar a taxa de sobrevivência de 5 anos. A taxa de sobrevivência de 5 anos indica qual a percentagem de pessoas que vivem, pelo menos, 5 anos após a descoberta do cancro. A percentagem corresponde a quanto num total de 100 doentes? A taxa de sobrevivência de 5 anos para doentes com macroglobulinemia de Waldenström corresponde a cerca de 75%. Contudo, é importante frisar que a taxa de sobrevivência varia com base em vários fatores individuais, incluindo a idade do doente e o facto de este apresentar ou não outros problemas médicos. Da mesma forma, é importante relembrar que as estatísticas relativas à taxa de sobrevivência para pessoas com MW são apenas uma estimativa. À medida que forem sendo disponibilizados novos agentes e tratamentos mais eficazes e menos tóxicos, a esperança de vida continuará a aumentar. As principais causas de morte devido à MW incluem a progressão da doença, a evolução para linfoma de alto grau ou complicações resultantes da terapia. No entanto, devido à idade avançada dos doentes com MW, muitos acabarão por falecer devido a causas não relacionadas com a doença.

### **Devo pedir uma segunda opinião? Em caso afirmativo, quando?**

Não é incomum que os doentes recentemente diagnosticados ou doentes a necessitar de tratamento procurem uma segunda opinião junto de um especialista reconhecido em MW ou junto de um hematologista/oncologista que tenha interesse e experiência no diagnóstico e tratamento da MW. A MW é uma doença rara e, em virtude disso, muitos hematologistas/oncologistas podem ter pouca experiência a lidar com doentes que sofrem de MW. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “Should I Get a Second Opinion” (Devo pedir uma segunda opinião?), da autoria de Morie A. Gertz, MD, MACP. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf).

### **Onde posso encontrar um médico competente para obter uma segunda opinião?**

De um modo geral, os hospitais universitários de grandes dimensões recebem mais doentes com MW e têm equipas de médicos mais experientes a lidar com a doença. O site da IWMF apresenta uma lista de médicos com interesse e experiência na gestão e no tratamento da MW [www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians](http://www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians).

### **Quando devo receber tratamento?**

Os doentes devem ser tratados quando apresentarem os primeiros sintomas ou, menos frequentemente, quando os resultados das análises ao sangue apresentarem um risco para a saúde. Até certo ponto, a decisão de iniciar o tratamento depende da tolerância específica do doente aos sintomas e da forma como estes afetam a sua qualidade de vida. Por si só, o nível de IgM não é indicador de tratamento. Pode consultar os indicadores de tratamento adicionais em: [www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment](http://www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment). Além disso, a revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “Who Needs Treatment for Waldenström’s Macroglobulinemia and When?” (Quem necessita de tratamento para a macroglobulinemia de Waldenström e quando?), da autoria de Stephen M. Ansell, MD, PhD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf).

### **Quais são os tratamentos aprovados para a MW?**

Atualmente, Imbruvica (Ibrutinib) é o único tratamento aprovado especificamente para a MW nos EUA, em Israel, no Canadá e em vários países europeus. A maioria dos tratamentos têm por base os resultados alcançados para doenças semelhantes, como o linfoma folicular, a leucemia linfocítica crónica e o mieloma múltiplo. Existem várias opções de tratamento disponíveis para doentes com MW, podendo consultar as informações relativas a muitos deles em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). Além disso, vários centros de oncologia de renome desenvolveram diretrizes para o tratamento da MW. Pode encontrá-las em [www.iwmf.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research](http://www.iwmf.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research). O panorama de tratamento continua a evoluir, com a descoberta de novas terapias testadas em ensaios clínicos. Para consultar uma lista atualizada dos ensaios realizados, aceda ao site do governo dos EUA, [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov), que apresenta todos os ensaios realizados nos EUA e em vários outros países.

## PERGUNTAS GERAIS

### **Devo tomar a vacina contra o herpes zóster?**

Sim. A vacina contra o vírus não ativo do herpes zóster, denominada Shingrix, deve ser considerada após consulta com o médico. Em determinados casos, poderá ser preferível continuar com a medicação antiviral profilática para ajudar a prevenir o herpes zóster.

### **Devo tomar a vacina contra a gripe? E quanto à vacinação antigripal por via nasal?**

Deve tomar uma vacina contra a gripe por ano. Trata-se de uma vacina de vírus morto, pelo que a sua utilização é segura. A vacinação antigripal por via nasal, designada FluMist, é uma vacina de vírus vivo e não é recomendada para pessoas com MW.

### **Devo tomar a vacina contra a pneumonia?**

Sim. Nos EUA, os Centros para o Controlo das Doenças recomendam que todos os adultos com mais de 65 anos recebam a vacina pneumocócica polissacarídica (PPSV), sendo a mesma indicada para adultos com menos de 65 anos que apresentem problemas de saúde que tornem o corpo menos resistente à infeção. O linfoma é apresentado como um desses problemas. O reforço da vacinação é recomendado cinco anos após a primeira dose para pessoas abaixo dos 64 anos e que possam ser afetadas por uma infeção pneumocócica ou pela perda rápida de anticorpos.

### **O que devo fazer para proteger o meu sistema imunitário?**

Lave as mãos com frequência e evite tocar no rosto, especialmente durante a época da gripe. Mantenha as vacinações contra a gripe e a pneumonia em dia. Tenha uma dieta saudável e equilibrada e durma em condições. Evite contacto próximo com pessoas que apresentem sintomas evidentes de constipação, gripe ou outras doenças. Lave bem a fruta e os vegetais antes de os consumir crus e certifique-se de que a carne e os produtos do mar são cozinhados à temperatura adequada. Todas estas medidas fazem parte do senso comum e devem ser seguidas independentemente do estado de saúde de cada um.

### **Posso viajar?**

Não deverá haver problemas em viajar, mas possivelmente com algumas limitações ou precauções adicionais. Locais fechados, como aviões, aeroportos sobrelotados e transportes públicos, são fontes de infeção, em especial durante a época das gripes e das constipações. Se a doença avançar para um nível onde necessita de tratamento ou se estiver a receber tratamento que possa afetar negativamente o seu sistema imunitário, deve perguntar ao seu hematologista/oncologista se é necessária a implementação de restrições às suas viagens. Sugere-se uma consulta com o seu médico se estiver a planear viajar para locais pouco comuns ou exóticos, onde possam estar em vigor alertas de doenças específicas ou onde é necessária a toma de vacinação adicional. Lembre-se também de se manter a par da vacinação recomendada e use o bom senso ao lavar as mãos com frequência e controlar a sua dieta alimentar em zonas onde possam existir doenças associadas às condições dos alimentos e da água.

### **Com que frequência devo consultar o meu hematologista/oncologista?**

Tal depende, em grande modo, do estado da doença ou se está a receber tratamento. Se apresentar uma evolução lenta da doença e estiver estável, poderá necessitar de consultar o seu hematologista/oncologista apenas algumas vezes por ano. Se a doença tiver sido diagnosticada recentemente ou se estiver em evolução, o seu hematologista/oncologista irá querer marcar consultas com intervalos mais frequentes, talvez uma vez a cada 2 ou 3 meses. Caso de momento se encontre a receber tratamento, o seu hematologista/oncologista poderá querer acompanhar a sua situação com uma frequência ainda maior durante este período, uma vez que alguns tratamentos podem causar efeitos secundários, os quais devem ser reconhecidos e geridos antecipadamente de forma adequada. Aconselhamos que consulte o seu hematologista/oncologista.



## **OUTRAS PERGUNTAS SOBRE A MW**

### **Quem foi Waldenström? O que significa “macroglobulinemia”?**

O Dr. Jan Waldenström (1906-1996) foi um médico sueco que, em 1944, descreveu pela primeira vez dois doentes com sintomas da doença que é hoje conhecida como macroglobulinemia de Waldenström. “Macroglobulinemia” é uma palavra composta: “macro”, que significa “grande”, e “globulinemia”, relativa à proteína do sangue. No caso da MW, as células cancerígenas da MW produzem em excesso a IgM, uma proteína grande do sangue.

### **O que é a IgM e de que forma está relacionada com a MW?**

A Imunoglobulina M, ou IgM, faz parte dos cinco anticorpos básicos (IgG, IgA, IgM, IgD e IgE) produzidos pelas células B (um tipo de glóbulo branco). A IgM é, de longe, o maior anticorpo do sistema circulatório humano. É o primeiro anticorpo a surgir em resposta à exposição inicial a um antígeno ou infeção. A MW afeta as células B quando estas se desenvolvem em plasmócitos. Tornam-se então “células linfoplasmocíticas” anormais (LLP) na medula óssea. Embora não tenham utilidade para o corpo, estas células do LLP continuam a desenvolver-se. À medida que o número de células do LLP vai aumentando, as mesmas vão-se formando na medula óssea, nos gânglios linfáticos, no baço e noutros órgãos. Na medula óssea, esta formação resulta na “expulsão” das células sanguíneas normais, o que leva à redução gradual de hemogramas normais. Grandes quantidades de IgM no sangue podem fazer com que este fique mais espesso do que o normal (hiperviscosidade). Por vezes, a IgM (um anticorpo) pode identificar, erradamente, os tecidos do corpo como agentes estranhos e fixar-se nos mesmos, provocando inflamação e lesões. Caso se fixem nos nervos e provoquem danos, esta situação é conhecida como neuropatia. Se a IgM destruir as células sanguíneas, tal é conhecido como anemia hemolítica autoimune. Para compreender mais em pormenor as noções básicas de imunologia e imunoglobulinas, aceda ao folheto da IWMF, Basic Immunology (Conceitos básicos de imunologia), disponível em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications).

### **Qual é a causa da MW? Existe uma causa ambiental?**

A causa ou as causas específicas da MW são desconhecidas. A MGUS IgM (gamopatia monoclonal de significado indeterminado) é a condição precursora da MW. Indivíduos do sexo masculino, da raça caucasiana e de idade avançada com um histórico familiar de MW ou outros problemas ao nível da célula B, presença de hepatite, SIDA e exposição a determinados solventes, corantes e pesticidas são fatores de risco para a doença.

### **O que é a MGUS IgM?**

A MW é precedida por uma condição conhecida como gamopatia monoclonal de significado indeterminado (do inglês monoclonal gammopathy of undetermined significance ou MGUS) do tipo IgM e refere-se à fase inicial, quando ainda existem poucas células do LLP na medula óssea. São frequentemente indetetáveis em tecidos, mesmo que seja retirada uma amostra para biópsia, existindo, no entanto, uma quantidade detetável de IgM pouco comum (normalmente num nível baixo). Tal pode ser identificado numa amostra de sangue realizada por um motivo não relacionado e, nesta altura, os doentes não têm qualquer sintoma. A causa da MGUS (e, portanto, da WM) não é conhecida, mas torna-se mais comum à medida que as pessoas vão envelhecendo. Com o tempo (normalmente anos), estas células podem formar-se e acumular-se de forma gradual. Caso se acumulem, podem desenvolver-se sintomas como fadiga, perda de peso, suores noturnos, febre ou infeções recorrentes, o que levará ao eventual diagnóstico da MW. O risco da MGUS IgM se tornar uma MW sintomática que necessita de terapia é de 1 a 2% ao ano. Existem outros tipos mais comuns de MGUS associados à IgG, à IgA ou, raramente, à IgD.

### **Existe alguma predisposição familiar para a MW? Existe alguma possibilidade de ser transmitida para os meus filhos?**

Existe uma predisposição familiar para a MW, com a maioria dos estudos a sugerir que aproximadamente 20 a 25% dos doentes têm um histórico familiar da doença ou de outros problemas associados ao nível da célula B. Neste momento, não existe qualquer teste que antecipe quais os membros da família de um doente com MW (ou se existirá algum) que irão desenvolver a doença, embora os que apresentem MGUS IgM (gamopatia monoclonal de significado indeterminado) corram um risco acrescido. Apesar de o risco de desenvolver MW ser maior em famílias com casos detetados da doença, o risco absoluto é extremamente baixo devido à raridade da doença. Recomendamos que não tenha preocupações relativamente às crianças, uma vez que a MW é, primeiramente, uma doença de pessoas idosas e,

em segundo lugar, os tratamentos são cada vez mais eficazes. A revista da IWMF, *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance (MGUS) and Smoldering Waldenström’s Macroglobulinemia (SWM)” (Gamopatia monoclonal de significado indeterminado (MGUS) e macroglobulinemia de Waldenström de evolução lenta), da autoria de Robert A. Kyle, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf).

### **Se eu sofrer de MW, a probabilidade de ter outros cancros é maior?**

Vários estudos sugerem um risco acrescido para determinados cancros, incluindo o cancro da próstata, cancro da mama, cancro da pele, cancro do pulmão e cancro da tiroide, assim como outros cancros do sangue. Alguns destes cancros, particularmente os outros cancros do sangue, podem estar relacionados com determinadas terapias para a MW, incluindo alquilantes e análogos a nucleosídeos. Os doentes com MW devem continuar a efetuar rastreios de rotina para outros tipos de cancro junto dos profissionais de saúde que os acompanham.

### **O que significa MYD88 e o que é a mutação do MYD88 de que ouvi falar em doentes com MW?**

MYD88 é uma proteína normal codificada por um gene chamado resposta primária de diferenciação mielóide 88. Quando as células B são expostas a antigénios, o gene MYD88 inicia várias vias de sinalização celular a jusante que resultam na expressão de fatores críticos para o desenvolvimento e ativação das células B, um dos quais é a BTK. Uma mutação única e específica do gene MYD88, designada MYD88 L265P, provou ter uma prevalência muito maior na MW (em aproximadamente 90% dos doentes) do que noutros tipos de cancros do sangue. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “Mutation MYD88 L265P” (Mutaç o MYD88 L265P), da autoria de Steven Treon, MD, PhD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf).

### **Qual é a relevância da mutação MYD88 L265P na MW?**

Ainda não é possível compreender a sua relevância. Embora seja prevalente na MW (em aproximadamente 90% dos doentes), neste momento, não acreditamos que essa seja a causa da doença. Contudo, parece ter um papel na proliferação e sobrevivência das células de MW ao provocar uma expressão excessiva de proteínas, como a BTK, que estão envolvidas no desenvolvimento e ativação das células B. Devido à sua prevalência na MW, a sua presença ou ausência pode tornar-se útil para o trabalho de diagnóstico de doentes com suspeita de MW ou outras doenças relacionadas.

### **Existem outras mutações genéticas importantes na MW?**

Os investigadores estão a analisar várias outras mutações genéticas detetadas em doentes com MW. Este trabalho ainda está numa fase preliminar. No entanto, foi detetada, pelo menos, uma mutação no gene CXCR4 em aproximadamente 30 a 40% dos doentes com MW. O gene CXCR4 poderá resultar num envolvimento maior da medula óssea e menor do g nglio linf tico, numa IgM mais elevada e numa maior probabilidade de hiperviscosidade e doen a de von Willebrand adquirida. O gene CXCR4 tem sido comparado ao “GPS” da c lula de MW, uma vez que orienta as c lulas de MW para a medula  ssea, onde pertencem, e garante que a  permanecem. As muta es do gene CXCR4 n o foram associadas a taxas inferiores de sobreviv ncia, mas podem apresentar uma efic cia reduzida quando tratadas com Ibrutinib. Atualmente, a IWMF encontra-se a patrocinar as investiga es relativas ao estudo do gene CXCR4.

## PERGUNTAS SOBRE SINAIS E SINTOMAS

### **Quais são os sinais e sintomas mais comuns da MW? Qual é a relação entre a MW e a fadiga?**

A MW pode causar um vasto número de sinais e sintomas. Os mais comuns são o aparecimento progressivo de fadiga e falta de ar após esforço devido à anemia. A anemia resulta da diminuição de glóbulos vermelhos, causada pelo aumento de células linfoplasmocíticas (LLP) na medula óssea. Outros sinais e sintomas são: hemorragias anormais nas gengivas e no nariz, tonturas, diminuição da contagem de glóbulos vermelhos, sintomas neurológicos, tais como neuropatia periférica, gânglios linfáticos aumentados, baço aumentado, perda de peso e suores noturnos. A maioria dos sintomas ocorrem por causa da diminuição de glóbulos vermelhos provocada pela proliferação das células linfoplasmocíticas (LLP) da MW ou por causa da secreção da IgM monoclonal (hiperviscosidade, neuropatia periférica e anemia hemolítica autoimune).

### **Que tipo de problemas de pele está associado à MW?**

Os problemas de pele não são comuns na MW. É raro as células de MW conseguirem infiltrar-se na pele ou a IgM segregada pelas células de MW conseguir depositar-se na pele. Os sintomas podem incluir o espessamento da pele, nódulos ou erupções cutâneas. Caso apresente estes sintomas, deve consultar um dermatologista para despistar problemas de pele com origem noutras causas. Ocasionalmente, os doentes com MW podem sofrer de trombocitopenia (plaquetas baixas), sendo que a IgM elevada também pode causar hemorragias na pele, resultando contusões fáceis, petéquias (manchas vermelhas ou roxas de tamanho muito reduzido) ou púrpura (pequenas áreas vermelhas ou roxas). A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome "Waldenström's Macroglobulinemia and the Skin" (A macroglobulinemia de Waldenström e a pele), da autoria de Julia S. Lehman, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Lehman.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Lehman.pdf).

### **Qual é a causa dos suores noturnos na MW?**

Os suores noturnos são um dos sintomas das células B (os outros são febre e perda de peso sem motivo aparente) associados ao linfoma. Não temos uma resposta definitiva quanto à causa, mas um dos mecanismos possíveis consiste no facto de a progressão do linfoma e a forma como o corpo combate a infeção terem algumas coisas em comum: ambas podem levar à mobilização de células imunitárias e das proteínas associadas, chamadas citocinas, e ambas têm atividades que podem ser responsáveis por febre, dores musculares e suores noturnos.

### **De que forma a MW pode afetar os meus olhos?**

A MW pode afetar os olhos de várias formas, especialmente quando o sangue apresentar um nível elevado de viscosidade sérica. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome "Waldenström and the Eye" (Waldenström e o Olho), da autoria de Maureen Hanley, O.D. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Hanley.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Hanley.pdf).

### **O que é a neuropatia periférica? Qual é a sensação?**

Nos casos de MW, a proteína IgM pode causar neuropatia periférica (NP). Estima-se que cerca de 20 a 30% dos doentes com MW sofram de NP causada pela proteína IgM. Esta proteína provoca uma disfunção dos nervos que se prolonga da espinal medula até às partes periféricas do corpo (braços, mãos, pernas e pés). A NP pode também ser uma consequência de determinados tipos de tratamento para a MW como, por exemplo, bortezomib (Velcade) e talidomida. Os sintomas da NP incluem formigueiro ou picadas, entorpecimento, sensação de frio, aperto, ardor, dor aguda ou penetrante e aumento da sensibilidade ao toque. Normalmente, estes sintomas começam em ambos os pés e podem eventualmente estender-se aos membros superiores, de modo a ambas as mãos poderem ser afetadas. A NP também pode afetar os nervos motores e os nervos involuntários (autónomos), dando origem a sintomas como dificuldade em levantar-se, tonturas em posição de pé ou diminuição da força de preensão. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome "Waldenström's and Peripheral Neuropathy" (Waldenström e a Neuropatia Periférica), da autoria de Todd Levine, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf).

### **Como posso tratar a neuropatia periférica? Irá melhorar com o tratamento?**

Primeiro e se possível, deve ser determinada a causa da neuropatia periférica (NP). Se a causa for a MW, tratar a doença poderá trazer alguma melhoria. É difícil restaurar a função do nervo depois de este ser danificado. O objetivo da maioria dos tratamentos na área da MW passa por tentar manter a neuropatia estável e prevenir o seu agravamento. Existem várias terapias experimentadas com frequência para atenuar os sintomas da neuropatia. Não existe consenso sobre qual será a mais eficaz. Estas terapias abrangem medicamentos com e sem receita médica.

### **O que é a hiperviscosidade? O que é a plasmaférese? Por que motivo se realiza? O que devo fazer antes, durante e depois da plasmaférese?**

A síndrome de hiperviscosidade, rara mas específica da MW, ocorre quando níveis extremamente elevados da proteína IgM provocam o espessamento do sangue (mais semelhante a xarope de açúcar do que a água), o que, em casos extremos, pode provocar problemas como hemorragias, normalmente nas gengivas ou no nariz. A plasmaférese é frequentemente utilizada na síndrome de hiperviscosidade para proporcionar alívio temporário ao doente. Durante a plasmaférese (PF) ocorrida em casos de MW, os doentes estão ligados, por terapia intravenosa, a uma máquina especial. Em seguida, o sangue é processado através deste dispositivo, com o plasma (que contém a IgM) a ser removido e descartado e o restante sangue a ser devolvido ao doente. Habitualmente, o plasma removido é substituído por albumina ou por plasma fresco congelado, a fim de manter o volume de sangue apropriado. Por norma, a melhoria dos sintomas é rápida. A PF não reduz as células tumorais e, por isso, as células de MW continuam a produzir IgM e a MW tem de ser tratada. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “Plasmapheresis and Waldenstrom’s Macroglobulinemia” (Plasmaférese e a Macroglobulinemia de Waldenström), da autoria de Marvin J. Stone, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf). Outra referência é a ficha de informação da IWMF relativa à Plasmaférese, disponível em vários idiomas em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications).

## PERGUNTAS SOBRE O DIAGNÓSTICO E TESTES

### **De que forma é diagnosticada a MW?**

O diagnóstico da MW requer dois componentes. O primeiro é a presença no sêrum (a parte limpa e amarelada do sangue que não coagula) de uma proteína IgM monoclonal, a chamada “proteína da macroglobulina”. O segundo componente é a presença de um conjunto de células anormais na medula óssea. As células anormais (células linfoplasmocíticas) estão na medula óssea e são responsáveis pela produção da proteína IgM. Para realizar o diagnóstico, o seu médico começará por colocar uma série de perguntas chamadas “historial médico”. Em seguida, irá examiná-lo à procura de sinais e sintomas da doença (ver acima: PERGUNTAS SOBRE SINAIS E SINTOMAS). Com base nas informações recolhidas, serão pedidos vários testes médicos e análises ao sangue. Se existirem suspeitas que se trata de MW, é necessária a realização de uma biópsia da medula óssea. Para obter mais informações sobre o diagnóstico da MW, consulte o folheto da IWMF, Medical Tests (Testes Médicos), disponível em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “How is Waldenstrom’s Macroglobulinemia is Diagnosed” (De que forma é diagnosticada a macroglobulinemia de Waldenström?), da autoria de Morie A. Gertz, MD, MACP. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf).

### **O que é uma biópsia da medula óssea? O que devo esperar?**

Uma biópsia da medula óssea é realizada com o intuito de procurar anormalidades na medula óssea, ou seja, o tecido esponjoso dentro dos ossos maiores, onde são produzidas as células sanguíneas. Este procedimento pode ser efetuado num consultório médico ou num hospital, sob o efeito de sedativos leves ou com anestesia local. Por norma, a amostra é obtida a partir da crista ilíaca posterior (parte posterior do osso do quadril) através de uma agulha específica. Podem ser realizadas tanto uma aspiração como uma amostra sólida da medula óssea (biópsia). Um patologista examina as células da medula óssea ao microscópio e realiza testes adicionais com uma coloração especial para identificar a presença de eventuais anormalidades. Caso seja administrada uma anestesia local, poderá ocorrer algum desconforto ou sensação de pressão. O local da biópsia pode ficar ferido e dorido durante alguns dias após o procedimento.

### **Com que frequência devo realizar uma biópsia da medula óssea?**

É necessária uma biópsia da medula óssea para determinar o diagnóstico da MW. Por norma, não se recomenda a realização de biópsias da medula óssea frequentes para a monitorização de doenças uma vez que se trata de uma técnica cara e evasiva, não sendo habitualmente necessária para monitorizar a doença. Contudo, podem ocorrer situações em que o hematologista/oncologista decide que é necessária uma biópsia adicional para ajudar a perceber se um doente necessita de tratamento, para saber de que forma a medula óssea está a reagir à terapia ou durante a realização de um teste clínico.

### **Qual é a medição mais fidedigna/válida – IgM ou VS (viscosidade sérica)?**

A medição da IgM ou eletroforese de proteínas séricas (EPS) é um dos parâmetros mais importantes utilizados para determinar o estado da doença atual de um doente com MW. Muitos dos doentes com MW nunca desenvolvem uma viscosidade sérica elevada, mas, muitas vezes, apresentam outros sintomas associados à doença (anemia, neuropatia periférica, etc.). No entanto, a medição da VS é importante para os doentes que apresentarem um nível elevado de IgM, normalmente superior a 3 g/dL.

### **Os níveis de IgG e IgA também são uma forma de medição importante a seguir?**

Normalmente e por razões desconhecidas, os doentes com MW têm níveis baixos de IgG ou IgA, ou ambos. Se um doente tiver infeções recorrentes (infeções dos seios nasais ou bronquites, por exemplo), nesse caso, os níveis baixos de IgG e IgA podem desempenhar um papel importante e o tratamento poderá incluir IVIG (IgG intravenoso). Caso o doente com MW não apresente infeções recorrentes, os níveis de IgG e IgA são pouco relevantes.

### **Quais são os valores fundamentais nas minhas análises ao sangue?**

A maioria dos hematologistas/oncologistas procuram padrões nos resultados dos testes, em detrimento de um número específico. Por si só, o nível de IgM não é indicador de tratamento. Caso não existam sintomas associados aos números crescentes, o tratamento pode não ser necessário. De um modo geral, as análises ao sangue que é mais importante acompanhar são um pico na eletroforese de proteínas séricas (EPS) ou o nível de IgM. Os doentes com amiloidose, crioglobulinemia, gânglios linfáticos aumentados ou doenças renais raramente relacionadas com a MW podem ter de monitorizar a progressão da doença com exames adicionais. Pode encontrar mais informações sobre todas estas condições especiais através do folheto da IWMF, Medical Tests (Testes Médicos), disponível em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications).

## PERGUNTAS SOBRE O TRATAMENTO

### **Por que motivo estou em observação e espera e não estou a receber tratamento se me foi diagnosticado cancro?**

Tratar a MW assintomática (de progressão lenta) não salva vidas, aumenta a qualidade de vida, cura a doença ou altera o panorama a longo prazo. Além disso, poderão existir efeitos secundários que resultem da quimioterapia, bem como custos e transtornos acrescidos. Receber tratamento antecipado não traz qualquer vantagem para os doentes que não apresentem sintomas significativos que afetem a respetiva qualidade de vida, podendo ainda sofrer de efeitos secundários adjacentes ao tratamento. Um nível elevado de IgM não justifica o tratamento e um nível baixo de IgM não significa que este não seja necessário. A regra geral define os sintomas, em detrimento dos níveis de IgM, como fator determinante para a necessidade de tratamento. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre o tema, com o nome “When to Move from Watch and Wait to Treatment” (Quando passar da observação e espera para o tratamento), da autoria de Morie A. Gertz, MD, MACP. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf).

### **O que posso esperar do tratamento para a MW?**

Atualmente, não existe nenhum tratamento que cure a MW. O objetivo do tratamento passa por reduzir ou aliviar a gravidade dos sintomas, aumentar a qualidade de vida do doente e manter a mesma durante um período de tempo alargado. Durante o tratamento e um pouco após a duração desse período, podem ocorrer sintomas relacionados com os efeitos secundários do tratamento. Alguns desses efeitos podem ocorrer durante uma infusão e podem ser aliviados com a administração prévia de determinadas medicações. Outros efeitos podem permanecer durante todo o tratamento e durante um pequeno período de tempo após a sua conclusão. Os efeitos incluem fadiga, náuseas, perda de peso e de cabelo, hemogramas baixos e infeções, entre outros. Os efeitos secundários variam de acordo com o tipo específico de tratamento. Deve consultar o seu médico para determinar exatamente o que esperar. Os efeitos secundários que resultam da intervenção quimioterapêutica inerente à MW encontram-se frequentemente descritos no nome do medicamento das fichas de informação da IWMF, disponíveis em vários idiomas em [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre os efeitos secundários, com o nome: “WM: Managing the Side Effects” (MW: gerir os efeitos secundários), da autoria de Jeffrey V. Matous, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf).

### **O que posso fazer por mim próprio/a?**

**PREPARAÇÃO FÍSICA:** Existem cada vez mais provas de que os doentes com uma boa aptidão física (em comparação com os que apresentam um corpo vulnerável) reagem melhor ao tratamento. Os doentes em boa forma conseguem tolerar o tratamento com menos complicações, o que se traduzirá, assim se espera, em melhores resultados. A atividade diária, tal como caminhadas, na medida do possível e sem perigo de quedas, é fortemente recomendada. Existem também cada vez mais provas que associam a obesidade ao cancro.

**DIETA:** Ter atenção à dieta (reduzir o número total de calorias e gorduras ingeridas) é importante para a saúde no geral e, nesse sentido, manter um peso normal contribui para a boa forma física. Muitos doentes têm dúvidas sobre o açúcar. Não existem provas de que o açúcar contribua para o cancro. Contudo, o consumo de açúcar resulta em calorias desperdiçadas, além de o açúcar ter um valor nutritivo baixo. O açúcar aumenta os níveis de insulina, o que contribui para a acumulação de gordura no corpo e apenas aumenta a ingestão total diária de calorias. Alimentar-se bem, manter um peso saudável e praticar atividades físicas são fatores importantes para obter resultados mais favoráveis durante o tratamento da MW.

**SONO/STRESS:** Também é importante que os doentes durmam bem e prestem atenção aos níveis de stress e ao estado emocional quando lidam com um diagnóstico de MW.

**APOIO:** Existem várias fontes de apoio disponibilizadas pela IWMF, tais como Grupos de apoio (nos EUA e internacionalmente), fóruns de debate online (IWMF-Connect) e a linha de apoio, uma ligação pessoal com voluntários para responder a questões relacionadas com tratamentos específicos e com a MW. Pode encontrar estes serviços no site da IWMF, [www.iwmf.com/get-support](http://www.iwmf.com/get-support). O acompanhamento psicológico pode ser muito útil para todos os que sentirem o desgaste emocional afetar a qualidade de vida.



## **Existem alimentos cujo consumo seja benéfico ou prejudicial durante o tratamento? Existem tratamentos de medicina alternativa para a MW?**

Os doentes que estiverem a ponderar a medicina alternativa e complementar devem ter muito cuidado com a sua utilização. A toma de mega-vitaminas, medicamentos sem receita médica e os chamados remédios à base de uma alimentação saudável deve ser sempre discutida com o seu médico. Algumas destas substâncias podem alterar a eficácia dos tratamentos convencionais da doença ou até agravar os efeitos secundários do tratamento. Enquanto que algumas terapias alternativas e complementares, tais como o ioga e a meditação, são úteis para lidar com as questões psicológicas associadas a uma situação de saúde crónica, outras terapias alternativas podem ser prejudiciais. Para obter mais informações sobre tratamentos alternativos e complementares, visite o site do Centro Nacional de Medicina Alternativa e Complementar dos Institutos Nacionais de Saúde (National Institutes of Health – NIH) em [www.nccam.nih.gov](http://www.nccam.nih.gov).

## **Existem tratamentos concebidos para a mutação do MYD88 em doentes com MW?**

Neste momento, não existem tratamentos para a mutação MYD88 L265P. Contudo, existem medicamentos que têm como alvo algumas das proteínas a jusante na via de sinalização do gene MYD88. Ibrutinib (Imbruvica) é uma terapia oral desenvolvida para inibir a tirosina quinase de Bruton (BTK). Como referido anteriormente, MYD88 é uma proteína normal codificada por um gene chamado resposta primária de diferenciação mielóide 88. Quando as células B são expostas a antigénios, o gene MYD88 inicia várias vias de sinalização celular a jusante que resultam na expressão de fatores críticos para o desenvolvimento e ativação das células B, um dos quais é a BTK. A mutação MYD88 L265P parece ter um papel importante na proliferação e sobrevivência das células de MW, ao provocar uma expressão excessiva de proteínas, como a BTK, que estão envolvidas no desenvolvimento e ativação das células B.

## **E se o meu tratamento não funcionar?**

Determinados tratamentos funcionam mais rapidamente do que outros e, por isso, deve permitir tempo suficiente para que o seu tratamento funcione. Só porque não vê resultados imediatos, não significa que o tratamento falhou. Além disso, determinados tratamentos funcionam melhor em alguns doentes do que noutros por motivos que ainda não compreendemos bem. Como, por norma, a MW é de progressão lenta, habitualmente não é necessário alcançar resultados imediatos. Existem cada vez mais opções de tratamento e, caso o tratamento tenha realmente falhado, o seu médico conseguirá sugerir uma forma de terapia alternativa. Também pode procurar aconselhamento junto de um especialista na área da MW. O site da IWWMF apresenta uma lista de especialistas disponíveis para consulta em [www.iwwmf.com/get-support/directory-wm-physicians](http://www.iwwmf.com/get-support/directory-wm-physicians).

## **Quais são algumas das complicações “tardias e raras” da MW?**

**Linfoma difuso de grandes células B:** numa pequena percentagem de doentes com MW que vivem com a doença durante vários anos, a MW pode tornar-se num linfoma de grandes células, com um comportamento agressivo. Este poderá, no entanto, reagir bem à quimioterapia.

**Amiloidose:** anteriormente, foi mencionado que a proteína IgM pode causar um efeito de espessamento do sangue, semelhante a um xarope (hiperviscosidade), e/ou lesões nos nervos (neuropatia periférica). Ocasionalmente, a proteína IgM resulta em amiloidose. Todas as proteínas, incluindo a IgM, são biodegradáveis e recicláveis. Quando o componente da cadeia ligeira (kappa ou lambda) da proteína monoclonal IgM é configurado de forma anormal, o mesmo é transportado no sangue para diferentes tecidos, onde é depositado. É agora referido como depósito amilóide. Por norma, o amilóide fica depositado no tecido do coração, do fígado, dos rins e dos nervos. Em cada um destes órgãos, os depósitos de amilóide podem provocar o mau funcionamento dos mesmos. Os depósitos de amilóide podem ser provocados por doenças alheias à MW e, normalmente, nunca são detetados no corpo. A sua presença indica sempre a existência d um processo anormal. A amiloidose provocada pela MW é combatida através do tratamento da doença subjacente (isto é, a MW). A revista da IWWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre a amiloidose, com o nome “Amyloidosis associated with Waldenstrom disease or IgM MGUS” (A amiloidose associada à doença de Waldenström ou à MGUS IgM), da autoria de Giampaolo Merlini, MD. Pode consultar o artigo em [www.iwwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf](http://www.iwwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf).



**Crioglobulinemia** (“crio”): significa literalmente “anticorpo frio no sangue” e refere-se ao facto de os anticorpos envolvidos se precipitarem a uma temperatura inferior a 37 °C (temperatura corporal) e depois voltarem a dissolver-se após aquecimento.

A crioglobulinemia pode desenvolver-se devido a causas desconhecidas ou pode estar associada a uma doença subjacente, como a MW. O tratamento da crioglobulinemia pode depender da presença ou não de uma doença associada. A “crio” assintomática não requer tratamento. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo chamado “Cryoglobulinemia” (Crioglobulinemia), da autoria de Sue Herms. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf).

**Hipogamaglobulinemia:** a deteção de níveis reduzidos de imunoglobulinas IgA e IgG é comum em doentes com MW. Tal pode dever-se a um número reduzido de plasmócitos normais a produzir IgG e IgA. Além disso, na maioria dos doentes, a redução ou remissão completa da doença não melhora a hipogamaglobulinemia. O tratamento é efetuado sobretudo num contexto de “espera vigilante”, com base na frequência de infeções recorrentes do doente.

**Síndrome de Bing-Neel:** quando as células de MW saem da medula óssea, tendem a juntar-se em determinados órgãos, normalmente na medula óssea, no fígado, no baço e nos gânglios linfáticos. Por norma, a presença da MW é restringida a estes órgãos, uma vez que as células apresentam uma “viscosidade” própria que as mantém nestes locais específicos. Em casos raros, durante a fase avançada da doença, as células de MW podem perder a sua qualidade viscosa e começar a envolver outros órgãos. Quando tal ocorre, a doença é referida como “doença extramedular”. Por vezes, as células de MW podem invadir o sistema nervoso central (SNC), que consiste no cérebro, na espinal medula e nas meninges (membranas que cobrem o cérebro e a espinal medula). O desenvolvimento das células de MW no sistema nervoso central é conhecido como síndrome de Bing-Neel. O tratamento da síndrome de Bing-Neel varia e inclui vários agentes quimioterapêuticos, administrados por via oral, por via intravenosa ou por injeção no canal raquidiano. A revista da IWMF, denominada *Torch*, publicou um artigo sobre complicações, com o nome “Late (and Rare!) Complications of Waldenstrom’s Macroglobulinemia” (Complicações tardias (e raras!) da Macroglobulinemia de Waldenström, da autoria de Morie A. Gertz, MD, MACP. Pode consultar o artigo em [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf).

As informações aqui apresentadas servem meramente para motivos pedagógicos. Não se destinam a substituir qualquer aconselhamento médico profissional. Os doentes devem usar as informações fornecidas mediante o total acompanhamento, e sob o cuidado, de um profissional médico especialista com experiência no tratamento de MW. Desencorajamos o uso das informações aqui contidas por parte de um doente sem que este informe o seu médico.

Direitos de autor The International Waldenström’s Macroglobulinemia Foundation

Janeiro de 2019

## Declaração de visão da IWMF

*Apoiar todas as pessoas afetadas pela macroglobulinemia de Waldenström, enquanto avança com a descoberta de uma cura.*

## Declaração de missão da IWMF

*Proporcionar incentivo e apoio mútuo à comunidade de macroglobulinemia de Waldenström e a terceiros com interesse na doença.*

*Facultar informação e programas pedagógicos que abordem as preocupações dos doentes.*

*Promover e apoiar a investigação para descobrir tratamentos mais eficazes e, em última instância, a cura.*

---

Publicado pela International Waldenström's Macroglobulinemia Foundation (IWMF)

Estas informações foram facultadas pela IWMF sem qualquer custo adicional. Considere aderir e/ou contribuir para a IWMF para permitir que possamos continuar a fornecer materiais como este e para apoiar a investigação no sentido de alcançar tratamentos mais eficazes e uma cura para a macroglobulinemia de Waldenström. Pode aderir e/ou contribuir no nosso site, [www.iwmf.com](http://www.iwmf.com), ou pode enviar o seu contributo para: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238.



6144 Clark Center Avenue  
Sarasota, FL 34238  
Tel.: +1 941-927-4963 Fax: +1 941-927-4467  
[www.iwmf.com](http://www.iwmf.com)  
E-mail: [info@iwmf.com](mailto:info@iwmf.com)

A IWMF é uma organização sem fins lucrativos 501(c)(3) isenta de impostos, com o n.º de identificação fiscal 54-1784426.