Macroglobulinemia de Waldenström

Informações essenciais: Guia do Doente

iWMF
International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation
Em parceria com:

CANCERcare
CANCER SUPPORT COMMUNITY
COMMUNITY IS STRONGER THAN CANCER
LEUKEMIA & LYMPHOMA SOCIETY
LYMPHOMA COALITION
LYMPHOMA RESEARCH • FOUNDATION

Macroglobulinemia de Waldenström

Informações essenciais: Guia do Doente

Stephen M. Ansell, MD e PhD
Dorotha W. e Grant L. Sundquist Professor em Investigação de Malignidades Hematológicas, Professor de Medicina na Mayo Clinic, Faculdade de Medicina da Mayo Clinic

Carl Harrington
Presidente Emérito da IWMF
Presidente da Global Patient Initiative

Steven Treon, MD e PhD
Diretor do Bing Center for Waldenstrom's Macroglobulinemia, Dana-Farber Cancer Institute
Professor de Medicina, Faculdade de Medicina de Harvard

Esta publicação é apoiada por:

pharmacyclics® An AbbVie Company

janssen Oncology PHARMACEUTICAL COMPANIES OF Johnson & Johnson

Declaração de escusa de responsabilidade médica: As informações aqui apresentadas servem meramente para fins educativos. 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 médico 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.

© 2023 International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation

Informações essenciais: Guia do Doente

1. O que é a Macroglobulinemia de Waldenström (MW)?

- A MW é um tipo de cancro do sangue onde uma proteína anormal específica – um anticorpo (ou imunoglobulina) denominada de IgM – é produzida em demasia. A IgM é a maior dos anticorpos, denominada de macroglobulina. Em termos gerais, a IgM é a primeira a responder às infeções. Normalmente, a proteína IgM anormal não se encontra presente em pessoas saudáveis e é também denominada de proteína M ou paraproteína.

- No caso da MW, as células de MW anormais não sofrem uma morte celular programada. Em vez disso, acumulam-se na medula óssea. Tal poderá expulsar as células normais da medula óssea que produzem novos glóbulos vermelhos, o que pode provocar a uma anemia e à redução da produção de outras células que nos protegem de infeções.

- Estas células de MW anormais também podem crescer fora da medula óssea e provocar um alargamento dos gânglios linfáticos e do baço, ou proliferar no espaço do pulmão, no cérebro ou na coluna.

- As células de MW e o excesso de IgM pode danificar as células e os órgãos no corpo, provocando sintomas, como fadiga, entorpecimento, formigueiro e fraqueza.

- O excesso de IgM também circula no sangue. Devido à grande dimensão da IgM, o sangue pode ficar bastante espesso, uma condição conhecida por hiperviscosidade. Tal poderá levar a que os vasos sanguíneos rebentem, provocando hemorragias na retina ou no cérebro. A IgM também pode depositar-se em órgãos como os rins e afetar a sua função.

- Alguns doentes com MW podem apresentar sintomas diretamente relacionados com a própria proteína IgM, nomeadamente amiloidose, crioglobulinemia, anemia hemolítica por aglutininas a frio e neuropatia periférica desmielinizante. Estes sintomas são raros. Pode encontrar mais informações no site da IWMF: iwmf.com.

2. A MW é um cancro do sangue raro, atualmente sem cura, mas tratável.

- Normalmente, a MW é um cancro indolor, de progressão lenta, e muitos doentes não necessitam de tratamento, mas apenas análises periódicas ao sangue. A maioria das pessoas com MW que necessita de tratamento tem tempo para ponderar as suas opções de tratamento.

3. Quão rara é a MW? Qual a incidência de MW?

- Há cerca de 1500-3000 novos casos de MW por ano nos EUA e 1500-3000 por ano na Europa. No geral, a MW abrange apenas 1 a 2% de todos os cancros do sangue.

- Esta raridade significa que a maioria dos oncologistas comunitários vê poucos casos de MW, ou nenhum, ao longo da sua carreira.

4. De que forma é diagnosticada a MW?

- Para além das análises ao sangue, é essencial a realização de uma biópsia da medula óssea para o diagnóstico.

- Cerca de 90-95% das pessoas com MW apresentam a mesma mutação genética num gene que codifica uma proteína denominada de MYD88 e 30-40% apresentam uma mutação genética no gene CXCR4. Algumas mutações do gene CXCR4 afetam a eficácia de tratamentos diferentes.

5. Por que contraí a MW? Os meus filhos terão?

- A causa da MW é desconhecida. Porém, as mutações genéticas associadas à MW (MYD88 e CXCR4) são adquiridas ao longo da vida e não são transmitidas dos seus pais para si, ou de si para os seus filhos.

- Até 25% das pessoas com MW, efetivamente, têm um familiar em primeiro grau (pai, irmão ou filho) ou em segundo grau (avós, tia, tio, primo) com MW ou outro linfoma de células B.

- Existe um número reduzido de famílias com MW, em que ambos os pais e filhos, bem como os irmãos, têm MW.

- Nos casos de MW "familiar", uma medida aceitável seria realizar análises ao sangue para verificação do número de células sanguíneas e um teste quanto à proteína anormal através de eletroforese de proteínas séricas. O seu médico de cuidados primários pode considerar fazer estas análises sanguíneas aos filhos com 40 anos de idade ou mais, tendo em conta o início tardio da MW.

6. Normalmente, a MW ocorre por fases. Passarei por todas as fases?

- Começa frequentemente com um diagnóstico de GMSI (gamopatia monoclonal de significado indeterminado), que é, normalmente, um precursor da MW. A partir daí, algumas pessoas progridem para uma MW assintomática (ou de evolução lenta). Somente quando uma pessoa progride para uma MW sintomática é que é necessário tratamento.

- Nem todas as pessoas passam por estas fases. Na verdade, a maioria dos doentes com GMSI não progridem para uma MW sintomática. Uma pessoa pode permanecer na fase GMSI ou assintomática para sempre.

7. Quando é que preciso de tratamento?

- Normalmente, é necessário tratamento quando uma pessoa apresenta sintomas relacionados com contagens sanguineas baixas e uma carga tumoral elevada – nomeadamente fadiga ou hemorragia – ou quando os níveis elevados de IgM provocam hiperviscosidade sintomática ou danificam as células ou órgãos.

- A evolução da MW pode variar de pessoa para pessoa significativamente. Por exemplo, algumas pessoas são assintomáticas com um nível baixo de IgM, ao passo que outras estão bem com um nível elevado. Assim, normalmente, os médicos tratam as pessoas com base nos seus sintomas. Apenas quando os níveis de IgM ficam bastante elevados é que o seu médico poderá decidir iniciar o tratamento para reduzir o risco de desenvolver hiperviscosidade.

8. Devo pedir uma segunda opinião?

- Tendo em conta que a MW é uma doença rara, recomenda-se a obtenção de uma segunda opinião de um médico indicado no Diretório Internacional de Médicos da IWMF. Converse com a sua equipa médica sobre obter uma segunda opinião.

9. Quais são as minhas opções de tratamento?

- A boa notícia é que, atualmente, há muitas opções de tratamento. No passado, existiam apenas algumas, com frequentes efeitos secundários significativos.

- Os tratamentos dividem-se aproximadamente em duas categorias: Medicação ou medicações orais que poderá tomar indefinidamente ou um tratamento de infusão que faz durante um período limitado. A sua equipa médica irá ajudá-lo a decidir a melhor opção para si.

- O rituximab é uma medicação utilizada no tratamento de muitos cancros do sangue, incluindo a MW. Infelizmente, provoca, por vezes, um aumento de curto prazo nos níveis de IgM – denominado de surto de IgM – que pode ser perigoso. Algumas pessoas necessitam de um ato médico denominado de plasmaférese para reduzir os seus níveis de IgM a curto prazo, antes de iniciar a terapia com o rituximab. Em alternativa, o rituximab pode ser iniciado mais tarde no regime de tratamento.

- Certifique-se que informa a sua equipa médica sobre quaisquer efeitos secundários que sinta após o tratamento. Frequentemente, há estratégias que podem ser adotadas para reduzir o seu impacto.

10. E se a MW regressar?

- A MW poderá regressar ou progredir após um tratamento inicial, apesar de um período longo de remissão após o tratamento de quimioterapia ou de estar em terapia contínua. Se o tratamento inicial tiver sido bem-sucedido durante vários anos, o seu médico poderá repeti-lo ou recomendar um novo tratamento. Não é necessário o tratamento direto de imediato em muitos doentes, uma vez que a reincidência é assintomática e o doente pode ser seguido através de controlos regulares. Converse com a sua equipa médica sobre as opções.

11. Quanto tempo tenho de vida?

- A esperança de vida das pessoas com MW aumentou drasticamente nos últimos anos. No passado, era dito aos doentes que tinham 3-5 anos de vida após o diagnóstico.

- Atualmente, é muito mais tempo, com alguns peritos sobre a MW a afirmar 15-20 anos, em média, a contar da data do diagnóstico. Na verdade, a causa de morte de muitos doentes não está relacionada com a sua MW. O que é mais importante é que a esperança de vida aumentou drasticamente e está a continuar a aumentar com medicamentos novos, mais seguros e mais eficazes.

12. Onde posso obter ajuda?

Contacte a IWMF:
International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation
iwmf.com
Telefone: 941-927-4963
Internacional: 001-941-927-4963

A IWMF, a única organização internacional exclusivamente dedicada à macroglobulinemia de Waldenström, é uma organização sem fins lucrativos fundada por doentes e centrada nos doentes, com uma visão e missão simples, mas convincente.

A NOSSA VISÃO: Um mundo sem MW (macroglobulinemia de Waldenström).

A NOSSA MISSÃO: Apoiar e educar todas as pessoas afetadas pela macroglobulinemia de Waldenström (MW) para melhorar o resultado dos doentes, enquanto se avança com a descoberta de uma cura.

A IWMF está empenhada em criar um mundo sem MW, através da descoberta de uma cura. Desde 1999, a IWMF investiu mais de 21 milhões de dólares em projetos de investigação sobre a MW no mundo inteiro. Graças a esta investigação, os doentes com MW vivem mais tempo e contam com melhores opções de tratamento que podem conduzir a remissões mais duradouras, com efeitos secundários menores.

Visite o site da IWMF para:

- Descarregar um Pacote de Informação aos Recentemente Diagnosticados gratuito.
- Descarregar publicações sobre a MW gratuitas, elaboradas num estilo simples, fácil de entender e disponíveis em várias línguas.
- Aderir a um Grupo de Apoio local ou associado global da IWMF.
- Aderir à IWMF Connect, uma comunidade online que oferece uma grande variedade de debates por e-mail relacionados com a MW, ou ao Facebook da IWMF.
- Assistir ao Fórum Pedagógico anual da IWMF ou aos nossos webinários online.
- Subscrever a IWMF Torch, o nosso boletim informativo trimestral gratuito.
- Contactar um associado da IWMF em iwmf.com/international-affiliates/
- Contactar um parceiro da IWMF: iwmf.com/partners/
- Cooperar com a sua equipa médica para contactar o Diretório de Médicos da IWMF, para obter uma segunda opinião: iwmf.com/directory-of-wm-physicians/

A MW é uma doença rara, mas nunca está sozinho com a IWMF.

NOTAS

Publicado pela International Waldenström's Macroglobulinemia Foundation
A IWMF fornece gratuitamente todos os materiais educativos. Pondere apoiar a nossa missão de educar todas as pessoas afetadas pela MW e financiar a investigação inovadora ao juntar-se e/ou a contribuir para a organização. Pode fazê-lo ao visitar o nosso site em iwmf.com ou enviando um cheque para:
International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation, 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL, 34238.

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

iWMF
International Waldenstrom's
Macroglobulinemia Foundation

6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238
Telefone: 941-927-4963
Internacional: 001-941-927-4963
iwmf.com