

TROMBOCITEMIA ESENCIAL EN PACIENTES JÓVENES: COMPLICACIONES VASCULARES GRAVES, EVOLUCIÓN A MIELOFIBROSIS Y ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO PARA SU APARICIÓN EN 124 PACIENTES

A. Álvarez Larrán^a, F. Cervantes^b, B. Bellosillo^c, M. Giralt^d, A. Juliá^e, J.C. Hernández Boluda^f, L. Hernández Nieto^g, V. Clapés^h, C. Burgaletaⁱ, Ll. Rodríguez Fernández^j, C. Salvador^d, E. Arellano Rodrigo^e, D. Colomer^k y C. Besses^a

Servicios de Hematología: ^aHospital del Mar, Barcelona. ^bHospital Clínic, Barcelona. ^dHospital Miguel Servet, Zaragoza. ^eHospital Vall d'Hebron, Barcelona. ^fHospital Clínic, Valencia. ^gHospital Universitario de Canarias, Tenerife. ^hInstitut Català d'Oncologia, Barcelona. ⁱHospital Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares. ^jConsorci sanitari del Maresme. Servicios de Hematopatología: ^cHospital del Mar, Barcelona. ^kHospital Clínic, Barcelona.

Fundamento: Las complicaciones vasculares y la transformación a mielofibrosis y leucemia aguda son las principales causas de morbilidad y mortalidad en la trombocitemia esencial (TE). La frecuencia de dichas complicaciones en pacientes jóvenes no está bien establecida.

Objetivo: Determinar la frecuencia de complicaciones evolutivas en los pacientes jóvenes con TE e identificar los factores de riesgo asociados.

Pacientes y métodos: En 124 pacientes (43H/81M) diagnosticados de TE con una edad mediana de 31 años (extremos: 5-40) se analizó la supervivencia global y la supervivencia libre de trombosis, hemorragia y evolución a mielofibrosis (MI), policitemia vera (PV) y leucemia aguda (LA) mediante el método de Kaplan y Meier y el test de log-rank.

Resultados: Tras un seguimiento mediano de 10 años (extremos: 4-25) se registraron 3 fallecimientos, siendo la probabilidad de supervivencia del 98%. Se observaron 30 episodios trombóticos en 24 pacientes. La supervivencia libre de trombosis (SLT) fue del 85% a los 10 años. El hábito tabáquico fue la única variable asociada a una tendencia a un mayor riesgo trombótico, (SLT a los 10 años: 74% en los fumadores, 90% en los no fumadores, $p = 0,06$). Once enfermos (9%) presentaron hemorragias graves, siendo la supervivencia libre de hemorragia a los 10 años del 92%. Se observó evolución a MI en 6 pacientes (4 de ellos en abstención terapéutica), siendo mayor el riesgo en los enfermos con aumento de la trama reticulínica en la biopsia medular inicial ($p = 0,02$). La supervivencia libre de MI fue del 97% a los 10 años. En 4 pacientes (3%) la TE evolucionó a PV y uno desarrolló una LA.

Conclusiones: La incidencia de complicaciones vasculares graves en los pacientes jóvenes con TE es considerable. El riesgo de evolución a mielofibrosis o leucemia aguda es escaso.