

SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS

Información general
para el paciente

aeal
Explica

SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS

POLICITEMIA VERA

TROMBOCITEMIA ESENCIAL

MIELOFIBROSIS

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

¿QUÉ TIPOS DE TRATAMIENTOS SE UTILIZAN?

TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

aeal
Explica

COLECCIÓN

SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS

Información general
para el paciente

AEAL Explica: Síndromes Mieloproliferativos

Autores:

Policitemia Vera

Dr. D. Luis Hernández Nieto
Jefe de Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Canarias
Catedrático de Medicina de la Universidad de La Laguna, Tenerife

Trombocitemia Esencial

Dr. D. Carles Besses Raebel
Servicio de Hematología, Hospital del Mar, Barcelona

Mielofibrosis

Dr. D. Francisco Cervantes Requena
Servicio de Hematología, Hospital Clínic, Barcelona

Edita: AEAL

Primera edición: Noviembre 2011 - 3.000 ejemplares

Diseño maquetación e ilustraciones: AEAL

Imprime: Impresos Izquierdo, S.A.

ISBN: 978-84-695-1835-9

Depósito Legal: M-2595-2012

Colección AEAL Explica

Copyright de esta colección

© AEAL. Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

C/ Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid

Teléfono: 901 220 110

Fax: 91 141 01 14

Web: www.aeal.es

E-Mail: info@aeal.es

La información de esta guía sólo pretende servir de orientación, su contenido nunca debe reemplazar a las indicaciones de tu médico. Tú médico es la persona más indicada para resolver cualquier cuestión sobre tu caso particular.

Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de ningún modo ni por ningún medio sin permiso previo de AEAL.

ÍNDICE

5 INTRODUCCIÓN

6 ASPECTOS GENERALES

7 POLICITEMIA VERA

- 9 ¿En qué consiste la Policitemia Vera?
- 10 ¿Por qué proliferan las células sanguíneas y sus precursores de forma excesiva e incontrolada?
- 10 ¿Qué personas suelen padecer Policitemia Vera y cómo suele presentarse la enfermedad?
- 11 Eritrocitosis (poliglobulia, policitemia) y pseudoeritrocitosis (falsa eritrocitosis)
- 12 Eritrocitosis secundarias y primarias
- 12 ¿Qué síntomas y signos presentará un paciente con PV como consecuencia de todo lo anterior?
- 14 Pruebas o estudios complementarios que se deben hacer un paciente en el que se sospecha PV
- 16 Criterios diagnósticos
- 17 ¿Qué pronóstico tiene y cómo se trata la enfermedad a partir del diagnóstico?
- 24 Situaciones especiales o críticas en pacientes diagnosticados de Policitemia Vera que deben hacerle acudir al médico o solicitar su consejo

26 TROMBOCITEMIA ESENCIAL

- 26 ¿Qué es la Trombocitemia Esencial?
- 26 ¿Qué causa la Trombocitemia Esencial?
- 26 ¿Cómo se diagnostica la Trombocitemia Esencial?
- 27 ¿Cuáles son las complicaciones de la enfermedad?
- 28 ¿Cuál es el pronóstico de la enfermedad?
- 28 ¿Cómo se determina la necesidad de tratamiento?
- 29 ¿Qué tipos de tratamiento se utilizan?
- 30 ¿Cuál es el objetivo del tratamiento, cual es su duración y como se valora su eficacia?
- 31 ¿Debo modificar mis hábitos diarios de vida o debo tener en cuenta alguna precaución especial?

32 MIELOFIBROSIS

32 ¿Qué es la mielofibrosis?

33 ¿Qué síntomas produce la mielofibrosis?

33 ¿Cómo se diagnostica la mielofibrosis?

34 ¿Qué factores determinan el pronóstico de la mielofibrosis?

34 ¿Qué pruebas hay que hacer para el seguimiento de la mielofibrosis?

35 ¿Cómo evoluciona la mielofibrosis?

36 ¿Qué tratamientos hay en la actualidad para la mielofibrosis?

36 Papel del trasplante de progenitores hemopoyéticos

37 Tratamientos experimentales

38 CONVIVIR CON UN SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO

40 LA COMUNICACIÓN CON EL EQUIPO MÉDICO

41 PREGUNTAS PARA HACER AL EQUIPO MÉDICO

43 ALGUNOS CONSEJOS

44 GLOSARIO DE TÉRMINOS MÉDICOS

45 ¿QUÉ ES AEAL?

46 AEAL TE OFRECE

47 OTROS MATERIALES INFORMATIVOS DE AEAL

48 COLABORA CON AEAL

INTRODUCCIÓN

Esta guía está dirigida a pacientes diagnosticados de un Síndrome Mieloproliferativo, y también a sus familiares y amigos,

Se ha escrito con la intención de ayudarte a entender la enfermedad, las diferentes opciones de tratamientos y los cuidados que debes tener.

Al ser una información general, se explican los tratamientos usados con mayor frecuencia, para los diferentes síndromes, pero no se hace un análisis muy detallado de cada uno de ellos. Si prefieres leer sólo alguna de las secciones puedes hacerlo, ya que la información de cada una de ellas es independiente de la del resto.

En la sección glosario de términos médicos, que se encuentra en la parte final del libro, puedes consultar el significado de las palabras poco habituales o técnicas.

Objetivos de esta guía:

- Ayudarte a entender más acerca sobre los Síndromes Mieloproliferativos y sus tratamientos.
- Ayudarte a tomar decisiones desde la información.
- Proveer de información a cuidadores y familiares.

AEAL Explica: Síndromes Mieloproliferativos te ofrece una visión general de muchos de los aspectos a los que tienes que enfrentarte al convivir con tu enfermedad. AEAL dispone también de otros materiales sobre opciones específicas de tratamiento, manejo de la enfermedad y otros temas que pacientes y cuidadores deben tener en cuenta.

Puedes encontrar información acerca de los servicios que tenemos disponibles en las secciones finales de esta guía.

Si quieres hablar con alguien acerca de cualquier cuestión relacionada con tu enfermedad oncohematológica, sus tratamientos o sus cuidados, puedes llamar al teléfono de AEAL 901 220 110, de 10 de la mañana a 7 de la tarde. El precio de la llamada es el de una llamada local.

ASPECTOS GENERALES

¿Qué son los Síndromes Mieloproliferativos?

Son enfermedades de la sangre y de la médula ósea.

En condiciones normales la médula ósea produce las células madre, células inmaduras, que se convierten en células sanguíneas maduras de tres tipos, glóbulos rojos o hematíes, glóbulos blancos o leucocitos y plaquetas o trombocitos.

Los glóbulos rojos o hematíes transportan oxígeno y otros materiales, a todos los tejidos del cuerpo.

Los glóbulos blancos o leucocitos combaten las infecciones y enfermedades.

Y las plaquetas ayudan a evitar el sangrado mediante la formación de coágulos sanguíneos.

En función del núcleo de células afectadas estos síndromes se clasifican en cuatro:

- POLICITEMIA VERA (PV)
- TROMBOCITEMIA ESENCIAL (TE)
- MIELOFIBROSIS PRIMARIA (MFP)
- LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA (LMC)

Todas ellas, cómo sugiere su nombre, se caracterizan por una proliferación o crecimiento excesivo e incontrolado de células de la médula ósea.

POLICITEMIA VERA: INFORMACIÓN PARA PACIENTES

Dr. D. Luis Hernández Nieto

**Jefe de Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Canarias.
Catedrático de Medicina de la Universidad de La Laguna. Tenerife.**

En las páginas que siguen, se pretende trasladar a los pacientes que padecen Policitemia Vera, una información veraz, actual, y comprensible sobre esta enfermedad, su naturaleza, causa o mecanismos causales, sus principales síntomas y complicaciones, su pronóstico y su tratamiento en los diversos escenarios en que puede presentarse. No se trata de la transcripción de un libro o de artículos científicos sobre el tema, sino aclarar al paciente lector aquello que le interesa, aspectos sobre los que se pregunta o se puede preguntar, de forma que le sea de ayuda durante el curso de su enfermedad y su tratamiento. Espero que realmente este fascículo les sea útil y claro. Esta ayuda, en modo alguno sustituye a la preciada información que pueden proporcionarle tanto su médico de cabecera como su hematólogo (especialista a quien compete esta enfermedad) y enfermeros de su ámbito de salud. Ellos, conociendo su caso particular y en el área local correspondiente serán siempre su principal apoyo.

Este material informativo se estructura en los apartados siguientes, planteados en su mayoría en forma de preguntas.

1. ¿En qué consiste la Policitemia Vera?
2. ¿Por qué proliferan las células sanguíneas y sus precursores de forma excesiva e incontrolada?
3. ¿Qué personas suelen padecer Policitemia Vera y cómo suele presentarse la enfermedad?
4. Eritrocitosis (o poliglobulia) y pseudoeritrocitosis (falsa eritrocitosis)
5. Eritrocitosis secundarias y primarias
6. ¿Qué síntomas y signos presentará un paciente con Policitemia Vera como consecuencia de todo lo anterior?
7. Pruebas clínicas o estudios complementarios que se debe hacer el paciente en el que se sospecha PV para su correcto diagnóstico y valoración
8. Criterios diagnósticos
9. ¿Qué pronóstico tiene y cómo se trata la PV?

Algunas situaciones especiales o críticas en pacientes diagnosticados de Policitemia Vera, que deben hacerle acudir al médico o solicitar su consejo

En cada uno de estos apartados se comentaran aspectos particulares, que en aras de la brevedad, no señalamos en esta relación de apartados.

Esta información se completa con 4 tablas explicativas de aspectos clave.

Aunque en todo momento se ha pretendido utilizar un lenguaje comprensible por el paciente, no siempre es posible (ni siquiera deseable) prescindir de algunos términos técnicos, que en cada caso procuramos adaptar al lenguaje común, de forma que no resulten complicados o muy raros; esperamos la comprensión de los lectores si en este sentido cometemos algún fallo, que será debido a nuestro interés por proporcionarles la mejor información.

La tabla 1 contiene los significados de las principales abreviaturas o siglas usadas en el texto.

Tabla 1. Principales abreviaturas empleadas en el texto	
AAS	Acido acetilsalicílico (Aspirina®)
ACV	Accidente Cerebro-Vascular
ADN	Acido desoxirribonucleico
ECLAP	Estudio colaborativo europeo de aspirina a dosis bajas en PV
EMPC	Enfermedades mieloproliferativas crónicas
EPO	Eritropoyetina (factor estimulante de la producción de hematíes o eritrocitos)
Hb	Hemoglobina
Hto	Hematocrito
LMC	Leucemia mieloide crónica
MFP	Mielofibrosis Primaria
OMS	Organización Mundial de la Salud
PV	Policitemia Vera
TAC	Tomografía axial computadorizada
TE	Trombocitemia Esencial
VCM	Volumen corpuscular medio (tamaño promedio de los glóbulos rojos)
VSG	Velocidad de sedimentación de los glóbulos rojos

¿En qué consiste la Policitemia vera?

La Policitemia Vera (en adelante PV), (llamada también enfermedad de Vaquez y Osler, en honor de los médicos que la describieron por primera vez en la frontera entre los siglos XIX y XX), es una de las enfermedades mieloproliferativas crónicas (EMPC) clásicas: Policitemia Vera (PV), Trombocitemia Esencial (TE), Mielofibrosis Primaria (MFP) y Leucemia Mieloide Crónica (LMC). Todas ellas, como sugiere su nombre, se caracterizan por una proliferación o crecimiento excesivo, e incontrolado de células de la médula ósea (el órgano que en condiciones normales produce las células de la sangre y contiene las células precursoras de las tres series: glóbulos rojos o hematíes, glóbulos blancos o leucocitos y plaquetas o trombocitos). Tanto estos precursores, como sus descendientes adultos en la sangre, se conocen como células “mieloides” esto es, procedentes de la médula, y de ahí la denominación de enfermedades mieloproliferativas.



Las cuatro enfermedades del grupo se caracterizan por:

- a. La proliferación en la médula y aumento en la sangre, de una o varias de estas células,
- b. Tendencia a presentar después de bastantes años fibrosis de la médula ósea (una especie de cicatriz que impide la formación de células mieloides)
- c. Crecimiento de órganos abdominales (bazo e hígado) por ocurrir en ellos también el crecimiento anormal de las células mieloides. Estos órganos, durante la vida fetal habían sido fisiológicamente productores de células sanguíneas, pero en el adulto sano esta función queda limitada a la médula ósea. En las enfermedades mieloproliferativas crónicas, se recupera aquella capacidad, que ahora es incluso excesiva (a lo que se llama metaplasia mieloides); ello hace que estos órganos crezcan de forma anormal.
- d. En cada una de las EMPC existe un rasgo que las caracteriza y las diferencia de las otras del grupo: por ejemplo, en la TE, el elevado número de plaquetas (trombocitos); en la LMC, la elevación de leucocitos (leucocitosis), en la MP, la fibrosis de la médula ósea y el crecimiento de hígado y bazo, y en la PV, el excesivo número de células de las tres series sanguíneas ya indicadas: hematíes, leucocitos y plaquetas, pero con gran relevancia de la elevación de los glóbulos rojos (eritrocitosis, o poliglobulia, o policitemia). Por este

rasgo predominante y para diferenciarla de otras elevaciones de glóbulos rojos, que son debidas a otras causas, distintas a la enfermedad de la médula ósea, se la llamó en latín, Policitemia Vera (es decir, verdadera), aunque este no sea hoy un calificativo suficientemente acertado.

¿Por qué proliferan las células sanguíneas y sus precursores de forma excesiva e incontrolada?

Aunque hace muchos años se conocían diversas anomalías celulares y fisiológicas en esta enfermedad, el descubrimiento más importante tuvo lugar en el año 2005 al detectar cuatro grupos diferentes de investigadores, que en muchos pacientes con distintas EMPC, existía un cambio o (mutación) adquirido (no hereditario), de un gen llamado Jak2 que tiene un importante papel en la multiplicación de células que como las sanguíneas regulan esta a través de receptores en la cubierta celular que son sensibles a factores estimulantes (por ejemplo, los precursores de hematíes poseen un receptor para la eritropoyetina o EPO). La importancia de esta mutación en el desarrollo de las EMPC estriba en que si en condiciones normales el estímulo de la EPO sobre la proliferación celular es limitado en el tiempo, y por tanto dependiente de las necesidades mayores o menores del organismo, cuando Jak2 está mutado, se produce su activación sin necesidad de EPO, y de forma constante. Las otras enfermedades mieloproliferativas crónicas presentan la mutación en aproximadamente la mitad de los casos, pero la PV la tiene en el 95 a 100 %. A pesar de la gran trascendencia de este fenómeno, algunos aspectos aún no están bien aclarados, y se piensa que aún deben encontrarse otras explicaciones.

¿Qué personas suelen padecer Policitemia Vera y cómo suele presentarse la enfermedad?

La enfermedad se presenta en general en la edad media de la vida (de 30 a 70 años), aunque puede hacerlo en cualquier edad, y de forma aproximadamente igual en hombres y mujeres.

Los principales síntomas que presenta son debidos a la excesiva cantidad de glóbulos rojos en sangre, que conocemos por la concentración en ella de Hemoglobina (Hb), el pigmento respiratorio contenido en los glóbulos rojos, o por el valor hematocrito (Hto.): la relación entre el volumen o masa total de hematíes y el volumen de plasma (parte líquida de la sangre).

La tabla 2 presenta los valores normales de ambos parámetros, algo diferentes entre hombres y mujeres.

Tabla 2. Valores normales de parámetros de la serie roja y valores sospechosos de eritrocitosis en ambos sexos

Hemoglobina (gramos por 100 mililitros)	Varón	13 a 17
	Mujer	12 a 15
Hematocrito (litros por litro)	Varón	45-52
	Mujer	36-48
Valores sospechosos de eritrocitosis:		
<ul style="list-style-type: none">• Varón: Hemoglobina mayor de 17; Hto mayor de 52• Mujer: Hemoglobina mayor de 15; Hto mayor de 48		

La cifra de glóbulos rojos por milímetro cúbico de sangre, en contra de la creencia general no es un parámetro muy fiable (lo mismo que ocurre para valorar las anemias), puesto que aquellos pueden ser más o menos voluminosos y contener más o menos cantidad del pigmento protagonista de la oxigenación, la hemoglobina.

Eritrocitosis (poliglobulia, policitemia) y pseudoeritrocitosis (falsa eritrocitosis)

No siempre que una persona tiene cifras superiores a las normales (ver tabla 3), puede asegurarse la existencia de eritrocitosis ya que hay diversas variables a considerar: Como acabamos de decir los hematíes pueden ser mayores o menores, (lo que influye en el valor hematocrito) y contener más o menos cantidad de hemoglobina, (que influirá en la concentración global de esta en la sangre). Por otra parte, la cantidad de plasma puede ser variable de unos sujetos a otros; así, un descenso del volumen de plasma sin variar el número de hematíes, dará una cifra alta de hematocrito, que no corresponderá a una eritrocitosis real, sino que es producto de la concentración de los mismos hematíes en menos líquido (sería una eritrocitosis relativa o falsa eritrocitosis). Por ello, ante la sospecha de eritrocitosis por un análisis de sangre, el hematólogo deberá en primer lugar determinar mediante algunos estudios si se trata de una eritrocitosis verdadera o no.

Tabla 3: Clasificación de las aparentes elevaciones de Hb y/o Hto

1. ERITROCITOSIS RELATIVAS O PSEUDOERITROCITOSIS
2. ERITROCITOSIS VERDADERAS
 - A. SECUNDARIAS
 - A diversas alteraciones la mayoría relacionadas con un defecto en la oxigenación general o limitada al riñón
 - B. PRIMARIAS (Trastorno propio de la médula ósea)
 - Policitemia Vera
 - Eritrocitosis primaria aislada

Eritrocitosis secundarias y primarias

Una vez que el médico constata la realidad de la eritrocitosis, debe investigar si esta es primaria (debida a una anomalía propia de la médula ósea) o secundaria. Son secundarias las que se deben a otra enfermedad del paciente, que la mayor parte de las veces está comprometiendo la oxigenación de los tejidos (hábito de fumar, bronquitis crónica, enfermedades congénitas del corazón,...).

Si se determina que la eritrocitosis es primaria, hay que pensar en primer lugar en la PV, que es la forma más frecuente en este grupo.

Pero además de la eritrocitosis, en la PV el paciente presentará elevación de plaquetas o trombocitos (trombocitosis) y de leucocitos (leucocitosis). Esta elevación de las tres clases de células principales de la sangre o pancitosis es muy específica de la PV y no de las demás formas de eritrocitosis, que suelen darse aisladas (esto es, sin trombocitosis ni leucocitosis).

¿Qué síntomas y signos presentará un paciente con PV como consecuencia de todo lo anterior?

La eritrocitosis produce manifestaciones externas bastante inespecíficas, muchas de ellas debida a la plétora vascular como la rubicundez o color rojo de

la cara (eritrosis facial), y también de manos y pies, y de cualquier zona de la piel y las mucosas. Como ejemplo, si un paciente con PV acude al oftalmólogo, este observará en los ojos un aspecto congestivo, con pequeños vasos engrosados, y el fondo del ojo aparecerá también más rojo de lo habitual, y con vasos tortuosos debido a su excesivo llenado. Hay que tener en cuenta que la rubicundez de la piel, especialmente de la cara, es un síntoma muy inespecífico, y no siempre revela PV ni siquiera eritrocitosis (también se produce en el consumo habitual y/o excesivo de alcohol, en determinadas inflamaciones crónicas, en cardiopatías o en la simple exposición continuada al aire y al sol) pero es un dato sugestivo. Así mismo, el paciente puede presentar ingurgitación o turgencia de las venas superficiales, incluso varices (dilataciones venosas) en las piernas.

Lo más importante son los síntomas debidos a la mayor viscosidad sanguínea motivada por el aumento de los hematíes; esta situación dificulta la circulación especialmente en los pequeños vasos de los tejidos (microcirculación), pudiendo producir desde síntomas leves como dolor o pesadez de cabeza, ruidos de oídos coincidentes o no con el pulso, vértigo, mareo, hasta (en el peor de los casos) formación de trombos en el interior de arterias o venas con oclusión de las mismas (trombosis): por ejemplo trombosis venosa de venas superficiales o de grandes vasos internos, arterias cerebrales (accidente cerebrovascular o ACV) o coronarias (infarto o angina), y embolias por desplazamiento de dichos trombos siguiendo el flujo sanguíneo (embolia pulmonar, arterial de miembros, etc.). En un relativamente bajo porcentaje de casos, la primera manifestación de la enfermedad puede ser uno de estos accidentes trombóticos inesperados cuyo estudio, entre otras pruebas, lleva a realizar un análisis de sangre que es el hilo que acaba llevando al diagnóstico de PV.

También la hiperviscosidad, asociada al exceso de plaquetas, puede ocasionar microtrombosis en los vasos más periféricos, dedos y palmas de pies y manos, produciendo un llamativo cuadro llamado eritromelalgia (etimológicamente dolor con enrojecimiento en las extremidades) que puede ser muy molesto, y llegará a comprometer seriamente la irrigación de estas áreas.

Por otra parte, hay que contar también con la metaplasia mieloide (ver antes) (que provoca aumento de tamaño del hígado y el bazo). Como consecuencia de la gran proliferación de todas estas células tenemos lo que se reconoce como “recambio celular acelerado”, en el que se liberarán en la sangre más productos derivados de la destrucción celular, como el ácido úrico, (un producto derivado del ADN (ácido desoxirribonucleico) de los núcleos celulares). Los altos niveles de ácido úrico en la sangre y en la orina, puede dar lugar a un ataque agudo de gota (dolor muy intenso por inflamación debida a depósito de

cristales de ácido úrico en las articulaciones del pie) o a cólicos renales también por cristales o cálculos de ácido úrico contenidos en la orina del paciente.

Uno de los síntomas más especiales de la PV es el prurito (picor) generalizado en cualquier área corporal, que aunque no siempre, es desencadenado de forma típica por el baño o ducha caliente (prurito acuagénico o hidrogénico).

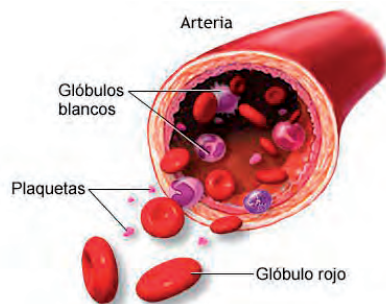
También hay que tener en cuenta, que los pacientes con PV, probablemente debido a la proliferación de uno de los tipos de leucocitos, los basófilos, pueden mostrar una predisposición a padecer úlcera de estómago o de duodenal, con sus manifestaciones clásicas (dolor en la zona alta del abdomen que puede aliviarse con la comida, acidez gástrica, inapetencia, entre otros).

En el examen físico o exploración del paciente se podrá observar la ya comentada rubicundez facial y de mucosas, a veces lesiones de rascado, raramente hígado aumentado de tamaño (hepatomegalia) y más frecuentemente bazo aumentado de tamaño (esplenomegalia). El aumento de tamaño del bazo a veces no se detecta por la exploración física, pero sí mediante una técnica de imagen (ecografía, TAC o resonancia magnética). Por ello, en sus visitas, observará que el hematólogo suele palpar su abdomen para controlar el tamaño del bazo, dato muy orientativo sobre la evolución de la enfermedad.

Pruebas o estudios complementarios que se deben hacer un paciente en el que se sospecha PV

I. Análisis generales de laboratorio:

- a. Hemograma o análisis pormenorizado de las células de la sangre. Habitualmente el paciente ya dispone de uno, que será el motivo de la consulta, pero suele repetirse por el especialista, siendo su objetivo comprobar las cifras de Hb y Hto, leucocitos y plaquetas (Ver el apartado 3).
- b. Bioquímica general, en la que se valorarán cifras de distintos componentes químicos de la sangre que hablan en general del estado de salud, y algunos en particular relacionados directamente con la PV, como la Eritropoyetina (EPO) del suero, que a diferencia de otros casos de eritrocitosis, en los pacientes con PV está baja (no necesitan esta hormona estimulante



de la formación de glóbulos rojos aquellos que los producen en abundancia y tienen de sobra). Ya se ha hablado de la elevación en el suero de productos derivados del mayor recambio celular como el ácido úrico, el potasio y algunos otros.

Curiosamente los pacientes con PV suelen tener una velocidad de sedimentación de los hematíes muy baja (por ejemplo, 1 o 2 mm/hora, cuando lo normal es alrededor de 10 o 15).

- c. Análisis del oxígeno en la sangre mediante una punción en una arteria del brazo o de la muñeca, o mediante un sensor aplicado en la extremidad de los dedos sin necesidad de pinchazo, para comprobar que la eritrocitosis no responde a un problema de oxigenación.

II. Análisis especiales:

- a. Medida del volumen total de glóbulos rojos y de plasma cuando procede, dirigido a determinar la naturaleza real o “falsa” de la eritrocitosis (lógicamente este estudio debe preceder al diagnóstico de la PV): En determinadas situaciones, como ya hemos citado, una cifra alta de hemoglobina o hematocrito no es real, sino debida a la menor cantidad de líquido (plasma) en su sangre, permaneciendo el nivel de hematíes normal. Por ello, y dado que eritrocitosis es el hecho cardinal de la PV, debe asegurarse la realidad de ésta. Los expertos internacionales aceptan, que sólo si las cifras de Hb son muy altas (mayor de 16,5 gr/dl en la mujer o >18,5 gr/dl en el hombre) puede prescindirse de esta prueba. Dicha prueba consiste en la extracción de una pequeña cantidad de sangre, que tras ser marcada con un trazador, es reinyectada valorando mediante cálculos matemáticos el volumen real de hematíes en todo el organismo, que se expresa por superficie corporal del sujeto. El valor obtenido se compara con tablas estandarizadas para sujetos de diferente corpulencia, definiendo así el carácter real de la eritrocitosis en su caso.

También es útil contar con una ecografía de abdomen para determinar objetivamente el tamaño del bazo.

- b. Análisis genético para detectar la mutación de Jak2, a partir de una pequeña muestra de sangre de la que se extrae el ADN de las células.
- c. Biopsia de la médula ósea. Así como en las enfermedades hepáticas, las alteraciones microscópicas de los tejidos y células asientan en el hígado, y en las musculares en el músculo, en las enfermedades mieloproliferativas crónicas, como la PV, es en la médula ósea donde las encontraremos.

Podemos utilizar dos métodos diferentes para estudiar la médula ósea:

1. El aspirado, mediante el cual se obtienen células sueltas aspirando con una aguja del esternón o de un hueso de la pelvis.
2. La biopsia en la que se obtiene un cilindro de hueso con su médula siempre de la pelvis, para estudiarlo por otros métodos.

En el caso de las EMPC, se prefiere la biopsia al aspirado medular, aunque a veces es necesario contar con ambas técnicas.

La biopsia se obtiene con anestesia local (como la que se utiliza en odontología o en cirugía menor) del hueso iliaco (el mayor de los que forman la pelvis, que podemos palpamos en la zona inferior de la cintura como un reborde de delante a atrás, la “cresta iliaca”) y la mayor parte de las veces en su zona posterior (espinia iliaca posterosuperior), (la parte más interna y posterior de la cresta iliaca). La extracción se realiza sin necesidad de ingreso, introduciendo tras la anestesia un trocar de unos 3 mm de grosor, que talla y extrae un cilindro óseo de unos 2 –2,5 cm. que se procesará en el laboratorio como cualquier otra biopsia y se analizará al microscopio. Sus datos son muy importantes para el diagnóstico de la PV, ya que los cambios en la misma son muy característicos y fundamentales, junto a otros, para establecer el diagnóstico.

III. Pruebas de imagen

Suele precisarse una radiografía de tórax, y una ecografía abdominal, la primera para descartar anomalías en el corazón o los pulmones, y la segunda para precisar si hay o no crecimiento del bazo y su cuantía.

Criterios diagnósticos

Si su médico le ha diagnosticado que padece una Policitemia Vera, seguramente habrá comprobado, tras conocer su historia clínica, sus análisis, sus datos de examen físico y las pruebas complementarias, que usted reúne los criterios exigidos internacionalmente para diagnosticar esta enfermedad. A lo largo del tiempo han existido diversas propuestas que se han ido actualizando por diversos grupos de expertos internacionales de acuerdo con el progreso de los conocimientos. En el momento presente son los de la Organización Mundial de La Salud (OMS) de 2008 (ver la tabla 4). Es normal, que en unos cuantos años dispongamos de otros criterios.

Tabla 4. Criterios de la Organización Mundial de la Salud para el diagnóstico de la Policitemia Vera. 2008

CRITERIOS MAYORES

1. Hemoglobina mayor de 18,5 g/dL en varones o de 16,5 g/dL en mujeres o en su defecto demostración de un volumen total de glóbulos rojos alto (ver texto).
2. Estudio genético que demuestre mutación del gen JAK2V617F u otra similar.

CRITERIOS MENORES

1. Biopsia medular con aumento significativo de todas las células precursoras de las de la sangre
2. Epo en sangre, baja
3. Formación de colonias de células rojas cuando se cultiva la sangre o la médula del paciente en el laboratorio, sin adición de EPO (al contrario que en sujetos sanos)

El diagnóstico requiere la existencia de los dos criterios mayores y uno menor, o el primer criterio mayor y dos criterios menores.

¿Qué pronóstico tiene y cómo se trata la enfermedad a partir del diagnóstico?

Aunque se considera una enfermedad seria y que sin duda repercute notablemente sobre el confort y la calidad de vida de los pacientes, y puede ocasionalmente producir complicaciones graves, ello no suele ser muy frecuente, y lo mejor de todo es que la duración de la vida no se va a acortar significativamente. En este sentido, un estudio español de los años 80 demostró que si la enfermedad es adecuadamente tratada, los pacientes tienen la misma duración de vida que sujetos control de su misma edad. No obstante, un estudio italiano más reciente demuestra un ligero acortamiento de la supervivencia. Esta depende indudablemente del buen control de la enfermedad, y por supuesto de las complicaciones (principalmente trombosis). Estas y todas las posibles complicaciones se reducen al mínimo en los pacientes meticulosamente controlados por lo que es tan importante seguir el régimen de visitas y controles que le indique su especialista.

Con respecto al tratamiento, debemos conocer primero cuales serán los objetivos a lograr que dependerán a su vez de las manifestaciones de la enfermedad en cada caso.

Los aspectos más importantes a combatir son:

1. Un hematocrito inadecuadamente alto, con el fin de normalizar el flujo de la sangre dentro del sistema circulatorio, y con ello recuperar la buena oxigenación de todos los tejidos: el tratamiento de elección para este fin es la sangría, también conocida técnicamente como flebotomía, en la cantidad y frecuencia que su especialista le indicará. Es un procedimiento seguro, y muy eficaz para su objetivo.

Se le extraerá en el Banco de Sangre o en un Centro transfusional, generalmente una unidad de sangre, esto es unos 400 ml, lo mismo que en una donación voluntaria.

Aunque inmediatamente tras la sangría cualquier donante o paciente puede notar pequeñas molestias, como mareo, ello suele ser pasajero en minutos y sin trascendencia.

Para mantener el hematocrito adecuado, el especialista indicará cual ha de ser el número y periodicidad de las sangrías. En ocasiones, las necesarias para este fin conllevan una pérdida de hierro (la sangre contiene una gran cantidad del metal, ya que forma parte importante de la hemoglobina); a no ser que dicho descenso del hierro conlleve síntomas intolerables (lo que no es frecuente) no habrá que administrar un medicamento que contenga hierro, pues ello significaría contribuir al aumento de los glóbulos rojos (“echar leña al fuego”).

Usted se preguntará si la sangre que le van a extraer en cada sangría puede ser utilizada como donación, es decir, para transfundir a un paciente de su mismo tipo sanguíneo que la pueda necesitar; es este un pensamiento prácticamente constante en los pacientes que precisan sangrías y que habla de su sentido de solidaridad. Sin embargo, en el momento presente la respuesta es no, y ello por dos razones: la principal es que la filosofía básica acerca de la donación de órganos y tejidos (la sangre se considera uno de ellos) es que debe ser un acto totalmente altruista, y ello no es así cuando el donante potencial se hace extraer la sangre para recibir un beneficio, como es la mejora de su salud, su tratamiento.

2. Puede parecer rebuscado, pero la pureza ética del acto transfusional debe conservarse, precisamente para garantizar que la sangre que se va a transfundir no se ha conseguido por ningún tipo de interés del donante. En segundo lugar, no se trata de sangre de un sujeto totalmente sano, aunque mediante ella no se considera que pueda transmitirse ninguna enfermedad.

De todas formas, una situación similar ocurría hace poco tiempo en algunos países desarrollados con otra enfermedad que precisa sangrías, la hemocromatosis hereditaria (acumulación del hierro en el organismo por varias mutaciones genéticas). Tras considerar las autoridades sanitarias la inocuidad de la sangre extraída a estos pacientes y especialmente la mencionada ausencia de riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas, actualmente esta sangre es utilizada para transfusión en muchos países, incluyendo España.

3. Gran esplenomegalia y/o excesivo número de plaquetas, dificultad de mantener un hematocrito adecuado a pesar de las sangrías y síntomas generales.

Ante este tipo de problemas, habituales por otra parte, debe recurrirse a la denominada Citorreducción, es decir, a la administración de algún fármaco que haga descender el número de células (glóbulos rojos, plaquetas y leucocitos a valores normales o al menos aceptables). Para ello existen en la actualidad varias opciones a considerar, y cada medicamento tiene ventajas e inconvenientes.

A continuación comentamos los más utilizados:

Hidroxiurea: Es un agente citostático, que interfiere con la producción del ADN, y dificulta o anula la capacidad de multiplicación de las células. Como con los demás que comentaremos veamos cuáles son sus ventajas y sus inconvenientes:

Ventajas:

- Se presenta en cápsulas orales, de fácil administración ambulatoria.
- Es muy eficaz, de forma que casi siempre se logran los objetivos de mantener especialmente las plaquetas en cifras normales o no de riesgo, aunque tarda en actuar algunos días o semanas.

Inconvenientes:

- Puede ocasionar descenso excesivo de algunas de las células sanguíneas, aunque corrija otras citosis (elevación de alguna serie celular) o reduzca el tamaño del bazo, por ejemplo, lograr normalización de las plaquetas, pero producir anemia, o leucopenia (leucocitos bajos); de todas formas, tratándose de una enfermedad en la que todas las células sanguíneas deben ser reducidas, este problema no es muy importante. También este fármaco, hace aumentar como efecto secundario el volumen de cada hematíe (VCM o volumen corpuscular medio) lo que llamamos macrocitosis. Usted debe

comentar a su médico generalista, que está tomando hidroxiurea si ha de valorar un análisis en el que se puede encontrar este rasgo b) Toxicidad extrahematológica.

- Los principales efectos secundarios de la Hidroxiurea, a parte del comentado anteriormente son los que se producen sobre la piel y anejos cutáneos (pelo, uñas). Al cabo de bastantes semanas o meses de tomar el fármaco, la mayoría de pacientes observan como su piel se oscurece, de forma general (como si hubiese estado expuesto mucho tiempo al sol) o bien en forma de manchas oscuras; estas son muy frecuentes en la piel, a veces en forma de bandas longitudinales, o difusas, manos, pies y cara; también puede producir ligera disminución de cabello (generalmente de tipo parcial y nunca tan evidente y masiva como la que puede observarse en la quimioterapia del cáncer). A veces una queratitis descamativa (enrojecimiento, inflamación, endurecimiento y descamación), que da a la piel especialmente en zonas expuestas al sol un aspecto apergaminado. Pero sin duda el efecto secundario más incómodo (aunque realmente no demasiado frecuente) son las úlceras cutáneas, que suelen ocurrir en la zona de los tobillos, y recuerdan las úlceras por insuficiencia venosa.

El problema principal, es que especialmente en personas mayores, con una circulación comprometida, o en diabéticos, pueden sobreinfectarse, y su curación es a veces muy difícil.

- La tercera complicación, que se debe conocer, pero con todas las reservas que se comentan enseguida, es la posibilidad de que en los pacientes que han recibido hidroxiurea por mucho tiempo esta pueda aumentar el riesgo de padecer un cáncer o una leucemia.

Es este un tema muy discutido en la comunidad científica médica, con observaciones tanto a favor como en contra de esta posibilidad; sólo hay un concepto admitido por todos: este efecto de facilitar la aparición de un cáncer solamente está bien demostrado cuando los pacientes habían recibido además de éste, otros agentes anticancerosos (citostáticos). Por esta falta de consistencia en diversos estudios, no existe una posibilidad que contraindique el uso del fármaco, si ha sido prudentemente elegido por el experto.

Alfa Interferón y alfa-interferón pegilado. Se trata de una molécula biológica, que cumple diversas funciones en la defensa ante microorganismos, inflamación y tumores, que se ha podido utilizar en los últimos 20 años como medicamento, gracias a sofisticados procedimientos de ingeniería genética. Es un fármaco de 2ª línea (para ser utilizado sólo en el caso de resistencia o intolerancia a Hidroxiurea).

Ventajas:

- Se ha mostrado muy efectivo en muchos pacientes.
- Es el único citorreductor que puede utilizarse durante el embarazo sin riesgo para el feto y c) se ha demostrado su efecto para reducir la cantidad de células precursoras sanguíneas portadoras de la mutación del gen Jak2, tan importante como mecanismo de producción de la enfermedad.

Inconvenientes:

- No está disponible en forma oral, se utiliza en inyecciones subcutáneas, cuyo ritmo de utilización convencional es diario. No obstante, actualmente se dispone de una forma farmacológica que mediante la unión a cierto componente químico unido a la molécula básica, permite la administración sólo una vez cada semana o cada dos semanas (interferón pegilado); el inconveniente es que esta formulación no está autorizada por las organizaciones sanitarias, salvo justificación especial.
- Como molécula biológica que es, posee algunos efectos secundarios molestos y frecuentes, especialmente el llamado síndrome pseudogripal, que produce dolor de cabeza, de músculos, sensación de “trancazo”; dichos efectos molestos se dan sobretodo en sujetos con edad avanzada.
- Es mucho más caro que la hidroxurea (esta última connotación, sin embargo nunca es un obstáculo para su prescripción por el médico cuando está convenientemente justificada, lo que es válido para otros medicamentos con este mismo inconveniente).

Anagrelida. Se trata de un fármaco que sin ser citostático como la hidroxurea es capaz de reducir eficazmente el número de plaquetas, mediante un mecanismo diferente a los citostáticos. Disminuye la capacidad de producir plaquetas por los precursores medulares de estas células, sin destruirlos ni alterar la síntesis del ADN como hace la hidroxurea.

Ventajas:

- La mencionada forma de actuación y la ausencia total de riesgo de facilitar un cáncer a largo plazo, o de producir otros descensos indeseables por ejemplo de leucocitos.

- Su probada capacidad de reducir las plaquetas en aquellos pacientes en las que su alto número es el principal problema, y en los que no se pueda utilizar la hidroxiurea.

Inconvenientes:

- Sólo hace descender las plaquetas (aunque a veces una leve anemia es un efecto colateral), mientras que sabemos que en la PV, las tres series están patológicamente elevadas.
- No está autorizado para esta enfermedad en Europa (salvo que se justifique la razón de su indicación excepcional por el especialista).
- Puede tener algún efecto indeseable sobre el funcionamiento del corazón, por lo que está contraindicado en cardiopatas
- También es caro.

Otros citorreductores convencionales:

Existen otros fármacos capaces de hacer descender las tres series sanguíneas (citorreductores) como el Pipobroman o el ^{32}P (Fósforo radiactivo), de los que existe mucha menor experiencia, poseen claros efectos tóxicos, o no están disponibles.

Agentes dirigidos a la “diana” molecular de la enfermedad: Inhibidores de Jak2.

El descubrimiento en el año 2005 de la mutación de Jak2 V617F, ya comentada anteriormente, dio un vuelco al enfoque general de esta enfermedad y de las demás enfermedades mieloproliferativas. Como veíamos antes, la citada mutación del gen Jak2, está claramente implicada en la proliferación incontrolada y autónoma de células sanguíneas por los progenitores y precursores de la médula ósea. Este conocimiento, además de aclarar muchas incógnitas sobre estas enfermedades, desde el principio se ha enfocado hacia la búsqueda de fármacos, capaces de inhibir o bloquear el efecto estimulante del gen mutado sobre la proliferación celular. Tras una serie de experimentos en animales de laboratorio con agentes anti-Jak2, ya se dispone de algunos ensayos clínicos en humanos, especialmente en el campo de la mielofibrosis tanto primaria como secundaria a PV y TE, con resultados muy prometedores tanto para reducir la producción de células sanguíneas, como para disminuir el tamaño del bazo y mejorar los síntomas generales y la calidad de vida. Uno de los fármacos más prometedores, denominado Ruxolitinib, está siendo evaluado en ensayos clínicos avanzados, y es previsible que en un plazo no excesivamente largo, se pueda empezar a utilizar en pacientes seleccionados.

Antiagregantes.

Acido acetil salicílico (AAS) a dosis bajas: Está ampliamente demostrado que el AAS (más conocido por el nombre comercial con el que se hizo popular: Aspirina®) cuando se utiliza a dosis bajas (tanto como el 20 % de una Aspirina, es decir 100 mg al día) posee un efecto preventivo de la trombosis arterial (cerebral, coronaria, y de miembros inferiores); por ello su uso está ampliamente aceptado como preventivo de accidentes trombóticos o isquémicos en la arteriosclerosis.

En el campo de la PV, se desarrolló a principios del siglo actual un amplio estudio Europeo, incluyendo varios centros españoles, que tras analizar un amplio grupo de pacientes con PV, demostró que 100 mg de ácido acetil salicílico, evitan de forma clara la trombosis arterial en los pacientes, sin provocar hemorragias significativas (principal efecto secundario del uso crónico de este fármaco). A partir de entonces, se considera, que independientemente del tratamiento citorreductor indicado y de las sangrías, todos los pacientes que no tengan contraindicación para este fármaco, deben recibir 100 mg de AAS (un comprimido) diariamente.

Otros fármacos antiagregantes distintos del AAS pueden ser también útiles en el manejo de la PV, y en ocasiones, y dependiendo de la situación clínica de cada paciente, pueden tener indicación; sin embargo no hay estudios que confirmen o descarten su superioridad al AAS en esta enfermedad.

Medicación complementaria:

Prevención de la patología por ácido úrico.

Ya hemos comentado como en la enfermedad pueden producirse y eliminarse por la orina cantidades altas de esta sustancia. Su especialista le indicará, de acuerdo con sus análisis de sangre y orina, en que momento debe utilizar un medicamento (generalmente el alopurinol) para prevenir el acumulo de ácido úrico en el organismo y sus consecuencias asociado o no a otras medidas preventivas. En cualquier caso es útil ingerir agua abundante, y en relación con el ácido úrico, aquellas con un pH más alto (alcalinas), ya que el ácido úrico es más soluble (y por tanto eliminable por la orina), en situación de alcalinidad.

Tratamiento del prurito.

Ya se ha comentado que este síntoma asociado a la PV puede ser moderado, o muy intenso. El prurito moderado puede evitarse o atenuarse con simples medidas físicas, como utilizar el agua de la ducha o baño a temperaturas inter-

medias, ni muy fría ni muy caliente y utilizar toallas suaves, “que no rasquen” utilizadas no muy vigorosamente.

Si ello no es suficiente, o el picor es demasiado molesto, ha de pasarse a la utilización de antihistamínicos, que su médico de cabecera o su hematólogo le indicarán en su momento.

El prurito, cuando se consigue un control de las cifras elevadas de células sanguíneas, suele descender paralelamente, pero ello no es siempre así.

Situaciones especiales o críticas en pacientes diagnosticados de Policitemia Vera que deben hacerle acudir al médico o solicitar su consejo

Por regla general, una vez diagnosticado e iniciado el tratamiento más adecuado para su situación particular, que le indicará su hematólogo, el paciente comienza a encontrarse mejor, a medida que sus manifestaciones principales van desapareciendo o atenuándose: así ocurrirá con los signos de plétora, como rubicundez, dolor de cabeza, mareo o zumbidos de oídos. Se reducirá también, aunque más paulatinamente el tamaño del bazo, y las molestias en el lado izquierdo del abdomen que por ello pudiera tener; puede mejorar su peso si había adelgazado, y tener más sensación de bienestar. No obstante, puede ocurrir que en algún momento, tenga una recaída, especialmente si el control de su tratamiento no es llevado con sistemática y rigor.

Debe contactar con su centro sanitario y su especialista, en los siguientes casos:

1. Aumento del picor
2. Molestia en el lado izquierdo del abdomen, o incluso la sensación de tener, o encontrarse un bulto (correspondiente al bazo en esa zona)
3. Reparición de los citados síntomas de plétora, sobre todo mareos, dolor intenso de cabeza, zumbidos de oídos o trastornos de la visión como centelleo, o pérdida de visión, parcial en forma de manchas
4. Dolor en el pecho persistente, o relacionado con esfuerzos, como subir escaleras, o caminar
5. Hinchazón de tobillos o piernas, con o sin dolor,
6. Enrojecimiento y ardor doloroso de las palmas y plantas de las manos. La pronta atención en estas situaciones, detectará si puede haber recaído de

su enfermedad, o si precisa reforzar el tratamiento, o realizarse una sangría para regular su hematocrito.

Esperamos que esta breve guía informativa sobre la PV le haya sido de alguna ayuda en el largo y a veces tedioso proceso de la misma. No olvide que si se lleva bien, esta enfermedad es compatible con una larga vida razonablemente confortable. Como ya hemos reiterado a lo largo de la misma, le recordamos que lo más importante es cumplir todas las visitas y controles que su hematólogo y médico de cabecera le indiquen y recurrir a ellos siempre que sea necesario.

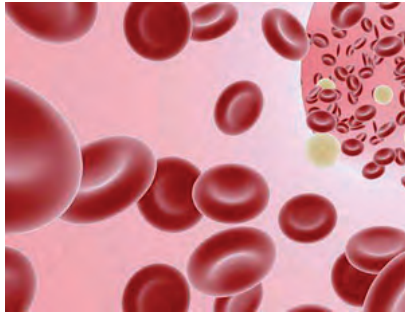
TROMBOCITEMIA ESENCIAL

Dr. D. Carles Besses Raebel

Servicio de Hematología, Hospital del Mar, Barcelona

¿Qué es la Trombocitemia Esencial?

La Trombocitemia Esencial (en adelante abreviada como TE) es una enfermedad de la médula ósea (el tejido formador de células sanguíneas) que se caracteriza por un aumento persistente de la cifra de plaquetas y una predisposición a padecer trombosis o hemorragia. Las plaquetas son, junto a los leucocitos o glóbulos blancos y los hematíes o glóbulos rojos, los principales constituyentes de lo que conocemos como células sanguíneas. La función



principal de las plaquetas consiste en garantizar un correcto funcionamiento de la coagulación sanguínea. En un individuo sano, la cifra normal de plaquetas oscila entre 150.000 y 400.000 por milímetro cúbico o mililitro.

La TE es una enfermedad poco frecuente. Su incidencia es de 1 a 3 casos por 100.000 habitantes y año. Afecta con mayor frecuencia al sexo femenino; un 60% de los pacientes son mujeres. La enfermedad aparece, en general, a partir de la quinta o sexta década de la vida, aunque un 15-20% de los pacientes tienen menos de 40 años.

¿Qué causa la Trombocitemia Esencial?

La causa de la enfermedad se desconoce. Se trata de un trastorno adquirido, no hereditario, es decir, que no se transmite de padres a hijos. En el año 2005, se describió que un 60% de los pacientes con TE presenta una mutación del gen JAK2, un gen imprescindible para el funcionamiento de las células sanguíneas. La mutación (que científicamente se denomina JAK2V617F) determina en la TE una fabricación continua e incontrolada de plaquetas.

¿Cómo se diagnostica la Trombocitemia Esencial?

El diagnóstico de la TE se basa en una serie de criterios propuestos en 2008 por un grupo de expertos de la Organización Mundial de la Salud. Las pruebas necesarias para llegar al diagnóstico incluyen análisis de sangre, alguna prueba

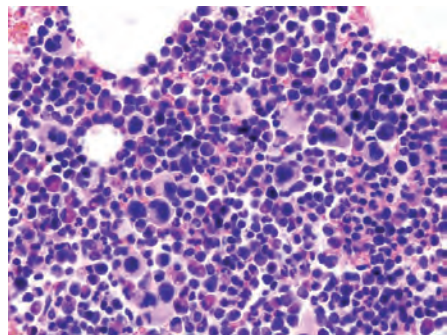
de imagen como una ecografía abdominal, la determinación de la mutación JAK2V617F en sangre periférica y la práctica de una punción y una biopsia de médula ósea. Estas dos últimas pruebas se realizan en el esternón o en la cresta ilíaca y tienen como objetivo analizar las características de las células sanguíneas involucradas en la enfermedad. Para realizarlas se administra anestesia local para reducir las molestias que pueden ocasionar. Asimismo, es importante para poder establecer el diagnóstico de TE descartar enfermedades o trastornos que produzcan un aumento secundario de la cifra de plaquetas. Este aumento puede observarse si el paciente presenta algún tipo de enfermedad inflamatoria, infecciosa o tumoral que, en ocasiones, puede estimular una fabricación excesiva de plaquetas, sin que dicho aumento signifique que el paciente tiene una TE. También es muy importante diferenciar la TE de enfermedades similares como la policitemia vera que, aunque se caracteriza por un exceso de producción de glóbulos rojos, también produce frecuentemente un aumento de la cifra de plaquetas. La TE, la policitemia vera y la mielofibrosis primaria se agrupan bajo el nombre de síndromes mieloproliferativos crónicos o neoplasias mieloproliferativas. La diferenciación de la TE con la policitemia vera y la mielofibrosis primaria se establece mediante diversas pruebas y estudios genéticos.

Es importante saber que una gran mayoría de pacientes se diagnostican de TE de forma casual, al detectarse un aumento de la cifra de plaquetas en un análisis de sangre practicado por diferentes motivos médicos o como revisión médica periódica.

¿Cuáles son las complicaciones de la enfermedad?

Las principales complicaciones de la TE son de tipo vascular, en forma de trombosis (formación de un coágulo de sangre en una vena o en una arteria) o de hemorragia. La trombosis puede producirse en las arterias cerebrales o en las arterias coronarias, ocasionando un infarto cerebral o un infarto agudo de miocardio. Más raramente, también puede afectar a las arterias de las extremidades. En el sistema venoso, las trombosis pueden localizarse en las venas de las extremidades inferiores o, de forma más infrecuente, en las venas de la cavidad abdominal. Las complicaciones hemorrágicas son infrecuentes y no acostumbran a ser graves.

Es relativamente frecuente, dentro de las posibles complicaciones relacionadas con la enfermedad, que



aparezcan síntomas producidos por la oclusión transitoria de pequeñas arterias o capilares que ocasionan diferentes manifestaciones clínicas según el territorio en el que se producen. Así, algunos pacientes refieren dolor de cabeza, alteraciones visuales o incluso deterioro de las funciones del sistema nervioso central, si la oclusión se produce en la micro circulación cerebral. Otro tipo de complicación derivada de la oclusión de pequeñas arterias, se observa en los pies y se conoce como eritromelalgia. En esta situación, aparece enrojecimiento y dolor muy intenso de los dedos o de la planta del pie. La eritromelalgia mejora rápidamente con la administración de ácido acetilsalicílico (aspirina) a dosis bajas.

Con una frecuencia inferior al 10%, la TE puede evolucionar a una situación clínica más grave que se denomina mielofibrosis. Ésta consiste en un aumento de las fibras de la médula ósea que sustituyen progresivamente a las células madres formadoras de células sanguíneas maduras y que determina, con el paso del tiempo, la aparición de anemia o incluso, paradójicamente, una disminución de la cifra de plaquetas. Se trata de una complicación grave de la enfermedad, que requiere diferentes tipos de tratamiento según la edad en la que se presente. La evolución a leucemia aguda es muy infrecuente y se ha observado cuando el paciente ha recibido diferentes tipos de tratamiento quimioterápico para controlar el aumento de la cifra de plaquetas.

¿Cuál es el pronóstico de la enfermedad?

Se considera por parte de los expertos internacionales en TE que la enfermedad, de curso crónico, no afecta, o reduce de forma mínima, la esperanza de vida del paciente. Por tanto, una vez diagnosticada y analizada la necesidad o no de recibir tratamiento (ver apartado correspondiente), el paciente puede continuar su vida normal, con la excepción de los controles periódicos que recomiende su hematólogo.

¿Cómo se determina la necesidad de tratamiento?

Existe un consenso internacional que establece que el paciente debe recibir tratamiento para controlar el exceso de plaquetas (se denomina tratamiento citorreductor) cuando el paciente tiene más de 60 años o ha presentado (independientemente de la edad) antes, durante o después del diagnóstico una trombosis o una hemorragia grave. Asimismo, se considera que los pacientes con una cifra de plaquetas muy elevada (superior a 1.500.000 por mililitro), también deberían recibir tratamiento citorreductor, ya que bajo esta circunstancia presentan un riesgo aumentado de tener complicaciones hemorrágicas.

También hay consenso por parte de los expertos en que los pacientes menores de 40 años que no hayan manifestado complicaciones trombóticas o hemo-

rrágicas y que, a su vez, no presenten factores de riesgo vascular, no necesitan tratamiento citorreductor o regulador de la cifra de plaquetas. Los factores de riesgo vascular incluyen la diabetes, la hipertensión arterial, el aumento del colesterol y el tabaquismo. Es muy importante que el paciente con TE que presente uno o más de cualquiera de estos factores, reciba tratamiento específico para corregirlos o regularlos lo más rápidamente posible.

En los pacientes con edad comprendida entre 40 y 60 años, las indicaciones de tratamiento citorreductor no están tan bien definidas como en los grupos anteriormente mencionados. En este caso, el hematólogo decidirá, después de un cuidadoso análisis individual de cada paciente, cual es la mejor opción de tratamiento.

¿Qué tipos de tratamiento se utilizan?

Los diferentes tipos de tratamiento de la TE pueden dividirse en dos grandes grupos. El primero es el tratamiento regulador del exceso de plaquetas o tratamiento citorreductor, destinado a controlar la producción excesiva de plaquetas. El segundo, es el tratamiento antiagregante. Los antiagregantes son fármacos que inhiben el funcionamiento de las plaquetas, siendo útiles, por tanto, para prevenir o reducir el riesgo de trombosis. En el caso de la TE, el antiagregante plaquetario más utilizado es el ácido acetil salicílico, que suele administrarse a dosis de 100 mg cada día.

Respecto al tratamiento citorreductor, los fármacos más utilizados son la hidroxycarbamida o hidroxiurea (Hydrea®), la anagrelida (Xagrid®) y el interferón. La hidroxiurea es el quimioterápico oral recomendado como primera línea de tratamiento en todos los pacientes con TE que requieren tratamiento citorreductor. Es un medicamento oral, que controla rápidamente el exceso de plaquetas, necesitando ajustes individuales de dosis para cada paciente. Como efectos secundarios inmediatos pueden aparecer intolerancia gastrointestinal (infrecuente) y disminución excesiva de los glóbulos blancos o de los glóbulos rojos. En general, este segundo aspecto puede regularse ajustando la dosis. Los efectos secundarios más frecuentes de la hidroxiurea consisten en un aumento del tamaño de los glóbulos rojos (denominado macrocitosis) que no suele ser clínicamente importante, y, en segundo lugar, diversos tipos de alteraciones en piel o en mucosas. Entre este último tipo de alteraciones, cabe destacar la posibilidad de aparición de pequeñas úlceras en la mucosa de la cavidad oral que pueden ser molestas o dolorosas. Otros efectos secundarios cutáneos incluyen erupciones o enrojecimiento de la piel, principalmente en la cara y en el cuero cabelludo, pigmentación oscura de las uñas y, más infrecuentemente, lesiones graves como úlceras en la cara externa de los tobillos.

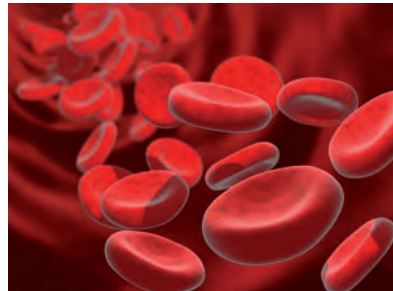
La anagrelida es un fármaco no quimioterápico, que disminuye la producción de plaquetas y que se utiliza como segunda línea de tratamiento después de la falta de respuesta o intolerancia al tratamiento con hidroxiurea. Se administra de forma oral y la dosis también se ajusta de forma individual. Sus principales efectos secundarios son cardiovasculares. Con frecuencia, el paciente puede notar palpitaciones, que, aunque puedan ser molestas, no suelen ser graves y acostumbran a desaparecer con el tiempo. La cefalea o dolor de cabeza y la diarrea son también posibles efectos secundarios. De forma muy infrecuente, se ha descrito la aparición de alteraciones cardíacas graves y por ello se halla contraindicada en pacientes con insuficiencia cardíaca o miocardiopatía.

El interferón es un fármaco que no tiene indicación autorizada en el tratamiento de la TE. No obstante, se utiliza en pacientes embarazadas que necesitan tratamiento citorreductor al haberse demostrado que es seguro para la madre y el feto. Actualmente, se están llevando a cabo ensayos clínicos para determinar su papel en el tratamiento de la enfermedad.

¿Cuál es el objetivo del tratamiento, cual es su duración y como se valora su eficacia?

El objetivo del tratamiento es controlar los síntomas y disminuir el riesgo de trombosis y de hemorragia. La duración del tratamiento, una vez iniciado, es indefinida, al tratarse de una enfermedad crónica en la que el tratamiento no es curativo por sí mismo. No obstante, y al igual que lo que sucede en otras enfermedades crónicas, como la diabetes, en la que el paciente recibe tratamiento indefinido, el hematólogo valora periódicamente a través de las visitas periódicas la eficacia y los posibles efectos secundarios del mismo. Existe experiencia acumulada de muchos años que garantiza que tanto la hidroxiurea como la anagrelida son fármacos bastante seguros y bien tolerados a largo plazo.

La eficacia del tratamiento citorreductor se valora principalmente a través de la cifra de plaquetas, pero también existen otros parámetros clínicos o analíticos que el hematólogo toma en consideración durante las visitas periódicas del paciente para evaluar de forma global la eficacia y el grado de respuesta. Es importante que el paciente conozca que la normalización de la cifra de plaquetas, aunque es el objetivo primario del tratamiento citorreductor, no siempre es garantía absoluta de evitar la aparición de trombosis o hemorragia, si bien, existe consenso en intentar mantener la cifra de plaquetas por debajo de 400.000 por milímetro cúbico.



¿Debo modificar mis hábitos diarios de vida o debo tener en cuenta alguna precaución especial?

En general, puede afirmarse que tanto la enfermedad como el tratamiento apenas modifica el estilo diario de vida del paciente, salvo por los controles médicos que supone el padecer una enfermedad crónica. Aquellos pacientes que presenten factores de riesgo vascular: aumento del colesterol, hipertensión arterial, diabetes o tabaquismo, deben intentar regular o, en el caso del tabaquismo, eliminar el hábito.

Cualquier cuestión relacionada con la enfermedad o con el tratamiento debería consultarse con el hematólogo responsable del cuidado del paciente. La búsqueda por internet de respuestas a determinadas dudas o cuestiones, conduce en general a generar más confusión que a resolver los interrogantes suscitados. Es siempre más aconsejable formular las preguntas o dudas al hematólogo, quien le dará la información más detallada, científica y basada en la evidencia.

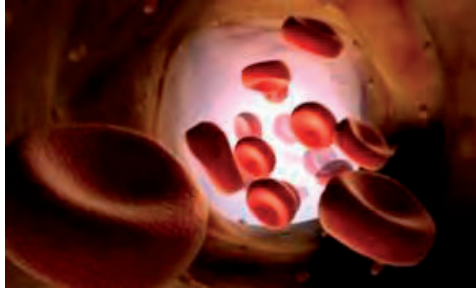
MIELOFIBROSIS

Dr. D. Francisco Cervantes

Servicio de Hematología, Hospital Clínic, Barcelona

¿Qué es la mielofibrosis?

Los elementos de la sangre (es decir, los glóbulos rojos o hematíes, los glóbulos blancos o leucocitos y las plaquetas) se producen en la médula ósea (localizada en el interior de los huesos), a partir de las células progenitoras hematopoyéticas o células madre. La mielofibrosis es una enfermedad en la que los progenitores de la médula



ósea son sustituidos por otros procedentes de una célula madre anormal, la cual, por causas que se desconocen, sufre una alteración que la hace proliferar en exceso. Como consecuencia de esta proliferación aparece una fibrosis en la médula ósea, es decir, un aumento de las fibras, lo que hace que la médula ósea vaya siendo ocupada progresivamente por un tejido parecido al de una cicatriz. La fibrosis de la médula ósea se acompaña de un crecimiento excesivo del bazo (y a menudo también del hígado), al ser invadido por progenitores de las células sanguíneas, fenómeno conocido como metaplasia mieloide. El resultado de todo este proceso es la aparición de anemia, células inmaduras circulando en la sangre y un aumento del tamaño del bazo.

Por lo general, la mielofibrosis aparece como una enfermedad nueva, en cuyo caso hablamos de mielofibrosis primaria (también conocida como mielofibrosis idiopática o mielofibrosis con metaplasia mieloide). En algunos pacientes, sin embargo, la mielofibrosis puede aparecer por evolución de otra enfermedad previa de la sangre, como la policitemia vera (enfermedad en la que existe un aumento de glóbulos rojos) o la trombocitemia esencial (caracterizada por un exceso de plaquetas), conociéndose entonces como mielofibrosis post-policitemia vera o mielofibrosis post-trombocitemia esencial. Sea primaria o no, las características de la mielofibrosis son las mismas.

La mielofibrosis afecta por lo general a personas de más de 60 años. No obstante, una cuarta parte de los pacientes están por debajo de esa edad e incluso existen algunos pacientes jóvenes.

¿Qué síntomas produce la mielofibrosis?

La mielofibrosis ocasiona fundamentalmente tres tipos de síntomas, derivados de la anemia, del crecimiento excesivo del bazo (lo que se conoce con el término médico de esplenomegalia) y del aumento del metabolismo que provoca la proliferación de las células anormales. La anemia produce cansancio (que, dependiendo de la intensidad de la anemia, puede notarse al realizar esfuerzos o incluso estando en reposo), palidez y, a veces, palpitaciones o hinchazón de las piernas (edemas). El aumento de tamaño del bazo puede provocar molestias en el lado izquierdo del abdomen, que pueden ser moderadas o llegar al dolor intenso, así como sensación de plenitud tras las comidas (por la compresión que el bazo ejerce sobre el estómago) o diarreas (por la compresión del intestino). El aumento del metabolismo puede producir lo que se conoce como síntomas constitucionales, esto es, sudoración excesiva (sobre todo, por la noche), pérdida de peso y, más raramente, décimas de fiebre. Es más infrecuente que aparezca dolor de huesos o picor tras el contacto con el agua.

Con todo, aunque la mayoría de personas con mielofibrosis tienen síntomas, hoy en día, debido a la frecuencia con que se realiza análisis o exploraciones de rutina a la población general (ya sea para controlar otras enfermedades o como parte de un chequeo), un 30% de los pacientes no presentan ningún síntoma cuando se les diagnostica la enfermedad. En estos casos la mielofibrosis se sospecha tras detectarse alteraciones en la analítica o un aumento en el tamaño del bazo.

¿Cómo se diagnostica la mielofibrosis?

La mielofibrosis se sospecha al encontrar en la analítica anemia con hematíes en forma de lágrima y células sanguíneas inmaduras en la sangre (dichas células están normalmente en la médula ósea, pero no en la sangre), junto con un bazo aumentado de tamaño en la exploración física. Estas alteraciones hacen que el médico de cabecera remita al paciente a un hematólogo para que éste realice una serie de exploraciones que permitan diagnosticar la enfermedad.

Además de repetir el análisis de sangre, para confirmar las alteraciones anteriormente citadas, debe realizarse un aspirado de la médula ósea para analizar los progenitores de las células de la sangre. Esta prueba consiste en obtener una pequeña muestra de la médula ósea mediante una punción en el hueso (habitualmente en el esternón o en la cresta ilíaca, hueso que sobresale en la cadera). Ello nos permitirá estudiar las características de los precursores de las células sanguíneas y hacer un análisis citogenético de los mismos, es decir, examinar sus cromosomas para ver si presentan alguna alteración. Sin embargo,

con cierta frecuencia, debido a la fibrosis de la médula ósea, el hueso está muy endurecido y no es posible obtener material para examinarlo al microscopio.

Para poder diagnosticar la mielofibrosis es imprescindible realizar una biopsia de médula ósea. Esta prueba consiste en extraer una pequeña muestra de hueso de la cresta ilíaca para observar la distribución y el aspecto de los progenitores de las células de la sangre y, sobre todo, si existe fibrosis. La extracción se realiza en quirófano, con anestesia local y a veces con una sedación suave, y no requiere el ingreso del paciente, que vuelve a su domicilio al cabo de un rato. Los resultados del examen de la biopsia de médula ósea tardan de dos a tres semanas.

Desde hace algunos años las pruebas anteriores se complementan con un análisis de biología molecular, o sea, un estudio de los genes de las células sanguíneas, para comprobar si éstas presentan una mutación en el gen JAK2, lo cual ocurre en el 50-60% de los pacientes de mielofibrosis. Este tipo de análisis se realiza habitualmente en la sangre.

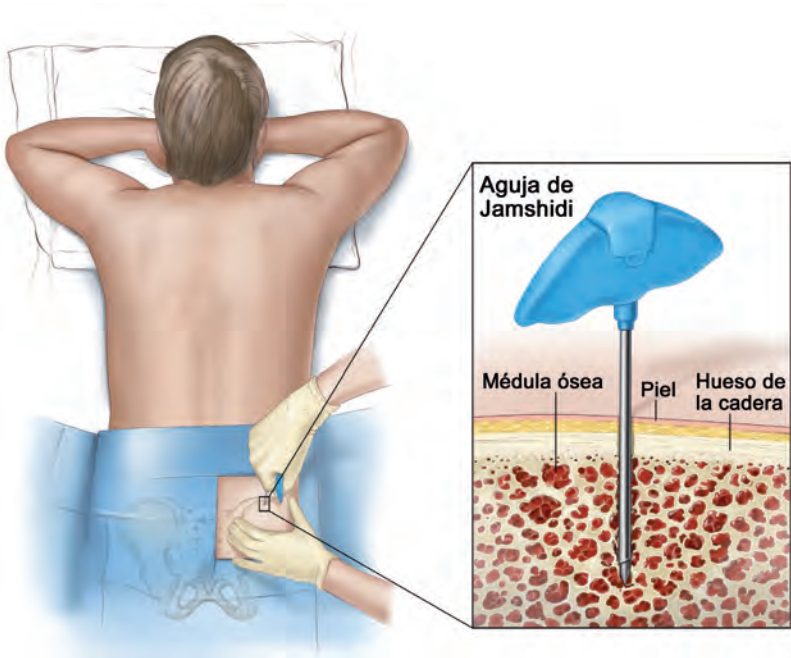
¿Qué factores determinan el pronóstico de la mielofibrosis?

El pronóstico de los pacientes con mielofibrosis es altamente variable. Así, en algunos casos la enfermedad puede evolucionar de manera relativamente rápida, mientras que en otros la evolución es muy lenta, incluso sin requerir tratamiento durante algún tiempo. Para poder tener una idea aproximada de cómo va a evolucionar la enfermedad en un paciente concreto, existen algunos datos (lo que conocemos como factores pronósticos), que son fundamentalmente la edad de los pacientes, si presentan síntomas como sudoración o pérdida de peso, el grado de anemia, la cifra de leucocitos, si existen células muy inmaduras (blastos) en la sangre o ciertas alteraciones en los cromosomas de las células de la médula ósea.

¿Qué pruebas hay que hacer para el seguimiento de la mielofibrosis?

Para el seguimiento de los pacientes con mielofibrosis deben realizarse visitas periódicas de control, en las cuales se interroga al paciente sobre la posible existencia de síntomas y se le realiza una exploración física, fundamentalmente para comprobar el tamaño del bazo y del hígado. Además, se le practica una analítica de sangre para ver la evolución de los valores sanguíneos y los datos bioquímicos que nos indican cómo están el hígado, el riñón, los niveles de azúcar y colesterol y otros parámetros de interés. La frecuencia de las visitas varía, dependiendo de si la enfermedad presenta una actividad marcada (con síntomas importantes, posible necesidad de transfusiones...) y el paciente re-

quiere tratamiento, lo que obliga a un seguimiento cercano (cada 1 ó 2 meses), o si, por el contrario, la evolución es más lenta, en cuyo caso las visitas pueden espaciarse a cada 3-4 meses. En general, para el seguimiento no es necesario repetir la biopsia de la médula ósea ni los análisis de biología molecular.



¿Cómo evoluciona la mielofibrosis?

Si bien el ritmo de evolución de la mielofibrosis cambia mucho de uno a otro individuo, lo habitual es que con el tiempo se acentúe la anemia, crezca el bazo de manera progresiva y, con frecuencia, aparezcan síntomas constitucionales (sudoración, pérdida de peso). Además de los síntomas ya mencionados, en algunos pacientes puede haber hemorragias por disminuir las plaquetas o debido a un mal funcionamiento de las mismas. Los enfermos con mielofibrosis pueden presentar trombosis, aunque esta complicación no es excesivamente frecuente, así como alguna infección, si bien esto sólo ocurre en las fases avanzadas de la enfermedad. A veces se observa una alteración de los análisis que reflejan el estado del hígado. Por último, en aproximadamente un 20% de los pacientes la enfermedad puede evolucionar a una leucemia aguda.

¿Qué tratamientos hay en la actualidad para la mielofibrosis?

Exceptuando el trasplante de progenitores hemopoyéticos, el resto de los tratamientos actualmente disponibles para la mielofibrosis son de carácter paliativo, es decir, que mejoran la calidad de vida de los pacientes pero no cambian sustancialmente el curso de la enfermedad. Dada la variabilidad de las manifestaciones clínicas de la mielofibrosis de un paciente a otro y la ausencia de un fármaco que permita controlar todas las manifestaciones de la enfermedad, en la práctica la elección del tratamiento viene determinada por los síntomas predominantes en cada paciente.

Para el tratamiento de la anemia, además de las transfusiones de concentrados de glóbulos rojos (si es que es muy intensa), disponemos de inyecciones de eritropoyetina (que puede ser eficaz según los niveles de eritropoyetina que presente el paciente), anabolizantes como el danazol o los denominados fármacos inmunomoduladores, como la talidomida o la lenalidomida, estos últimos a menudo con importantes efectos secundarios.

Cuando los pacientes presentan molestias provocadas por el aumento del bazo o síntomas constitucionales el tratamiento más habitual es la hidroxiurea, fármaco quimioterápico suave que se administra por vía oral, en forma de cápsulas. Con ello se consiguen respuestas en alrededor del 40% de los pacientes, siendo la duración de dichas respuestas variable.

Cuando el bazo crece mucho, provocando al paciente molestias importantes, a pesar del tratamiento quimioterápico o la anemia no responde al tratamiento con fármacos, puede considerarse la extirpación del bazo o esplenectomía. Sin embargo, esta intervención es arriesgada en los pacientes con mielofibrosis, por la posibilidad de tener complicaciones importantes en el período postoperatorio (como hemorragia abdominal, infección o trombosis), por lo que deben sopesarse cuidadosamente sus posibles beneficios frente al riesgo que comporta. Otra posibilidad para disminuir el tamaño del bazo es la radioterapia local, cuyo efecto es por lo general de corta duración.

Papel del trasplante de progenitores hematopoyéticos

Como ya se ha señalado, el trasplante de progenitores hematopoyéticos a partir de un donante compatible (sea un hermano del paciente o un donante no emparentado) es hoy por hoy el único tratamiento que puede curar la mielofibrosis. Sin embargo, en la práctica son pocos los pacientes que pueden beneficiarse de este procedimiento, teniendo en cuenta que muchos no pueden recibirlo por ser mayores de 65 años o, en el caso de que sean más jóvenes, carecer de un donante adecuado. Además, el trasplante tiene una mortalidad del 30-40%,

por lo que, antes de considerarlo, debe tenerse en cuenta la esperanza de vida esperada para el paciente según sean sus factores pronósticos o cómo esté evolucionando la enfermedad.

Tratamientos experimentales

En la actualidad se están investigando nuevos fármacos para la mielofibrosis. De todos ellos, los más prometedores son la pomalidomida (fármaco inmunomodulador sin la toxicidad de la talidomida o la lenalidomida) para la anemia y los inhibidores de JAK2 para la esplenomegalia y los síntomas constitucionales. Estos fármacos no curan la enfermedad pero pueden controlar sus manifestaciones clínicas en una proporción importante de pacientes.

CONVIVIR CON UN SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO

Recibir la noticia del diagnóstico de un síndrome mieloproliferativo afecta a cada uno de una manera diferente. Una primera reacción puede ser la de sentirse abrumado, en shock o paralizado, ya que por lo general nunca se espera una noticia así. Es posible que en esos primeros momentos no seas capaz de asimilar ningún tipo de información; pero no debes preocuparte, tendrás muchas oportunidades para resolver todas tus dudas.

Algunas veces tendrás la sensación de tener todos tus sentimientos bajo control y en otras ocasiones las emociones pueden pillarte por sorpresa. Es posible que sientas miedo, ira y frustración. Son sentimientos muy comunes y es habitual que aparezcan en el momento del diagnóstico.

Conocer más datos sobre tu enfermedad, sobre las opciones de tratamiento y sobre cómo será tu vida después de haber finalizado los tratamientos puede ayudarte a luchar contra algunas de estas sensaciones.

Tus familiares y amigos puede que también tengan los mismos sentimientos, por lo que es siempre muy recomendable hablar abiertamente con ellos.

Algunos pacientes pueden experimentar depresión y ansiedad en algunas etapas de su enfermedad. Aunque en ocasiones te sientas muy optimista, es posible que tengas momentos de desánimo. Podrías tener dificultades para dormir, estar irritable o perder el interés en realizar cualquier actividad.

Es importante reconocer todos estos síntomas y comunicárselos al médico. Las complicaciones psicológicas tienen tratamiento y el médico debe saber todo lo que te ocurre para poder establecer la solución adecuada.

Apoyo emocional

El apoyo emocional es muy importante a la hora de ayudar a un paciente con un síndrome mieloproliferativo. Es fácil que tanto los pacientes como los miembros de su familia se lleguen a sentir aislados, porque la intensidad de las sensaciones puede hacer difícil el diálogo sobre las preocupaciones y miedos. Hablar con alguien que entiende por lo que se está pasando puede ayudar a eliminar esa sensación de aislamiento o soledad.

Hay mucha gente que encuentra entre sus profesionales sanitarios personas con las que hablar. En otras ocasiones el contacto con un psicólogo experto en oncología también puede ser una buena ayuda.

En AEAL siempre estamos dispuestos a compartir nuestras experiencias. Para contactar con nuestra asociación solo tienes que llamar al 901 220 110. Tenemos grupos de apoyo que proporcionan una atmósfera agradable e informal en la que los miembros pueden compartir información e historias que te ayuden. Mucha gente piensa que esos grupos están llenos de pesimismo y negatividad, pero generalmente no es así. Habitualmente se trata de grupos de gente que están pasando, o han pasado antes, por las mismas experiencias y que precisamente por ello están siempre dispuestos a apoyar y animar.

Recuerda que un psicooncólogo puede ofrecerte la posibilidad de explorar tus sentimientos y experiencias en un entorno confidencial y positivo. El psicólogo no te va a poder dar una respuesta inmediata a cada una de tus dudas, pero te puede ayudar a encontrar tus propias respuestas a los problemas que te afectan. Quizá en tu hospital no dispongan de un servicio especializado de psicología para pacientes oncológicos, pero puedes contactar con AEAL para que te ayudemos a encontrar un experto en tu zona.

En AEAL organizamos regularmente encuentros con pacientes y familiares, reuniones que proporcionan la oportunidad de compartir experiencias con otros afectados y, también, de aprender más acerca del linfoma, mieloma, leucemia o síndrome mielodisplásico y sus cuidados. Para más información contacta con nosotros en el 901 220 110.

LA COMUNICACIÓN CON EL EQUIPO MÉDICO

La relación con el equipo médico que cuidará de ti se debería basar en la confianza y la colaboración. Te tienes que sentir cómodo cuando debas preguntar asuntos importantes o a la hora comentar las opciones de tratamiento. Tener más información sobre el mieloma y sobre los pros y contras de los diferentes tratamientos te ayudará a comunicarte de manera más fluida con tu equipo médico. Recuerda que cualquier decisión en cuanto al tratamiento se deberá tomar contando con tu opinión.

A veces los profesionales médicos olvidan que los pacientes no tienen por qué entender el lenguaje médico, por lo que deberás pedirles que usen un lenguaje que puedas entender, de manera que seas perfectamente consciente de todo lo que se te explica. Si no entiendes algo, no tengas miedo de decirlo y preguntar; tanto los médicos como los enfermeros o enfermeras prefieren siempre explicar las cosas dos veces antes que dejar que te vayas a casa confundido y preocupado.

Recuerda que existen cuestiones que tu médico puede que no sea capaz de responder, como preguntas específicas sobre el futuro. Por ejemplo, quizá quieras saber cuánto éxito tendrá cada tratamiento antes de decidirte por uno de ellos; si se lo preguntas a tu médico, él podrá darte cifras de éxito orientativas, pero no podrá predecir el impacto positivo exacto que tendrá en tu caso.

Consejos

- Ten papel y algo para escribir siempre a mano. Escribe las preguntas que se te ocurran en el momento en el que las piensas.
- Da a tu médico la lista de preguntas que has escrito al principio de la consulta.
- Considera siempre la opción de llevar a alguien contigo a las citas, tanto para que actúe como apoyo moral como para tener una segunda persona atenta a la información que se te proporcione.
- Comenta siempre a tu médico las medicinas que estés tomando sin receta o cualquier tipo de suplemento o terapia complementaria que estés llevando a cabo.
- Comenta siempre todos los efectos secundarios que estás experimentando, como resultado del tratamiento.

PREGUNTAS PARA HACER AL EQUIPO MÉDICO

Es posible que tengas necesidad de hacer algunas preguntas a tu médico, te ofrecemos algunas que te pueden servir de orientación:

Diagnóstico

- ¿Qué pruebas me tendrán que realizar?
- ¿Cuánto tiempo tendré que esperar para tener los resultados? ¿Tendré que llamar para solicitarlos?
- ¿Quién será a partir de ahora mi persona de contacto principal dentro del hospital?
- ¿Cuándo puedo contactar con él o ella? (Escribe la información importante)

Tratamiento

- ¿Necesito someterme a tratamiento?. En caso de que sea así, ¿cuándo debo empezar?
- ¿Cuáles son mis opciones de tratamiento? ¿Puedo elegir el tratamiento que quiero recibir?
- ¿Cuál es el objetivo de éste tratamiento?
- ¿Qué pasaría si no me someto a éste tratamiento?
- ¿Cómo se suministra el tratamiento y cuánto durará?
- ¿Necesitaré visitar o ingresar en el hospital?
- ¿Cómo me sentiré antes, durante y después del tratamiento?
- ¿Forma parte mi tratamiento de un ensayo clínico?
- ¿Qué éxito ha tenido este tratamiento en el pasado?
- ¿Qué experiencia tienen usted y su equipo en el manejo y administración de éste tratamiento?
- ¿Puede el tratamiento afectar a mi fertilidad?
- ¿Puedo continuar con mi trabajo o mis actividades habituales mientras reciba el tratamiento?
- ¿Podré conducir?

Después del tratamiento

- ¿Cuánto tiempo necesitaré para poder volver al trabajo o a irme de vacaciones?
- ¿Cada cuánto tiempo tendré que hacerme una revisión o un análisis de sangre?
- ¿Cuánto tiempo tendré que esperar para los resultados? ¿Tendré que llamar para solicitarlos?
- ¿Tendré que recibir algún otro tratamiento o algún tratamiento de mantenimiento?
- ¿Podré volver a hacer deporte?
- ¿Cómo sabré si estoy en recaída del síndrome mieloproliferativo?

Cuidadores

Los cuidadores habitualmente tienen diferentes necesidades de información. Si eres un cuidador querrás saber cómo apoyar de la mejor manera al paciente en el momento del tratamiento. Las respuestas a estas preguntas te pueden ayudar:

- ¿Tendrá que quedarse el paciente en el hospital? y, si es así, ¿cuánto tiempo?
- ¿Necesitará el paciente muchos cuidados después de salir del hospital?
- ¿Qué puedo hacer para ayudar al paciente? ¿Qué podrá hacer él o ella por sí solo/a?
- ¿A quién puedo llamar en caso de emergencia?

ALGUNOS CONSEJOS

- Aprende más sobre tu enfermedad y sus tratamientos a través de publicaciones actualizadas y adaptadas para pacientes.
- Unirte a un grupo de apoyo en una asociación de pacientes y hablar con otros afectados sobre cómo te sientes puede ayudarte.
- Contacta telefónicamente con AEAL en el 901 220 110, o a través de info@aeal.es, nuestro correo electrónico.
- Consulta a tu médico de cabecera los servicios de apoyo y programas de prestaciones sociales disponibles. Pide ayuda si la necesitas.
- Solicita el número de teléfono y el nombre de contacto de un miembro del equipo de Hematología del hospital y ten siempre a mano dicho número.
- Describe tus síntomas de manera simple y precisa a tu médico o enfermera; no subestimes tus síntomas ni digas que son menores de lo que realmente son.
- Toma toda la medicación. Si lo necesitas, puedes usar indicaciones escritas o una caja para medicación que te recuerden cuándo debes tomar cada fármaco.
- Comenta cualquier efecto secundario a tu médico o enfermera.
- Intenta beber de dos a tres litros de agua al día.
- Tómate un tiempo cada día para relajarte y descansar.
- Vigila cualquier síntoma de depresión o ansiedad. Si los notas, comunícalo siempre a tu médico.
- Una de tus prioridades ha de ser dormir las horas que te corresponden. Descansar bien es muy importante.
- Has de procurar hacer todos los días algo que te guste o con lo que disfrutes mucho.
- Piensa de manera positiva, pero acepta que tendrás días mejores y días peores.
- Recuerda que los cuidadores también deben vigilar su propia salud.
- Los cuidadores deberían tomarse algo de tiempo para sí mismos todos los días y procurar salir de casa, si es posible.

GLOSARIO DE TÉRMINOS MÉDICOS

Anabolizante: Es una sustancia que favorece el crecimiento de los tejidos (anabolismo)

Antiagregantes: Que se opone a la formación de conglomerados de glóbulos rojos o de plaquetas sanguíneas en los vasos.

Citostático: El término quimioterapia suele reservarse a los fármacos empleados en el tratamiento de las enfermedades neoplásicas que tienen como función el impedir la reproducción de las células cancerosas. Dichos fármacos se denominan medicamentos citotásticos, citostáticos o citotóxicos.

Cresta ilíaca: Es el nombre que recibe el borde superior del ala del ilion que se extiende hasta el margen de la pelvis mayor. La cresta ilíaca es palpable tanto en un hombre como en una mujer en toda su extensión, de forma general convexa y levemente curva o sinuosa con concavidad interna en el frente y hacia afuera por detrás. Deja en su interior una cavidad que a menudo se denomina fosa iliaca.

Eritrocito: Es el aumento anormal del número de Glóbulos Rojos.

Eritromelalgia: Trastorno del funcionamiento de los vasos pequeños que provoca una vasodilatación y un brusco aumento del flujo sanguíneo. La eritromelalgia causa fuertes dolores, especialmente en las plantas de los pies y palmas de las manos, que aumentan con el movimiento.

Eritropoyetina o EPO: Es una hormona glicoproteica que estimula la formación de eritrocitos y es el principal agente estimulador de la eritropoyesis natural. En los seres humanos, es producida principalmente por el riñón (90%), el resto en el hígado.

Hematocrito: Es el porcentaje ocupado por glóbulos rojos del volumen total de la sangre.

Idiopática: Significa de irrupción espontánea o de causa obscura o desconocida.

Ingurgitación: Aumento de volumen y de consistencia de un órgano provocado por una acumulación de sangre, de serosidad o del líquido que secreta (glándula)

Inmunomoduladores: Fármacos modificadores de la enfermedad (DMD del inglés Disease Modifying Drugs), que alteran el curso de la enfermedad.

Plétora: Exceso de sangre o de otros humores en el cuerpo o en una parte de él.

Rubicundez: Color rojo o sanguíneo que se presenta en la piel o en las membranas mucosas.

¿QUÉ ES AEAL?

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia, fue constituida por pacientes, el 8 de octubre de 2002 y desde diciembre de 2006 es una asociación declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior. Los objetivos de AEAL son la formación, información y apoyo a los afectados por enfermedades oncohematológicas.

AEAL tiene ámbito nacional, pertenece al GEPAC (Grupo Español de Pacientes con Cáncer), al FEP (Foro Español de Pacientes) y es miembro de pleno derecho y representante en España de las organizaciones internacionales ECPC (European Cancer Patient Coalition), LC (Lymphoma Coalition), ME (Myeloma Euronet) y Alianza Latina, compartiendo sus mismos objetivos y colaborando activamente en proyectos y reuniones nacionales e internacionales.

AEAL es gestionada por pacientes que desarrollan su labor de forma voluntaria y no retribuida. Los servicios y actividades que facilita a los pacientes y sus familiares, no tienen coste alguno para los usuarios.

En España se diagnostican al año aproximadamente 7.100 nuevos casos de linfomas, 5.200 de leucemias y 2.000 de Mieloma Múltiple. El número de afectados por estas patologías oncohematológicas está aumentando rápidamente, en el caso de los linfomas la incidencia aumenta entre un 3 y un 7 por ciento al año y se espera que llegue a ser la tercera causa de mortalidad por cáncer en el mundo.

Información de contacto

AEAL, Asociación Española de Afectados por Linfoma, Mieloma y Leucemia

Calle Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid

Teléfonos: 901 220 110 - 91 563 18 01 - Fax: 91 141 01 14

Página web: www.aeal.es Correo electrónico: info@aeal.es

Inscrita en el Registro Nacional de Asociaciones con el número 169.756

Declarada de Utilidad Pública por el Ministerio del Interior

AEAL TE OFRECE

Con el fin de responder a las necesidades de los asociados y alcanzar sus objetivos, **AEAL** ofrece en la actualidad los siguientes servicios a sus asociados:

Elaboración de materiales informativos

Dentro de estos materiales se encuentran folletos divulgativos, la revista **AEAL Informa**, el **DVD Amanece** sobre el trasplante autólogo de médula ósea o la colección de libros **AEAL Explica**.

Organización de encuentros y jornadas informativas

Con la colaboración de médicos y expertos, **AEAL** organiza charlas informativas en diferentes puntos de España sobre los distintos aspectos de la enfermedad, así como otros acontecimientos como el **Día Mundial del Linfoma**, la **Semana de las Enfermedades Oncohematológicas** o el **Congreso AEAL para afectados por Linfomas, Mielomas, Leucemias y Síndromes Mielodisplásicos**.

Asesoramiento médico

Los socios tienen a su disposición un comité médico asesor para informarles y asesorarles en todo lo relativo a los detalles de su enfermedad.

Asistencia psicológica

La asociación cuenta con psicólogos especializados en el tratamiento de pacientes oncológicos para atender las necesidades de los asociados.

Servicio de atención a los afectados

Tanto a través de la línea de atención telefónica **901 220 110**, como de la dirección de correo electrónico **info@aeal.es** y personalmente en las sedes de **AEAL** (sede central en Madrid y sedes en diferentes provincias españolas) prestamos ayuda y facilitamos información a nuestros asociados.

Página web

A través de la dirección **www.aeal.es** se puede acceder a una gran cantidad de información sobre los linfomas, mielomas, leucemias y síndromes mielodisplásicos y sobre las actividades que la asociación lleva a cabo. Además se ofrecen varios servicios complementarios, como son el foro o las redes sociales que se han convertido en un magnífico punto de encuentro para afectados dónde compartir experiencias y puntos de vista.

OTROS MATERIALES INFORMATIVOS DE AEAL

AEAL publica y pone a tu disposición los siguientes materiales:

Revista AEAL Informa

Publicación trimestral que se distribuye en hospitales y a todos los asociados, en la que se intenta hacer llegar al lector información de interés, desde información médica hasta consejos sobre hábitos saludables que ayuden a mejorar su calidad de vida.

DVD Amanece - Trasplante autólogo de médula ósea

Este vídeo cuenta el punto de vista de los diferentes profesionales que intervienen en el proceso del trasplante autólogo, imágenes reales del mismo y opiniones de pacientes. Se ayuda de dibujos animados para hacer más fácil entender cómo se lleva a cabo un auto trasplante de médula ósea.

Colección AEAL Explica

En AEAL queremos profundizar en los conocimientos que los afectados tienen de las enfermedades oncohematológicas por lo que editamos una colección de libros sobre distintos aspectos de la enfermedad.

Con estas publicaciones se quieren dar herramientas a los afectados para facilitar la adaptación al diagnóstico, el acceso a una información actualizada y veraz, así como ampliar la escasa información disponible sobre las enfermedades oncohematológicas más minoritarias.

Estos libros tratan de aspectos muy concretos de las enfermedades oncohematológicas para que cuando un afectado necesita información sobre algún problema pueda acceder a la información de forma rápida y sencilla.

II Congreso AEAL para afectados por linfomas, mielomas y leucemias

Libro resumen del congreso que recoge las ponencias que los distintos profesionales ofrecieron a los asistentes.

Linfomas, información para pacientes y cuidadores

Libro que hace un recorrido completo sobre todos los aspectos que pueden ser de interés para un afectado por linfoma. Diagnóstico, tratamientos, tipos de linfoma, aspectos psicológicos... son sólo algunos de los temas que se tratan en el libro.

Trípticos informativos

AEAL dispone de trípticos informativos sobre linfomas, mielomas, leucemias y síndromes mielodisplásicos, que son distribuidos en hospitales y otros puntos de interés.

COLABORA CON AEAL

¡Tu ayuda es importante para que podamos seguir adelante!

La colaboración de todas las personas y entidades es necesaria para que en AEAL podamos seguir trabajando en el apoyo a los afectados por enfermedades onco-hematológicas. Los pacientes y familiares estamos convencidos de que compartir nuestras experiencias es de gran ayuda para afrontar juntos el diagnóstico y los tratamientos de estos tipos de cáncer y de que juntos es posible obtener un mayor acceso a las instituciones sanitarias y a los profesionales.

Con tu ayuda será más fácil que podamos realizar nuestros proyectos y alcanzar así nuestros objetivos: el darnos apoyo unos a otros, procurarnos información veraz y asequible y velar por el bienestar de los afectados en todos y cada uno de los procesos de nuestra enfermedad.

Te proponemos varias formas de colaborar:

Asóciate y comprobarás por ti mismo que ¡unidos somos más fuertes!

Colabora con un donativo, usando los datos bancarios que aparecen más abajo. Las aportaciones económicas son sumamente importantes para poder financiar las necesidades de nuestra asociación.

Hazte voluntario y colabora en tu ciudad, en AEAL hay mucho trabajo por hacer. Permanentemente repartimos materiales informativos en hospitales y centros de salud de toda España, además, organizamos diversas actividades para dar atención a los afectados y para dar a conocer nuestra asociación.

Súmate a nuestras Campañas Informativas como el Día Mundial del Linfoma o la Semana Internacional de las Enfermedades onco-hematológicas.

Organiza un acto solidario.

Anúnciate en nuestra revista **AEAL Informa** o en nuestra página Web.

Patrocina nuestros Torneos y eventos benéficos.

Ayúdanos a sensibilizar. Ayúdanos a difundir la labor que realizamos a través de tu intranet, página Web, material corporativo, etc...

Si tienes ideas sobre alguna actividad para recaudar fondos, o cualquier duda o pregunta, no dudes en ponerte en contacto con nosotros. Estaremos encantados de atenderte.

Nuestros datos bancarios son:

CAJA DE BURGOS: 2018 0152 53 3000001626

BANESTO: 0030 5243 66 0000142271

¡Muchas gracias por tu colaboración!



Calle Santa Hortensia, 15 - Oficina K - 28002 Madrid
Teléfonos: 901 220 110 - 91 563 18 01 Fax: 91 141 01 14
Página web: www.aeal.es Correo electrónico: info@aeal.es

Asociación declarada de Utilidad Pública

Con el aval de:



grupo español de
pacientes de cáncer