

línea fue de 50 meses (1-278). El 27% (54/200) de los pacientes que recibieron HU de primera línea, lo suspendieron posteriormente por intolerancia (n=15), resistencia (n=8), toxicidad (n=4), transformación (n=4), otros motivos (n=11), desconocido (n=12). El 72% (39/54) de los pacientes que discontinuaron HU iniciaron una segunda línea de tratamiento: anagrelide (n=23), busulfán (n=8), P32 (n=2), ruxolitinib (n=1, en fase de MF), y reinicio HU (n=5). Diecisiete de estos pacientes (17/39, 44%) recibieron una tercera línea de tratamiento, 11 (11/17, 65%) con HU. Se dispuso de información del tratamiento antiagregante en 144 pacientes de alto riesgo. El motivo de inicio fue la profilaxis primaria y secundaria en 116 y 28 pacientes, respectivamente. En el momento del diagnóstico, 14 pacientes estaban en tratamiento anticoagulante por fibrilación auricular o antecedente tromboembólico.

Conclusiones: La HU representa la opción más frecuente de tratamiento citoreductor en todos los pacientes de alto riesgo independientemente de la edad. Anagrelide e interferón son opciones de primera línea de citoreducción en pacientes <60 años. Se constata la ausencia de otras alternativas terapéuticas a la HU pues el 12% de pacientes que suspendieron el fármaco lo reiniciaron en 2º línea y, asimismo, el 65% de pacientes que requirieron una tercera línea de tratamiento iniciaron HU.

PC-239

MIELOFIBROSIS: ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 8 AÑOS DE UN HOSPITAL CENTRAL

Maia T.¹, Brito I.¹, Trigo F.¹, Guimaraes J.²

¹Hospital de Sao Joao, ²Hospital Sao João, Porto and Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introducción: La mielofibrosis (MF) es una neoplasia mieloproliferativa crónica BCR-ABL negativa caracterizada por proliferación clonal de células progenitoras hematopoyéticas y fibrosis de la médula ósea. Hay mutaciones asociadas, JAK2, CALR o MPL alrededor del 90% de los casos que soportan el diagnóstico. Clínicamente condiciona el riesgo aumentado de trombosis/hemorragia, infección y progresión leucémica. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas, de laboratorio, perfil mutacional, complicaciones y las opciones terapéuticas a lo largo de los años.

Tabla 1. Características clínicas, analíticas, anatomopatológicas y perfil mutacional al diagnóstico de la MF.

Característica	n	%
Sexo		
Masculino	142	70.0%
Femenino	61	30.0%
Edad (años)		
Mediana	63.2	
Rango	18-92	
Localización de la enfermedad		
Primaria	142	70.0%
Secundaria	61	30.0%
Tratamiento inicial		
HU	54	27.0%
Anagrelide	23	11.5%
Busulfán	8	4.0%
P32	2	1.0%
Ruxolitinib	1	0.5%
Reinicio HU	5	2.5%
Otro	12	6.0%
Desconocido	12	6.0%
Total	197	98.5%
Sin tratamiento	3	1.5%
Total	200	100.0%
Sin información	1	0.5%
Total	201	100.5%

SP: sangre periférica; Desc: desconocido; LDH: lactato deshidrogenasa.

Tabla 2. Complicaciones durante el seguimiento.

Complicación	n	%
Infección	21	10.5%
Infección	12	57.14%
Trombosis	15	7.53%
Infarto agudo de miocardio	3	18.75%
Trombosis venosa profunda	3	18.75%
AVC isquémico	3	18.75%
TEP	2	12.50%
TEP	2	12.50%
Hemorragia	7	3.33%
Hemorragia total	1	14.29%
HT Portal	7	3.33%
Cardiovascular	5	8%
HT pulmonar	3	50%
Crisis cardíaca	1	16.67%
FA paroxismica	1	16.67%
Fibrilación auricular	1	16.67%

AVC: accidente vascular cerebral; TEP: trombosis venosa profunda; TEP: tromboembolismo pulmonar; HT: hipertensión; FA: fibrilación auricular.

Métodos: Investigación de todos los casos de MF diagnosticados en un centro hospitalario en el período entre enero de 2010 y diciembre de 2017. Obtenidos retrospectivamente los datos clínicos y analíticos constantes del proceso informático.

Resultados: En el período de tiempo antes mencionado se diagnosticaron 75 pacientes con MF, 57,3% del sexo masculino, presentando una media de edad al diagnóstico de 63,2 años. Del total, 24% eran previamente acompañados en Hematología por enfermedad mieloproliferativa (15 casos de trombocitemia esencial y 3 de policitemia vera), siendo los restantes diagnósticos MF inaugural. En la Tabla 1 se describen las características clínicas, analíticas, histológicas y el perfil mutacional al diagnóstico. Del total de pacientes, tres evolucionaron a leucemia aguda, con una media de 31 meses entre el diagnóstico de MF y la progresión. Los demás resultados se pueden observar en la Tabla 2. Comparando las características clínicas y analíticas de los pacientes JAK2 positivos con los CALR o MPL positivos, no hay diferencias estadísticamente significativas. En comparación con los grupos IPSS con puntuación igual o inferior a uno con los que son superiores a uno, existe diferencia en los porcentajes de granulocitos inmaduros en circulación (p=0,024) y del valor de la proteína C reactiva. Esta diferencia se mantiene estadísticamente significativa para el valor de los granulocitos inmaduros, cuando estratificados los pacientes para el DIPSS (=1vs>1) (Tabla3). Un tercio de los pacientes se mantuvo en vigilancia sin iniciar tratamiento o sólo con tratamiento de soporte. Los demás iniciaron tratamiento cerca de 3 meses después del diagnóstico, siendo la terapia con hidroxiurea la más frecuentemente usada (74%). Ningún paciente fue esplenectomizado, pero el 6% hizo radioterapia esplénica. Cabe señalar que el 6% de los pacientes tratados con ruxolotinib y el 8% se sometieron a un trasplante alogénico de células madre. La mayoría de los pacientes (72%) realizaron sólo una línea terapéutica. Los dieciséis pacientes (21,3%) murieron durante el seguimiento, siendo la principal causa intercurencia infecciosa (43,8%).

Tabla 3. Características de acuerdo con el grupo de riesgo IPSS y DIPSS Plus.

Característica	IPSS ≤1	IPSS >1	p	DIPSS ≤1	DIPSS >1	p
Sexo	102	142	0.11	102	142	0.001
Edad (años)	63.2	63.2	0.99	63.2	63.2	0.99
Localización de la enfermedad	102	142	0.001	102	142	0.001
Tratamiento inicial	42	12	0.001	42	12	0.001
HU	18	12	0.001	18	12	0.001
Anagrelide	12	12	0.001	12	12	0.001
Busulfán	12	12	0.001	12	12	0.001
P32	12	12	0.001	12	12	0.001
Ruxolotinib	12	12	0.001	12	12	0.001
Reinicio HU	12	12	0.001	12	12	0.001
Otro	12	12	0.001	12	12	0.001
Desconocido	12	12	0.001	12	12	0.001
Total	102	142	0.001	102	142	0.001
Sin tratamiento	12	12	0.001	12	12	0.001
Total	114	154	0.001	114	154	0.001
Sin información	12	12	0.001	12	12	0.001
Total	126	166	0.001	126	166	0.001

SP: Sangre periférica; LDH: lactato deshidrogenasa; PCR: proteína C reactiva; Std: desviación estándar; * t- test.

Conclusiones: La gran mayoría de los diagnósticos ocurrió en casos referenciados ya en fase de mielofibrosis y no por evolución de enfermedad mieloproliferativa previa. MF es una patología rara que cursa con gran morbimortalidad de pacientes. Estos dos hechos refuerzan la necesidad de aumentar la percepción de la comunidad médica para las patologías precursoras y su referencia precoz. Nuestros resultados evidencian que el grado de granulocitos inmaduros en circulación es diferente de acuerdo con el IPSS o DIPSS plus al diagnóstico, sugiriendo este parámetro como posible indicador de pronóstico.

PC-240

ESCALA MPN-SAF TSS O MPN-10 DE CALIDAD DE VIDA EN POLICITEMIA VERA

Villalba Montaner M., Salvador Rúperez E., Pinzón Mariño S., García Ortego A., Martín-Consuegra Ramos S., Gómez Martínez A., Hernández Mata C., Ferrer Garrido G., Montañés Gracia M.A., Caballero Navarro G., Delgado Beltrán. P., García Martín L., Martínez Eguizabal R., Recaséns Flores V.

Hospital Miguel Servet, Zaragoza

Introducción: Los síntomas clínicos en las neoplasias mieloproliferativas crónicas suponen un gran impacto en la calidad de vida de estos pacientes. Desde 2.013 la escala MPN-SAF TSS ("The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form Total Symptom Score"), compuesta por 10 ítems (astenia, saciedad temprana, malestar abdominal, inactividad, problemas al concentrarse, sudoración nocturna, prurito, dolor óseo, fiebre y pérdida de peso), permite una evaluación cuantificable y comparativa de los síntomas.

Métodos: Estudio descriptivo y prospectivo de pacientes en seguimiento ambulatorio en el Servicio de Hematología (HUMS) diagnosticados de Policitemia Vera según criterios OMS 2016. Periodo de estudio: Enero 2018-Mayo 2018. Variables analizadas: demográficas, clínicas, hematimétricas y puntuación global e individual por ítems de escala MPN-SAF TSS. Puntuación por ítem entre 0 (ausente) y 10 (lo peor posible). Puntuación total posible: 100 puntos. Paciente alto riesgo: ≥ 60 años y episodio trombótico. Paciente bajo riesgo: < 60 años sin episodio previo trombótico.

Tabla 1.

SÍNTOMAS	Media	Mediana	% ≥ 5 pts
FATIGA	3,96	5,00	56,25%
SACIEDAD PRECOZ	2,35	0,00	33,33%
MALESTAR ABDOMINAL	1,50	0,00	18,75%
INACTIVIDAD	3,00	1,00	37,50%
PROBLEMAS DE CONCENTRACIÓN	2,35	0,00	27,08%
SUDORACIÓN NOCTURNA	2,40	0,00	27,08%
PRURITO	1,65	0,00	12,50%
DOLOR ÓSEO	3,19	2,00	29,17%
FIEBRE ($> 37,8^{\circ}\text{C}$)	0,10	0,00	0,00%
PÉRDIDA PESO	0,50	0,00	6,25%

Resultados: Se han estudiado un total de 48 pacientes cuya media de edad fue de 71,3 años (rango 46-94). La situación hematimétrica de los pacientes en el momento de la encuesta fue la siguiente: la media de Hemoglobina (Hb) y Hematocrito (Hto): 15,10 g/dL y 46,47% respectivamente (1 presentaba anemia (Hb ≤ 12 g/dL y Hto $\leq 38\%$) y 17 eritrocitosis (Hb ≥ 16 g/dL y Hto $\geq 48\%$). Media de leucocitosis: 8,25.10³/ μL (solo 1 presentaba neutropenia) y media de plaquetas: 287. 10³/ μL (3 presentaban trombopenia (≤ 130 . 10³/ μL y 6 trombocitosis (≥ 400 . 10³/ μL). Del total de pacientes un 43% presentaban esplenomegalia. 34 pacientes pertenecían al grupo de alto riesgo (32 con tratamiento citorrreductor) y 14 al de bajo riesgo (8 con flebotomías), todos ellos con tratamiento antiagregante asociado. La mediana global de la escala MPN-SAF TSS fue 17 (rango 2-58). Dentro del grupo de alto riesgo 26 pacientes (76,47%) se encontraban dentro del primer cuartil (0-25 puntos), 4 pacientes (11,76%) dentro del segundo cuartil (25-50 puntos), 4 (11,76%) dentro del tercer cuartil (50-75 puntos) y ninguno superaba los 75 puntos. Dentro del grupo de bajo riesgo, 10 pacientes (71,42%) dentro del primer cuartil y 4 (28,57%) dentro del segundo. La puntuación media de cada uno de los síntomas y el porcentaje de pacientes que superaba los 5 puntos en cada ítem fue: “fatiga” 3,96 (56,25%), “dolor óseo” 3,19 (29,17%), “saciedad precoz” 2,35 (33,33%), “problemas de concentración” 2,35 (27,08%), “sudoración nocturna” 2,40 (27,08%), “malestar abdominal” 1,50 (18,75%), “prurito” 1,65 (12,05%), “pérdida de peso” 0,50 (6,25%) y “fiebre” 0,10 (0%). La fatiga fue el síntoma más prevalente, tanto en pacientes de alto y bajo riesgo.

Conclusiones: La escala MPN-SAF TSS permite una evaluación concisa, válida y precisa de la carga de síntomas, demostrando que gran parte de estos pacientes presentan una calidad de vida mejorable a pesar de presentar estabilidad hematimétrica. Esta herramienta permite detectar sintomatología no previsible analíticamente y dirigir la entrevista clínica y, así, poder llevar a cabo un plan de tratamiento personalizado y dirigido de los síntomas.

PC-241

COMPARACIÓN DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y PRONÓSTICO DE UNA SERIE DE PACIENTES DEL REGISTRO ESPAÑOL DE SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS CON NEOPLASIAS MIELODISPLÁSICAS/MIELOPROLIFERATIVAS SEGÚN LA CLASIFICACIÓN DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD DE 2016

Xicoy Cirici B.¹, Jiménez Lorenzo M.J., García Calduch O., Brunet Mauri S., Campeny Nájara B.A., Calabuig Muñoz M., Coll Jordà R., Vicente Sánchez A.I., De Paz Arias R., Díaz Beya M., Muñoz Muñoz J.A., Amigo García M.V., García Caro M., Rivero Arango E., Hernández Rivas J.A., Aman Sangermà M., Cortés Sansa M., Ayats Blanch J., Pineda Morón A., Estrada Barreras N., Zamora Plana L., Orma Montero E., Grau Cat J., Palomo Sanchís L., Sanz Santillana G.

¹Servicio de Hematología, Institut Català d'Oncologia, Institut de Recerca contra la Leucèmia Josep Carreras, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona. Registro Español de Síndromes Mielodisplásicos. Institut de Recerca contra la Leucèmia Josep Carreras, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona

Introducción: La clasificación de la Organización Mundial de la Salud de 2016 define un grupo de enfermedades mielodisplásicas/mieloproliferativas (SMD/NMP) entre las que se incluyen la leucemia mielomonocítica crónica (LMMC), el síndrome mielodisplásico con sideroblastos en anillo y trombocitosis (SMD-SA-T) y los SMD/NMP inclassificables (SMD/NMP-I). La presencia de características clínicas típicas de los SMD y de las NMP dificulta el diagnóstico y el pronóstico de estas entidades no está bien establecido. El objetivo de este estudio fue comparar las características clínicas y el pronóstico de una serie de pacientes del Registro Español de Síndromes Mielodisplásicos (RESMD) con diagnóstico de SMD/NMP tipo LMMC, SMD-SA-T y SMD/NMP-I.

Tabla 1.

	SMD/NMP-I (n=25)	SMD-SA-T (n=28)	LMMC (n=30)	P	TOTAL (n=83)	
Varón, n (%)	18/25 (72)	18/28 (64)	20/30 (67)	0,665	57/83 (69)	
Edad, mediana (extremos)	73 (23-93)	78 (62-91)	69 (48-92)	0,339	73 (23-93)	
Hemoglobina (g/dL, mediana (extremos))	9,4 (4,8-13,8)	9 (6,8-13,1)	10,8 (8-16,1)	0,004	9,8 (4,8-16,1)	
Plaquetas $\times 10^9$, mediana (extremos)	627 (38-1732)	748,6 (53-1796)	731 (9-328)	<0,001	488,5 (9-1796)	
Leucocitos $\times 10^9$, mediana (extremos)	7,3 (7,4-72,2)	6,3 (1,7-38,8)	10 (3,7-46,3)	0,158	8,6 (2,3-74,4)	
Monocitos $\times 10^9$, mediana (extremos)	4,4 (0-24)	7,3 (2-17)	22,3 (4,5-84)	<0,001	8 (0-84)	
Neutrófilos $\times 10^9$, mediana (extremos)	4,7 (0,9-47,4)	3,8 (1,3-31)	9,4 (2,8-50,1)	0,589	4,7 (0,8-57,4)	
LDH (U/L, mediana (min, max))	417 (116-2327)	283 (141-701)	243 (127-405)	0,361	286 (127-3227)	
Citopenias, n (%)	Normal	14/16 (88)	25/28 (89)	0,433	40/58 (69)	
	Anormal	3/16 (19)	2/18 (12)		4/28 (14)	10/58 (18)
Mielocitosis IAP VETP, n (%)	2/18 (11)	5/10 (50)	5/12 (42)	-	12/58 (21)	
Médula MO, n (%)	Hipocelular	12/13 (92)	11/11 (100)	2/4 (50)	-	25/28 (89)
	Normal	1/13 (8)	0	2/4 (50)	-	3/28 (11)
Fibrina (g/dL), n (%)	4/7 (57)	3/11 (27)	0/3 (0)	-	7/28 (25)	
Mielopneum, n (%)	Hipocelular	2/25 (8)	22/28 (81)	16/26 (61)	0,378	57/77 (74)
	Normal	1/25 (4)	6	1/26 (4)	-	2/77 (3)
Línea celular, n (%)	1	4/21 (19)	8/17 (47)	2/15 (13)	-	14/53 (26)
	2	5/21 (24)	5/17 (29)	7/16 (47)	-	17/53 (32)
	3	1/21 (5)	4/17 (24)	6/15 (40)	-	21/53 (42)
Tratamiento, n (%)	Soporte	24/25 (96)	19/28 (68)	16/30 (53)	0,002	59/83 (71)
	Alto	1/25 (4)	5/28 (18)	13/30 (43)	0,140	23/83 (28)
Mediana de supervivencia, años (extremos)	1,8 (0,5-8,5)	3,4 (0,3-17,9)	1,3 (0,2-8,5)	-	2,2 (0,2-17,9)	

SMD/NMP-I: síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo inclassificable; SMD-SA-T: síndrome mielodisplásico con sideroblastos en anillo y trombocitosis; LMMC: leucemia mielomonocítica crónica, LDH: lactato deshidrogenasa; MO: médula ósea.

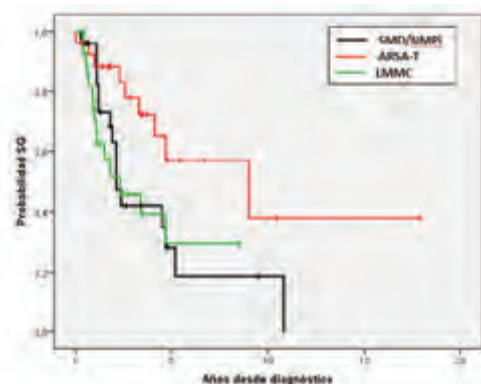


Figura 1.

Métodos: Se analizaron un total de 83 pacientes del RESMD con diagnóstico de SMD/NMP tipo LMMC, SMD-SA-T y SMD/NMP-I según la clasificación de la OMS de 2016. Se compararon las características clínicas, la supervivencia global (SG) y la incidencia acumulada de progresión (IAP). Se analizaron los factores predictivos de SG.

Resultados: La mediana de edad (extremos) era de 73 (23-93) años y 57/83 (69%) eran varones. El número de pacientes por grupo fue: LMMC (n=30), SMD-SA-T (n=28) y SMD/NMP-I (n=25). Las principales características clínicas están descritas en la Tabla 1. Se evidenciaron diferencias estadísticamente significativas entre los tres grupos en la cifra de hemoglobina, de plaquetas y de monocitos. Los pacientes con SMD/NMP-I recibieron significativamente más tratamiento de soporte (24/25, 96%) que los otros 2 grupos (SMD-SA-T 19/28 [68%] y LMMC 16/30 [53%], p=0,002). Con una mediana (extremos) de seguimiento en años de 1,8 (0,5-9,5), 3,4 (0,3-17,9) y 1,3 (0,2-8,5) de los SMD/NMP-I, SMD-SA-T y LMMC, respectivamente, la SG (IC95%) a los 5 años fue significativamente mayor en los pacientes con SMD-SA-T (57% [33%; 81%]) respecto a los pacientes con LMMC y SMD/NMP-I (30% [7%; 53%] vs. 28% [7%; 49%], p=0,035) (Figura 1). La IAP (IC95%) a los 5 años fue similar en el grupo de pacientes con LMMC y SMD/NMP-I