

2 y el 100% recibían eritropoyetina junto ruxolitinib para el manejo de la anemia grado 1-2, sin necesidades transfusionales. En todos los pacientes con PV se observó mejoría de los síntomas de hiperviscosidad y del prurito con una mediana de respuesta de 120 días (70-376 días) desde el inicio de ruxolitinib. En los pacientes con MF cuya respuesta pudo ser evaluada (2/3) la mejoría de los síntomas constitucionales se apreció más temprano (mediana de respuesta 57,5 días, $p=0,185$). En el 85,7% de los pacientes se redujo la esplenomegalia un 22,2% del tamaño inicial (mediana de 4 cm de reducción en el eje longitudinal). En el 80% de los pacientes con PV, el hematocrito se redujo un 7%, evitando las sangrías en el 75% de los casos. Hubo 1 paciente con MF que fue éxito por progresión, hemorragia aguda e infección por gripe A a los 20 días de inicio de ruxolitinib y tras fallo previo a hidroxiurea.

Conclusiones: Ruxolitinib logra mejorar el prurito, la clínica de hiperviscosidad y el hematocrito en pacientes con PV intolerantes o refractarios a hidroxiurea y los síntomas constitucionales en MF de riesgo intermedio 2 o alto, a partir de los 3 meses de tratamiento. En ambas NMPC, redujo de forma significativa el tamaño del bazo. Ruxolitinib fue bien tolerando, siendo los eventos adversos más frecuentes las hemorragias, en su mayoría grado 1-2, las citopenias particularmente en pacientes con MF avanzada y la hipertransaminasemia que puede condicionar la reducción de dosis.

PB-093

NEOPLASIAS EN PACIENTES CON TROMBOCITEMIA ESENCIAL (TE). DATOS DEL REGISTRO DE PACIENTES CON TE EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE LA RIOJA (RETELAR)

Peralta Benítez R.¹, Feliu Sánchez J.¹, Pichardo Condorhuamán L.¹, Hernández Pérez P.M.¹, Jorge del Val L.¹, Laría Campaña C.¹, Ruiz de Gaona E.², Morales Navarro C.², Aguinaga L.¹, García-Muñoz R.¹, Esteban Figuerola A.¹, Campeny Nájara A.¹, Rabasa Baráibar M.P.¹, Herrera Pérez M.P.¹, Hermosilla Fernández M.M.¹, Nájera Irazu M.J.¹

¹Hospital San Pedro, Logroño (La Rioja), ²Hospital Fundación Calahorra (La Rioja)

Introducción: La Trombocitemia Esencial (TE) es la neoplasia mieloproliferativa Ph-negativa (NMPc Ph-) más frecuente en nuestro medio. Varios estudios han mostrado su asociación con otras neoplasias.

Objetivos: Realizar un estudio epidemiológico sobre las neoplasias diagnosticadas en los pacientes incluidos en el Registro de pacientes con Trombocitemia Esencial en la Comunidad Autónoma de La Rioja (RETELAR).

Pacientes y Métodos: Análisis retrospectivo mediante revisión de historia clínica electrónica de las neoplasias acontecidas en 134 pacientes diagnosticados de TE en La Rioja y controlados en consulta del Hospital San Pedro de Logroño y de la Fundación Hospital de Calahorra desde enero 2015 hasta abril 2018.

Resultados: Epidemiología :134 pacientes con TE (75 / 59). Mediana de edad al dx: 64 años (22-96). Riesgo al dx: 51/134 (38%) TE bajo riesgo y 83/134 (62%) TE alto riesgo. Mediana plaquetas al dx: 709 x10⁹/L (406-2315). Un 15% tenían Pq >1000 x10⁹/L. Síntomas al dx: 111 (83%) asintomáticos, 11 (8%) complicación trombótica, 7 (5%) síntomas derivados de alteraciones en la microcirculación, 1 (1%) abortos repetición y 4 (3%) otros (epistaxis, cefalea, prurito). Molecular: 5/134 no disponible. 86/129 (67%) mutación V416F JAK2+. De los 43 JAK2-: 22 (51%) CALR+, 4 (9%) MPL+, 6 (14%) triples negativos y en 9 (21%) no se realizó MPL y/o CALR. Tratamiento (Tx): Antiagregante 107/134 (80%), Anticoagulante 24/134 (18%), 5-HU 93/134 (69%), Anagrelide 30/134 (22%), Busulfan 4/134 (3%), IFN 3/134 (2%), Ruxolitinib 3/134 (2%) y 9 (7%) no recibieron tx. Neoplasias: TE + otra neoplasia: 17/134 (13%) (9 / 8)(10 alto riesgo / 7 bajo riesgo). 20 neoplasias en 17 pacientes (1 paciente tuvo 2 neoplasias y otro 3). 1ª Neoplasia pre-TE 4/17 (24%) y post-TE 13/17 (76%). Tx de la TE pre-neoplasia: 5-HU 11/13 (85%) y Anagrelide 3/13 (23%). De los 3 con Anagrelide 1 también recibió Ruxolitinib y otro Busulfan. Tipo neoplasia: digestivo 4/20 (20%), próstata 4/20 (20%), piel 4/20 (20%), mama 3/20 (15%), 2/20 (10%) vejiga, 1/20 (10%) pulmón, 1/20 (5%) ovario y 1/20 (5%) LLC. Tx de la neoplasia: 10/17 (59%) cirugía, 7/17 (41%) QTP y 4/17 (24%) RTP. Exitus en 3/17 (18%), 2 de ellos por progresión de la neoplasia asociada. Supervivencia: (Tablas A y B). SG: bajo riesgo 97 meses (1-388) / alto riesgo 55 meses (4-310) ($p=0,0002$). SG: Te sin otra neoplasia asociada 70 meses (1-388) / TE + otra neoplasia 57 meses (5-318) ($p=0,536$). Exitus en 15/134 (11%), todos de alto riesgo. Murieron 12/117 (10%) pacientes sin neoplasia asociada y

3/17 (18%) con neoplasia. Causas de exitus: 5/15 (33%) trombosis, 3/15 (20%) infección, 2/15 (13%) neoplasia, 2/15 (13%) insuf renal, 2/15 (13%) insuf cardiaca y 1/15 (7%) desconocido.

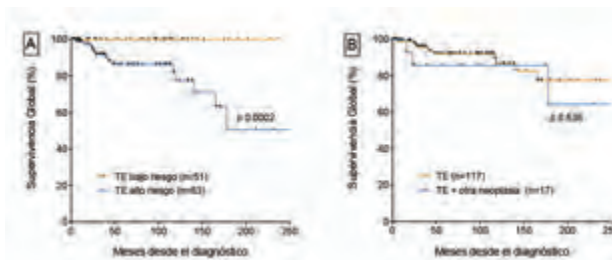


Figura 1.

Conclusiones: Un 13% de los pacientes del ReTELAR presentan otra neoplasia. Un 76% de las neoplasias ocurren tras el dx de TE. Los pacientes con TE + otra neoplasia no tienen peor SG ($p=0,536$). Los datos del ReTELAR muestran las características clínicas, el abordaje terapéutico y la supervivencia de los pacientes diagnosticados de TE en La Rioja.

PB-094

PERFIL CLÍNICO Y ANALÍTICO DE PACIENTES CON TROMBOCITEMIA ESENCIAL Y JAK2 MUTADO. EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

Salvador Rupérez E., Villalba Montaner M., García Ortego A., Pinzón Mariño S., Martín-Consuegra Ramos S., Gómez Martínez A., Hernández Mata C., Ferrer Garrido G., Rubio Martínez A., Caballero Navarro G., Delgado Beltrán P.

Hospital Universitario Miguel Servet

Introducción: La trombocitemia esencial (TE) es una neoplasia mieloproliferativa crónica caracterizada por un aumento persistente de la cifra de plaquetas a expensas de una hiperplasia megacariocítica. Estos pacientes pueden presentar distintas mutaciones (JAK2, CALR, MPL) que se han relacionado con un curso clínico distinto de la enfermedad. El 50-60% de los pacientes con TE presentan la mutación V617F del gen JAK2 y se ha observado que presentan algunas características clínicas y hematimétricas similares a los pacientes con Policitemia Vera, en los que esta mutación está presente en un 95%.

Tabla 1.

	JAK2 mutado n=55 (57,89%)	CALR n=26(27,37%)	MPL n=5 (5,26%)	Triple Negativos n=5(4,7%)
Edad (años), mediana	55	56,5	71	63
Plaquetas (x10 ⁹ /l); mediana	744,5	851	688	878
Leucocitos(x10 ⁹ /l); mediana	9,3	7,8	6,4	8,2
Hemoglobina (g/l)	146	142	126	136
Hematocrito (%)	44	43	38	41
Ferritina descendida	4	2	0	0
Eritropoyetina descendida	10 (18,18%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Esplenomegalia	7 (12,73%)	4 (15,38%)	1 (20%)	1 (11,11%)
Eventos trombóticos	6 (10,91%)	2 (7,69%)	1 (20%)	1 (11,11%)
Eventos hemorrágicos	1 (1,82%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Prurito	7 (12,72%)	3 (11,54%)	0 (0%)	2 (22,22%)

Pacientes y Métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo y prospectivo unicéntrico, en el que se han analizado características clínicas y datos de laboratorio de los pacientes diagnosticados de Trombocitemia Esencial JAK2 mutado en nuestro hospital, así como las diferencias en la presentación de la enfermedad de aquellos pacientes JAK2 no mutado (incluyendo pacientes con la mutación CALR o MPL y los pacientes triple negativos).

Resultados: Se han analizado 95 pacientes. De estos 35 (36,84%) eran hombres y 60 (63,16%) mujeres diagnosticados entre 2000 y 2017. Se analizaron las siguientes variables.

Conclusiones: Es importante la caracterización molecular de estos pacientes puesto que se relaciona con la presentación clínica de la enfermedad. Como se ha descrito en la literatura, en nuestra experiencia la

