

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 cardíaca y 1/15 (7%) desconocido.

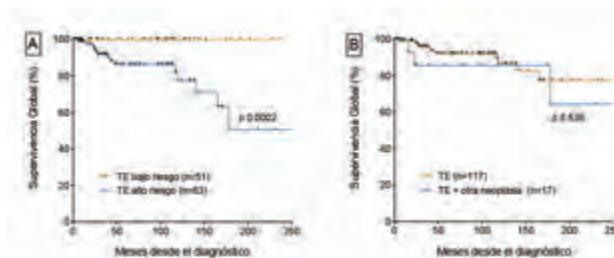


Figura 1.

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=(9,47%)
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

mutación más frecuentemente encontrada es JAK2 (V617F). En nuestra serie de casos se ha observado que la mediana de edad en estos pacientes es mayor que en el resto de grupos (excepto en el grupo con MPL, probablemente por el escaso número de pacientes). Además, se observa anatómicamente un mayor nivel de hemoglobina, hematocrito y leucocitos, y una cifra menor de ferritina y de plaquetas. También encontramos la eritropoyetina descendida en 20 % de estos pacientes, sin observarse ningún caso en el resto de grupos. Desde el punto de vista clínico se observa con mayor frecuencia la aparición de fenómenos trombóticos, así como presentación de prurito.

PB-095

CRISIS BLÁSTICA ERITROIDE DE LMC

Gómez Nuñez M.R., Mellado Gázquez A., García Pérez M.J., García Cañadas M.d.C., Orozco Colón R.E., Jurado Herrera S., Torres Gonzalez N., Gracia Escudero A.

C.H.Torrecardenas

Objetivos: Las crisis blásticas eritroides de LMC son relativamente raras, con una incidencia que puede oscilar entre 0-10%, además la incidencia de leucemia aguda eritroide per se es bastante baja entre todas las leucemias agudas. Presentamos dos casos, muy cercanos en el tiempo, de crisis blástica eritroide uno de ellos en FB de inicio y el otro una rápida evolución de LMC en fase crónica. Ambos con aparición de alteraciones cromosómicas adicionales en el momento de la leucemización y presencia de afectación extramedular.

Métodos: Presentamos dos casos, muy cercanos en el tiempo, de crisis blástica eritroide uno de ellos en FB de inicio y el otro una rápida evolución de LMC en fase crónica. Ambos con aparición de alteraciones cromosómicas adicionales en el momento de la leucemización y presencia de afectación extramedular. (Tabla.1)

Tabla.1.

CRITERIO	CASO 1	CASO 2
EDAD PACIENTE	55 años	60 años
ANTECEDENTES PATOLÓGICOS	Enfermedad de Crohn, DM, HTA, asma bronquial	Leucemia de fase P inicial de la cual recibió 10 días de tratamiento con 400 mg de imatinib (1 año)
CLINICA	Inicio con anemia sintomática, prurito	Prurito, hematurias y epistaxis, dolor de huesos, fiebre, pérdida de peso, fatiga y dolor abdominal superior
HEMATOLOGÍA Y QUÍMICA	Leucocitos 12.000/mm ³ (80% eritroides), hemoglobina 10,5 g/dL, ferritina 100 ng/mL	Leucocitos 10.000/mm ³ (80% eritroides), hemoglobina 10,5 g/dL, ferritina 100 ng/mL
PRUEBAS DE DIAGNÓSTICO	EMOGRAMA LEUCOCITARIO: 80% eritroides, 20% neutrófilos, 0% linfocitos, 0% monocitos, 0% plaquetas	EMOGRAMA LEUCOCITARIO: 80% eritroides, 20% neutrófilos, 0% linfocitos, 0% monocitos, 0% plaquetas
TRATAMIENTO	Imatinib 400 mg/día	Imatinib 400 mg/día
EVOLUCIÓN	Mejoría de la anemia y prurito	Mejoría de la anemia y prurito
CONCLUSIONES	FB de inicio de LMC de morfología eritroide	FB de inicio de LMC de morfología eritroide

Resultados: La leucemia eritroide aguda es un subtipo raro de leucemia mieloide aguda (<5%) que puede aparecer de novo o por transformación de un SMD. Aunque la leucemia eritroide aguda es mucho menos común que la crisis blástica eritroide de LMC (Fig 1.), se han notificado algunos casos de leucemia eritroide aguda Ph positiva. Es difícil distinguir la crisis blástica de LMC de una leucemia aguda Ph positiva. Aunque el cariotipo complejo (Fig.2 y la presencia de anomalías cromosómicas son bastantes comunes en caso de eritroleucemia aguda y de crisis blástica de LMC, se han notificado muy pocos casos de eritroleucemia Ph posi-

tiva. Los criterios diagnósticos de crisis blástica eritroide no están claramente definidos.

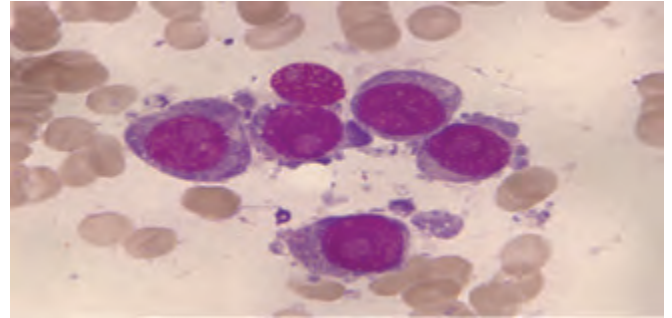


Figura 1.

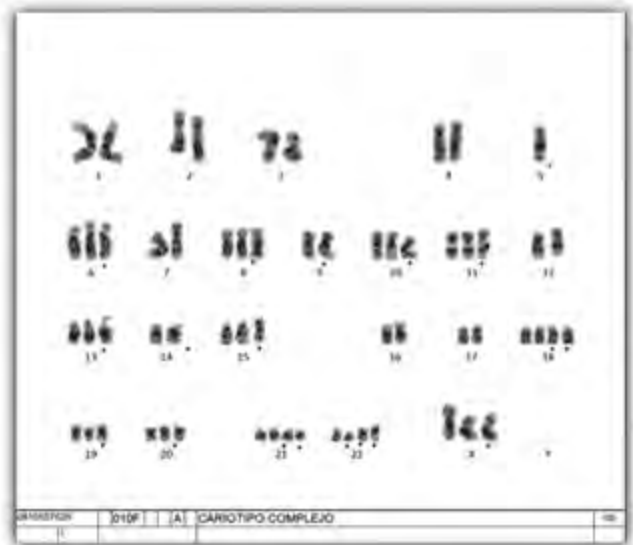


Figura 2.

Conclusiones: Las FB de inicio de LMC de morfología eritroide representan un reto diagnóstico y serían necesarios más estudios para poder catalogarlas correctamente. Desde la aparición de Imatinib, la progresión a FB se ha reducido al 1 % o al 1,5 % por año. El factor pronóstico más desfavorable es la respuesta insatisfactoria al tratamiento inicial. Otros son la presencia de alteraciones citogenéticas adicionales (ACA) asociadas al cromosoma Philadelphia (Ph), una elevada proporción de blastos, trombocitosis, duración corta de la FC y enfermedad extramedular. A pesar de los grandes avances en el tratamiento es importante no obviar que la LMC también puede presentarse en fase de crisis blástica y que en la era de los ITKs los pacientes pueden evolucionar a FB a pesar de una buena respuesta a los mismos y sin aparición de mutaciones, causa más frecuente de aparición de resistencias. En la mayoría de los casos encontrados en la literatura esta entidad es de mal pronóstico y rápida evolución lo que concuerda claramente con el primer caso descrito. Respecto al segundo caso hemos objetivado, de momento, buena respuesta al tratamiento con respuesta citogenética completa desaparición de las alteraciones cromosómicas adicionales y de la afectación extramedular.

PB-096

TRATAMIENTO CON RUXOLITINIB EN MIELOFIBROSIS Y POLICITEMIA VERA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL COMARCAL

Mas Esteve E.¹, Claros Barrachina N.¹, Bernat Pablo S.¹, Guinot Martínez M.²

¹Hospital Universitario La Plana Vila-real, ²Hospital Universitario La Plana Vila-real