

The background features a collection of light-colored line drawings. At the top, there are several small, wavy organisms. Below them, a smiling character with a large open mouth is on the left, and a character with a sad expression is on the right. In the middle, a character is holding a large bowl. At the bottom, there are more food items like a bowl of fruit, a chicken, and a character sitting at a table. The text is centered between two horizontal lines.

GUÍA EDUCATIVA SOBRE **LA POLICITEMIA VERA**

Disponer de información clara es muy importante para afrontar de la mejor forma posible una enfermedad y su tratamiento.

Por eso, esta guía describe de forma sencilla y visual la policitemia vera y sus principales manifestaciones clínicas, los componentes del organismo a los que afecta, las pruebas necesarias para su diagnóstico, las principales opciones de tratamiento, y los diferentes recursos de los que dispone para afrontar la enfermedad. Con esta **Guía educativa sobre la policitemia vera** queremos ayudarle a comprender qué es esta enfermedad y, además, presentarle los principales conceptos con los que debería familiarizarse ahora que acaban de diagnosticársela.

¡No se asuste con las palabras difíciles! Al final de la guía encontrará un pequeño diccionario que le ayudará a entender los conceptos más complejos relacionados con la enfermedad. Cuando vea una palabra escrita en **verde**, busque su definición en el diccionario que hay al final.

Y si necesita más información no dude en hablar con su equipo médico. Ellos le ayudarán a resolver cualquier tipo de duda.

ÍNDICE

¿QUÉ ES LA POLICITEMIA VERA?

6

¿QUÉ OCURRE EN LA POLICITEMIA VERA?

8

¿A QUIÉN AFECTA?

10

¿CUÁL ES LA CAUSA DE LA POLICITEMIA VERA?

12

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES?

14

¿QUÉ PRUEBAS SE REALIZAN PARA SU DIAGNÓSTICO?

16

¿CUÁLES SON LAS OPCIONES DE TRATAMIENTO DE LA POLICITEMIA VERA?

18

¿CÓMO AFRONTAR LA POLICITEMIA VERA?

20

DICCIONARIO DE LA POLICITEMIA VERA

22

REFERENCIAS

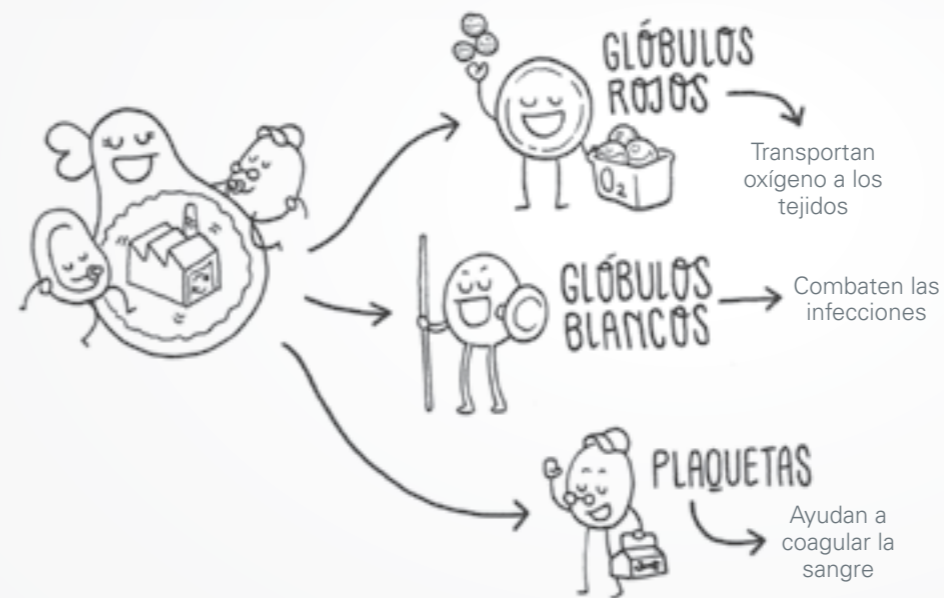
24

¿QUÉ ES LA POLICITEMIA VERA?



Es un tipo de enfermedad de la **médula ósea**, el tejido suave y esponjoso que hay en el interior de los huesos.¹

La médula ósea se encarga de formar **las células de la sangre** a partir de unas células llamadas **células madre**.²



GLÓBULOS ROJOS

Transportan oxígeno a los tejidos

GLÓBULOS BLANCOS

Combaten las infecciones

PLAQUETAS

Ayudan a coagular la sangre

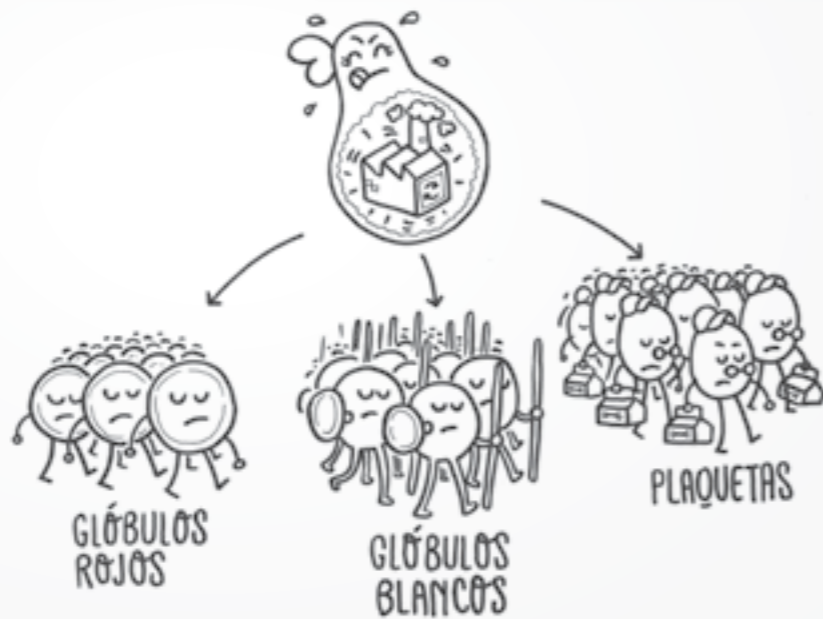
La formación de células de la sangre se conoce como "**hematopoyesis**", porque en griego "hemato" significa sangre y "poyesis" formación.



¿QUÉ OCURRE EN LA POLICITEMIA VERA?

La policitemia vera se desarrolla cuando una **célula madre** sufre un conjunto de mutaciones. Esto da lugar a un funcionamiento anormal³ que se traduce en la producción descontrolada de **glóbulos rojos**. En menor medida, también se produce un exceso de glóbulos blancos y plaquetas.^{2,3}

Los signos, síntomas y complicaciones que puedan aparecer durante su enfermedad son el resultado de la presencia de demasiados glóbulos rojos y, con frecuencia, de demasiadas plaquetas y glóbulos blancos en la sangre.²



1 HIPERVISCOSIDAD



2 TROMBOCITOSIS



3 HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR



Como consecuencia:

- 1 La sobreproducción de glóbulos rojos vuelve la sangre más viscosa (espesa), de modo que no fluye de forma eficiente.²
- 2 El elevado número de plaquetas y glóbulos blancos contribuye a la formación de coágulos que pueden causar problemas serios, como accidentes cerebrovasculares (derrame cerebral), ataques cardíacos, **trombosis** venosa o embolia pulmonar.²
- 3 Las células madre pueden llegar a migrar a otros órganos, como el bazo o el hígado, para intentar hacer su función (**hematopoyesis extramedular**), haciendo que estos órganos aumenten de tamaño.⁴

¿A QUIÉN AFECTA?

La policitemia vera afecta a entre **5 y 30 personas por cada 100.000 en Europa**.⁵
En nuestro país, se estima aproximadamente que hay 1 nuevo caso por 100.000 habitantes cada año.⁵



La policitemia vera afecta a tan pocas personas que se considera una **enfermedad rara**.⁶
Quizá por eso no había oído hablar antes de ella.

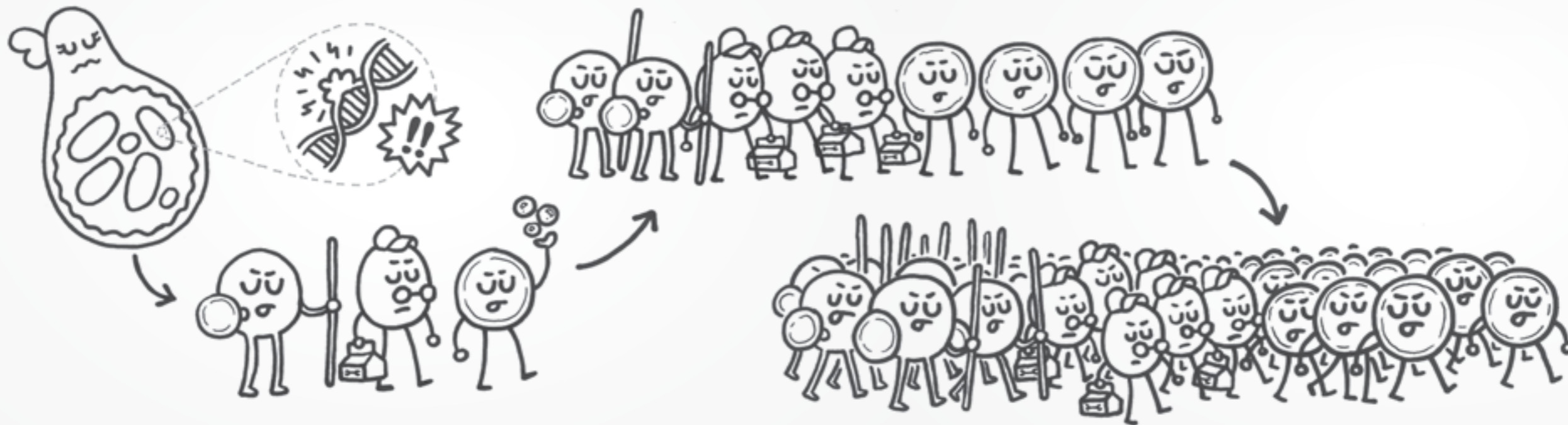
La policitemia vera afecta ligeramente **más a hombres que a mujeres**⁵ y, aunque puede afectar a personas de cualquier edad, principalmente **aparece entre los 65 y los 74 años**.⁵



¿CUÁL ES LA CAUSA DE LA POLICITEMIA VERA?

La policitemia vera se desarrolla cuando el ADN de una célula madre hematopoyética sufre un conjunto de **mutaciones**.⁷

Estas mutaciones alteran el sistema que regula la formación de las células de la sangre, conocido como **vía JAK-STAT**.^{7,8}



En las personas con policitemia vera esta vía está **permanentemente activada**, es decir, no deja de funcionar en ningún momento, haciendo que las células madre no paren de multiplicarse y que, además, funcionen de forma alterada.⁹

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES?

La policitemia vera se manifiesta de forma **muy variable**, por eso no todas las personas experimentan los síntomas con la misma intensidad. Algunas personas presentan pocos síntomas, y se les suele diagnosticar la enfermedad mediante un análisis de sangre de rutina.²



Sin embargo, en prácticamente el **20 % de los pacientes** se les diagnostica policitemia vera por **un episodio de trombosis** (formación de coágulos sanguíneos) que suele ser la **primera manifestación de la enfermedad**.¹

La trombosis, insuficiencia cardíaca o los accidentes vasculares cerebrales pueden ser efectos nocivos de la sangre viscosa, y de la tendencia de las plaquetas a agruparse y causar coágulos llamados "trombos".²

Las células madre pueden migrar desde la médula ósea a otros órganos, principalmente al bazo, haciendo que crezca (**esplenomegalia**). En algunos pacientes, este crecimiento puede no provocar molestias pero en otros puede dar lugar a **molestias abdominales**⁴ o a sensación de **saciedad temprana** al comer.¹¹



PRINCIPALES SÍNTOMAS DE LA POLICITEMIA VERA

- TROMBOSIS
- INSUFICIENCIA CARDÍACA
- ACCIDENTES VASCULARES CEREBRALES
- TRANSORNOS VISUALES
- DOLOR DE CABEZA Y MAREOS
- INSOMNIO
- CANSANCIO
- ESPLENOMEGALIA
- MALESTAR ABDOMINAL
- SACIEDAD TEMPRANA
- ENROJECIMIENTO
- SUDORACIÓN EXCESIVA
- PICOR
- DOLOR DE HUESOS

Los efectos de la policitemia vera en los vasos sanguíneos pueden provocar dolores de cabeza, zumbidos en los oídos, trastornos visuales, como visión borrosa o áreas ciegas, mareos o vértigo (una sensación más intensa de que todo da vueltas).¹

El cansancio y el picor son los síntomas más habituales en la policitemia vera; también pueden aparecer los llamados **síntomas constitucionales**, provocados por el aumento de actividad celular.¹⁰



ANÁLISIS DE SANGRE

- Permite determinar si hay cambios visibles en la sangre o si el recuento de los distintos tipos de células sanguíneas está o no dentro de los límites normales.²



ANÁLISIS MOLECULAR

- Se trata de analizar una muestra de sangre o de médula ósea para localizar mutaciones en el ADN de las células que puedan relacionarse con la policitemia vera.²



ASPIRADO DE MÉDULA ÓSEA Y BIOPSIA

- En algunos casos, el especialista podría indicar esta prueba que consiste en coger una pequeña muestra de la médula ósea para examinarla en el microscopio.²



ANÁLISIS HORMONAL

- Permite determinar si ha aumentado o no la cantidad de una hormona llamada **eritropoyetina** (EPO) en sangre. En la policitemia vera, la cantidad de esta hormona en sangre suele estar baja.¹²



EXAMEN FÍSICO

- Examinar y palpar el abdomen permite detectar si hay inflamación del bazo.²
- Un reconocimiento general permite detectar la presencia de prurito (picores), **eritromelalgia** (rojeces) y otros síntomas constitucionales, como la sudoración excesiva o el cansancio, entre otros.¹²

Como existen otras enfermedades que presentan síntomas similares, para diagnosticar la policitemia vera normalmente hay que hacer más de una prueba.



¿CUÁLES SON LAS OPCIONES DE TRATAMIENTO DE LA POLICITEMIA VERA?

La mayoría de tratamientos convencionales para la policitemia vera tienen como objetivo evitar los síntomas y complicaciones provocados por el exceso de glóbulos rojos. Generalmente, la policitemia vera se puede manejar eficazmente durante períodos muy prolongados.^{2,3,12,13} Las opciones de tratamiento varían según el grupo de riesgo del paciente, que depende de su **edad** y su historial de **trombosis** previas:^{13,14}



PACIENTES DE BAJO RIESGO

- Las **sangrías** consisten en la extracción de sangre una o dos veces por semana para reducir el volumen de glóbulos rojos, siendo el objetivo más común el mantenimiento de un **hematocrito** inferior al 45 % en hombres y al 42 % en mujeres.¹²
- Tomar **terapias antiagregantes** (salvo en casos de contraindicación médica) permite disminuir el riesgo de formación de coágulos.^{13,14}



PACIENTES DE ALTO RIESGO

- Las **estrategias de citorreducción** contribuyen a disminuir la producción de células madre en la médula ósea.¹²
- Cuando la citorreducción no es efectiva o no se tolera, existen otras alternativas terapéuticas

MEDIDAS COMPLEMENTARIAS

- También se incluyen medicamentos para disminuir el picor y otros síntomas constitucionales.¹²

Hay diferentes formas de tratar la policitemia vera pero es importante que tenga en cuenta que algunas de ellas sólo son útiles para algunos pacientes o en determinadas situaciones. Su equipo médico decidirá cuál es el mejor tratamiento para usted.





Equipo médico

- Mantenga una **comunicación clara y continua** con su equipo médico. Consultar con ellos cualquier duda le ayudará a sentirse más cómodo con todo lo que experimente y con lo que debe hacer en cada momento.
- También es útil que lleve un **seguimiento de sus síntomas**, por ejemplo, anotando en una libreta cómo se encuentra. De este modo, cuando hable con su médico le podrá explicar su evolución con todo tipo de detalles, sin olvidar nada importante.



Familia y amigos

- La familia y los amigos son un pilar básico. Es de gran ayuda **ir acompañado a las visitas médicas** o **compartir las preocupaciones** con alguien de confianza. Contar con el apoyo de las personas más cercanas le ayudará a no sentirse solo y a afrontar con más energía los momentos difíciles.



Asociaciones de pacientes

- Puede valorar la posibilidad de contactar con asociaciones de pacientes con policitemia vera, ya que hablar con **personas que están pasando o ya han pasado por una situación similar** puede ser de ayuda.



Haga [click aquí](#) para encontrar más información en la web de la asociación española de pacientes de NMP



Dieta equilibrada

- Algunos pacientes pierden el apetito por el cansancio, las molestias abdominales o el crecimiento del bazo. Puede **comentar con su médico cualquier problema relacionado con la alimentación** o el apetito para saber cómo controlar su dieta, si fuese necesario.



Actividad física

- Es importante **que mantenga un nivel de actividad adecuado** para usted. No es necesario (¡ni recomendable!) que haga grandes esfuerzos. Simplemente mantenerse activo con actividades cotidianas (cocinar, salir a hacer la compra, pasear, etc.) o ejercicios de intensidad adecuada, que le ayudarán a descansar durante la noche y a mejorar su estado de ánimo.

Célula madre: célula que tiene la capacidad de reproducirse para formar diversos tipos de células especializadas. En el caso de las células madre hematopoyéticas, estas pueden dar lugar a los glóbulos rojos, los glóbulos blancos y las plaquetas.

Citorreducción: disminución de la cantidad de células; en la policitemia vera existen varias estrategias de tratamiento citorreductor orientadas a compensar la sobreproducción de células sanguíneas.¹²

Enfermedad rara: enfermedad que afecta a un número reducido de personas. En Europa se considera “rara” una enfermedad que afecta a menos de 50 personas al año por cada 100.000.⁶

Eritrocito (o glóbulo rojo): célula de la sangre encargada de transportar oxígeno a los tejidos gracias a la hemoglobina, un elemento que se encuentra en el interior de este tipo de célula.

Eritromelalgia: síndrome caracterizado por la aparición de rojeces en las extremidades, normalmente acompañadas de sensación de quemazón y dolor. En la policitemia vera se suele relacionar con la sobreproducción de células sanguíneas.

Eritropoyetina (EPO): hormona producida por células en el riñón encargada de ordenar a las células madre de la médula ósea que produzcan más glóbulos rojos cuando los niveles de oxígeno están bajos.

Esplenomegalia: crecimiento del tamaño del bazo.



Hematocrito: porcentaje del volumen de toda la sangre que está compuesto de glóbulos rojos. Este porcentaje depende del número de glóbulos rojos y de su tamaño.

Hematopoyesis: proceso de formación de las células de la sangre. El término deriva del griego: “hemato”, que significa sangre, y “poyesis”, cuyo significado es formación.

Hematopoyesis extramedular (o secundaria): proceso de formación de células de la sangre producido fuera de la médula ósea.

Médula ósea: tejido suave y esponjoso que se encuentra en el interior de los huesos. Es el tejido donde se realiza la función de hematopoyesis.

Mutación: cambio en el ADN de una célula que produce una modificación en sus características.

Neoplasias mieloproliferativas (NMP): es el nombre que recibe un grupo de enfermedades crónicas que se caracterizan por ser enfermedades de la sangre en las que uno o varios tipos de células sanguíneas se producen de forma excesiva y/o alterada. En inglés se denominan *myeloproliferative neoplasms*, de ahí las siglas MPN. La policitemia vera es una de las enfermedades que engloba este grupo.¹⁵

Síntoma constitucional: síntoma general, es decir, que tiene lugar en todo el cuerpo y no en un solo órgano.

Trombosis: formación de un coágulo (trombo) en un vaso sanguíneo (arteria o vena), que impide el correcto flujo de la sangre hacia los tejidos.

Vía JAK-STAT: uno de los sistemas de transmisión de señales que utilizan las células del cuerpo para regular procesos de funcionamiento. La vía JAK-STAT participa, entre otros, en la formación de las células de la sangre.

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, *et al.* WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues. 4th ed. editor^editors.: IARC Press; 2008.
2. Society LL. Polycythemia Vera Facts. 2012. Disponible en: <http://www.mpnresearchfoundation.org/images/files/polycythemiavera.pdf>.
3. Landolfi R, Nicolazzi MA, Porfida A, *et al.* Polycythemia vera. Internal & Emergency Medicine. 2010;5(5):375-84.
4. Logan MS, Watson CM, Nottingham JM. Symptomatic splenomegaly in polycythemia vera: a review of the indications for splenectomy and perioperative considerations. Am Surg. 2009;75(5):363-8.
5. Moulard O, Mehta J, Fryzek J, *et al.* Epidemiology of myelofibrosis, essential thrombocythemia, and polycythemia vera in the European Union. Eur J Haematol. 2014;92(4):289-97.
6. Orphanet. Lista de las enfermedades raras e sinónimos por orden alfabético - Diciembre 2015. 2015. Disponible en: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Lista_de_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf.
7. Vainchenker W, Delhommeau F, Constantinescu SN, *et al.* New mutations and pathogenesis of myeloproliferative neoplasms. Blood. 2011;118(7):1723-35.
8. Tefferi A. Myeloproliferative Disorders. En: Abeloff M, Armitage J, Tepper J, *et al.*, editores. Abeloff's Clinical Oncology. 4ª ed. Filadelfia, PA: Churchill Livingstone Elsevier; 2008. p. 1-32.
9. Levine RL, Pardanani A, Tefferi A, *et al.* Role of JAK2 in the pathogenesis and therapy of myeloproliferative disorders. Nat Rev Cancer. 2007;7(9):673-83.
10. Scherber R, Dueck AC, Johansson P, *et al.* The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): international prospective validation and reliability trial in 402 patients. Blood. 2011;118(2):401-8.
11. Randhawa J, Ostojic A, Vrhovac R, *et al.* Splenomegaly in myelofibrosis--new options for therapy and the therapeutic potential of Janus kinase 2 inhibitors. J Hematol Oncol. 2012;5:43.
12. Besses C, Cervantes F. Manual de recomendaciones en Neoplasias Mieloproliferativas Crónicas Filadelfia Negativas. 2014. Disponible en: http://www.sehh.es/images/stories/recursos/2014/documentos/guias/GUIA_GEMFIN.pdf.
13. Griesshammer M, Gisslinger H, Mesa R. Current and future treatment options for polycythemia vera. Ann Hematol. 2015;94(6):901-10.
14. Barbui T, Barosi G, Birgegard G, *et al.* Philadelphia-negative classical myeloproliferative neoplasms: critical concepts and management recommendations from European LeukemiaNet. J Clin Oncol. 2011;29(6):761-70.
15. Delhommeau F, Jeziorowska D, Marzac C, *et al.* Molecular aspects of myeloproliferative neoplasms. Int J Hematol. 2010;91(2):165-73.

