

Puntos clave

- La policitemia vera (PV, por sus siglas en inglés) forma parte de un grupo de tipos de cáncer de la sangre relacionados denominados “neoplasias mieloproliferativas” (MPNs, por sus siglas en inglés), en los que las células de la médula ósea que producen las células sanguíneas no se desarrollan ni funcionan de forma normal.
- La policitemia vera comienza con uno o más cambios adquiridos (mutaciones) del ADN de una sola célula productora de sangre. Esto provoca una superproducción de células sanguíneas.
- Casi todos los pacientes con policitemia vera presentan una mutación del gen *JAK2* (quinasa Janus 2). Este gen mutado probablemente desempeñe un papel en el inicio de la policitemia vera. No obstante, aún se está estudiando su función precisa como causante de la enfermedad.
- En la policitemia vera, existe una superproducción de glóbulos rojos, glóbulos blancos y, frecuentemente, plaquetas. Los signos, síntomas y complicaciones de la policitemia vera son el resultado de la presencia de demasiados glóbulos rojos y, con frecuencia, de demasiadas plaquetas en la sangre. El conteo de glóbulos blancos, especialmente el número de neutrófilos (un tipo de glóbulo blanco), también puede aumentar, pero no causa ningún efecto importante.
- La supervisión médica de las personas con policitemia vera es importante para prevenir o tratar las complicaciones.
- La policitemia vera es una enfermedad crónica. Aunque no es curable, la policitemia vera generalmente se puede manejar de manera eficaz durante largos períodos de tiempo, incluso por décadas. Sin embargo, puede acortar la esperanza de vida en algunos pacientes.

Introducción

La policitemia vera (PV, por sus siglas en inglés) es una de varias enfermedades que comprenden las “neoplasias mieloproliferativas” (MPN, por sus siglas en inglés), término que denomina un grupo de varios tipos de cáncer de la sangre que tienen varias características en común, en particular la producción “clonal” de células sanguíneas. Todas las enfermedades clonales son tipos de cáncer que comienzan con uno o más cambios en el ADN de una sola célula: las células anormales en la médula ósea y en la sangre descienden de esa única célula mutante.

Otras neoplasias mieloproliferativas incluyen la *trombocitemia esencial* y la *mielofibrosis*.

La policitemia vera es el resultado de una producción descontrolada de células sanguíneas, especialmente glóbulos rojos, como resultado de mutaciones adquiridas que tienen lugar en las primeras etapas de una célula productora de sangre. Debido a que esta célula en las primeras etapas de desarrollo tiene la capacidad de formar no sólo glóbulos rojos, sino también glóbulos blancos y plaquetas, cualquier combinación de estas líneas celulares puede verse afectada.

Esta hoja informativa sobre la policitemia vera ofrece información sobre el diagnóstico, el tratamiento, nuevos tratamientos en fase de investigación en ensayos clínicos y recursos de apoyo.

Causas

La causa de la policitemia vera no se comprende totalmente. Casi todos los pacientes con policitemia vera presentan una mutación del gen *JAK2* (quinasa Janus 2). Este gen mutado probablemente desempeñe un papel en el inicio de la policitemia vera. No obstante, aún se está estudiando su función precisa como causante de la enfermedad.

La mayoría de los pacientes con policitemia vera no tienen antecedentes familiares de la enfermedad. No obstante, en ocasiones hay más de un familiar con la enfermedad. La policitemia vera es más común entre los judíos originarios de Europa del Este que entre otros europeos o asiáticos. La incidencia (nuevos casos diagnosticados) de policitemia vera para todas las razas y orígenes étnicos es de aproximadamente 2.8 por cada 100,000 hombres y de aproximadamente 1.3 por cada 100,000 mujeres. La prevalencia (cantidad estimada de personas con el diagnóstico de una enfermedad en una población) de la policitemia vera es de aproximadamente 22 casos por cada

100,000 personas. Esta prevalencia se ha demostrado en varios estudios pequeños. La edad promedio en la que se diagnostica la policitemia vera es entre los 60 y 65 años. Es poco frecuente en personas menores de 30 años.

La policitemia vera generalmente puede controlarse eficazmente por mucho tiempo. Las personas con policitemia vera que reciben tratamiento a menudo tienen una calidad de vida normal o casi normal. Con una cuidadosa supervisión y terapia médica, la policitemia vera generalmente no interfiere considerablemente con las actividades cotidianas ni el trabajo.

Signos, síntomas y complicaciones

Los signos, síntomas y complicaciones de la policitemia vera se presentan como consecuencia de la presencia de demasiados glóbulos rojos y, con frecuencia, de demasiadas plaquetas en la sangre. El aumento en la cantidad de glóbulos blancos no predispone al paciente a un mayor riesgo de infección ni causa ningún otro efecto importante.

La presencia de demasiados glóbulos rojos puede hacer la sangre del paciente más viscosa (espesa), de modo que no fluye en forma eficiente. Los conteos altos de plaquetas pueden contribuir a la formación de coágulos (trombos). Las enfermedades vasculares subyacentes, que son comunes en personas mayores con policitemia vera, pueden aumentar el riesgo de complicaciones por formación de coágulos. Los coágulos pueden causar problemas serios, como un ataque cerebral (derrame cerebral), un ataque cardíaco, trombosis venosa profunda o embolia pulmonar. Los coágulos de sangre ocurren en aproximadamente el 30 por ciento de los pacientes, incluso antes de que se realice el diagnóstico de policitemia vera. Durante los primeros 10 años después de un diagnóstico de policitemia vera, se forman coágulos de sangre en un 40 a un 60 por ciento de los pacientes que no reciben tratamiento.

Algunas personas presentan pocos síntomas problemáticos, y en estas personas la policitemia vera tal vez se diagnostique sólo cuando se realicen conteos de células sanguíneas en un examen médico periódico. Sin embargo, las personas deberían estar al tanto de los siguientes signos, síntomas y complicaciones de la policitemia vera.

- Pueden presentarse dolores de cabeza, sudoración excesiva, zumbido en los oídos, trastornos visuales, como visión borrosa o puntos ciegos, y mareos o vértigo (una sensación más intensa de que todo se mueve).
- La fatiga es frecuente.
- En algunos pacientes aparece una picazón en la piel, llamada “prurito”, especialmente después de baños o duchas tibias.
- Puede que la piel presente un aspecto rojizo o violáceo, especialmente en las palmas de las manos, los lóbulos de las orejas, la nariz y las mejillas.
- Algunos pacientes tal vez tengan una sensación de ardor en los pies.
- El agrandamiento del bazo podría causar una sensación de saciedad o molestia en el abdomen; esto puede confirmarse con un reconocimiento físico o un ultrasonido (ecografía).
- La angina de pecho o insuficiencia cardíaca congestiva pueden ser efectos nocivos de la sangre más espesa y de la tendencia de las plaquetas a “agruparse” en los vasos sanguíneos coronarios y causar coágulos llamados “trombos”.
- La gota, una inflamación dolorosa de las articulaciones causada por un aumento de los niveles de ácido úrico, puede aparecer o empeorar.
- Casos de sangrado o moretones, generalmente leves, ocurren en aproximadamente el 25 por ciento de los pacientes con policitemia vera.

Además de estos signos y síntomas, las personas con policitemia vera corren un riesgo levemente mayor que la población general de presentar leucemia como resultado de la enfermedad misma y/o ciertos tratamientos farmacológicos.

Diagnóstico

Se considera un diagnóstico de policitemia vera si el conteo de glóbulos rojos del paciente está elevado. Para el diagnóstico de la policitemia vera se pueden usar tres mediciones de la concentración de glóbulos rojos en la sangre: el hematocrito, la concentración de hemoglobina y el conteo de glóbulos rojos. Estas mediciones se incluyen en una prueba de sangre estándar llamada hemograma o “conteo sanguíneo completo” (CBC, por sus siglas en inglés). Los conteos de células sanguíneas generalmente se realizan con una máquina que mide en forma simultánea el hematocrito, la concentración de hemoglobina y el conteo de glóbulos rojos. En la policitemia vera estas tres mediciones son bastante paralelas entre sí.

Por ejemplo, en un paciente con policitemia vera, si la concentración normal de hematocrito del 45 por ciento aumenta en un tercio a un valor de 60 por ciento, la concentración normal de hemoglobina correspondiente, que es 150 gramos/litro (g/L) de sangre, también aumentaría en un tercio a 200 g/L de sangre. El conteo correspondiente de glóbulos rojos aumentaría también en un tercio. Por lo tanto, para fines diagnósticos, se puede usar cualquiera de estas tres mediciones.

Hematocrito

Generalmente, se usa el valor de la concentración de hematocrito para diagnosticar la policitemia vera y medir la respuesta del paciente a la terapia.

El hematocrito es la proporción de glóbulos rojos en un volumen de sangre y generalmente se expresa como un porcentaje o un aumento en la concentración de hemoglobina en la sangre. En las personas sanas, la concentración de hematocrito varía aproximadamente del 36 al 46 por ciento en mujeres y del 42 al 52 por ciento en hombres.

Otras características diagnósticas de los resultados de las pruebas de sangre que confirmarán un diagnóstico de policitemia vera incluyen:

- Un conteo elevado de glóbulos blancos, especialmente el conteo de neutrófilos (un tipo de glóbulo blanco)
 - El conteo de glóbulos blancos aumenta levemente en la mayoría de los pacientes con policitemia vera.
 - Por lo general el aumento se mantiene y no progresa.
- Un conteo elevado de plaquetas, que se presenta en al menos el 50 por ciento de los pacientes
 - El aumento en el conteo de plaquetas puede progresar.
- La presencia de una mutación del gen *JAK2* en las células sanguíneas
 - Se pueden observar dos mutaciones: la mutación *JAK2* V617F (la más común) o la mutación del exón 12 del gen *JAK2*.
- Un aumento en la masa de glóbulos rojos
 - Por lo general, se mide únicamente si la concentración de hematocrito o hemoglobina no es decisivamente elevada.
- Una saturación de oxígeno arterial normal o casi normal
- Un resultado bajo en la prueba de eritropoyetina (EPO) en la sangre
 - La eritropoyetina es la hormona principal que estimula la formación de glóbulos rojos en la médula ósea.
 - Los niveles de eritropoyetina en la sangre son generalmente bajos en los pacientes con policitemia vera, pero son normales o altos en los casos de policitemia secundaria.
 - Se incluye una sección sobre la policitemia secundaria en la página 5.

Examen de médula ósea

Aunque no se necesita para realizar un diagnóstico, es posible que también se haga un examen de médula ósea como parte de las pruebas médicas del paciente. En la policitemia vera, la médula ósea contiene una cantidad de células mayor de lo normal como resultado de la expansión excesiva de las células productoras de sangre y asimismo tiene una cantidad disminuida de hierro. También se puede realizar un análisis cromosómico de las células de la médula ósea. Además, se puede analizar la proliferación de los precursores de glóbulos rojos de la médula ósea para examinar su capacidad de desarrollarse ante la ausencia de eritropoyetina agregada.

Para obtener más información sobre las pruebas de médula ósea y otras pruebas de laboratorio, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Información sobre las pruebas de laboratorio y de imágenes*.

Planificación del tratamiento

Las decisiones en cuanto al tratamiento se basan en el riesgo del paciente de tener complicaciones relacionadas con la formación de coágulos (trombosis). Los riesgos de la trombosis incluyen:

- Antecedentes de coágulos
- Edad avanzada (más de 60 años)
- Factores de riesgo cardiovascular, tales como niveles altos de colesterol, diabetes, tabaquismo, obesidad o hipertensión, todos considerados como factores adicionales de riesgo para la trombosis

La situación médica de cada paciente es diferente y debería ser evaluada individualmente por un hematólogo-oncólogo, un médico que se especializa en el tratamiento del cáncer de la sangre. Es importante que usted hable con los miembros de su equipo de profesionales médicos sobre todas las opciones de tratamiento, incluidos los tratamientos en fase de estudio en ensayos clínicos.

Para obtener más información sobre cómo escoger un médico o centro de tratamiento, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Selección de un especialista en cáncer de la sangre o de un centro de tratamiento*.

Tratamiento

La policitemia vera es una enfermedad crónica. No es curable, pero generalmente se puede manejar eficazmente durante períodos muy largos. Una supervisión médica cuidadosa y una terapia para mantener la concentración de hematocrito (cantidad de glóbulos rojos en comparación con el volumen total de sangre) en niveles casi normales son muy importantes.

Las metas del tratamiento para esta enfermedad son:

- Controlar los síntomas
- Disminuir el riesgo de complicaciones

Las terapias tienen como objetivo:

- Bajar la concentración de hematocrito hasta valores normales o casi normales
- Bajar el conteo de plaquetas, si las cantidades son altas o suben con el tiempo
- Disminuir los síntomas de la policitemia vera

Un síntoma problemático que se presenta en muchos pacientes con policitemia vera es la picazón en la piel (prurito). Para ayudar a prevenir el prurito se sugiere que los pacientes se bañen con menor frecuencia. La aspirina y los antihistamínicos pueden ayudar con la irritación.

Otras opciones de tratamiento incluyen la terapia con luz (fototerapia) con psoralen y radiación ultravioleta A. El interferón alfa o el interferón pegilado pueden ser eficaces.

A los pacientes con policitemia vera en la categoría de bajo riesgo se les hace generalmente una flebotomía (vea la siguiente sección) y se les administra dosis bajas de aspirina. Los pacientes con policitemia vera de alto riesgo requieren tratamiento médico para reducir la concentración de hematocrito permanentemente, lo cual elimina la necesidad de una flebotomía y reduce el riesgo de formación de coágulos. Todos los pacientes reciben dosis bajas de aspirina.

Flebotomía

La flebotomía es la extracción de sangre a través de una vena. Normalmente, es el punto de inicio del tratamiento para la mayoría de los pacientes. Se extrae un cierto volumen de sangre a intervalos regulares para que la concentración de hematocrito vuelva a un nivel normal dentro de un período de semanas o meses. El procedimiento que se usa para la flebotomía es idéntico al usado para donar sangre en un banco de sangre. La flebotomía reduce la concentración de hematocrito inmediatamente, lo que generalmente disminuye ciertos síntomas, como los dolores de cabeza, el zumbido en los oídos y los mareos. Sin embargo, con el tiempo, la flebotomía provoca una deficiencia de hierro.

Para muchos pacientes, la flebotomía puede ser la única forma de tratamiento requerida, en ocasiones durante muchos años. Puede que se logre un control aceptable de la enfermedad mediante la extracción de un volumen de sangre cada pocos meses. Después de una flebotomía, los pacientes tal vez se sientan cansados y necesiten un breve descanso.

Farmacoterapia

Terapia con aspirina: Se debería tomar bajas dosis de aspirina para disminuir el riesgo de trombosis en las arterias. La aspirina funciona haciendo menos probable que las plaquetas se adhieran a la pared de una arteria y que se aglomeren o amontonen. La aspirina se administra por vía oral y los efectos secundarios más comunes incluyen malestar estomacal y acidez gástrica.

Anagrelida (Agrylin®): Este medicamento, administrado por vía oral, se puede usar si la cantidad de plaquetas es demasiado alta. El medicamento puede reducir la tasa de formación de plaquetas en la médula ósea. No tiene ningún efecto sobre las demás células sanguíneas. Los pacientes que toman anagrelida tal vez sufran efectos secundarios, entre ellos, retención de líquidos, problemas cardíacos y de presión arterial, dolores de cabeza, mareos, náuseas y diarrea.

Antihistamínicos o medicamentos relacionados: Estos medicamentos pueden recetarse para aliviar la picazón y se administran por vía oral. Los efectos secundarios incluyen sequedad en la boca, somnolencia, mareos e inquietud. Algunos antihistamínicos pueden afectar la capacidad de las personas de conducir u operar maquinaria pesada.

Medicamentos mielosupresores (sustancias que pueden reducir la producción de glóbulos rojos y plaquetas): En algunos pacientes, la flebotomía por sí sola no puede controlar la superproducción de glóbulos rojos y puede aumentar la superproducción de plaquetas. A los pacientes que tienen un conteo extremadamente alto de plaquetas, complicaciones por hemorragias, coágulos o problemas sistémicos graves que no responden a dosis bajas de aspirina ni a la flebotomía, es posible que también reciban tratamiento con medicamentos mielosupresores. Esta farmacoterapia para inhibir la producción de glóbulos rojos y plaquetas en la médula ósea se administra en vez de la flebotomía.

Hidroxiurea (Hydrea®): La hidroxiurea, administrada por vía oral, es el medicamento mielosupresor utilizado con más frecuencia para el tratamiento de la policitemia vera. Ayuda a reducir tanto la concentración de hematocrito como el conteo de plaquetas. Los efectos secundarios, que son poco frecuentes, incluyen úlceras en la boca, cambios en el sentido del gusto, úlceras en la piel o sarpullido. Existe evidencia controversial de que la hidroxiurea, después de un tratamiento a largo plazo, se asocia con un aumento del riesgo de leucemia aguda, por lo que frecuentemente se evita en el tratamiento de los pacientes más jóvenes. Sin embargo, se considera que tiene una probabilidad mucho menor de causar leucemia que algunos otros medicamentos mielosupresores como el radiofósforo y los medicamentos alquilantes, que incluyen melfalán (Alkeran®), busulfán (Myleran®), clorambucil (Leukeran®) y otros. El radiofósforo y los medicamentos alquilantes se reservan para pacientes con una esperanza de vida corta.

Ruxolitinib (Jakafi®): Este medicamento, un inhibidor de la quinasa Janus que se administra por vía oral, ha sido aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, por sus siglas en inglés) para el tratamiento de la policitemia vera en pacientes que han tenido una respuesta insuficiente a la hidroxiurea o que no la toleran.

Después de la interrupción o la suspensión del ruxolitinib, los síntomas de las neoplasias mieloproliferativas generalmente regresan a los niveles previos al tratamiento en aproximadamente una semana. Se han observado casos aislados de pacientes que suspendieron el tratamiento con Jakafi® durante períodos de enfermedades intervinientes agudas, después de las cuales el curso clínico del paciente continuó empeorando. No se ha determinado si la suspensión de la terapia contribuyó al curso clínico en estos pacientes. Cuando se suspende la terapia por motivos que no sean la trombocitopenia, se puede considerar la opción de reducir la dosis de Jakafi gradualmente.

Interferón alfa (preparaciones de liberación inmediata de Intron® A [alfa-2b] y Roferon-A® [alfa-2a] y preparaciones de liberación sostenida de PEG-Intron® [peginterferón alfa-2b] y Pegasys® [peginterferón alfa-2a]): Estos medicamentos se usan para reducir la concentración de hematocrito. Sin embargo, no se usan en el tratamiento de la mayoría de los pacientes porque, comparados con otros tratamientos para la policitemia vera, son menos convenientes de administrar (se administran por inyección intramuscular o subcutánea) y pueden causar efectos secundarios problemáticos. Algunos pacientes presentan síntomas relativamente graves y similares a los de la gripe (influenza), confusión, depresión u otras complicaciones. Las preparaciones de liberación sostenida ofrecen una nueva opción para los pacientes; las inyecciones serían semanales, un régimen que los pacientes tienden a tolerar mejor (especialmente en el caso de Pegasys).

Para obtener información sobre medicamentos específicos, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Efectos secundarios de la farmacoterapia*, la página web en www.LLS.org/farmacos y el sitio web de la FDA con información sobre los medicamentos en www.fda.gov/drugs/resourcesforyou/consumers/default.htm (en inglés).

Consideraciones especiales

Los pacientes con policitemia vera que no reciben tratamiento corren mayor riesgo de tener complicaciones de sangrado después de una cirugía. Por eso, si es necesario realizarle una cirugía al paciente por cualquier motivo, sería preciso iniciar un tratamiento para mantener una concentración normal de hematocrito antes de la cirugía.

En algunos pacientes con policitemia vera se ve una progresión de la enfermedad a pesar del tratamiento. Después de varios años con la enfermedad, sus células sufren más cambios y ya no producen un exceso de glóbulos rojos. Durante un tiempo, el conteo de glóbulos rojos posiblemente permanezca cerca del nivel normal sin tratamiento, o posiblemente disminuya a un nivel menor de lo normal, dando como resultado la anemia. Puede que el bazo se agrande aún más. Puede que la médula ósea se vuelva fibrosa o con cicatrices, disminuyendo así su capacidad de producir glóbulos rojos y plaquetas. Esta afección de la médula ósea se llama “mielofibrosis” o, más precisamente, mielofibrosis posterior a la policitemia vera. El conteo de plaquetas puede disminuir a niveles bajos. Los glóbulos blancos inmaduros tal vez se liberen de la médula ósea hacia la sangre. El tratamiento para la mielofibrosis se describe en la publicación gratuita de LLS titulada *Información sobre la mielofibrosis*.

La policitemia vera también puede transformarse en otros tipos de cáncer de la sangre, como la leucemia aguda o los síndromes mielodisplásicos, pero esto ocurre con muy poca frecuencia.

Policitemia secundaria

La policitemia secundaria (que se llama también “eritrocitosis secundaria”) no es un tipo de neoplasia mieloproliferativa. Puede presentarse como resultado de cuatro situaciones principales: (1) ascenso a una gran altura, (2) enfermedades que provocan una oxigenación baja de la sangre, (3) tumores que segregan la hormona eritropoyetina (por ejemplo, tumores en el hígado) o (4) trastornos hereditarios que provocan una superproducción o una acción exagerada de la eritropoyetina. La policitemia secundaria se limita a la superproducción de glóbulos rojos. En el caso de gran altura o enfermedades cardíacas y pulmonares que pueden provocar un contenido bajo de oxígeno en la sangre, la policitemia secundaria es una respuesta física del cuerpo para mejorar la capacidad de transporte de oxígeno de la sangre.

Hable con el médico sobre los efectos secundarios del tratamiento

Es importante manejar los efectos secundarios. Si tiene alguna preocupación en cuanto a los efectos secundarios, hable con el médico para obtener ayuda. La mayoría de los efectos secundarios son temporales y se resuelven una vez completado el tratamiento.

Los efectos secundarios individuales de los medicamentos específicos se presentan en la sección de tratamiento en las páginas 3 - 5.

Tratamientos en fase de investigación

Se recomienda que los pacientes exploren las opciones de tratamiento en ensayos clínicos y que se inscriban en alguno si reúnen los requisitos para participar. Los ensayos clínicos prueban medicamentos y tratamientos nuevos antes de que la FDA los apruebe como tratamientos estándar. Muchos de los ensayos clínicos están apoyados por los programas de investigación de LLS.

Los ensayos clínicos son estudios de investigación médica cuidadosamente controlados y realizados según rigurosas pautas para que los investigadores determinen los efectos beneficiosos y los posibles efectos secundarios adversos de los nuevos tratamientos. Los ensayos clínicos están diseñados para ser precisos y muy seguros. La participación de los pacientes en ensayos clínicos es importante para el desarrollo de tratamientos nuevos y más eficaces para la policitemia vera, y puede ofrecer a los pacientes más opciones de tratamiento. Los pacientes interesados en participar en ensayos clínicos deberían hablar con sus médicos para determinar si un ensayo clínico sería una opción adecuada de tratamiento en su caso. Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Los ensayos clínicos para el cáncer de la sangre*, o visite www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés).

Un enfoque de tratamiento actualmente en fase de investigación comprende el posible origen genético de las neoplasias mieloproliferativas. Existe una teoría sobre la posibilidad de que las neoplasias mieloproliferativas se presenten en familias; si fuera así, serían un grupo de enfermedades genéticas transmitidas de generación en generación. Esta idea se está estudiando para determinar si los genes anormales son causantes de las neoplasias mieloproliferativas.

Lo animamos a comunicarse con un Especialista en Información y a visitar www.LLS.org/espanol para obtener más información sobre tratamientos actualmente en estudio en ensayos clínicos.

Resultados del tratamiento

El “pronóstico”, o el resultado probable de una enfermedad, varía en los pacientes con policitemia vera. Los factores de riesgo de cada paciente, los que afectan su pronóstico, se evalúan individualmente. En las personas con policitemia vera, la mediana de supervivencia se acerca a o supera los 20 años. Algunas personas sobreviven por aún más tiempo después del diagnóstico, logrando tal vez una esperanza de vida casi normal. Es importante saber que los datos sobre los resultados de tratamiento pueden mostrar cómo han respondido al tratamiento los grupos de personas con policitemia vera, pero las estadísticas no pueden indicar cómo responderá una persona en particular. Por estos motivos, se les recomienda a los pacientes que consulten con sus médicos para obtener información sobre la supervivencia.

Agradecimiento

Por su revisión y sus importantes aportes al material presentado en esta publicación, la cual está basada en la versión en inglés *Polycythemia Vera Facts*, LLS agradece a:

Ruben A. Mesa, MD

Presidente, Departamento de Hematología
Profesor de Medicina
Mayo Clinic
Scottsdale, AZ

Estamos aquí para ayudar

LLS es la organización voluntaria de salud más grande del mundo dedicada a financiar la investigación médica, la educación y los servicios para pacientes con cáncer de la sangre. LLS tiene oficinas comunitarias por todos los Estados Unidos y en Canadá. Para localizar la oficina en su área, visite www.LLS.org/chapterfind (en inglés) o comuníquese con:

La Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (The Leukemia & Lymphoma Society)

3 International Drive
Suite 200

Rye Brook, NY 10573

Llame a un **Especialista en Información al (800) 955-4572**

Correo electrónico: infocenter@LLS.org
(se habla español)

Las secciones a continuación enumeran varios recursos que están a su disposición. LLS ofrece información y servicios sin costo a los pacientes y las familias afectados por el cáncer de la sangre. Use esta información para:

- Informarse sobre los recursos que están disponibles para usted, sus familiares y cuidadores
- Hacer preguntas y obtener información importante de los profesionales médicos involucrados en su atención médica y tratamiento
- Aprovechar al máximo el conocimiento y las destrezas de su equipo de profesionales médicos

Consulte con un Especialista en Información. Los Especialistas en Información son enfermeros, educadores en salud y trabajadores sociales titulados a nivel de maestría y especializados en oncología. Ellos ofrecen información actualizada sobre las enfermedades y los tratamientos. Para obtener más información:

- Llame al: (800) 955-4572 (de lunes a viernes de 9 a.m. a 9 p.m., hora del Este)
Puede pedir hablar con un Especialista en Información en español.
- Correo electrónico: infocenter@LLS.org
Puede enviar correos electrónicos y recibir respuestas en español.
- Visite: www.LLS.org/especialistas
Esta página web incluye un resumen de los servicios de los Especialistas en Información y un enlace para iniciar una conversación por Internet (chat) en directo. Mediante este enlace, puede conversar con un Especialista en Información por Internet en español.

Libritos informativos gratuitos. LLS ofrece publicaciones educativas y de apoyo gratuitas en inglés y en español. Puede leerlas por Internet, descargarlas en su computadora o recibir versiones impresas por correo sin costo para usted. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/materiales.

Programas educativos por teléfono y por Internet. LLS ofrece programas educativos gratuitos por teléfono y por Internet para los pacientes, cuidadores y profesionales médicos. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/programas.

Foros y sesiones de conversación (chats) por Internet sobre el cáncer de la sangre. Los foros de comunicación por Internet y las salas de conversación (chats) con moderadores (en inglés) pueden ayudar a los pacientes con cáncer a comunicarse, compartir información y obtener apoyo mutuo. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/apoyo.

Oficinas comunitarias de LLS. LLS ofrece diversos servicios y recursos en las comunidades por todo Estados Unidos y Canadá, que incluyen:

- *El Programa Primera Conexión de Patti Robinson Kaufmann*
A través de este programa, LLS puede ponerlo en contacto con otro paciente que tenga su enfermedad. Muchas personas se benefician de la oportunidad única de compartir experiencias y conocimiento.
- Grupos de apoyo en persona
Los grupos de apoyo ofrecen oportunidades a los pacientes y cuidadores de reunirse personalmente y compartir experiencias e información sobre las enfermedades y los tratamientos, así como beneficiarse del apoyo mutuo.

Para obtener más información sobre estos programas, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/servicios. También puede comunicarse directamente con una oficina local de LLS para enterarse de las opciones en su comunidad. Si necesita asistencia para encontrar la oficina de LLS en su área, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/chapterfind (en inglés).

Ensayos clínicos (estudios de investigación médica). Se están investigando nuevos tratamientos para los pacientes con policitemia vera en ensayos clínicos. LLS ayuda a los pacientes a enterarse de las opciones de tratamiento en ensayos clínicos y cómo acceder a ellas. Un Especialista en Información de LLS puede ayudarlo a buscar ensayos clínicos según su diagnóstico y el tratamiento que necesite. Para obtener más información:

- Llame al: (800) 955-4572
Puede pedir hablar con un Especialista en Información en español.
- Visite: www.LLS.org/clinicaltrials (en inglés)

Acción política en apoyo de los pacientes. Con la ayuda de voluntarios, LLS promueve políticas y leyes que aceleran el proceso de aprobación de tratamientos que salven vidas y mejoran el acceso a una atención médica de calidad. Para obtener más información, llame al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/abogar.

Otros recursos

CancerCare [atención médica para las personas con cáncer]
(800) 813-4673
www.cancercare.org/espanol

CancerCare ofrece servicios profesionales de apoyo sin costo a las personas afectadas por el cáncer: las personas con cáncer, sus cuidadores, sus hijos, sus seres queridos y las personas que están de duelo por la muerte de un ser querido.

Comunidad de Apoyo para el Cáncer (Cancer Support Community o CSC)
(888) 793-9355

www.cancersupportcommunity.org (en inglés)

CSC se esfuerza por mejorar la atención médica para los pacientes a través de servicios esenciales que a menudo no reciben el nivel de priorización que merecen, como los grupos de apoyo, la consejería, la educación y los programas para promover un estilo de vida saludable. CSC brinda apoyo emocional y social por medio de una red de más de 50 filiales locales, 100 sucursales y por Internet.

Organización Internacional de Defensa y Educación para Pacientes con Neoplasias Mieloproliferativas (MPN Advocacy and Education International)
www.mpnadvocacy.com (en inglés)

Esta organización se dedica a proporcionar los conocimientos, el apoyo y los recursos que los pacientes necesitarán a medida que se adaptan a vivir con una neoplasia mieloproliferativa. Esto se hace mediante simposios educativos en varias ciudades cada año y ofreciendo acceso a recursos por medio de su sitio web, como transmisiones por Internet de cada simposio y materiales adicionales. Además, la organización proporciona orientación a las personas, así como recursos y recomendaciones de otras organizaciones que pueden ofrecer ayuda. En la página principal, hay un menú desplegable que le permitirá ver el contenido en diferentes idiomas, entre ellos español, a través de Google Translate (una herramienta de traducción computarizada).

Fundación para la Educación sobre las Neoplasias Mieloproliferativas (MPN Education Foundation)
www.mpninfo.org (en inglés)

Esta fundación proporciona información, educación y apoyo relacionados con las neoplasias mieloproliferativas. También se dedica al avance de la investigación y el desarrollo de medicamentos que mejoren la calidad de vida y la atención médica de los pacientes con neoplasias mieloproliferativas. Además, lleva a cabo conferencias para pacientes y médicos y facilita la inscripción y participación de pacientes en estudios clínicos y encuestas.

Fundación de Investigación sobre las MPNs (The MPN Research Foundation)
www.mpnresearchfoundation.org (en inglés)

La Fundación de Investigación sobre las MPNs es una organización sin fines de lucro cuya misión principal es promover, financiar y apoyar los estudios de investigación médica más innovadores y eficaces sobre las causas, los tratamientos y la potencial cura para la trombocitemia esencial, la policitemia vera y la mielofibrosis. Además, la organización ofrece información y apoyo a las personas con neoplasias mieloproliferativas.

Fundación para la Investigación sobre las Neoplasias Mieloproliferativas (The MPN Research Foundation)
www.mpnresearchfoundation.org (en inglés)

Esta fundación es una organización sin fines de lucro cuya misión principal es promover, financiar y apoyar los estudios de investigación médica más innovadores y eficaces sobre las causas, los tratamientos y la potencial cura para la

trombocitemia esencial, la policitemia vera y la mielofibrosis. Además, la organización ofrece información y apoyo a personas con neoplasias mieloproliferativas. En la página principal, hay un menú desplegable que le permitirá ver el sitio web en diferentes idiomas, entre ellos español, a través de Google Translate (una herramienta de traducción computarizada).

Consortio para la Investigación sobre los Trastornos Mieloproliferativos (The Myeloproliferative Disorders Research Consortium o MPD-RC)
www.mpdrc.org (en inglés)

El MPD-RC es un consorcio internacional y multi-institucional sin fines de lucro que está financiado por el Instituto Nacional del Cáncer. Fue fundado para coordinar, facilitar y llevar a cabo estudios de investigación básica y clínica sobre las neoplasias mieloproliferativas sin cromosoma Philadelphia (Ph-MPNs, por sus siglas en inglés).

Organización Nacional para los Trastornos Raros (The National Organization for Rare Disorders o NORD)
(800) 999-6673 / (203) 744-0100
www.rarediseases.org (en inglés)

NORD es una federación única de organizaciones voluntarias de salud dedicadas a prestar ayuda a las personas con enfermedades raras “huérfanas” y asistencia a las organizaciones que las atienden. NORD se dedica a la identificación, el tratamiento y la cura de los trastornos raros mediante programas de educación, acción política en apoyo del paciente, investigación médica y servicio.

Instituto Nacional del Cáncer (The National Cancer Institute o NCI)
(800) 422-6237
www.cancer.gov/espanol

El Instituto Nacional del Cáncer forma parte de los Institutos Nacionales de la Salud. Es un centro nacional de recursos de información y educación sobre todos los tipos de cáncer, incluida la policitemia vera. El Instituto Nacional del Cáncer también ofrece un sistema de búsqueda de ensayos clínicos por Internet, el Registro PDQ® de Ensayos Clínicos sobre el Cáncer, en www.cancer.gov/clinicaltrials (en inglés). Por medio de este sistema, los pacientes con policitemia vera pueden buscar ensayos clínicos según su diagnóstico y el tratamiento que necesiten.

Referencias

Nagalla S. Polycythemia vera. Medscape. Publicado el 14 de diciembre de 2014. <http://emedicine.medscape.com/article/205114-overview>. Consultado el 23 de marzo de 2015.

Prchal JT, Prchal JF. Polycythemia vera. En: Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U, et al, eds. *Williams Hematology*. 8va edición. Capítulo 86. Disponible en: www.AccessMedicine.com. Consultado el 23 de marzo de 2015.

Rollison DE, Howlader N, Smith MT, et al. Epidemiology of myelodysplastic syndromes and chronic myeloproliferative disorders in the United States, 2001-2004, using data from the NAACCR and the SEER programs. *Blood*. 2008;112(1):45-52.

Vannucchi AM. How I treat polycythemia vera. *Blood*. 2014;124(22):3212-3220.

Vannucchi AM, Kiladjian JJ, Griesshammer M, et al. Ruxolitinib versus standard therapy for the treatment of polycythemia vera. *New England Journal of Medicine*. 2015;372:426-435.

Esta publicación tiene como objetivo brindar información precisa y confiable relacionada con el tema en cuestión. Es distribuida por la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, por sus siglas en inglés) como un servicio público, entendiéndose que LLS no se dedica a prestar servicios médicos ni otros servicios profesionales.