

Puntos clave

- La trombocitemia esencial (ET, 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, productoras de las células sanguíneas, se desarrollan y funcionan de forma anormal.
- La ET comienza con uno o más cambios adquiridos (mutaciones) del ADN de una sola célula productora de sangre. Esto provoca una superproducción de células sanguíneas, especialmente de las plaquetas, en la médula ósea.
- Casi la mitad de todas las personas con ET presentan una mutación del gen *JAK2* (Janus quinasa 2). Se está investigando la función que cumple esta mutación en el desarrollo de la enfermedad y las potenciales implicaciones para nuevos tratamientos.
- Las personas con ET tal vez no presenten síntomas. Los pacientes con signos o síntomas pueden presentar ardor o dolor punzante en los pies o las manos, dolor de cabeza, mareos, coágulos de sangre o episodios anormales de sangrado.
- Generalmente la ET no disminuye la expectativa de vida. Aún así, la observación médica de las personas con ET es importante para prevenir o tratar las complicaciones.

Introducción

La trombocitemia esencial (ET, por sus siglas en inglés) es una de las varias formas de “neoplasias mieloproliferativas” (MPNs, por sus siglas en inglés), un grupo de varios tipos de cáncer de la sangre que tienen varias características en común, en particular la superproducción “clonal” de una o más líneas de células sanguíneas. Todos los trastornos clonales comienzan con uno o más cambios (mutaciones) en el ADN de una sola célula; las células alteradas en la médula ósea y en la sangre descienden de esa única célula mutante. Otras formas de MPNs incluyen la *policitemia vera* y la *mielofibrosis*.

Los efectos de la ET son el resultado de la producción descontrolada de células sanguíneas, principalmente las plaquetas. La enfermedad surge de un cambio en las primeras etapas de evolución de una célula productora de sangre que tiene la capacidad de formar glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas. Es por ello que cualquier combinación de estas tres líneas celulares puede verse afectada y por lo general cada línea celular se ve afectada en cierto grado.

En la ET, existe principalmente una producción excesiva de células formadoras de plaquetas, llamadas “megacariocitos”, en la médula ósea. Como consecuencia de esto, entran demasiadas plaquetas en el torrente sanguíneo. Una plaqueta es una célula sanguínea pequeña. Su función es comenzar el proceso de formación de un tapón (coágulo) en respuesta a la lesión de un vaso sanguíneo, a fin de prevenir o minimizar el sangrado. Cuando hay una cantidad muy alta de plaquetas, puede que éstas no funcionen normalmente y causen una obstrucción en los vasos sanguíneos llamada “trombo”. Con menos frecuencia, una cantidad alta de plaquetas también puede causar problemas de sangrado.

Las plaquetas también se llaman “trombocitos”. El término “trombocitemia” designa un exceso de plaquetas en la sangre. El término “esencial” indica que el aumento en la cantidad de plaquetas es un problema inherente a la producción de células sanguíneas en la médula ósea. “Trombocitosis secundaria” es el nombre de un problema médico que provoca conteos muy altos de plaquetas en la sangre en reacción a otro problema, como una enfermedad inflamatoria, la extirpación del bazo o una deficiencia de hierro en adultos. Un paciente con trombocitosis secundaria o reactiva debería volver a tener un conteo normal de plaquetas en la sangre una vez que el problema primario se haya tratado con éxito.

Esta hoja informativa sobre la ET ofrece información sobre el diagnóstico, el tratamiento, nuevos tratamientos que se están investigando en ensayos clínicos y recursos de apoyo.

Causas

La causa de la ET no se comprende totalmente. Casi la mitad de todos los pacientes con ET presentan una mutación del gen *JAK2* (Janus quinasa 2) en las células sanguíneas. El hecho de que el paciente tenga o no la mutación no parece afectar significativamente la naturaleza ni el curso de la enfermedad. Se están realizando investigaciones para determinar la función exacta de la mutación *JAK2* en la biología de la enfermedad y para identificar otras mutaciones en los pacientes con ET.

La incidencia (nuevos casos diagnosticados) de ET para todas las razas y orígenes étnicos es de aproximadamente 2.2 por cada 100,000 personas por año. La ET se presenta ocasionalmente en niños más grandes, pero principalmente se diagnostica en hombres y mujeres adultos. La prevalencia (cantidad estimada de personas vivas en una población en una fecha determinada que tienen un diagnóstico de la enfermedad) es de aproximadamente 24 casos por cada 100,000 personas, lo que se ha demostrado en varios estudios pequeños.

Generalmente la ET no disminuye la expectativa de vida. No obstante, es importante observar al paciente para prevenir o tratar la trombosis, una complicación seria que puede afectar los órganos vitales como el cerebro o el corazón. Además, en pacientes embarazadas con ET que no reciben tratamiento hay un riesgo de muerte del feto.

Signos, síntomas y complicaciones

Muchos pacientes con ET no tienen ningún síntoma. Los pacientes con signos o síntomas pueden presentar:

- Ardor o dolor punzante en los pies o las manos, que a veces empeora con el calor o ejercicio o cuando se mantienen las piernas hacia abajo por períodos prolongados. La piel de las extremidades puede tener un color rojizo irregular. La "eritromelalgia", el término médico que denomina este problema, es causada por la disminución del flujo sanguíneo hacia los dedos de las manos y los pies (microcirculación).
- Dolor de cabeza, mareos, debilidad o adormecimiento en un lado del cuerpo, falta de articulación al hablar y otros signos de la insuficiencia de flujo sanguíneo al cerebro, llamada "ataques isquémicos transitorios" (TIAs, por sus siglas en inglés).
- Coagulación anormal, llamada "trombosis", que generalmente se presenta en una arteria pero a veces puede presentarse en una vena.
- Sangrado sin motivo aparente o excesivo. El sangrado anormal es poco frecuente y por lo general ocurre únicamente cuando los conteos de plaquetas son muy altos.
- Agrandamiento del bazo (detectado mediante un examen físico o ecografía). Esto se presenta en aproximadamente el 50 por ciento de los pacientes.
- Síntomas constitucionales como fatiga, debilidad, escozor, sudoración y fiebre baja, que pueden presentarse en casos avanzados.

La trombosis es una complicación más común de la ET que el sangrado. Esta complicación puede ser muy seria si el coágulo bloquea el flujo de sangre a un órgano, como por ejemplo el cerebro (provocando un accidente cerebrovascular o derrame cerebral) o el corazón (causando un ataque cardíaco).

Los pacientes de edad avanzada que tienen una enfermedad vascular subyacente corren un riesgo mayor de presentar trombosis, pero no existe una forma precisa de calcular el riesgo. Los pacientes con un conteo de plaquetas levemente elevado pueden presentar complicaciones de coagulación, y no existe una correlación definitiva entre la cantidad de plaquetas en la sangre y el riesgo de trombosis.

Si la ET no se controla, puede causar complicaciones en el embarazo, tales como:

- Aborto espontáneo
- Retraso en el crecimiento fetal
- Parto prematuro
- Desprendimiento prematuro de placenta (separación prematura de la placenta y el útero).

En ocasiones, la ET se puede transformar en otra forma de neoplasia mieloproliferativa (MPN, por sus siglas en inglés). La enfermedad también se puede transformar en leucemia aguda o en síndromes mielodisplásicos u otro tipo de cáncer más serio de la médula ósea, pero estos son casos muy poco comunes.

Diagnóstico

A veces, se sospecha la presencia de trombocitemia esencial en pacientes asintomáticos cuando los resultados de una prueba de sangre (realizada como parte de un examen de salud periódico) muestran un conteo de plaquetas más alto que lo normal. En otros casos, el médico puede ordenar pruebas de sangre cuando el paciente presenta un coágulo sanguíneo, sangrado inesperado o un leve agrandamiento del bazo, y observar un conteo de plaquetas marcadamente elevado en los resultados de la prueba.

El conteo de plaquetas se mide como parte de una prueba de sangre llamada "hemograma completo" (CBC, por sus siglas en inglés). Los valores normales de plaquetas varían de aproximadamente 175,000 a 350,000 por microlitro (μl) de sangre en la mayoría de los laboratorios. Si el conteo de plaquetas es mayor de 600,000/ μl de sangre y se mantiene alto durante el período de observación, es posible que el paciente tenga ET. La mayoría de los pacientes con ET tienen más de 600,000 plaquetas por microlitro de sangre. Rara vez, se les diagnostica ET a pacientes que tienen conteos de plaquetas un poco por encima de los valores normales (entre 350,000 y 600,000 plaquetas/ μl de sangre). Es necesario realizar más exámenes y pruebas para descartar otros problemas médicos que podrían ser la causa del conteo alto de plaquetas del paciente (trombocitosis reactiva o secundaria).

El diagnóstico de ET se realiza con base en lo siguiente:

- Un conteo alto de plaquetas que persiste durante el transcurso de un tiempo.

- La presencia de la mutación *JAK2* (que se encuentra en aproximadamente la mitad de los pacientes con ET) o cualquier otra anomalía molecular o genética en la sangre o la médula ósea del paciente.
- La ausencia de indicios de otras enfermedades sanguíneas clonales que podrían estar acompañadas de un aumento en el conteo de plaquetas (generalmente se requieren exámenes de la médula ósea) o de indicios de otro problema médico que pueda causar un aumento reactivo en el conteo de plaquetas.

Si bien no es esencial realizar exámenes de médula ósea para obtener un diagnóstico, suelen hacerse, ya que pueden servir para confirmarlo y excluir otras enfermedades de la médula ósea que podrían provocar conteos altos de plaquetas. La médula ósea de un paciente con ET muestra un aumento significativo en la cantidad de células formadoras de plaquetas (megacariocitos) y en las masas de plaquetas de la médula ósea.

Por lo general, el médico considerará primero otros problemas médicos para determinar si alguno es la causa del aumento en el conteo de plaquetas. Varios problemas médicos pueden causar este aumento, por ejemplo:

- Trastornos inflamatorios como artritis activa o enfermedad inflamatoria gastrointestinal
- Anemia por deficiencia de hierro
- Un cáncer no detectado (oculto)
- Antecedentes de esplenectomía (extirpación del bazo)

Planificación del tratamiento

Las decisiones en cuanto al tratamiento se toman con base en el riesgo del paciente de presentar complicaciones de coagulación o sangrado. Para algunos pacientes que no tienen ningún signo de la enfermedad más que un aumento en el conteo de plaquetas, los riesgos de complicaciones pueden ser bajos y no se necesita ninguna terapia. Por otra parte, a los pacientes con antecedentes de coagulación o sangrado, o que corren un riesgo alto de presentar estas complicaciones, los médicos les administran medicamentos para disminuir la cantidad alta de plaquetas.

Los riesgos de complicaciones de coagulación (trombosis) incluyen:

- Antecedentes de coágulo
- Edad avanzada (más de 60 años)
- Factores de riesgo cardiovascular como colesterol alto, diabetes, tabaquismo, obesidad o hipertensión; muchos médicos consideran todos estos problemas factores de riesgo adicionales en la trombosis

La situación médica de cada paciente es diferente y debería ser evaluada individualmente por un hematólogo u oncólogo que se especialice 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 que se están estudiando 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

Un hematólogo (médico que se especializa en trastornos de la sangre) puede recomendarle un tratamiento y manejo específicos al paciente con ET.

Los pacientes con bajos riesgos de coagulación generalmente se observan sin administrarles ninguna terapia; se puede considerar una dosis baja de aspirina. Los pacientes con altos riesgos de coagulación requieren terapia médica para disminuir la cantidad de las plaquetas a niveles normales, y se les da una dosis baja de aspirina para prevenir los coágulos.

Un factor de riesgo para las complicaciones de sangrado puede comprender un conteo muy elevado de plaquetas (más de 2 millones de plaquetas por microlitro de sangre). Por lo tanto, en el caso de pacientes jóvenes que corren un riesgo bajo de coagulación pero tienen un conteo extremadamente alto de plaquetas, se debería tener presente el aumento del riesgo de complicaciones de sangrado. En este caso se debería considerar el uso de medicamentos, pero se debería evitar la aspirina ya que puede contribuir a este riesgo (al menos hasta que se vea disminuida la cantidad de plaquetas).

Farmacoterapia

Los fármacos que se administran con más frecuencia para el tratamiento de la ET son hidroxurea (Hydrea®), anagrelida (Agrylin®) e interferón alfa (preparaciones de liberación inmediata de Intron® A y Roferon-A® y preparaciones de liberación sostenida de PEG-Intron® y Pegasys®).

Hidroxurea (Hydrea®): este fármaco mielosupresor (que suprime la producción de glóbulos rojos en la médula ósea), un fármaco quimioterapéutico, se puede administrar como terapia inicial para la ET. La hidroxurea, administrada por vía oral, a menudo es eficaz para disminuir el conteo de plaquetas en un plazo de varias semanas, con pocos efectos secundarios a corto plazo. En algunos pacientes puede disminuir el conteo de glóbulos rojos, lo que provoca anemia; otros efectos secundarios muy poco comunes son úlceras en la boca, cambios en el sentido del gusto, úlceras en la piel o sarpullido. Existe cierta evidencia controversial según la cual la hidroxurea se asocia con un aumento en el riesgo de que los pacientes presenten leucemia aguda después de un tratamiento a largo plazo y frecuentemente se evita en el tratamiento de los pacientes más jóvenes. Sin embargo, se cree que tiene un potencial de causar leucemia mucho menor que otros fármacos mielosupresores como el radiofósforo y los fármacos alquilantes, que incluyen melfalán (Alkeran®), clorambucil (Leukeran®) y otros.

Dosis bajas de aspirina: la aspirina, administrada por vía oral, es eficaz en pacientes con altos riesgos de complicaciones de coagulación y se receta comúnmente, pero la evidencia a favor de su uso en pacientes con bajos riesgos de coagulación no es tan convincente. También existe la posibilidad de que aumente el riesgo de sangrado en pacientes con conteos de plaquetas extremadamente altos. Por estos motivos, el uso de aspirina en el tratamiento de la ET debe ser individualizado. Las pacientes embarazadas pueden tratarse con dosis bajas de aspirina para reducir el riesgo de aborto espontáneo, el retraso del crecimiento fetal y el parto prematuro u otras complicaciones. Se debería evitar la aspirina durante por lo menos una semana antes del parto para reducir cualquier riesgo de complicaciones hemorrágicas en la madre o el recién nacido.

Anagrelida (Agrylin®): este es un fármaco no citotóxico (un fármaco que no destruye células) que puede disminuir eficazmente la formación de plaquetas en la mayoría de los pacientes y se administra por vía oral. No se ha asociado con un aumento del riesgo de leucemia y es una alternativa de tratamiento a otros tratamientos como la hidroxiurea. La anagrelida puede provocar ciertos efectos secundarios, entre ellos retención de líquidos, problemas cardíacos y de tensión arterial, dolores de cabeza, mareos, náuseas y diarrea.

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]): otro tratamiento para disminuir el conteo de plaquetas en pacientes con ET. Sin embargo, no se utiliza en la mayoría de los pacientes porque, en comparación con otros tratamientos para la ET, su administración es menos conveniente (se administra por inyección intramuscular o subcutánea) y puede causar efectos secundarios problemáticos. Algunos pacientes presentan síntomas relativamente serios y similares a los de la gripe (influenza), confusión, depresión u otras complicaciones. La producción de preparaciones de liberación sostenida ofrece 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).

Plaquetoféresis: este es un proceso que utiliza una máquina especial para extraer plaquetas de la sangre de un paciente y luego le devuelve al paciente el plasma (la parte líquida de la sangre) y los glóbulos rojos. Se utiliza únicamente en situaciones de emergencia, como complicaciones agudas de coagulación, cuando el conteo de plaquetas es muy alto y es necesario reducirlo rápidamente. El efecto de esta terapia de reducir las cantidades de plaquetas es temporal.

Para obtener información sobre fármacos específicos, consulte las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Las farmacoterapias para el cáncer de la sangre* y *Los efectos secundarios de la farmacoterapia* y también el sitio web de la FDA con información sobre los fármacos en www.fda.gov/drugs/resourcesforyou/consumers/default.htm (en inglés).

Cómo hablar 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 fármacos específicos se presentan en la sección de tratamiento que comienza en la página 3.

Tratamientos en investigación

LLS invierte fondos para la investigación médica sobre la ET y otros tipos de cáncer de la sangre. LLS financia investigaciones relacionadas con la identificación y el ataque eficaz de los objetivos de los tratamientos dirigidos en la ET y otras MPNs con nuevas farmacoterapias y nuevos enfoques de clasificación, diagnóstico y tratamiento. También financia investigaciones sobre el mecanismo de acción del interferón pegilado. El objetivo es desarrollar tratamientos específicos y más eficaces para los pacientes con MPNs.

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. También se llevan a cabo estudios para evaluar indicaciones nuevas de terapias que ya han sido aprobadas para otros tipos de cáncer y otras enfermedades. La participación de pacientes en ensayos clínicos es importante para el desarrollo de tratamientos nuevos y más efectivos para la ET, y puede contribuir a que los pacientes tengan más opciones de tratamiento. Se anima a los pacientes interesados en participar en ensayos clínicos a 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).

Algunos enfoques de investigación que se están estudiando actualmente incluyen:

- El posible origen genético de las MPNs: hay una teoría de que las MPNs pueden presentarse en familias; si es así, son un grupo de enfermedades genéticas transmitidas de generación en generación. Esta idea se está estudiando para descubrir si hay genes anormales que causen las MPNs.
- SAR302503: se está evaluando este inhibidor de la quinasa de Janus, administrado por vía oral, para determinar la eficacia y la seguridad de las dosis diarias orales en pacientes que son resistentes o intolerantes a la hidroxiurea.

Lo animamos a comunicarse con un especialista en información y a visitar www.LLS.org para obtener más información sobre tratamientos específicos que se están investigando en ensayos clínicos actuales.

Resultados del tratamiento

La mediana de supervivencia para personas con ET es casi igual a la normal. La presencia del gen *JAK2* no cambia la mediana de supervivencia. Es importante saber que los datos sobre los resultados pueden mostrar cómo han respondido al tratamiento los grupos de personas con ET pero no pueden indicar cómo responderá una persona en particular.

Por estos motivos, se les recomienda a los pacientes que consulten a sus médicos para obtener información sobre la supervivencia.

Agradecimiento

Por su revisión y sus importantes aportes al material presentado en esta hoja informativa, la cual está basada en la versión en inglés *Essential Thrombocythemia Facts*, LLS agradece a

Srdan Verstovsek, MD, PhD

Profesor Asociado, Departamento de Leucemia
División de Medicina Oncológica
Centro MD Anderson del Cáncer de la Universidad de Texas
Houston, TX

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 en todo el país y en Canadá. Para localizar la oficina de LLS en su comunidad, ingrese su código postal donde dice “Find your Chapter” en www.LLS.org/espanol o póngase en contacto con

The Leukemia & Lymphoma Society

1311 Mamaroneck Avenue
White Plains, NY 10605
Especialistas en información: (800) 955-4572
Correo electrónico: infocenter@LLS.org

El horario de atención para hablar directamente con un especialista en información es de lunes a viernes, de 9 a.m. a 6 p.m., hora del Este. También es posible comunicarse con un especialista en información haciendo clic en “Live Chat”, de 10 a.m. a 5 p.m., hora del Este, en www.LLS.org, o enviando un correo electrónico. Los especialistas en información pueden responder a preguntas generales sobre el diagnóstico y las opciones de tratamiento, ofrecer orientación y apoyo, y ayudarlo a buscar ensayos clínicos para la leucemia, el linfoma, el mieloma, los síndromes mielodisplásicos y las neoplasias mieloproliferativas. El sitio web de LLS ofrece información sobre cómo encontrar un

ensayo clínico, que incluye un hiperenlace para “TrialCheck”, un servicio de búsqueda de ensayos clínicos por Internet (la información está en inglés, pero se ofrece asistencia en español a través del Centro de Recursos Informativos, llamando al 800-955-4572).

LLS también ofrece publicaciones gratuitas que se pueden pedir llamando al (800) 955-4572 o visitando www.LLS.org/espanol/materiales.

Otros recursos

Fundación de Educación sobre las MPNs

(MPN Education Foundation)

www.mpdinfo.org (en inglés)

La Fundación de Educación sobre las MPNs ofrece información, educación y apoyo, y busca promover la investigación y la producción de fármacos para mejorar la calidad de vida y la atención médica de los pacientes con neoplasias mieloproliferativas (MPNs). La fundación programa conferencias entre pacientes y médicos y facilita la 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 personas con neoplasias mieloproliferativas (MPNs).

Consortio para la Investigación Médica sobre los Trastornos Mieloproliferativos

(The Myeloproliferative Disorders Research Consortium, o MPD-RC)

www.mpd-rc.org (en inglés)

MPD-RC es un consorcio internacional multi-institucional sin fines de lucro, financiado por el Instituto Nacional del Cáncer. Tiene como objetivo coordinar, facilitar y llevar a cabo estudios de investigación básica y clínica sobre las neoplasias mieloproliferativas que son negativas para el cromosoma Philadelphia (Ph-MPNs).

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 trastornos raros a través de programas de educación, defensa del paciente, investigación médica y servicio.

Instituto Nacional del Cáncer
(*National Cancer Institute, o NCI*)

(800) 422-6237

www.cancer.gov/espanol

El Instituto Nacional del Cáncer, que forma parte de los Institutos Nacionales de la Salud, es un centro nacional para recursos de información y educación sobre todas las formas de cáncer, incluida la trombocitemia esencial (ET). El NCI también ofrece una herramienta para la búsqueda de ensayos clínicos, el registro PDQ® de ensayos clínicos para el cáncer en www.cancer.gov/clinicaltrials, donde los pacientes con ET pueden buscar ensayos clínicos.

Referencias

Barbui T, Barosi G, Birgegard G, et al. Philadelphia-negative classical myeloproliferative neoplasms: critical concepts and management recommendations from European LeukemiaNet. *Journal of Clinical Oncology*. 2011; 29(6):761-770.

Barbui T, Thiele J, Passamonti F, et al. Survival and disease progression in essential thrombocythemia are significantly influenced by accurate morphologic diagnosis: an international study. *Journal of Clinical Oncology*. 2011;29:3179-3184.

Beer PA, Green AR. Capítulo 87. Essential thrombocythemia. En: Lichtman MA, Kipps TJ, Seligsohn U, et al, eds. *Williams Hematology*. 8va ed. Disponible en: AccessMedicine. Consultado el martes 15 de mayo de 2012.

Cervantes F. Management of essential thrombocythemia. *Hematology American Society of Hematology. Education Program*. 2011;2011:215-221.

Ma X, Vanasse G, Cartmel B, et al. Prevalence of polycythemia vera and essential thrombocythemia. *American Journal of Hematology*. 2008;83(5):359-362.

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.

Tefferi A. Annual Clinical Updates in Hematological Malignancies: a continuing medical education series: polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2011 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2011;86(3):292-301.

Esta publicación tiene como objetivo brindar información precisa y fidedigna 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.