

Titulo POLICITEMIA VERA (primaria)

Codificación CIE10

D45 policitemia vera

Problema: Enfermedad crónica idiopática, mieloproliferativa, caracterizada por un aumento en el número de glóbulos rojos (eritrocitosis), que a menudo se manifiesta por hematocrito elevado y proliferación anormal de todas las células hematopoyéticas, de la médula ósea; con frecuencia asociada con esplenomegalia, hepatomegalia, leucocitosis y trombocitemia. Se presenta una elevada incidencia de trombosis y raramente, leucemia aguda y transformación mielofibrótica. Es el más común de los trastornos mieloproliferativos y su incidencia aumenta con la edad; más común en hombres. La eritrocitosis secundaria se desarrolla en respuesta a sustancias que estimulan la eritropoyesis como el tabaquismo, hipoxemia crónica arterial, tumores asociados con eritrocitosis.

Objetivos terapéuticos:

1. Reducir el contaje globular
2. Disminuir el riesgo de trombosis
3. Aplicar terapia mielosupresiva en pacientes de alto riesgo

Tratamiento no farmacológico:

La flebotomía ha sido el eje de la terapia debido a que se considera que disminuye el riesgo de trombosis. Sin embargo, esta práctica ha sido cuestionada, por cuanto los niveles de hematocrito, no necesariamente guardan relación con el riesgo de trombosis, sin embargo debe ser considerada en cualquier paciente con síntomas de rubor e hiperviscosidad. Los límites para la flebotomía son hematocrito > 45% en el hombre y > 42% en la mujer. Inicialmente se extraen 300 a 500 mL de sangre cada vez, pasando un día. En ancianos y pacientes con trastornos vasculares se recomienda la extracción de volúmenes menores (200 a 300 mL, 2 veces a la semana). Una vez alcanzados los niveles mínimos, se realizan chequeos mensuales para mantener el hematocrito por debajo de estos valores, para determinar la necesidad de una nueva flebotomía. De ser necesario, el volumen intravascular puede ser mantenido con soluciones cristaloides.

Selección del medicamento de elección:

	Principios activos	Eficacia	Seguridad	Conveniencia	Niveles
1	Acido acetilsalicílico	+++	++	+++	1-2-3
2	Hidroxiurea	+++	++	++	3
3	Interferon Alfa-2b	++	++	++	3

El tratamiento implica la administración de aspirina en bajas dosis y drogas mielosupresivas en pacientes con riesgo elevado.

Medicamento (o esquema) de primera elección - condiciones de uso:

Principio activo: *ácido acetil salicílico (aspirina)*

Presentación: tabletas 100 mg.

Posología: 100 mg una vez al día

Indicaciones:

Reduce la incidencia de complicaciones trombóticas. Dosis más elevadas de aspirina aumentan el riesgo de complicaciones hemorrágicas.

Medicamento de segunda elección:

Hidroxiurea (hidroxicarbamida)

Presentación: cápsulas de 500 mg.

Indicaciones:

La terapia mielosupresiva se encuentra indicada en pacientes con riesgo elevado y debe ser individualizada de acuerdo a las manifestaciones clínicas y hematológicas. Se considera de alto riesgo en pacientes mayores de 60 años, con historia de trombosis o accidentes isquémicos transitorios.

Posología:

Dosis iniciales de 15 a 20 mg/kg diariamente. La dosis es ajustada de acuerdo al conteo de plaquetas. La dosis inicial generalmente es 500 a 1000 mg, oral, 1 vez al día. Los resultados son monitoreados con conteos globulares. Es recomendable regular la dosis de hidroxiurea para alcanzar un nivel aceptable de hematocrito, aunque no hay evidencia de su beneficio. Es probable que la titulación de globulos blancos sea más importante y no hay evidencia de la necesidad de regular los valores de plaquetas.

Efectos indeseables:

La supresión de la médula ósea, incluyendo los cambios megaloblásticos, es el principal efecto indeseable. Ocasionalmente se presenta fiebre, urticaria, cambios en las uñas y úlceras de la piel. Otros efectos indeseables incluyen empeoramiento de la función renal, gastrointestinales, reacciones cutáneas, alopecia y reacciones neurológicas como cefalea, mareo, desorientación, alucinaciones y convulsiones.

Precauciones:

En pacientes con déficit funcional renal. Determinación de la concentración de ácido úrico. Los niveles de hemoglobina, células blancas y plaquetas deben ser determinados durante el tratamiento. Elevada ingesta de líquidos durante el tratamiento.

Medicamento de tercera elección:

Interferón alfa-2b

Presentación polvo para inyección/solución inyectable 3'000.000 - 30'000.000 UI.

Posología:

3 millones, 3 veces a la semana, SC.

Los pacientes que muestran una respuesta hematológica adecuada pueden continuar el tratamiento.

Indicaciones:

Se emplea cuando la hidroxiurea no controla los niveles de células sanguíneas o cuando no es bien tolerada.

Contraindicaciones:

Hipersensibilidad al medicamento o sus componentes. Neonatos, lactantes. Hepatitis autoinmune.

Efectos indeseables:

Anorexia, náusea, vómito, diarrea, dolor abdominal. Astenia, fiebre, cefalea, escalofríos. Dolor e inflamación en el sitio de inyección. Mareo, tos, exantemas, piel seca, prurito. Alopecia moderada. Hipertensión, parestesias. Artralgias, mialgias. Síndrome similar a la influenza.

Precauciones:

Mielosupresión. Fármacos inmunosupresores, cardiotoxicos o nefrotóxicos. Los fármacos alquilantes son leucemogénicos y deben ser evitados. Antecedentes de colitis. Diabetes mellitus. Alteraciones de tiroides. Enfermedades autoinmunes.

Observaciones:

- * La aspirina alivia la eritromelalgia, las dosis elevadas aumentan el riesgo de hemorragia.
- * El fósforo radioactivo es empleado en el tratamiento de la policitemia vera, con un éxito de 80 a 90%. La remisión puede durar de meses a varios años. Es bien tolerado y de menor cuidado durante el tratamiento. Sin embargo, se asocia con una elevada incidencia de transformación leucémica, de grave evolución. De manera que se usa raramente, en pacientes seleccionados por su pobre pronóstico.
- * El prurito puede ser manejado con antihistamínicos pero es difícil de controlar. Después del baño, la piel se debe secar suavemente.
- * Generalmente la policitemia se encuentra asociada con una disminuida expectativa de vida. La trombosis es la causa más común de muerte, seguida por mielofibrosis y el desarrollo de leucemia.