



## P-135 - ESPLENECTOMÍA EN PACIENTE CON MIELOFIBROSIS SECUNDARIA A POLICITEMIA VERA

Zamora Vidal, Beatriz<sup>1</sup>; Delgado Búrdalo, Livia<sup>2</sup>; García Sanz, Iñigo<sup>2</sup>; Alonso Cabrero, Alejandro<sup>2</sup>; Muñoz Sanz, Sara<sup>2</sup>; Salvador Camarmo, Guillermo<sup>2</sup>; Mingo Basail, Alberto<sup>2</sup>; Martín Pérez, Elena<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital del Niño Jesús, Madrid; <sup>2</sup>Hospital Universitario de La Princesa, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** La mielofibrosis, primaria o secundaria a policitemia vera o trombocitemia esencial, es un síndrome mieloproliferativo crónico caracterizado por la multiplicación clonal de progenitores hematopoyéticos en médula ósea. Se acompaña usualmente de mutaciones somáticas en JAK2, MPL o CALR. Asimismo, estos pacientes presentan fibrosis medular colágena o reticulínica, anemia, hematopoyesis extramedular, hepatoesplenomegalia, aumento de riesgo de eventos trombóticos y posibilidad de hipertensión portal por trombosis venosa esplenoportal, así como riesgo de progresión a leucemia aguda mieloblástica.

**Caso clínico.** Varón de 57 años con mielofibrosis grado 3 secundaria a policitemia vera, refractaria a altas dosis de Hydrea y con mala tolerancia a Interferón alfa, en tratamiento con lenalidomida, hidroxiurea y ruxolitinib, sin control de sintomatología, con esplenomegalia gigante, leucocitosis persistente y marcado deterioro funcional. En TC abdominal se objetiva esplenomegalia masiva ( $34 \times 20 \times 16$  cm) con múltiples infartos periféricos, que sobrepasa la línea media alcanzando FID. Dado el fracaso del tratamiento médico, se decide ingreso para radioterapia esplénica como terapia puente a trasplante de progenitores hematopoyéticos. Ante la falta de respuesta tras cuatro ciclos, se decide suspender la radioterapia y realizar esplenectomía abierta previa embolización de la arteria esplénica la misma mañana de la cirugía. El paciente presentó episodio de intenso dolor que requirió 18 mg de cloruro mórfico y sedación en quirófano tras la embolización. Peso de la pieza 4.700 kg, con medidas macroscópicas de  $30 \times 22 \times 13$  cm (disminución de volumen estimada de casi un 20% tras embolización). Evolución posoperatoria sin incidencias.

**Discusión.** La eficacia de la esplenectomía en la esplenomegalia secundaria a mielofibrosis carece de estudios suficientes que prueben su evidencia. Numerosas series han demostrado mejoras de la anemia, trombocitopenia e hipertensión portal. Existe una falta de consenso sobre su papel en la mejora del injerto del trasplante, aunque estudios han demostrado que la esplenectomía realizada en pacientes con esplenomegalia superior a 22 cm redujo la muerte relacionada con recaída, así como recuperación más precoz de neutrófilos tras el trasplante, aunque sin diferencias en términos de supervivencia global. Este procedimiento no está exento de complicaciones, a destacar trombocitosis reactiva, fenómenos trombohemorrágicos, morbilidad y mortalidad posoperatorias y transformación de la enfermedad, por lo que las indicaciones de esplenectomía se reducen a dolor abdominal, hipertensión portal sintomática, trombocitopenia grave y transfusiones frecuentes. No hay consenso sobre las indicaciones de embolización preoperatoria ni el momento de su realización. Se debe considerar en esplenomegalias mayores a 25 cm, con clínica grave asociada. Al ser un procedimiento doloroso debido al infarto esplénico secundario, se debe realizar en las 24 h previas a la cirugía.

**Conclusiones:** A pesar del riesgo asumido, la esplenectomía en pacientes con esplenomegalia secundaria a mielofibrosis se puede considerar en: 1) control sintomático refractario al tratamiento médico, incluyendo tratamiento con inhibidores de JAK2 e hidroxiurea, 2) síntomas constitucionales graves, 3) anemia dependiente de transfusiones y/o 4) hipertensión portal. También debe considerarse como terapia puente a trasplante de progenitores hematopoyéticos.