



ARTIGO ORIGINAL

PERFIL DOS PACIENTES COM NEOPLASIA MIELOPROLIFERATIVA CROMOSSOMO PHILADELFIA NEGATIVO NA UNIDADE DE ALTA COMPLEXIDADE ONCOLÓGICA DO HOSPITAL SÃO JOSÉ EM CRICIÚMA/SC NO PERÍODO DE 2008 A 2015**PROFILE OF PATIENTS WITH PHILADELFIA NEGATIVE MYELOPROLIFERATIVE NEOPLASM IN SÃO JOSÉ HOSPITAL'S HIGH COMPLEXITY ONCOLOGIC UNIT IN CRICIÚMA/SC IN THE 2008 TO 2015 PERIOD**

Jéssica Gastaldon Lima¹
Larissa Rauber²
Thiago Barbieri Lopes³

RESUMO

O presente artigo tem como objetivo conhecer o perfil dos pacientes portadores de Neoplasias Mieloproliferativas Crônicas (NMPC) cromossomo Philadelphia (Ph) negativo clássicas que compreendem as entidades Policitemia Vera (PV), Trombocitose Essencial (TE) e Mielofibrose Primária (MP) na Unidade de Alta Complexidade Oncológica no período de 2008 a 2015. Trata-se de um estudo observacional, descritivo, retrospectivo e de abordagem quantitativa em que foram avaliados 77 prontuários de pacientes com diagnóstico de Policitemia Vera, Trombocitose Essencial e Mielofibrose Primária. Os resultados demonstraram que 54,5% (n=42) tinham diagnóstico de Trombocitose Essencial, 27,3% (n=21) de Policitemia Vera e 18,2% (n=14) de Mielofibrose Primária. A idade média ao diagnóstico girou em torno da sexta e sétima década de vida. As principais alterações laboratoriais encontradas na Policitemia Vera e na Mielofibrose Primária foram a hemoglobina, a qual tem como média 16,05(±2,89) e 9,98(±3,31) respectivamente, e o hematócrito com média de 51,48(±8,69) e 30,70 (±10,14) nesta ordem; já na Trombocitose Essencial as plaquetas foram a principal alteração, com média de 1.728.000(±447136,4). Em relação aos eventos tromboembólicos, 28,6% dos pacientes com PV, 21,4% com TE e 14,3% com MI apresentaram algum tipo de evento (IAM, TVP ou AVC). A mutação JAK2 foi positiva principalmente em portadores de Policitemia Vera, 76,2% (n=16). Dos pacientes portadores de Policitemia Vera 85,7% (n=18), 95,2% (n=40) de Trombocitose Essencial e 57,1% (n=8) de MP permanecem vivos e em tratamento. Conclui-se que o sexo feminino foi o mais acometido, a idade média ao diagnóstico foi entre a sexta e sétima década de vida, sendo a Trombocitose Essencial a doença mais incidente.

Descritores: Policitemia Vera. Trombocitose Essencial. Mielofibrose Primária. Neoplasias Hematológicas.

ABSTRACT

The present article aims to know the profile of patients with classic Philadelphia-negative Chronic Myeloproliferative Neoplasms (CMPNs) who comprehend the entities Polycythemia Vera (PV), Essential Thrombocytosis (ET) and Primary Myelofibrosis (PM) at the High Complexity Oncology

¹Graduanda cursando o 11º semestre do curso de Medicina pela Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC). Endereço: Av. Universitária, 1105, Bairro Universitário, Criciúma – SC, CEP 88806-000. E-mail: jessica.gastaldon@gmail.com

²Graduanda cursando o 11º semestre do curso de Medicina pela Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC). Endereço: Av. Universitária, 1105, Bairro Universitário, Criciúma – SC CEP 88806-000. E-mail: larirauber@hotmail.com

³Médico hematologista. Professor da Faculdade de Medicina da Universidade do Extremo Sul Catarinense.



Unit between 2008 and 2015. This is an observational, descriptive, retrospective and of quantitative approach study in which 77 diagnosed with Polycythemia Vera, Essential Thrombocytosis and Primary Myelofibrosis patients' charts were analyzed. Results demonstrated that 54,5% (n=42) were diagnosed with Essential Thrombocytosis, 27,3% (n=21) with Polycythemia Vera and 18,2% (n=14) with Primay Myelofibrosis. The mean age at diagnosis was around the sixth and seventh decade of life. The main laboratorial alterations found in Polycythemia Vera and Primary Myelofibrosis were hemoglobin, which has mean 16,05(±2,89) and 9,98(±3,31), respectively, and hematocrit, with mean 51,48(±8,69) and 30,70 (±10,14), in that order; in Essential Thrombocytosis, platelets were the main alteration, with mean 1.728.000(±447136,4). The frequency of thrombotic event was 64,3%, most of which had the diagnosis of Essential Thrombocytosis. The JAK2 mutation was positive mainly on patients with Polycythemia Vera, 76,2% (n=16). 85,7% (n=18) Polycythemia Vera, 95,2% (n=40) Essential Thrombocytosis and 57,1% (n=8) Primary Myelofibrosis patients remain alive and on treatment. It was concluded that females were the most affected, that the mean age at diagnosis was between the sixth and seventh decade of life and that Essential Thrombocytosis was the most incident disease.

Keywords: Polycythemia Vera. Essential Thrombocytosis. Primary Myelofibrosis. Hematologic Neoplasms.

INTRODUÇÃO

As Neoplasias Mieloproliferativas Crônicas (NMPC) cromossomo Philadelphia (Ph) negativo clássicas compreendem as entidades Policitemia Vera (PV), Trombocitose Essencial (TE) e Mielofibrose Primária (MP) e são definidas como neoplasias hematológicas decorrentes de uma alteração em uma célula tronco multipotente a qual resulta na proliferação de células sanguíneas maduras de uma ou mais linhagens celulares^(1,2). A etiologia dessas doenças ainda é pouco esclarecida, entretanto, a descoberta da mutação na proteína Janus Kinase 2 (JAK2) levou a um melhor entendimento dessas doenças, modificando a abordagem diagnóstica e, no futuro, também sua terapia^(3,4,5). A idade média ao diagnóstico está por volta da sexta década de vida na PV, TE e MP. A incidência de PV, TE e MI foi de 0,7 a 2,5, 1 a 2,5, 0,5 a 1,5 casos por 100.000 indivíduos/ano, respectivamente^(6,7,8). Estas doenças têm uma evolução usualmente indolente, porém, progressiva; alguns casos, inclusive, podem ter transformação leucêmica ou fibrótica. É importante a identificação precoce dos pacientes para início da terapia e prevenção das complicações tromboembólicas como Infarto Agudo do Miocárdio (IAM), Acidente Vascular Cerebral (AVC) e Trombose Venosa Profunda (TVP)⁽⁹⁾.



MÉTODOS

Foram avaliados prontuários de pacientes com diagnóstico de Policitemia Vera, Trombocitemia Essencial e Mielofibrose Primária, no período de 2008 a 2015, na Unidade de Alta Complexidade Oncológica do Hospital São José, no município de Criciúma, Santa Catarina. A população do estudo foi composta por 77 pacientes.

Após autorização do comitê de ética em pesquisa, foram avaliados prontuários médicos de forma retrospectiva. As variáveis avaliadas foram: sexo, idade ao diagnóstico, contagem de hemácias, hematócrito, hemoglobina, volume corpuscular médio, leucócitos totais, contagem de plaquetas, presença de mutação JAK2, grau de fibrose medular, evento trombótico, estratificação de risco e situação atual do paciente (vivo ou óbito), sendo feita uma análise descritiva desses dados.

Os dados coletados foram analisados com auxílio do software IBM Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 22.0. As variáveis quantitativas foram expressas por meio de média e desvio padrão. As variáveis qualitativas foram expressas por meio de frequência e porcentagem. Os testes estatísticos foram realizados com um nível de significância $\alpha = 0,05$ e, portanto, confiança de 95%. A distribuição dos dados quanto à normalidade foi avaliada por meio da aplicação do teste de Shapiro-Wilk. A investigação da variabilidade das variáveis quantitativas entre as categorias das variáveis qualitativas foi investigada por meio da aplicação do teste de Levene.

A comparação da média das variáveis quantitativas entre as categorias das variáveis qualitativas politômicas (nos casos em que foi observada distribuição Normal) foi realizada por meio da aplicação da análise de variância de uma via, ANOVA, seguida do post hoc teste de Tukey quando observada significância estatística. Nos casos em que a variável quantitativa não apresentou distribuição Normal, foi empregado o teste H de Kruskal-Wallis seguido do post hoc teste de Dunn, quando observada significância estatística.

A investigação da existência de associação entre as variáveis qualitativas foi realizada por meio da aplicação dos testes Qui-quadrado de Pearson, Razão de Verossimilhança e Exato de Fisher, seguido de análise de resíduo quando observada significância estatística.

RESULTADOS

Foram analisados 77 pacientes, sendo 21 portadores de PV, 42 de TE e 14 de MP. A idade média ao diagnóstico dos portadores de PV foi de 67,57(\pm 12,41), de TE de 57,33(\pm 16,53) e MP de 66,71(\pm 12,42). Em relação ao sexo, foi observado maior prevalência do sexo feminino nos pacientes com PV, 14 (66,66%) e 7 (33,33%) respectivamente; já nos diagnosticados com TE o predomínio foi ainda mais significativo, correspondendo a mais que o dobro, 30 (71,5%) e 12 (28,57%), nesta ordem.



Nos portadores de MP, a incidência entre sexos praticamente se equipalou, 6 (42,85%) do sexo feminino e 8 (57,14%) do masculino. Essas características se encontram disponíveis na Tabela 1. A incidência de PV nos anos estudados foi de 0,35 casos por 100.000 indivíduos/ano, em TE de 0,7 casos por 100.000 indivíduos/ano e em MI 0,23 casos por 100.000 indivíduos/ano.

As características laboratoriais dos pacientes ao diagnóstico estão descritas na Tabela 2. As principais alterações encontradas na PV e na MP foram a hemoglobina, a qual tem como média 16,05(\pm 2,89) e 9,98(\pm 3,31) respectivamente, e o hematócrito com média de 51,48(\pm 8,69) e 30,70 (\pm 10,14) nesta ordem; já na TE as plaquetas foram a principal alteração, com média de 1.728.000(\pm 447136,4). Como demonstrado na Tabela 3, quando avaliada a presença da mutação JAK2, 16 (76,2%) pacientes portadores de PV, 19 (42,22%) de TE e 3 (21,4%) de MP tiveram a mutação presente, demonstrando uma maior frequência de indivíduos com mutação JAK2 no grupo de pacientes com PV e menor frequência no de pacientes portadores de MP ($p=0,05$). Observou-se em relação ao grau de fibrose na medula, que varia de zero a quatro, que a maioria dos pacientes diagnosticados com PV (42,9%) e TE (42,9%) não possuem fibrose medular; em contrapartida, a maioria dos portadores de MP (42,9%) apresentaram fibrose medular grau 1, como descrito na Tabela 3.

A Tabela 4 mostra a frequência de eventos trombóticos associado a cada diagnóstico, demonstrando que 28,6% dos pacientes com PV, 21,4% com TE e 14,3% com MI apresentaram algum tipo de evento (IAM, TVP ou AVC). Em relação ao tipo de evento trombótico, a TVP foi mais frequente na TE (66,7%) e o AVC na PV (50%).

Quando avaliada a estratificação de risco (Tabela 5), na PV e na TE a maioria, 17 (81%) e 23 (54,8%), respectivamente, dos pacientes foram classificados como alto risco para ocorrência de evento trombótico. Na MP, a estratificação se correlaciona ao risco de morte e transformação leucêmica, sendo 3 (21,4%) classificados como baixo risco, 2 (14,3%) como intermediário 1, 5 (35,7%) como intermediário 2 e 4 (28,6%) como alto risco. Quando relacionado o grau de fibrose medular à estratificação de risco, os pacientes diagnosticados com PV e classificados em alto risco tinham, em sua maioria, ausência ($n=7$), grau 1 ou 2 ($n=6$) de fibrose medular; na TE, os pacientes de alto risco também tinham em sua maioria ausência ($n=10$), grau 1 ou 2 ($n=11$). Na MP, todos os pacientes apresentaram algum grau de fibrose medular, sendo o grau 1 o mais prevalente, estando uniformemente distribuído entre baixo ($n=2$), intermediário 2 ($n=2$) e alto risco ($n=2$).

Dentre os pacientes que apresentaram JAK2 positiva ($n=38$), 10 (26,3%) tiveram ocorrência de evento trombótico e 28 (73,6%) não (Tabela 6).

Em relação à situação atual dos pacientes, 18 (85,7%) portadores de PV, 40 (95,2%) de TE e 8 (57,1) de MP permanecem vivos e em tratamento, conforme tabela 7.



DISCUSSÃO

O objetivo principal do nosso estudo foi conhecer o perfil dos pacientes com neoplasia mieloproliferativa cromossomo philadelfia negativo na Unidade de Alta Complexidade Oncológica (UNACON) do Hospital São José em Criciúma.

Nosso trabalho demonstrou que, dos 77 pacientes avaliados, a maior incidência entre as doenças foi de TE e a menor de MP, com idade média ao diagnóstico de 67 anos na PV e na MP e de 57 anos para TE. Esses resultados, quando comparados com um estudo realizado em Olmsted County, Minnesota, no ano de 1976, foram proporcionais, porém, menores em relação à incidência, provavelmente, pelo tamanho da amostra, que é menor em nosso estudo, além da possível variação geográfica, já que os dados epidemiológicos no Brasil são escassos. No que tange à idade, os estudos foram semelhantes, pelo fato de que a sexta e a sétima década de vida são as mais acometidas por essas doenças(7,10).

Tendo em vista as características laboratoriais, na PV e na MP, a hemoglobina e o hematócrito foram as principais alterações, e na TE foram as plaquetas. Nessa perspectiva, um estudo americano realizado com 1545 pacientes pelo International Working Group for Myeloproliferative Neoplasms Research and Treatment, e outro realizado em Bologna, Itália, juntamente com os dados da Organização Mundial da Saúde, tiveram resultados semelhantes, devendo-se ao fato de essas alterações pertencerem aos critérios diagnósticos para tais doenças(11,12,13).

Do ponto de vista genético, a descoberta da mutação JAK2 foi fundamental para o melhor entendimento da base genética das NMPC(14). Segundo um estudo retrospectivo sueco e o estudo americano(11) anteriormente citado, a positividade para essa mutação é de 95% nos portadores de PV e de 50% nos de MI. Em contrapartida, neste trabalho a positividade foi menor, possivelmente pelo tamanho amostral(15). Já nos portadores de TE, houve similaridade com a literatura(16).

Dentre as principais complicações dessas doenças, está a ocorrência de evento trombótico, sendo mais frequente nos pacientes com PV, como visto aqui e em um estudo de corte realizado em Bergamo, na Itália(17).

A presença de mutação JAK2 e a ocorrência de evento trombótico não teve relação significativa em nosso estudo; apenas 26,3% dos pacientes com mutação JAK2 positiva tiveram evento trombótico. Da mesma forma, demais estudos também não encontraram relação consistente entre essas variáveis, demonstrando a necessidade de mais estudos em relação a esse tema(18,19).



As limitações da nossa pesquisa ocorreram pela pequena amostragem, pois se sabe que quanto menor o tamanho da amostra, maior o grau de incerteza. Somado a isso, é importante lembrar que houve exclusão de prontuários com dados incompletos.

Analisando-se os resultados deste trabalho pôde-se traçar o perfil epidemiológico e laboratorial dos pacientes portadores de neoplasias mieloproliferativas crônicas cromossomo philadelfia negativo clássicas tratados na UNACON do hospital São José, o qual tem, de uma maneira geral, as mulheres como sexo mais acometido, a sexta e sétima década como idade média ao diagnóstico e a TE como doença mais incidente. Tendo em vista que esta é a unidade referência da região que engloba a região do extremo sul de Santa Catarina (Associação dos Municípios da região Carbonífera e Associação dos Municípios do Extremo Sul Catarinense) para tratamento dessas doenças, torna-se imprescindível conhecer as principais características dessa população, que até o momento não haviam sido mapeadas. Além disso, os estudos moleculares nas doenças onco-hematológicas são considerados de custo elevado e pouco disponíveis para os pacientes de serviços públicos, como neste estudo. A mutação JAK2 constitui, na atualidade, a base molecular das NMPC e a avaliação do status deste rearranjo, na grande parte dos pacientes deste estudo, se tornou, assim como nos grandes centros, uma importante ferramenta para o diagnóstico e, futuramente, alvo terapêutico para novas drogas. Sendo assim, sugere-se que estudos futuros investiguem de forma mais aprofundada a relação entre a evolução e o tratamento dessas doenças com a mutação JAK2.



REFERÊNCIAS

1. Delhommeau F, Jeziorowska D, Marzac C et al. Molecular aspects of myeloproliferative neoplasms. *International Journal of Hematology*. 2010(91):165–173.
2. Wadleigh A, Tefferi A. Classification and diagnosis of Myeloproliferative Neoplasms according to the 2008 World Health Organization criteria. *International Journal of Hematology*, 2010(91):174-179.
3. Silver RT, Bennett JM, Goldman JM et al. The third international congress on myeloproliferative and myelodysplastic syndromes. *Leukemia Research*. 2007(31):11–17.
4. Tefferi A, Skoda R, Vardiman JW. Myeloproliferative neoplasms: Contemporary diagnosis using histology and genetics. *Nature Reviews. Clinical Oncology*. 2009(6):627-37.
5. Smith CA, Fan G. The saga of Jak2 mutations and translocations in hematologic disorders: pathogenesis, diagnostic and therapeutic prospects, and revised world health organization diagnostic criteria for myeloproliferative neoplasms. *Hum Pathol*. 2008;39(6):795-810.
6. Barbui T. et al. Practice guidelines for the therapy of essential 6. A statement from the Italian society of hematology, the Italian society of experimental hematology and the Italian group for bone marrow transplantation. *Haematologica*. Feb. 2004(89);2:215-232.
7. Chauffaille MLLF. Neoplasias Mieloproliferativas: Revisão dos critérios diagnósticos e dos aspectos clínicos. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*. 2010(32);4:308-316.
8. Harrison CN. Essential Thrombocythaemia: Challenges and evidence-based management. *British Journal of Haematology*. Ago, 2005(130);2:153-165.
9. Vannucchi AM, Guglielmelli P, Tefferi A. Advances in understanding and management of myeloproliferative neoplasms. *CA Cancer J Clin*. 2009;59(3):171-91
10. Mesa RA, Silverstein MN, Jacobsen SJ, et al. Population-based incidence and survival figures in essential thrombocythemia and agnogenic myeloid metaplasia: an olmsted county study, 1976-1995. *Am J Hematol*. 1999;61:10.
11. Tefferi A, Rumi E, Finazzi G, et al. Survival and prognosis among 1545 patients with contemporary polycythemia vera: An international study. *Leukemia* 2013;(27):1874.
12. Visani G, Finelli C, Castelli U, et al. Myelofibrosis with myeloid metaplasia: Clinical and haematological parameters predicting survival in a series of 133 patients. *Br J Haematol* 1990;75:4.
13. Tefferi A, Thiele J, Orazi A, et al. Proposals and rationale for revision of the World Health Organization diagnostic criteria for polycythemia vera, essential thrombocythemia, and primary myelofibrosis: Recommendations from an ad hoc international expert panel. *Blood* 2007;110:1092
14. Levine RL, Wadleigh M, Cools J, Ebert BL, Wernig G, Huntly BJ et al. Activating mutation in the tyrosine kinase jak2 in polycythemia vera, essential thrombocythemia, and myeloid metaplasia with myelofibrosis. *Cancer Cell*. 2005;7(4):387-97.



15. Kralovics R, Passamonti F, Buser AS, et al. A gain-of-function mutation of jak2 in myeloproliferative disorders. *N Engl J Med.* 2005;352:1779–1790.
16. Campbell PJ, Scott LM, Buck G, et al. Definition of subtypes of essential thrombocythaemia and relation to polycythaemia vera based on jak2 v617f mutation status: A prospective study. *Lancet* 2005; 366:1945.
17. Barbui T, Carobbio A, Cervantes F, et al. Thrombosis in primary myelofibrosis: Incidence and risk factors. *Blood* 2010; 115:778.
18. Tefferi A, Lasho TL, Schwager SM, et al. The jak2(v617f) tyrosine kinase mutation in myelofibrosis with myeloid metaplasia: lineage specificity and clinical correlates. *BR J Haematol* 2005; 131:320.
19. Spivak JL. Narrative review: Thrombocytosis, polycythemia vera, and jak2 mutations: The phenotypic mimicry of chronic myeloproliferation. *Ann Intern Med* 2010; 152:300.

TABELAS

Tabela 1. Características gerais da amostra

Variável	Policitemia Vera (n=21)	Trombocitose Essencial (n=42)	Mielofibrose Primária (n=14)	Valor – p
n (%)	21(27,3)	42(54,5)	14(18,2)	
Idade* (anos)	67,57±12,41 ^a	57,33±16,53 ^b	66,71±12,42 ^{a,b}	0,018
Sexo, n (%)				
Feminino	14 (66,6)	30 (71,5)	6 (57,1)	0,161
Masculino	7 (33,3)	12 (28,5)	8 (42,8)	

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

*Média ± Desvio Padrão.

^{a,b} Letras distintas referem-se a diferenças significativas pelo teste de Tukey (p < 0,05).

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

**Tabela 2.** Características laboratoriais ao diagnóstico

Variável	Policitemia Vera (n=21)	Trombocitose Essencial (n=42)	Mielofibrose Primária (n=14)	Valor -p
Hemácias*	6,12 ± 1,21	4,71±0,79	3,47±1,26	<0,001
Hemoglobina*	16,05±2,89	15,7±15,39	9,98±3,31	<0,001
Hematócrito*(%)	51,48±8,69	38,78±5,40	30,70±10,14	<0,001
VCM*†	81,13±10,85	87,72±7,46	86,19±10,39	0,028
Leucometria*	13307,14 ±5503,43	9960,24 ±3900,21	13819,36 ±9304,75	0,076
Plaquetas*	670571,43 ±420131,83	1728000,00 ±447136,40	338300,00 ±323,687,21	<0,001

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

*Média ± Desvio Padrão.

†VCM: Volume Corpuscular Médio

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

Tabela 3. Presença de mutação JAK2 e Grau de Fibrose Medular

Variáveis	Policitemia Vera (n=21)	Trombocitose Essencial (n=42)	Mielofibrose Primária (n=14)	Valor-p
Mutação JAK2 n(%)				
Sim	16(76,2)	19(42,2)	3(21,4)	0,005
Não	5(23,8)	23(54,8)	11(78,6)	
Grau de Fibrose (%)				
0	9(42,9)	18(42,9)	0(0,0)	0,024
1	6(28,6)	13(31)	6(42,9)	
2	2(9,5)	4(9,5)	3(21,4)	
3	4(19,0)	4(9,5)	4(28,6)	
4	0(0,0)	3(7,1)	1(7,1)	

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

**Tabela 4.** Ocorrência de evento trombótico

Variáveis	Policitemia Vera (n=21)	Trombocitose Essencial (n=42)	Mielofibrose Primária (n=14)	Valor- p
Evento Trombótico				
n(%)				
Sim	6(28,6)	9(21,4)	2(14,3)	0,594
Não	15(71,4)	33(78,6)	12(85,7)	

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

Tabela 5. Estratificação de risco

Variável	n(%)
Policitemia Vera	
Baixo	3(14,3)
Médio	1(4,8)
Alto	17(81,0)
Trombocitose Essencial	
Baixo	14(33,3)
Médio	5(11,9)
Alto	23(54,8)
Mielofibrose Primária	
Baixo	3(21,4)
Intermediário 1	2(14,3)
Intermediário 2	5(35,7)
Alto	4(28,6)

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

**Tabela 6.** Presença de mutação JAK2 e ocorrência de evento trombótico

Variáveis	Presença de mutação JAK2		Valor-p
	Sim	Não	
Ocorrência de Evento Trombótico			
Sim	10(26,3)	7(17,9)	0,376
Não	28(73,6)	32(82,0)	

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)

Tabela 7 . Diagnóstico e situação atual do paciente

Variáveis	Policitemia Vera (n=21)	Trombocitose Essencial (n=42)	Mielofibrose Primária (n=14)
Situação n(%)			
Vivo	18(85,7)	40(95,2)	8(57,1)
Óbito	3(14,3)	8(57,1)	6(42,9)

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

n= número de pacientes (frequências absolutas e em relativas percentuais)