

Ronda 1: Starting Point
Image



Ronda 1: Starting Point

1. ¿Cuál de las siguientes características corresponde más a una BMO compatible con PV?

[RESPUESTA CORRECTA: Médula hipercelular con panmielosis y megacariocitos en acúmulos algunos de gran tamaño y otros de menor tamaño]

La BMO de pacientes PV es una médula hipercelular con **panmielosis** importante. Vemos aumento de precursores eritroides, megacariocitos forman racimos sueltos o se sitúan en las trabéculas óseas y a menudo, muestran pleomorfismo. Mayoría de megariocitos presentan núcleos plegados y carecen de atipias. El patrón de depósitos del hierro en la médula es un patrón ferropénico debido al aumento de producción eritroide descontrolado¹⁻⁴.

Image

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA POLICITEMIA VERA⁵

CRITERIOS MAYORES

1. Hemoglobina >16,5 g/dL en hombres, >16,0 g/dL en mujeres o Hematocrito >49% en hombres/ Hematocrito >48% en mujeres o masa eritrocitaria aumentada*.
2. Biopsia de médula ósea que demuestre la hiper celularidad trilineal (panmielosis), para la edad del paciente, como proliferación prominente eritroide, granulocítica y megacariocítica**.
3. Presencia de la mutación *JAK2V617F* u otra mutación activadora de *JAK2*, como las del exón 12.

CRITERIOS MENORES

1. Eritropoyetina sérica por debajo del valor de referencia normal.

Para el diagnóstico se requiere la presencia de los 3 criterios mayores o la presencia de los dos primeros criterios mayores junto el criterio menor**

*Elevación de la masa eritrocitaria mayor del 25% del límite superior de la normalidad.

**El criterio número 2 (biopsia de médula ósea) puede no ser necesario en caso de eritrocitosis mantenida definida como niveles de hemoglobina > 18.5 g/dl en hombres (hematocrito 55.5%) o >16.5 g/dL en mujeres (hematocrito 49.5%) en caso de estar presentes el criterio 3 y el criterio menor. Sin embargo, formas iniciales de presentación de mielofibrosis (en torno al 20%) pueden ser detectadas únicamente mediante la realización de biopsia de médula ósea; pudiendo estos hallazgos estar relacionados con una mayor rapidez de progresión a mielofibrosis establecida (MF post-PV).

Figura extraída de GEMFIN 2020.

2. En relación con el riesgo trombótico en los pacientes diagnosticados de policitemia vera (PV), ¿cuál de las siguientes afirmaciones es verdadera?

[RESPUESTA CORRECTA: La disminución de mortalidad por causa de trombosis y de patología cardiovascular observada en los últimos años es menos acusada en el grupo de edad entre 50 y 59 años en comparación con el grupo de edad de >60 años]

Se ha visto una disminución paulatina de mortalidad por causa de trombosis y de patología cardiovascular observada en los últimos años, relacionada con un **diagnóstico más**

precoz, avances en el tratamiento, **uso preventivo de AAS**, **mejor control de los FRCV** y **criterios estrictos de control del hematocrito**, siendo menor esta disminución relativa de trombosis en el **grupo entre 50 y 59 años en comparación con el grupo de edad de >60 años**⁶⁻⁸.

Image



3. Señale la opción correcta respecto a la Resistencia/Intolerancia a la Hidroxiurea en PV:

[RESPUESTA CORRECTA: Necesidad de flebotomía para mantener hematocrito <45% a pesar de 3 meses con HU a dosis máxima tolerada se considera resistencia a HU]

Image

CRITERIOS DE RESISTENCIA / INTOLERANCIA A LA HU⁹

1

Necesidad de flebotomías para mantener el **hematocrito <45%** tras 3 meses de hidroxiurea (HU) a 2 g por día, o máxima dosis tolerada (MDT)

2

Mieloproliferación incontrolada, p. ej. Plaquetas $>400 \times 10^9/L$ y/o glóbulos blancos $>10 \times 10^9/L$ tras 3 meses de HU ≥ 2 g/día o MDT

3

Fallo en la reducción de > 50% de la esplenomegalia palpable (>10 cm desde el reborde costal) o fallo en aliviar el total de síntomas relacionados con la esplenomegalia tras 3 meses de HU ≥ 2 g/día o MDT

4

Neutrófilos $<1 \times 10^9/L$, o plaquetas $<100 \times 10^9/L$ o hemoglobina <100 g/L a la dosis mínima de HU requerida para obtener una respuesta hematológica clínica parcial o completa

5

Fallo en el control de los síntomas relacionados con la enfermedad (incluyendo, pero no limitado a los síntomas relacionados con la esplenomegalia)

6

Trombosis o hemorragia relacionada con la enfermedad a pesar de la terapia

7

Presencia de úlceras en piernas u otras toxicidades extrahematológicas relacionadas con la HU inaceptables, como manifestaciones mucocutáneas, síntomas gastrointestinales, neumonía o fiebre a cualquier dosis de HU

Figura creada a partir de McMullin MF, et al. Br J Haematol. 2016.

4. ¿Cuál es la definición de Respuesta Completa a los 12 meses en PV según los criterios de la European Leukemia Net (ELN) recogido en estudio Majic PV?

[RESPUESTA CORRECTA:

- Hematocrito (HTC) $<45\%$ sin flebotomías durante 3 meses
- Plaquetas $\leq 400 \times 10^9/L$
- Recuento de leucocitos $\leq 10 \times 10^9/L$
- Bazo de tamaño normal]

La variable principal del estudio es la Tasa de **respuestas completas (RC)**¹⁰.

La definición de respuesta completa se basa en el mantenimiento del **hematocrito**, el **recuento de plaquetas y leucocitos**, y el **tamaño del bazo**¹⁰.

Image

Outcome Measures¹⁰

Primary outcome was complete response (CR) rate within 12 months by European LeukemiaNet (ELN) criteria: hematocrit $<45\%$ without venesection for 3 months; platelets $\leq 400 \times 10^9/L$; WBC count $\leq 10 \times 10^9/L$, and normal spleen size.¹¹ Secondary outcomes included partial response (PR) rates, duration, safety profile, histologic and molecular responses, quality of life (QoL), progression-free survival (PFS; transformation into myelofibrosis, myelodysplastic

2 | © 2023 by American Society of Clinical Oncology

Extraído de Harrison CN, et al. J Clin Oncol.

Image

European LeukemiaNet (ELN)

Tasa de respuestas completas (RC)

La tasa de RC según la ELN al año se define por¹⁰:

**Hematocrito (HTC) $<45\%$ sin flebotomías durante 3 meses**

**Plaquetas $\leq 400 \times 10^9/L$**

**Recuento de leucocitos $\leq 10 \times 10^9/L$**

**Bazo de tamaño normal**

Variable principal: Tasa de respuestas completas (RC) según la European LeukemiaNet (ELN) al año

Extraído de Harrison CN, et al. J Clin Oncol.

[Descubre más en HematoPro](#)

[Ficha técnica de Jakavi®](#)

AAS: ácido acetil salicílico; **BMO:** biopsia de médula ósea; **FRCV:** factor de riesgo cardiovascular; **HU:** hidroxiurea; **MF:** mielofibrosis; **PV:** policitemia vera.

PRECIO Y CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN: Con receta médica. Diagnóstico Hospitalario. Reembolsado por el SNS, con dispensación limitada, sin necesidad de visado, a los pacientes no hospitalizados, en los Servicios de farmacia de los Hospitales. PVLn Jakavi 5 mg 56 comprimidos: 1.791,66 €. PVLn Jakavi 10 mg 56 comprimidos: 3.583,33 €. PVLn Jakavi 15 mg 56 comprimidos: 3.583,33 €. PVLn Jakavi 20 mg 56 comprimidos: 3.583,33 €. La indicación de Jakavi para la Enfermedad del Injerto Contra Receptor (EICR) no se encuentra financiada para la población pediátrica con edad <12 años.

Referencias:

1. Woessner S, Casas SW, Brichs LF. La citología óptica en el diagnóstico hematológico. Madrid: Acción Médica, 2006. 861 p.
2. Polyatskin IL, et al. Revised WHO classification of tumors of hematopoietic and lymphoid tissues, 2017 (4th edition): lymphoid tumors. Arkh Patol. 2019;81(3):59-65.
3. Barosi G, et al. Proposed criteria for the diagnosis of post-polycythemia vera and post-essential thrombocythemia myelofibrosis: a consensus statement from the International Working Group for Myelofibrosis Research and Treatment. Leukemia. 2008 Feb;22(2):437-8.
4. Arber DA, et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. Blood. 2016 May 19;127(20):2391-405.
5. Grupo Español de Enfermedades Mieloproliferativas Crónicas Filadelfia Negativas (GEMFIN). Manual de recomendaciones en Neoplasias Mieloproliferativas Crónicas Filadelfia Negativas. 3ª edición 2020. Disponible en: <https://www.sehh.es/publicaciones/manuales-publicaciones/124757-manual-de-recomendaciones-en-neoplasias-mieloproliferativas-cronicas-filadelfia-negativas> Último acceso: marzo 2025.
6. Griesshammer M, Kiladjian JJ, Besses C. Thromboembolic events in polycythemia vera. Ann Hematol. 2019 May;98(5):1071-1082.
7. Alvarez-Larrán A, et al. Risk of thrombosis according to need of phlebotomies in patients with polycythemia vera treated with hydroxyurea. Haematologica. 2017 Jan;102(1):103-109.
8. Stein BL, et al. Mortality and Causes of Death of Patients with Polycythemia Vera: Analysis of the Reveal Prospective, Observational Study. Blood 2020;136 (Supplement 1):36-37.
9. McMullin MF, et al. Management of polycythaemia vera: a critical review of current data. Br J Haematol. 2016 Feb;172(3):337-49.
10. Harrison CN, et al. Ruxolitinib Versus Best Available Therapy for Polycythemia Vera Intolerant or Resistant to Hydroxycarbamide in a Randomized Trial. J Clin Oncol. 2023 Jul 1;41(19):3534-3544.

FA-11345618
03/2025

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/es-es/hematopro/patologias/policitemia-vera/ronda-1-starting-point>