

Ronda 2: Jr. Pac Man
Image



Ronda 2: Jr. Pac - Man

1. Paciente varón de 67 años con antecedentes de HTA y fumador activo. Acude para estudio de poliglobulia. En su analítica presenta Hb 20g/dl con poca variación en el último año, EPO indetectable y presencia de la mutación JAK2 con un VAF del 25%.

¿Cuál de las siguientes pruebas diagnósticas no es necesario realizar para completar el estudio?

[RESPUESTA CORRECTA: Biopsia de médula ósea (BMO)]

Según los criterios de la OMS 2016 es posible **evitar la biopsia de médula ósea (BMO)** si el paciente **presenta eritrocitosis mantenida** (Hb>18,5g/dL en hombres o >16,5g/dL en mujeres) **en caso de existir una mutación de JAK2** (criterio 3) y una EPO baja (criterio menor) . Es recomendable hacer la BMO en todos los pacientes, dado que un **20% podrían ser formas iniciales de MF¹**.

Image

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA POLICITEMIA VERA¹

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. Considerando la importancia de mantener un hematocrito < 45% en PV, señale la opción correcta:

[RESPUESTA CORRECTA: En la PV aumenta la expresión de CD11b, PSGL-1, TREM-1, CD14 y LAP en los leucocitos]

Existe una **relación exponencial entre el aumento del hematocrito y el aumento en el riesgo trombótico**, ya publicada en 1979 en *The Lancet*²⁻⁴.

Image

EFEECTO DEL HTC EN LA VISCOSIDAD DE LA SANGRE⁵

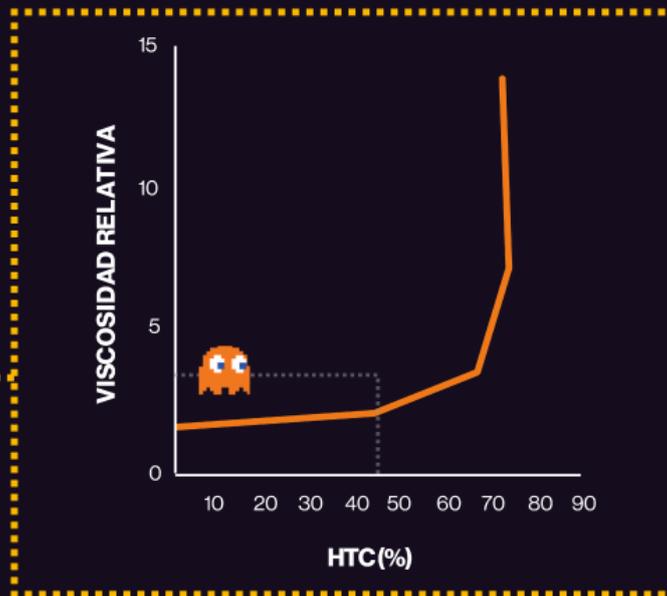


Figura creada a partir de Spivak J. N Engl J Med. 2004

En la PV, se produce una alteración del flujo sanguíneo, de lineal a **turbulento**, **arrastrando los leucocitos y las plaquetas** hacia el **endotelio vascular**, lo que origina **daño vascular y trombosis**²⁻⁴.

Image



LEUCOCITO

CD14
LAP
PSGL-1
CD11b
LIGANDO TREM-1

PLAQUETA

P-SELECTINA
GPIB
TREM-1

Figura creada con fines ilustrativos a partir de las referencias 2-4.

3. Paciente varón de 56 años fumador y dislipémico en tratamiento con sangrías periódicas por PV JAK2 V617F+ con adecuado control de hematocrito. Ingreso reciente por SCASEST en contexto de consumo de cocaína. Señale la opción correcta:

[RESPUESTA CORRECTA: Con el evento trombótico actual debe iniciarse citorreducción]

La edad superior a 60 años y el antecedente de trombosis son los predictores más importantes de eventos cardiovasculares en pacientes con PV⁶⁻⁸.

Ante un paciente con diagnóstico de **PV de alto riesgo** el objetivo de tratamiento es, tanto para las flebotomías como para el tratamiento **citorreductor, conseguir un hematocrito <45%**⁶⁻⁸.

Image

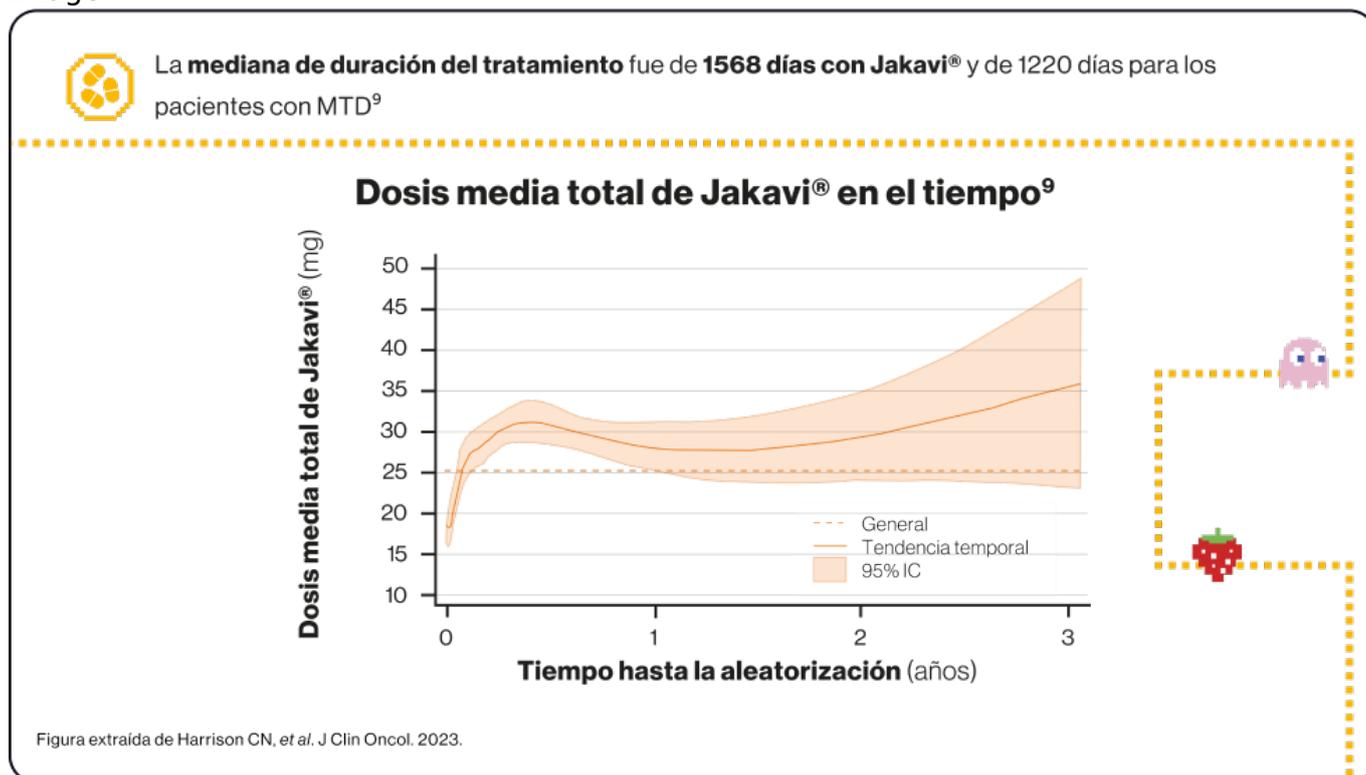


4. ¿Cuál fue la dosis media de Jakavi® utilizada en el

estudio Majic PV?

[RESPUESTA CORRECTA: La dosis media de Jakavi® fue de 10 mg dos veces al día, con aumento de la intensidad de la dosis con el tiempo]

Image



[Descubre más en HematoPro](#)
[Ficha técnica de Jakavi®](#)

EPO: eritropoyetina; **Hb:** hemoglobina; **HTA:** hipertensión arterial; **IC:** intervalo de confianza; **JAK:** quinasa de Janus; **MF:** mielofibrosis; **MTD:** mejor terapia disponible; **OMS:** Organización Mundial de la Salud; **PV:** policitemia vera; **VAF:** frecuencia de alelo variante, por sus siglas en inglés.

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:

- 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.
- Falanga A, et al. Leukocyte-platelet interaction in patients with essential thrombocythemia and polycythemia vera. *ExpHematol.* 2005 May;33(5):523-30.
- Arellano-Rodrigo E, et al. *Haematologica.* 2009;91:169-75.
- Tefferi 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 Aug 15;110(4):1092-7.
- Spivak J. Daily aspirin--only half the answer. *N Engl J Med.* 2004 Jan 8;350(2):99-101.
- Griesshammer M, Kiladjian JJ, Besses C. Thromboembolic events in polycythemia vera. *Ann Hematol.* 2019 May;98(5):1071-1082.
- 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.
- 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.
- 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-2-jr-pac-man>