

Ronda 3: Desafío Fantasma

Image



## Ronda 3: Desafío Fantasma

**1. Paciente 65 años antecedentes de Ictus en 2020, acude a consulta para valoración de poliglobulia. Analítica presenta ferritina baja, EPO de 0,8, Hb 19gr/dL, Hto 59%, plaquetas 650.000. Mutaciones JAK2 (V617F y EXON 12) negativas. En el estudio de BMO compatible con NMP. ¿Con esta información qué actitud tomaría en la consulta?**

**[RESPUESTA CORRECTA: Iniciar citorreducción + antiagregación a pesar de no tener mutaciones de clonalidad]**

En este caso el paciente cumple criterios de PV, cumpliendo los dos primeros criterios mayores (**Hb y BMO**) y el criterio menor (**EPO**). Además, estamos ante una **PV de alto riesgo** por edad (**>60**) y por antecedentes trombóticos (**ictus**), por lo que es **necesario iniciar citorreducción y antiagregación**, si el paciente no estaba antiagregado, lo antes posible<sup>1</sup>.

Image

# CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LA POLICITEMIA VERA<sup>1</sup>

## 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. La importancia del hematocrito elevado en la patogenia de la trombosis está bien establecida. El papel de las plaquetas en la trombosis está peor definido. Dentro de las alteraciones plaquetarias en la PV, señale la opción incorrecta:**

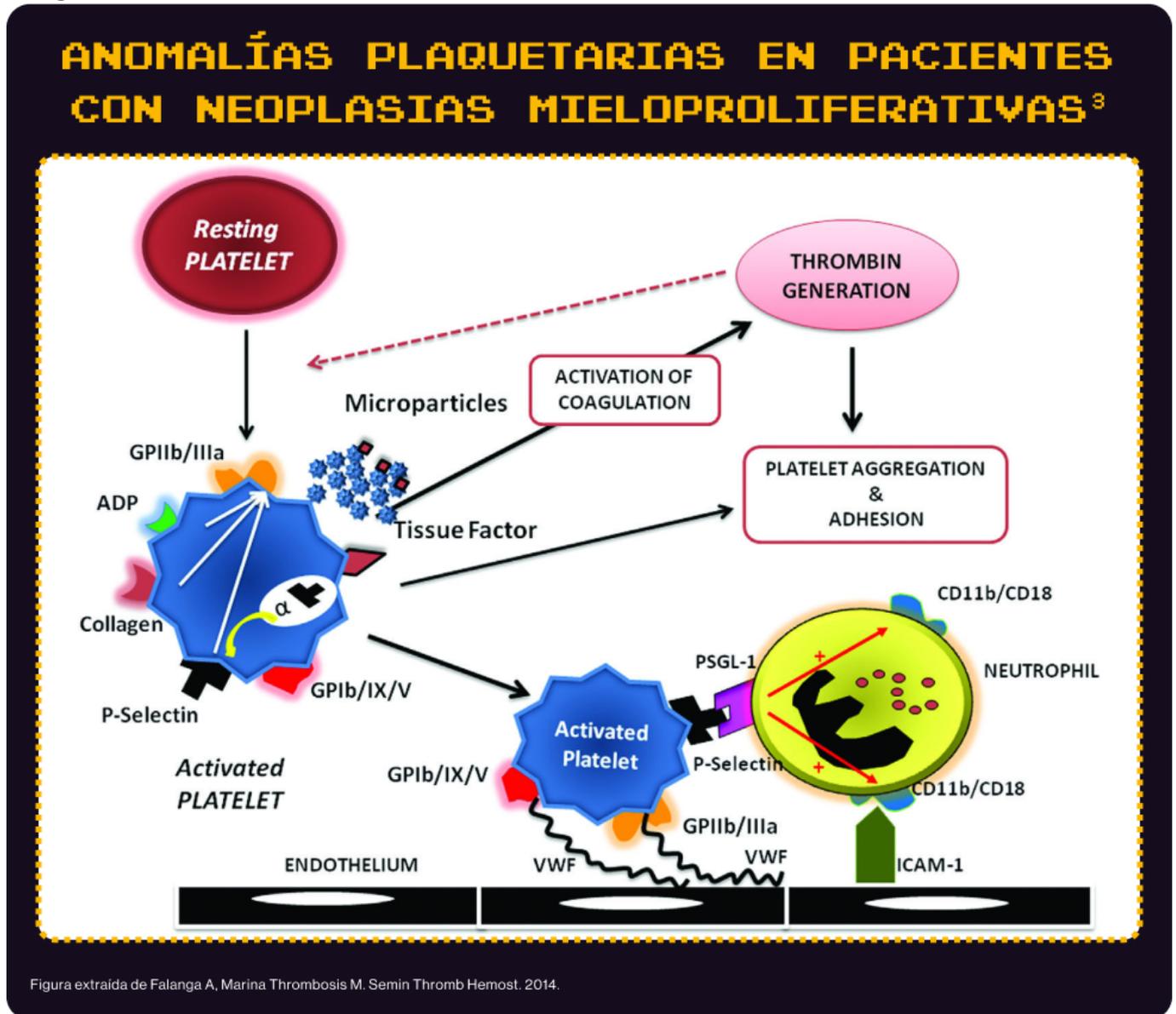
**[RESPUESTA CORRECTA: La activación plaquetaria produce sobreexpresión de factor V y VII]**

La mutación *JAK2* lleva a **cambios funcionales y estructurales en las 3 series hematológicas**. Las plaquetas activadas expresan p-selectina y FT, mayor capacidad de

generación de trombina que desencadena hipercoagulabilidad y trombosis.

La activación plaquetaria produce **sobreexpresión del factor V y XI**. La mayoría, se relacionan con funcionalidad disminuida y agregación plaquetaria anormal, niveles reducidos de las moléculas de adhesión a la membrana, enfermedad adquirida del pool de almacenamiento, así como un metabolismo plaquetario defectuoso por el metabolismo anormal del ácido araquidónico<sup>2-9</sup>.

Image



### 3. ¿Cuál es la opción incorrecta en cuanto al manejo de dosis de Jakavi® en la policitemia vera?

[RESPUESTA CORRECTA: En pacientes con insuficiencia renal moderada debe reducirse la dosis de Jakavi® un 50%]

Según la ficha técnica de Jakavi<sup>®10</sup>:

Pacientes con insuficiencia renal leve y moderada o pacientes con edad avanzada **no precisa ajuste de dosis.**

Image

**SIN EMBRAGO EN AQUELLOS PACIENTES CON<sup>10</sup>.**

**Insuficiencia renal grave (aclaramiento de creatinina < 30 ml/min)**

Según la ficha técnica la dosis inicial recomendada para pacientes con PV con insuficiencia renal grave es de **5 mg dos veces al día.** Asimismo, se debe controlar cuidadosamente la seguridad y la eficacia.

**Insuficiencia hepática de cualquier tipo**

Según la ficha técnica la dosis inicial recomendada para pacientes con PV e insuficiencia hepática es de **5 mg dos veces al día.**

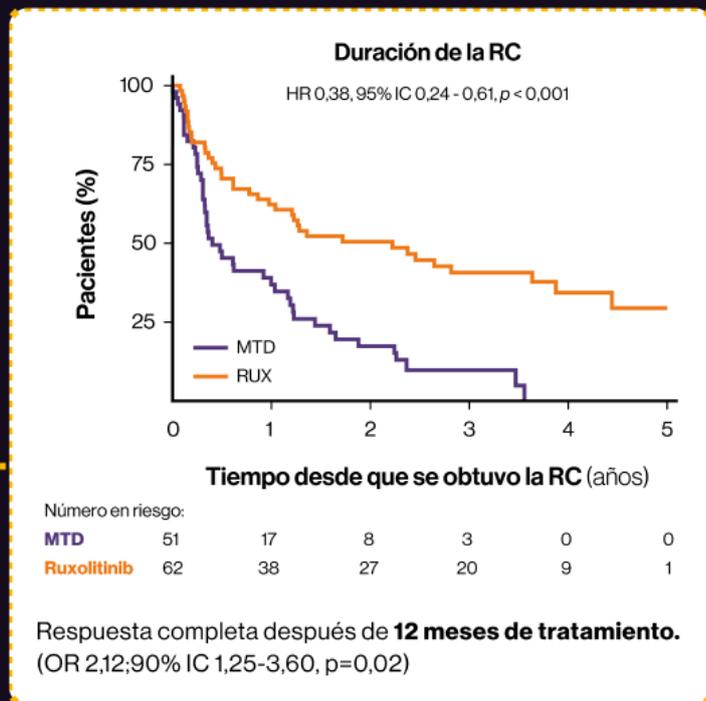
Figura creada a partir de la Ficha Técnica de Jakavi<sup>®</sup>.

**4. En el estudio Majic PV, el endpoint primario de respuesta completa (CR) se consiguió en:**

**[RESPUESTA CORRECTA: 43% en el brazo de Jakavi vs. 26% en el brazo de la MTD]**

Image

# JAKAVI® FUE SUPERIOR A LA MTD EN CUANTO A LA VARIABLE PRINCIPAL: RESPUESTA COMPLETA<sup>11</sup>



Un mayor porcentaje de pacientes alcanzó una RC con Jakavi® que con la MTD a los 12 meses<sup>11</sup>



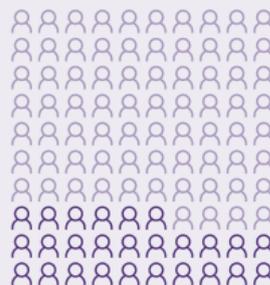
La duración de la RC fue mayor en el brazo de pacientes tratados con Jakavi® que en el de la MTD<sup>11</sup>



Figura extraída de Harrison CN, et al. J Clin Oncol. 2023.



**43%**  
de los pacientes  
lograron alcanzar  
una RC con Jakavi®<sup>11</sup>



**26%**  
de los pacientes  
lograron alcanzar  
una RC con la MTD<sup>11</sup>

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

**BMO:** biopsia de médula ósea; **EPO:** eritropoyetina; **FT:** factor tisular; **Hb:** hemoglobina; **HR:** hazard ratio; **HTO:** hematocrito; **IC:** intervalo de confianza; **JAK:** quinasa de Janus; **MF:** mielofibrosis; **MTD:** mejor terapia disponible; **NMP:** neoplasias mieloproliferativas; **OMS:** Organización Mundial de la Salud; **PV:** policitemia vera; **RC:** respuesta completa.

**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. 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.
2. Novartis. La trombosis en policitemia vera. [Internet] Disponible en: [https://prod.pro.novartis.com/es-es/sites/pro\\_novartis\\_com\\_es/files/2024-10/trombosis\\_en\\_pv\\_1.pdf](https://prod.pro.novartis.com/es-es/sites/pro_novartis_com_es/files/2024-10/trombosis_en_pv_1.pdf) Último acceso: marzo 2025.
3. Falanga A, Marina Thrombosis M. Thrombosis in myeloproliferative neoplasms. *Semin Thromb Hemost.* 2014 Apr;40(3):348-58.
4. Arachchillage DR, Laffan M. Pathogenesis and Management of Thrombotic Disease in Myeloproliferative Neoplasms. *Semin Thromb Hemost.* 2019 Sep;45(6):604-611.
5. Griesshammer M, Kiladjian JJ, Besses C. Thromboembolic events in polycythemia vera. *Ann Hematol.* 2019 May;98(5):1071-1082.
6. Sankar K, et al. Thrombosis in the Philadelphia chromosome-negative myeloproliferative Neoplasms. *Cancer Treat Res.* 2019;179:159-178.
7. Falanga A, et al. Clotting mechanisms and cancer: implications in thrombus formation and tumor progression. *Clin AdvHematol Oncol.* 2003 Nov;1(11):673-8.
8. Harrison CN, et al. Platelets and Thrombosis in Myeloproliferative Diseases. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* (2005) 2005 (1): 409–415.
9. Rungjirajittranon T, et al. A systematic review and meta-analysis of the prevalence of thrombosis and bleeding at diagnosis of Philadelphia-negative myeloproliferative neoplasms. *BMC Cancer.* 2019 Feb 28;19(1):184.
10. Ficha técnica de Jakavi®.
11. 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-3-desafio-fantasma>