



NCCN
GUIDELINES
FOR PATIENTS®

2024

Neoplasias mieloproliferativas



Presentada con el apoyo de



NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK®
FOUNDATION
Guiding Treatment. Changing Lives.

Disponible en Internet en
[NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)

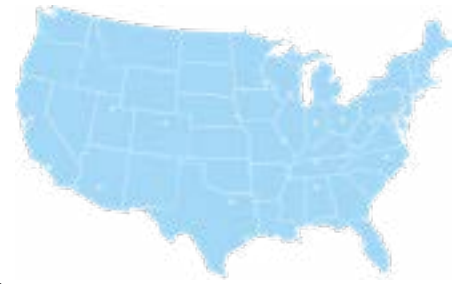


Acerca de NCCN Guidelines for Patients®



National Comprehensive
Cancer Network®

¿Sabía que los principales centros oncológicos de los Estados Unidos colaboran para mejorar la atención oncológica? Esta alianza de los principales centros oncológicos se denomina National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®).



La atención oncológica está en cambio constante. NCCN elabora recomendaciones para la atención oncológica basadas en pruebas que utilizan los profesionales de atención médica de todo el mundo. Estas recomendaciones que se actualizan con frecuencia se denominan NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®). NCCN Guidelines for Patients explican de manera sencilla estas recomendaciones de los expertos para las personas con cáncer y sus cuidadores.

Estas NCCN Guidelines for Patients se basan en NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para neoplasias mieloproliferativas, versión 1.2024, del 21 de diciembre de 2023.

Ver NCCN Guidelines for Patients gratis en internet
[NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)

Buscar un centro oncológico de NCCN cerca de usted
[NCCN.org/cancercenters](https://www.nccn.org/cancercenters)

Comuníquese
con nosotros



YouTube



Quiénes nos apoyan



NCCN Guidelines for Patients cuenta con el apoyo financiero de NCCN Foundation®

NCCN Foundation agradece profundamente a las siguientes empresas colaboradoras por hacer posible esta NCCN Guidelines for Patients: AbbVie, GSK, Incyte Corporation y Sobi.

NCCN adapta, actualiza y aloja de forma independiente la guía de NCCN Guidelines for Patients. Nuestras empresas colaboradoras no participan en la elaboración de esta NCCN Guidelines for Patients y no se responsabilizan del contenido ni las recomendaciones que se incluyen en la presente guía.

Soporte adicional proporcionado por



La MPN Research Foundation se dedica al financiamiento y avance de la investigación original en busca de nuevos tratamientos, y eventualmente una cura, para la trombocitemia esencial (TE), la policitemia vera (PV) y la mielofibrosis (MF), cánceres sanguíneos conocidos colectivamente como neoplasias mieloproliferativas (NMP). Fundada en 1999, la MPNRF fue la primera organización en el ámbito de la NMP y es la única que se centra en el avance de la investigación.

Para hacer una donación u obtener más información, visite la página web o envíe un correo electrónico

NCCNFoundation.org/donate

PatientGuidelines@NCCN.org

Contenido

- 4 Nociones básicas sobre NMP
- 10 Pruebas para NMP
- 20 Síntomas y encuestas
- 25 Coagulación en la PV y la TE
- 36 Mielofibrosis
- 49 Tratamiento complementario
- 57 Toma de decisiones sobre el tratamiento
- 68 Palabras que debe conocer
- 72 Colaboradores de NCCN
- 73 Centros oncológicos de NCCN
- 76 Índice

© 2024 National Comprehensive Cancer Network, Inc. Todos los derechos reservados. NCCN Guidelines for Patients, así como las ilustraciones aquí contenidas, no pueden ser reproducidas de ninguna forma ni con ningún propósito sin el consentimiento expreso por escrito de NCCN. Ninguna persona, incluidos los médicos y los pacientes, está autorizada a utilizar NCCN Guidelines for Patients con ningún fin comercial, ni puede afirmar, presuoner o implicar que NCCN Guidelines for Patients que se haya modificado de cualquier manera proviene o surge de NCCN Guidelines for Patients ni que se basa en esta o se relaciona con esta. NCCN Guidelines es un proyecto en curso y puede redefinirse siempre que se descubra información nueva importante. NCCN no ofrece garantía alguna en cuanto a su contenido, uso o aplicación, y se deslinda de cualquier responsabilidad por su aplicación o uso cualquiera sea el modo.

NCCN Foundation tiene como objetivo apoyar a los millones de pacientes y familias afectados por un diagnóstico de cáncer mediante la financiación y distribución de NCCN Guidelines for Patients. NCCN Foundation también se compromete a avanzar en los tratamientos contra el cáncer subsidiando a los médicos prometedores del país en el centro de innovación en cuanto a investigación del cáncer. Para obtener más detalles y acceder a la biblioteca completa de recursos para pacientes y cuidadores, visite [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients).

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) y NCCN Foundation
3025 Chemical Road, Suite 100, Plymouth Meeting, PA 19462, EE. UU.

1

Nociones básicas sobre NMP

- 5 ¿Qué son las NMP?
- 7 ¿Cuáles son las NMP clásicas?
- 8 ¿Cuál es el mejor tratamiento?
- 9 Puntos clave

Las neoplasias mieloproliferativas son un tipo de cáncer sanguíneo. También denominados NMP, estos cánceres crecen lentamente, por lo que muchas personas con NMP tienen una vida larga. El impacto de las NMP en la calidad de vida varía mucho de una persona a otra. En algunos casos, la presencia de NMP provoca síntomas que cambian la vida.

¿Qué son las NMP?

Las neoplasias mieloproliferativas (NMP) son un grupo de cánceres sanguíneos poco frecuentes con un nombre poco habitual. ¿Qué significa exactamente ese nombre?

- La primera parte de la segunda palabra, **mielo**, hace referencia a la médula ósea. Prácticamente todos los huesos tienen un centro blando, llamado médula, donde se forma la mayoría de las células sanguíneas.
- La segunda parte de dicha palabra, **proliferativa**, se refiere al rápido crecimiento de las células.
- Una **neoplasia** es un crecimiento anormal de las células.

En conjunto, el nombre neoplasias mieloproliferativas significa cánceres de células sanguíneas en la médula ósea. Hay muchos tipos de células sanguíneas, por lo que hay muchos tipos de cánceres sanguíneos. En la siguiente sección, repasemos cómo se forman las células sanguíneas para entender mejor qué son las NMP.

Las NMP no son...

Síndromes mielodisplásicos (SMD)

Al igual que las NMP, los SMD son cánceres de células precursoras sanguíneas dentro de la línea celular mieloide. Los SMD provocan un bajo número de células sanguíneas.

Síndromes mielodisplásicos/neoplasias mieloproliferativas (SMD/NMP)

Los SMD/NMP son un grupo de cánceres distintos de los NMP y los SMD. Las células sanguíneas maduras son anormales y hay un número elevado de células sanguíneas.

Mastocitosis sistémica

La mastocitosis sistémica es una acumulación en el cuerpo de un tipo de glóbulos blancos, llamados mastocitos, excepto en la piel. Con la NMP, puede aparecer un subtipo llamado mastocitosis sistémica con una neoplasia hematológica asociada (MS-NHA).

Leucemia mieloide aguda (LMA)

La LMA es un cáncer de las células mieloides de la médula ósea. Produce muchos blastocitos mieloides anormales, que no pueden convertirse en células sanguíneas maduras. La NMP puede transformarse en LMA, aunque rara vez ocurre.



La biblioteca completa de NCCN Guidelines for Patients está disponible en [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)

Las NMP afectan las células sanguíneas muy jóvenes

Las células sanguíneas no viven mucho tiempo, por lo que necesitan ser sustituidas con frecuencia. Surgen a partir de los cambios en una serie de células. El proceso puede simplificarse en 3 pasos:

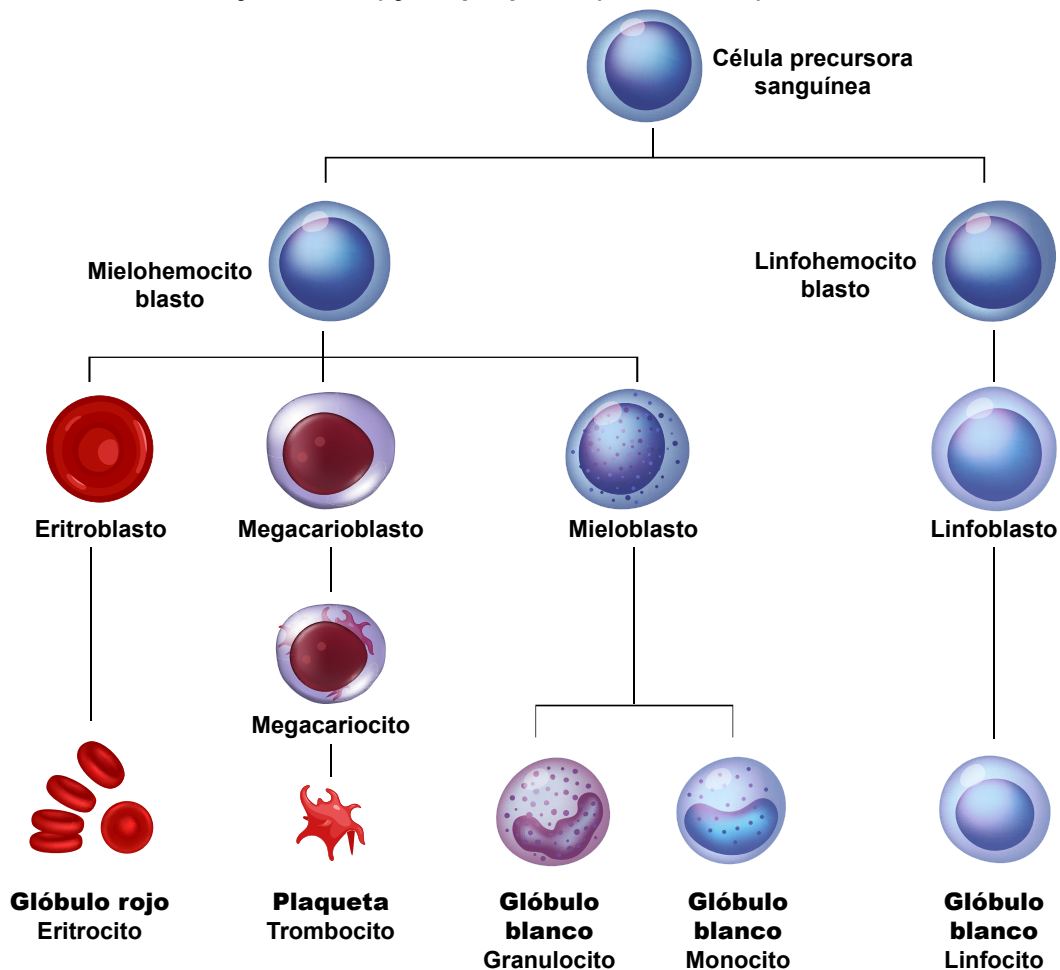
1. Las células madre hematopoyéticas se convierten en todos los tipos de células sanguíneas, incluidos los glóbulos rojos, los glóbulos blancos y las plaquetas. Hacen copias exactas de sí mismas y fabrican

células diferentes que están un paso más cerca de convertirse en células sanguíneas. Estas células diferentes se denominan células progenitoras.

2. Las células progenitoras pertenecen a una de las dos familias de células sanguíneas: líneas celulares mieloides o linfoides. Las células progenitoras se convierten en blastocitos. Los blastocitos son células sanguíneas jóvenes (o inmaduros).

Células sanguíneas

Las células precursoras sanguíneas son las células a partir de las cuales se forman todas las células sanguíneas. Pasan por una serie de cambios hasta convertirse en células sanguíneas maduras. Los tres tipos principales de células sanguíneas son los glóbulos rojos (eritrocitos), los glóbulos blancos (granulocitos, monocitos y linfocitos) y las plaquetas (trombocitos).



3. Cada tipo de blastocito está preparado para convertirse en un determinado tipo de célula sanguínea madura. Las células sanguíneas maduras son células completamente desarrolladas que realizan funciones específicas. Los principales tipos de células sanguíneas son los glóbulos rojos, los glóbulos blancos y las plaquetas.

La NMP afecta a las células que se encuentran en el primer paso de la formación de las células sanguíneas. Son cánceres de células precursoras sanguíneas, pero solo afectan a la familia de células mieloides. Los blastocitos mieloides maduran y se convierten en células sanguíneas, pero se producen demasiadas células sanguíneas. El tipo de célula sanguínea madura en exceso depende del tipo de NMP.

“

Las NMP están clasificadas como un cáncer sanguíneo, ¡pero es un tipo de cáncer con una *c* muy pequeña! Es lógico tener miedo y obsesionarse al recibir el diagnóstico (¡a mí me sucedió!), pero en la mayoría de los casos las NMP son extremadamente tratables. Busque un médico especialista en NMP y participe en foros en línea de pacientes con NMP con buena reputación, eso marca la diferencia”.

¿Cuáles son las NMP clásicas?

Existen varios tipos de NMP, pero en este libro se tratan los tipos más comunes (o clásicos):

- La **policitemia vera (PV)** que causa un exceso de glóbulos rojos.
- La **trombocitemia esencial (TE)** que provoca un exceso de plaquetas.
- La **mielofibrosis primaria** provoca un exceso de megacariocitos que desencadena una acumulación de cicatrices (fibrosis) en la médula ósea.

Para obtener más información sobre los tipos clásicos de NMP, consulte el *Capítulo 2: Pruebas para la NMP*.

La leucemia mieloide crónica (LMC) es una NMP con demasiados granulocitos, un tipo de glóbulo blanco. Algunos la denominan NMP clásica, pero a menudo se habla de ella por sí sola. Su tratamiento se basa en un marcador de cáncer que no tienen las demás NMP clásicas.

Puede encontrar más información sobre LMC en [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines) y en la aplicación [NCCN Patient Guides for Cancer](#).



¿Cuál es el mejor tratamiento?

No existe un tratamiento para la NMP que sea el mejor para todo el mundo. El mejor tratamiento es el que es adecuado para usted. Su plan de tratamiento debe seguir las mejores prácticas: atención oncológica basada en la ciencia y en el consenso de los expertos. En los siguientes capítulos se explican las mejores prácticas de detección y tratamiento de las NMP.

Es posible que no se requiera tratamiento

Las NMP son un tipo de cáncer crónico. El cáncer crónico puede permanecer estable durante varios años y progresar lentamente. Es posible que no se requiera tratamiento de inmediato o en ningún momento, pero estos cánceres sanguíneos no suelen curarse.

Las personas con NMP suelen vivir muchos años con el tratamiento adecuado. Muchas personas tienen una esperanza de vida cercana a la normalidad. Pero en otros casos, el cáncer empeora más rápidamente. La evolución del cáncer depende del tipo de NMP, de las características del cáncer, así como de la edad y el estado de salud del paciente.

Alivio de los síntomas

Las NMP causan diversos síntomas: fatiga, dolor de cabeza y dolor abdominal, por nombrar solo algunos. En los últimos años se han desarrollado encuestas válidas para evaluar los síntomas. Para obtener más información, consulte el *Capítulo 3: Síntomas y encuestas*.

La carga de los síntomas de la NMP varía mucho según las personas. Para muchas personas, sin embargo, la carga es intensa y afecta su calidad de vida. Los síntomas pueden limitar las actividades cotidianas y las horas de trabajo. El alivio de los síntomas se trata en el *Capítulo 6: Tratamiento complementario*.

Prevención de las complicaciones

Su equipo de atención médica estará atento a las 3 principales complicaciones de las NMP:

- Sangrado anormal
- Coágulos sanguíneos
- Progresión de la enfermedad

El sangrado anormal (hemorragia) y los coágulos sanguíneos (trombos) son más frecuentes en la PV y la TE. Pero ambos también se producen en la mielofibrosis. Los sangrados anormales suelen ser leves, pero pueden ser graves. Los coágulos sanguíneos pueden obstruir los vasos sanguíneos. Pueden ser mortales, aunque es poco frecuente.

Las NMP pueden progresar hasta convertirse en enfermedades más graves, pero en la mayoría de los casos esto no sucede. La TE y la PV pueden progresar hasta convertirse en mielofibrosis. Aunque es poco frecuente, las NMP pueden progresar hasta convertirse en leucemia mieloide aguda (LMA). Cuando una NMP progresa a LMA, se suele utilizar el término NMP en fase blástica (NMP-FB).

La prevención de las complicaciones se trata en el *Capítulo 4: Coagulación en la PV y la TE*, y en el *Capítulo 5: Mielofibrosis*.

Lucho por usted mismo

Usted es miembro de su equipo de atención contra el cáncer. Hable sobre las recomendaciones de este libro con su equipo. Juntos pueden elaborar el plan de atención más adecuado para usted.

En el *Capítulo 7*, encontrará una lista de preguntas que puede hacer a su equipo. Es más probable que obtenga la atención que desea si hace preguntas y toma decisiones con su equipo.

Puntos clave

- Las neoplasias mieloproliferativas, o NMP, son un tipo de cáncer sanguíneo. Las NMP provocan un alto número de células sanguíneas.
- Las tres NMP clásicas son la policitemia vera (PV), la trombocitemia esencial (TE) y la mielofibrosis primaria (MFP).
- Las NMP son un tipo de cáncer crónico, lo que significa que empeoran lentamente.
- Con tratamiento, la mayoría de las personas viven una larga vida, aunque muchas luchan con síntomas agudos. En otros casos, el cáncer puede empeorar rápidamente o causar una complicación mortal.



Es necesario defender sus propios intereses, sobre todo teniendo en cuenta que se trata de un cáncer poco frecuente y que la gran mayoría de los expertos en atención médica no conocen las NMP. Si no hubiera observado mis propios análisis de sangre, solicitado citas con los hematólogos y no hubiera dejado de preguntarme ‘por qué’, seguiría sin conocer mi diagnóstico y es posible que no me hubiera enterado hasta que posiblemente fuera demasiado tarde”.

2

Pruebas para NMP

- 11 Pruebas que se deben realizar
- 12 Antecedentes médicos
- 12 Examen físico
- 13 Análisis de sangre
- 14 Análisis de médula ósea
- 15 Pruebas de biomarcadores
- 16 Cómo diagnosticar la NMP
- 18 Desafíos en el diagnóstico
- 19 Puntos clave

Si su profesional de atención médica sospecha que padece una neoplasia mieloproliferativa (NMP), deberá realizarse varias pruebas. Estas pruebas se describen en este capítulo.

Pruebas que se deben realizar

Las pruebas no difieren mucho entre los tipos de neoplasia mieloproliferativa (NMP). Cada tipo, policitemia vera (PV), trombocitemia esencial (TE) y mielofibrosis primaria (MFP), requiere análisis de sangre. Las pruebas de médula ósea también son

muy frecuentes. **Consulte la Guía 1** para obtener una lista de las pruebas utilizadas para diagnosticar y planificar el tratamiento de las NMP.

Pida copias de los resultados de sus pruebas y tome notas mientras su profesional de atención médica le explica los informes. No deje que los nervios le impidan hacer preguntas. Las NMP pueden ser difíciles de entender.

Puede resultarle útil que alguien lo acompañe a sus citas. Tenga sus informes y otros documentos a mano y organizados en un archivo (por ejemplo, en una carpeta) para cuando los vuelva a necesitar.

Guía 1 Pruebas de neoplasia mieloproliferativa

Antecedentes médicos y exámenes

- Antecedentes médicos, incluidas transfusiones y medicamentos
- Examen físico
- Escala de síntomas

Análisis de sangre

- Hemograma completo (HC) con fórmula leucocitaria
- Frotis de sangre
- Perfil metabólico completo, pruebas de función hepática, lactato deshidrogenasa (LDH), ácido úrico
- Eritropoyetina (EPO) y hierro
- A veces es necesario realizar pruebas de antígeno leucocitario humano y de coagulación

Análisis de médula ósea

- Biopsia y aspiración de médula ósea
- Estudio de la médula ósea mediante tinciones especiales y microscopio

Pruebas de biomarcadores

- Hibridación fluorescente *in situ* (FISH) o RT-PCR multiplex para *BCR-ABL1*
- Pruebas moleculares o secuenciación multigénica de la próxima generación (NGS) para las mutaciones *JAK2*, *CALR* y *MPL*
- Citogenética mediante cariotipo con o sin FISH

Antecedentes médicos

Tenga en cuenta que su profesional de atención médica revisará detalladamente su estado de salud. Este paso se conoce como el registro de los antecedentes médicos. Su profesional de atención médica querrá averiguar mucho sobre su salud pasada y presente. Es probable que se le pregunte sobre lo siguiente:

- Enfermedades y afecciones
- Medicamentos y suplementos recetados y de venta libre, intervenciones quirúrgicas y transfusiones de sangre
- Elecciones de estilo de vida, como la dieta, el grado de actividad física y si fuma o bebe alcohol
- Síntomas y complicaciones de las NMP, como dolor de cabeza, dolor de huesos, dolor abdominal, picazón u hormigueo y fatiga extrema

Las NMP no suelen ser hereditarias. Es muy poco frecuente nacer con un gen anormal que cause una NMP. La mayoría de las personas adquieren cambios en los genes después del nacimiento que pueden dar lugar a una NMP.

Algunos otros tipos de cáncer y enfermedades son hereditarios. Debe estar preparado para hablar de los problemas de salud de sus parientes consanguíneos cercanos. Entre ellos están sus hermanos, padres y abuelos.

Examen físico

El profesional de atención médica también le realizará un examen físico. Este examen incluye las siguientes acciones:

- Controlar sus signos vitales (presión sanguínea, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y temperatura corporal) y evaluar su aspecto general
- Palpar y auscultar los órganos, incluidos el bazo y el hígado
- Evaluar su nivel de dolor, si lo hay, ante el contacto



Gran parte del diagnóstico y el tratamiento se basa en el número de análisis de sangre y puede hacerse de forma virtual. Busque una segunda o tercera opinión. Si no hubiera buscado a un increíble experto en NMP y en su lugar hubiera confiado en mi primer oncólogo, es seguro que no estaría donde estoy ahora: saludable, con buenos resultados y con confianza en mi tratamiento de la NMP y en mi equipo de atención médica”.

Análisis de sangre

Los análisis de sangre permiten valorar las células sanguíneas, las proteínas y las sustancias químicas presentes en el torrente sanguíneo. Suelen utilizarse para detectar enfermedades y planificar el tratamiento de los cánceres sanguíneos.

Algunos análisis de sangre se realizan con una máquina, mientras que otros requieren la intervención de un anatomopatólogo. Un anatomopatólogo es un médico especializado en tejidos y células.

En el caso de la NMP, un médico llamado hematólogo puede formar parte de su equipo de atención. Un hematólogo es un experto en el diagnóstico de cánceres de células sanguíneas e inmunitarias.

Hemograma completo con fórmula leucocitaria

El hemograma completo (HC) con fórmula leucocitaria es un análisis de laboratorio muy común. Las pruebas pueden incluir lo siguiente:

- Recuento de glóbulos blancos, glóbulos rojos y plaquetas
- Porcentaje de glóbulos rojos en la sangre (hematocrito)
- Cantidad de una proteína llamada hemoglobina en los glóbulos rojos
- Recuento de los tipos más comunes de glóbulos blancos en la sangre: basófilos, neutrófilos, eosinófilos, monocitos y linfocitos

Frotis de sangre

Un anatomopatólogo examinará su sangre con un microscopio. Esto se conoce como frotis de sangre. Con el microscopio, el anatomopatólogo puede ver el tamaño y la forma de las células sanguíneas. Las características anormales de las

células sanguíneas pueden ser un indicio de la enfermedad que padece.

Un frotis de sangre también puede mostrar si hay células sanguíneas inmaduras llamadas blastocitos en la sangre. Normalmente, los blastocitos solo se encuentran en la médula ósea, pero a veces la mielofibrosis los expulsa.

Pruebas de perfil metabólico y pruebas hepáticas

Un perfil metabólico completo mide hasta 14 tipos de sustancias químicas procedentes de los órganos. Es una prueba de detección de muchas enfermedades. También puede determinar si la NMP está afectando a sus órganos, como los huesos y el hígado.

Del mismo modo, las pruebas de la función hepática se utilizan para evaluar si la NMP está afectando a su hígado. Estas pruebas miden un líquido de color amarillo llamado bilis y las proteínas y enzimas hepáticas.

Lactato deshidrogenasa y ácido úrico

La mayoría de las células tienen una proteína llamada lactato deshidrogenasa (LDH) y una sustancia química llamada ácido úrico. Los niveles elevados de LDH y ácido úrico pueden ser signos de mielofibrosis. En determinadas fases, la mielofibrosis provoca la muerte de muchas células sanguíneas. Las células sanguíneas que mueren liberan LDH y ácido úrico.

Eritropoyetina y hierro

La eritropoyetina (EPO) es una hormona que producen los riñones. Ayuda a producir glóbulos rojos, y el hierro es necesario para producir hemoglobina en los glóbulos rojos. Los análisis de sangre de EPO y hierro ayudan a diagnosticar la PV. En la PV, los recuentos elevados de glóbulos rojos suprimen los niveles de EPO. Además, los niveles de hierro pueden ser bajos a pesar de tener niveles altos de hemoglobina.

Otros análisis de sangre

A veces son necesarios otros análisis de sangre. Las personas que van a someterse a un tratamiento denominado trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH) necesitan un análisis de antígenos leucocitarios humanos. Para saber más sobre el TCH alogénico, lea el *Capítulo 5: Mielofibrosis*.

Pueden realizarse pruebas de coagulación para evaluar la coagulación de la sangre. A algunas personas se les diagnostica el síndrome adquirido de von Willebrand (aVWS) u otro trastorno de la coagulación sanguínea a partir de estas pruebas.

Análisis de médula ósea

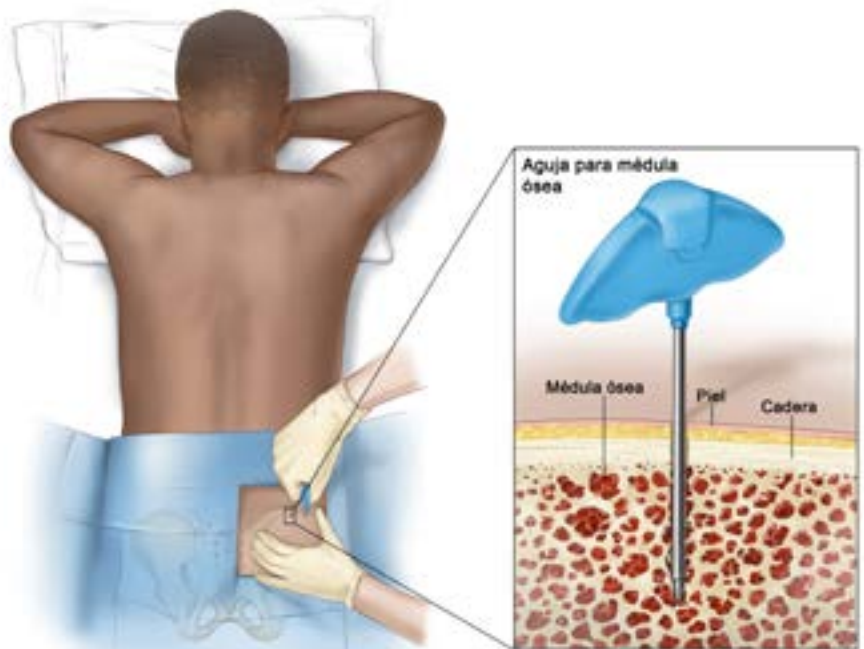
La médula ósea es el centro blando de la mayoría de los huesos. Es como una esponja que retiene líquido y células.

En una biopsia de médula ósea, se extrae una muestra de médula. La aspiración de médula ósea extrae líquido y células. Estos procedimientos suelen realizarse al mismo tiempo. Se realizan en la parte posterior del hueso de la cadera. Es posible que le inyecten un analgésico o un sedante suave para relajarlo antes del procedimiento.

Un anatomopatólogo inspeccionará su médula ósea con un microscopio. Esto se conoce como histología de la médula ósea. La histología puede detectar un número anormal de células de la médula ósea. También puede mostrar el grado de cicatrización de la médula ósea (fibrosis).

Extracción de muestras de médula ósea

Es posible que se extraigan muestras de su médula ósea y se analicen para el diagnóstico o la planificación del tratamiento. La aspiración de médula ósea se usa para extraer una pequeña cantidad de médula ósea líquida. En una biopsia de médula ósea se extrae una pequeña cantidad de hueso con médula. Estos procedimientos suelen realizarse en la parte posterior de la cadera uno tras otro.



Pruebas de biomarcadores

Las pruebas de biomarcadores buscan pistas biológicas, o marcadores, del cáncer. Las pruebas moleculares son un tipo de pruebas de biomarcadores que buscan genes anormales llamados mutaciones. Algunos las llaman pruebas genéticas. Las pruebas citogenéticas muestran si hay cromosomas anormales.

Prueba de biomarcadores para la mutación del gen de la LMC

La característica distintiva de la leucemia mieloide crónica (LMC) es el gen de fusión *BCR-ABL1*. La hibridación fluorescente *in situ* (FISH) y la RT-PCR multiplex son pruebas moleculares que detectan el gen *BCR-ABL1* en una muestra de sangre o de médula ósea. Si no se detecta el *BCR-ABL1*, se descarta la LMC.

Pruebas de biomarcadores para las mutaciones de la NMP

Si se descarta la LMC, se utilizan pruebas moleculares para buscar marcadores de NMP clásicas.

Pruebas para el diagnóstico

Uno de los marcadores es la mutación *JAK2* V617F. Si no se encuentra este marcador, los siguientes marcadores por analizar son:

- Mutaciones del exón 12 *JAK2* si se sospecha PV
- Mutaciones *CALR* y *MPL* si se sospecha TE o MFP

Una tecnología más reciente denominada secuenciación de la próxima generación (NGS) puede analizar varios marcadores genéticos al mismo tiempo. Puede utilizarse en lugar de pruebas moleculares únicas.

Pruebas de pronóstico

Si las pruebas confirman que tiene una NMP, se recomienda realizar una prueba de NGS para evaluar el pronóstico si no se ha hecho antes. Un

pronóstico predice cómo se comportará el cáncer y cómo responderá al tratamiento.

Pruebas de biomarcadores para cromosomas anormales

La citogenética es útil para el diagnóstico y la planificación del tratamiento. Los resultados pueden ayudar a identificar los subtipos de NMP, clasificar la fibrosis de la médula ósea y evaluar el pronóstico del cáncer.

Para la citogenética, se utiliza una imagen de los cromosomas denominada prueba de cariotipo. También puede realizarse una prueba FISH. Estas pruebas se realizan a partir de una aspiración de médula ósea o de una muestra de sangre.



Estoy feliz de haber encontrado el hematólogo adecuado después de 2 intentos. Asegúrese de que su médico sea un investigador de la NMP y realice las pruebas genéticas adecuadas para detectar mutaciones”.

Cómo diagnosticar la NMP

La Clasificación del Consenso Internacional (ICC) y la Organización Mundial de la Salud (OMS) han creado estándares de diagnóstico para la NMP. Estos estándares incluyen criterios principales y criterios menos relevantes asociados. Un anatomopatólogo utilizará las pruebas descritas en este capítulo para decidir si se cumplen los criterios para diagnosticar una NMP.

Mielofibrosis primaria

La mielofibrosis se denomina mielofibrosis primaria o MFP si es la única NMP que ha padecido. Existen 2 estadios de la MFP en función del grado de cicatrización (fibrosis) de la médula ósea:

- MFP prefibrótica (pre-MFP o MFP temprana)
- MFP manifiesta

El primer criterio para determinar la presencia de mielofibrosis es el elevado número de megacariocitos anormales en la médula ósea. La médula ósea en la pre-MFP presenta cicatrices menores o ninguna cicatriz, mientras que en la MFP manifiesta hay cicatrices contundentes. En la pre-MFP, el número de células de la médula ósea es superior al normal, aunque a veces la producción de glóbulos rojos puede ser baja.

La mielofibrosis solo puede diagnosticarse una vez descartados otros cánceres sanguíneos. El segundo criterio exige que se descarten otros tipos de NMP, síndromes mielodisplásicos (SMD) y otras neoplasias mieloides.

El tercer criterio es tener una mutación del gen *JAK2*, *CALR* o *MPL*. La mutación del gen *JAK2* es la más frecuente y la del gen *CALR* es la segunda más frecuente. Aproximadamente 1 de cada 10 personas con MFP no tiene ninguna de estas tres mutaciones. En estos casos, la NMP se describe como triple negativa.

Para el diagnóstico de MFP, el criterio menos relevante (otro signo de mielofibrosis) debe detectarse mediante análisis de sangre. Este

signo puede ser un recuento bajo de glóbulos rojos o hemoglobina (anemia), niveles elevados de glóbulos blancos o LDH, o un bazo agrandado. Otro signo de MFP manifiesta es la presencia de blastocitos en un frotis de sangre.

Policitemia vera

El primer criterio importante para la PV es un nivel elevado de hemoglobina, hematocrito o masa de glóbulos rojos. El profesional de atención médica puede volver a solicitar análisis de sangre para comprobar que persiste un nivel elevado.

- La hemoglobina es una proteína de los glóbulos rojos. La hemoglobina es alta cuando es superior a 16,5 g/dl en personas de sexo biológico masculino o a 16,0 g/dl en las personas de sexo biológico femenino.
- El nivel de hematocritos es el porcentaje de glóbulos rojos en la sangre. El nivel de hematocritos es alto cuando es superior al 49 % en personas de sexo biológico masculino y al 48 % en personas de sexo biológico femenino.
- La masa eritrocitaria es el volumen de glóbulos rojos en la sangre. Es una prueba de medicina nuclear y no suele utilizarse para diagnosticar las NMP. La masa eritrocitaria es elevada cuando es un 25 % superior al valor normal.

El segundo criterio para la PV es un número elevado de células sanguíneas mieloides en comparación con los adipocitos de la médula ósea. Esto se denomina hiper celularidad. Las células sanguíneas mieloides incluyen los glóbulos rojos, las plaquetas y los granulocitos. Para obtener más información sobre las células sanguíneas, consulte el *Capítulo 1: Nociones básicas sobre NMP*.

El tercer criterio para la PV es una mutación del gen *JAK2*, pero no es necesaria para el diagnóstico. La mayoría de las personas con PV tienen una mutación en el gen *JAK2* V617F. Las pocas personas sin esta mutación suelen tener una mutación en el exón 12 del gen *JAK2*.

Si no se encuentra ninguna mutación *JAK2*, se diagnostica PV si se cumplen los dos primeros criterios principales y se tienen niveles bajos de EPO (el criterio menos relevante).

Trombocitemia esencial

El primer criterio importante para la TE es un recuento elevado de plaquetas. Un recuento elevado de plaquetas es de $450 \times 10^9/l$ o superior.

El segundo criterio es un elevado número de megacariocitos anormales en la médula ósea. Los megacariocitos en la TE son más grandes de lo normal. Su núcleo, el cerebro de la célula, tiene más divisiones (lóbulos) de lo normal.

La TE solo puede diagnosticarse una vez descartados otros cánceres sanguíneos. El tercer criterio exige que se descarten otros tipos de NMP, SMD y otras neoplasias mieloides.

El cuarto criterio es tener una mutación del gen *JAK2*, *CALR* o *MPL*, pero no es necesario para el diagnóstico. La mutación del gen *JAK2* es la más frecuente y la del gen *CALR* es la segunda más frecuente. Aproximadamente 1 de cada 10 personas con TE no tiene ninguna de estas tres mutaciones. En estos casos, la NMP se describe como triple negativa.

Cuando no se cumple el cuarto criterio, la TE puede diagnosticarse basándose en los criterios menos relevantes. Estos criterios incluyen otro marcador genético o la ausencia de una causa subyacente del recuento elevado de plaquetas. Otras causas del recuento elevado de plaquetas son el nivel bajo de hierro, la inflamación crónica y los efectos de los medicamentos.

Conozca su NMP

- ✓ ¿Cuál es el subtipo?
- ✓ ¿Cuáles son las mutaciones, si las hay?
- ✓ ¿Qué tratamiento está recibiendo?

Es importante que informe a cualquier médico que consulte sobre la NMP y el tratamiento. De lo contrario, podría recibir una atención perjudicial.



Mi amigo que es enfermero me aconsejó que buscara una segunda opinión para mi diagnóstico de TE. Me acompañó y al final preguntó: ‘¿Cuál es el pronóstico?’. El médico dijo: ‘Tengo entendido que anda en bicicleta y está en forma. Lo más probable es que, si sigue los consejos de su hematólogo, viva 20 años, a menos que lo atropelle un autobús’. Eso fue hace 12 años y sigo pedaleando. Tengo casi 79 años”.

Desafíos en el diagnóstico

El diagnóstico de la NMP puede ser complicado. Algunos de los desafíos que plantea el diagnóstico son los siguientes:

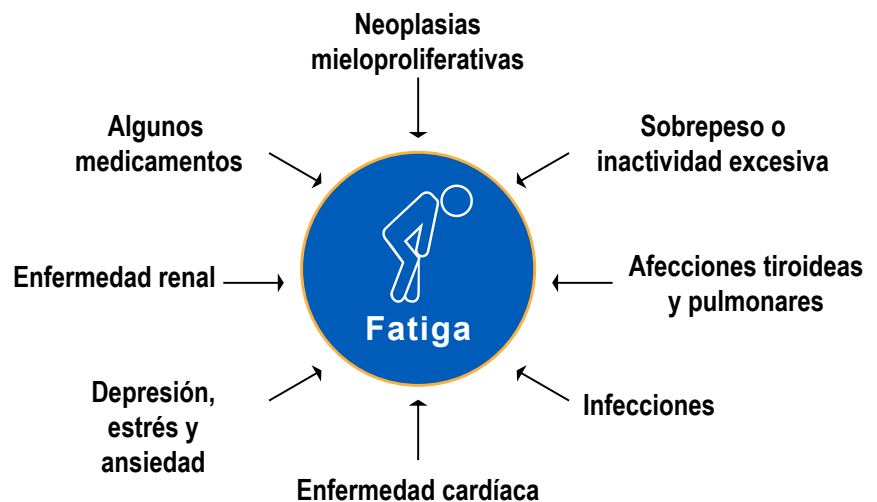
- Los signos y síntomas de NMP también pueden tener otras causas. Es necesario descartar otras causas.
- Las NMP clásicas pueden tener resultados de pruebas muy similares. La MFP temprana puede parecer una TE porque puede haber poca cicatrización en la médula ósea.

- Una hemorragia reciente puede cambiar los resultados de las pruebas y ocultar el diagnóstico correcto.
- Los síntomas y los resultados de las pruebas difieren entre las fases temprana, intermedia y tardía de una NMP. Los profesionales de atención médica deben conocer las manifestaciones de cada NMP a medida que progresa.

El anatomopatólogo identificará el subtipo de NMP cuando sea posible. Aunque es poco frecuente, hay ocasiones en las que el subtipo de NMP no está claro. Estos cánceres se denominan NMP sin otra especificación (SOE).

¿Por qué siento tanto cansancio?

Los síntomas causados por las NMP pueden deberse también a otras enfermedades. Este solapamiento puede dificultar el diagnóstico de una NMP. Por ejemplo, la fatiga. La fatiga es el síntoma más común de las NMP. La fatiga también está causada por algunos medicamentos, muchas enfermedades y una salud mental y un estado físico deficientes.



Puntos clave

- Si se sospecha una neoplasia mieloproliferativa (NMP), se debe realizar una serie de pruebas para el diagnóstico. Las pruebas no difieren mucho entre los tipos de NMP.
- Prepárese para informar a su equipo de atención médica sobre cualquier problema de salud y tratamiento que haya tenido a lo largo de su vida.
- Su profesional de atención médica le hará un examen físico para detectar signos de enfermedad. El examen incluirá palpar partes de su cuerpo para ver si algo resulta anormal.
- También tendrá que proporcionar muestras de sangre, médula ósea o ambas. La sangre y la médula ósea se enviarán a un laboratorio para analizarlas en busca de signos de NMP y otras enfermedades.
- A pesar de los criterios para diagnosticar los tipos de NMP, el diagnóstico puede resultar desafiante. La mayoría de las NMP tienen un marcador genético. Estos marcadores incluyen mutaciones del gen *JAK2*, *CALR* y *MPL*.



Agradezco que la ciencia y la investigación constante hayan convertido algunos tipos de cáncer en enfermedades crónicas, no en sentencias de muerte. Agradezco tener un buen médico y tratamientos que me están funcionando. En cierto modo, mi cáncer resultó ser positivo porque me ha inspirado a vivir de una forma más sana y consciente”.

3

Síntomas y encuestas

- 21 Síntomas de NMP
- 21 Síntomas microvasculares
- 21 Síntomas de bazo agrandado
- 22 Síntomas inespecíficos
- 23 Evaluación de síntomas mediante encuestas
- 23 Encuesta MPN-10
- 24 Puntos clave

Los síntomas de las neoplasias mieloproliferativas (NMP) pueden tener un gran impacto en la vida. A menudo, se utiliza una breve encuesta para verificar los síntomas. En este capítulo, se explican los síntomas que puede presentar con una NMP.

Síntomas de NMP

Un síntoma es un cambio físico o mental que puede estar relacionado con una enfermedad. La mayoría de las personas con neoplasias mieloproliferativas (NMP) presentan síntomas relacionados con el cáncer. La carga sintomática suele ser grave incluso en personas con policitemia vera (PV) o trombocitemia esencial (TE).

Las NMP causan una gran cantidad de síntomas. En general, hay 3 tipos de síntomas en los que se basará su equipo de atención para planificar el tratamiento:

- Síntomas microvasculares
- Síntomas de bazo agrandado
- Síntomas inespecíficos

Estos síntomas se describen a continuación. Para obtener información sobre el tratamiento de los síntomas, consulte el *Capítulo 6: Tratamiento complementario*.

Síntomas microvasculares

Los síntomas microvasculares se deben a un flujo sanguíneo lento en los pequeños vasos sanguíneos llamados capilares.

Síntomas de PV

La PV reduce el flujo sanguíneo debido al recuento elevado de glóbulos rojos. Esto puede provocar dolores de cabeza y visión borrosa. También puede causar una afección denominada eritromelalgia. La eritromelalgia incluye un dolor ardiente en la piel, piel enrojecida y piel caliente.

Síntomas de TE

En la TE, un número elevado de plaquetas puede causar dolores de cabeza, problemas de visión, mareos, pitidos agudos en los oídos (tinitus) y entumecimiento y hormigueo en las extremidades (parestesias). Otros síntomas microvasculares son falta de concentración, problemas de sueño y problemas sexuales.

Síntomas de bazo agrandado

En las personas con NMP, la médula ósea puede ser incapaz de producir suficientes células sanguíneas sanas. Cuando la médula ósea produce pocas células sanguíneas, otras partes del cuerpo pueden empezar a producirlos en su lugar.

El bazo es un complemento muy común de la médula ósea para la producción de células sanguíneas. Se trata de un pequeño órgano situado a la izquierda del estómago.

Cuando el bazo suministra al organismo células sanguíneas, aumenta de tamaño. Un bazo agrandado se denomina esplenomegalia. El profesional de atención médica podrá palpar el bazo agrandado durante un examen.

El bazo agrandado provoca síntomas porque presiona otras partes del cuerpo. Puede llenar parcialmente el espacio donde está el estómago. A su vez, al comer sentirá saciedad más rápidamente (saciedad precoz).

El bazo puede presionar el diafragma, lo que impide que los pulmones se expandan por completo. Esto puede hacer que tenga dificultad para respirar o tos.

Un bazo agrandado también puede causar molestias o dolor si presiona un nervio. Muchas personas se vuelven menos activas debido a estos síntomas.

Síntomas inespecíficos

Los síntomas inespecíficos son el resultado de una enfermedad que afecta a todo el organismo. Son muy generales y pueden estar causados por más de un factor.

En las NMP, los expertos consideran que los síntomas inespecíficos están relacionados con niveles elevados de unas pequeñas proteínas denominadas citocinas. Las citocinas desencadenan la inflamación, una reacción defensiva, en el organismo.

Uno de los síntomas inespecíficos más comunes de las NMP es la fatiga. La fatiga relacionada con el cáncer es un cansancio continuo y molesto que limita la capacidad para realizar las tareas cotidianas. Es uno de los principales factores que contribuyen a la mala calidad de vida de las personas que viven con una NMP.

Es posible que pierda peso y tenga fiebre. Esto se debe a que la NMP puede provocar una rápida descomposición de la grasa y los músculos. El aumento de la temperatura corporal

puede desencadenar una sudoración excesiva denominada sudores nocturnos.

El dolor de huesos en las extremidades puede deberse a la rápida producción de células sanguíneas, que provoca inflamación en la cubierta del hueso. Otro síntoma frecuente relacionado con las citocinas es la picazón en la piel (prurito). La picazón en la piel se desencadena por el agua, por lo que puede interferir con la higiene corporal.



Las consecuencias de las NMP pueden ser muy amplias. Estas afecciones no se limitan al riesgo de trombosis. Los síntomas secundarios o inespecíficos pueden ser más problemáticos y merecen la misma atención”.

Evaluación de síntomas mediante encuestas

Las encuestas suelen utilizarse en la investigación para evaluar los síntomas. Las encuestas utilizadas para la investigación también pueden utilizarse en la práctica clínica. En el caso de las NMP, hay varias razones para evaluar los síntomas:

- ▶ Los síntomas suelen reducir la calidad de vida.
- ▶ Los síntomas pueden estar relacionados con los resultados de una NMP.
- ▶ El seguimiento de los síntomas mostrará si un tratamiento proporciona alivio.

Encuesta MPN-10

El Formulario de evaluación de síntomas en pacientes con NMP y Puntuación total de síntomas (MPN Symptom Assessment Form Total Symptom Score, MPN-SAF TSS) es una encuesta de uso frecuente. También se llama simplemente MPN-10 porque tiene 10 preguntas. **Consulte la Guía 2** para ver una lista de los 10 síntomas que busca detectar la encuesta.

Los 10 síntomas que figuran en la MPN-10 son los más importantes y frecuentes. Cada síntoma se puntúa en una escala de 0 a 10 puntos. Las puntuaciones más altas indican síntomas más graves. La versión en línea de la encuesta puede consultarse en thehematologist.org/mpn-total-symptom-score.

Guía 2

Los 10 síntomas principales de las neoplasias mieloproliferativas

Síntoma	Término médico
Cansancio extremo, continuo	Fatiga
Sensación de saciedad rápida al comer	Saciedad precoz
Dolor en la zona del vientre	Dolor abdominal
Inactividad	Sedentarismo
Incapacidad para concentrarse por un período prolongado	Falta de concentración
Sudores nocturnos	Hiperhidrosis nocturna
Picazón en la piel	Prurito
Dolor de huesos	Osteodinia
Fiebre	Pirexia
Pérdida de peso	Caquexia

Puntos clave

- La mayoría de las personas con neoplasias mieloproliferativas (NMP) presentan síntomas relacionados con el cáncer.
- Los síntomas microvasculares se deben a un flujo sanguíneo lento en los capilares. Entre los ejemplos de estos síntomas se encuentran dolores de cabeza, mareos y hormigueo en las extremidades.
- El bazo aumenta de tamaño cuando empieza a producir células sanguíneas. Un bazo agrandado puede hacer que sienta saciedad rápidamente al comer. También puede causar dolor o malestar abdominal, tos y dificultad para respirar.
- Los síntomas inespecíficos se relacionan con niveles elevados de citocinas. Algunos ejemplos de estos síntomas son la fatiga, la pérdida de peso y la fiebre.
- El cuestionario MPN-10 es una breve encuesta sobre los síntomas de NMP que se utiliza en la práctica clínica para identificar y hacer un seguimiento de los síntomas a lo largo del tiempo.



Voy un día a la vez. A veces el cansancio es mayor que otros días. Hay que perseverar”.

4

Coagulación en la PV y la TE

- 26 ¿Qué es un coágulo sanguíneo?
- 27 Estimación del riesgo de coágulos
- 27 Prevención de coágulos sanguíneos
- 31 Prevención de coágulos durante el embarazo
- 32 Coágulos sanguíneos y cirugía
- 32 Controles de PV y TE
- 33 Cambios en la atención preventiva
- 35 Progresión de PV y TE
- 35 Puntos clave

En la policitemia vera (PV) y la trombocitemia esencial (TE), es importante prevenir los coágulos sanguíneos. Si no se controlan, los coágulos sanguíneos son la principal causa de muerte. En este capítulo se explica cómo prevenir los coágulos sanguíneos.

¿Qué es un coágulo sanguíneo?

Un coágulo sanguíneo es un grumo gelatinoso de sangre. Normalmente, los coágulos sanguíneos se forman para detener el sangrado y, luego, se disuelven cuando se detiene el sangrado.

Algunas veces, puede formarse un coágulo sanguíneo dentro de un vaso sanguíneo cuando no hay sangrado. Este tipo de coágulo se denomina trombo (o trombos si se refiere a más

de uno). Un trombo que se desprende de la pared vascular y se desplaza por el torrente sanguíneo se llama émbolo.

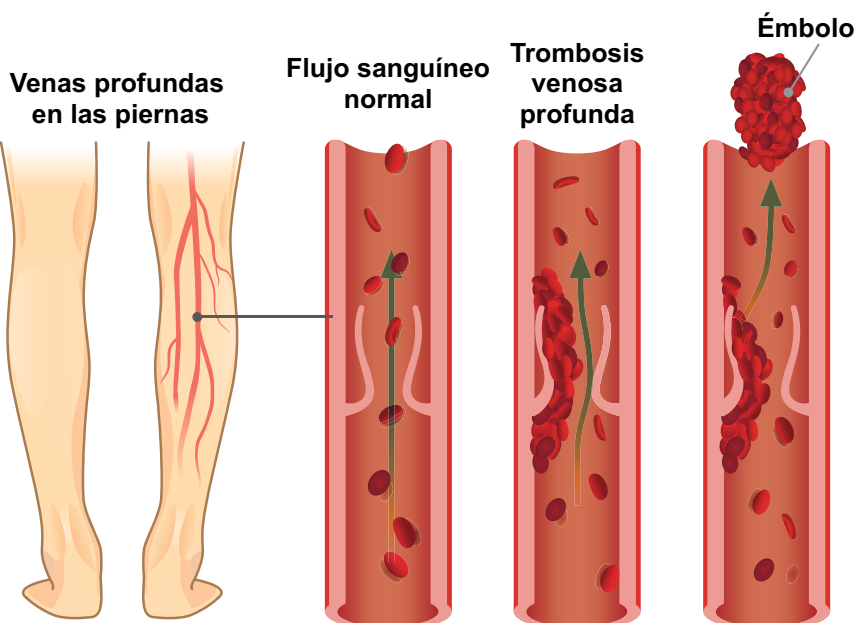
Para nuestros propósitos, nos referiremos a los trombos (o trombosis) como coágulos sanguíneos en lo que resta de este capítulo.

Las personas con policitemia vera (PV) y trombocitemia esencial (TE) son propensas a tener coágulos sanguíneos. Ambas enfermedades ralentizan el flujo sanguíneo debido al aumento de células sanguíneas, y las células sanguíneas adicionales se adhieren entre sí. Las células sanguíneas lentas y pegajosas son propensas a formar coágulos sanguíneos.

Los coágulos son la complicación más frecuente, y a veces mortal, de la PV y la TE. A medida que los coágulos sanguíneos empeoran, pueden bloquear el flujo sanguíneo (trombosis) lo suficiente como para causar síntomas. La obstrucción del flujo sanguíneo puede causar daños o insuficiencia de los órganos, lo que incluye ataque cardíaco o accidente cerebrovascular.

Coágulo sanguíneo en una pierna

Las personas con NMP corren el riesgo de sufrir coágulos sanguíneos. En esta imagen, se muestra la formación de un coágulo en una vena de la pierna. La trombosis venosa profunda es el tipo de coágulo sanguíneo más habitual. Si no se trata, el coágulo podría desprenderse y quedar atrapado en una arteria del pulmón. Esto se llama embolia pulmonar. Las embolias pulmonares pueden ser fatales.



Los cuidados preventivos reducen la probabilidad de sufrir coágulos sanguíneos. Mediante la prevención, muchas personas con PV o TE viven muchos años.

Estimación del riesgo de coágulos

El riesgo de coágulos sanguíneos no es el mismo para todas las personas que padecen una neoplasia mieloproliferativa (NMP). Su profesional de atención médica evaluará su riesgo y planificará el tratamiento en función de su nivel de riesgo. Este procedimiento se llama estratificación de riesgo.

Las personas con PV se estratifican en uno de los siguientes dos grupos: bajo o alto riesgo. El riesgo se basa en la edad y los antecedentes de coágulos sanguíneos.

En el caso de la TE, para estratificar el riesgo se utiliza una herramienta denominada Puntuación de

pronóstico internacional de la trombosis (IPSET-trombosis). A las personas se les asignan niveles de riesgo muy bajo, bajo, intermedio o alto en función de la edad, los coágulos sanguíneos previos y la mutación de *JAK2 V617F*.

Prevención de coágulos sanguíneos

El plan para prevenir los coágulos varía según las personas. Su plan se basará en el tipo de NMP que tenga, su riesgo de coágulos y si tiene síntomas de una NMP. Las opciones de atención preventiva inicial basadas en el nivel de riesgo se enumeran en la **Guía 3** para PV y en la **Guía 4** para TE y se describen a continuación.

Manejo de factores de riesgo cardiovascular

El sistema cardiovascular está formado por el corazón, los vasos sanguíneos y la sangre. Los factores de riesgo cardiovascular son factores

Guía 3

Atención preventiva inicial para coágulos sanguíneos relacionados con la policitemia vera

Nivel de riesgo

Opciones de prevención

Bajo riesgo de coágulos sanguíneos

Tiene menos de 60 años y nunca ha tenido un coágulo sanguíneo.

- Manejo de factores de riesgo cardiovascular
- Aspirina
- Flebotomía

Alto riesgo de coágulos sanguíneos

Tiene 60 años o más o ha tenido un coágulo sanguíneo.

- Manejo de factores de riesgo cardiovascular
- Aspirina
- Flebotomía
- Terapia citorreductora para reducir los recuentos sanguíneos:
 - Hidroxicarbamida (preferida)
 - Ropeginterferón alfa-2b-njft (preferida)
 - Peginterferón alfa-2a
 - Ruxolitinib es útil en ocasiones

que pueden dañar este sistema. Tener un factor de riesgo cardiovascular puede aumentar sus probabilidades de sufrir un coágulo sanguíneo.

El profesional de atención médica hará una evaluación y lo ayudará a controlar los riesgos cardiovasculares que puedan modificarse:

- Tabaquismo
- Sobrepeso y obesidad
- Poca actividad física
- Presión arterial alta (hipertensión)
- Nivel alto de azúcar en sangre (diabetes)

Aspirina

Tomar una aspirina infantil todos los días reduce el riesgo de formación de coágulos. Previene los coágulos haciendo que las plaquetas sean menos pegajosas. Puede reducir los síntomas microvasculares en la TE.

Los expertos de NCCN recomiendan tomar de 80 a 100 miligramos de aspirina al día para la mayoría de las personas con PV o TE. Si sigue experimentando síntomas, puede tomar aspirina dos veces al día.

La aspirina previene los coágulos sanguíneos entre las personas con PV de bajo o alto riesgo.

Guía 4

Atención preventiva inicial para coágulos sanguíneos relacionados con la trombocitemia esencial

Nivel de riesgo	Opciones de prevención
<p>Muy bajo riesgo de coágulos sanguíneos</p> <p>Tiene 60 años o menos, nunca ha tenido un coágulo sanguíneo y no tiene una mutación <i>JAK2</i>.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Manejo de factores de riesgo cardiovascular • Aspirina si tiene síntomas microvasculares
<p>Bajo riesgo de coágulos sanguíneos</p> <p>Tiene 60 años o menos y nunca ha tenido un coágulo sanguíneo. Tiene una mutación <i>JAK2</i>.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Manejo de factores de riesgo cardiovascular • Aspirina
<p>Riesgo intermedio de coágulos sanguíneos</p> <p>Tiene al menos 61 años de edad. Nunca ha tenido un coágulo sanguíneo y no tiene una mutación <i>JAK2</i>.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Manejo de factores de riesgo cardiovascular • Aspirina
<p>Alto riesgo de coágulos sanguíneos</p> <p>Tiene al menos 61 años, ha tenido un coágulo sanguíneo y tiene una mutación <i>JAK2</i>.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Manejo de factores de riesgo cardiovascular • Aspirina • Terapia citorreductora para reducir los recuentos sanguíneos: <ul style="list-style-type: none"> • Hidroxicarbamida (preferida) • Peginterferón alfa-2a • Anagrelida

También es útil entre las personas con TE, pero no todas las personas con TE la necesitan.

La aspirina puede ser más perjudicial que beneficiosa en personas con TE de muy bajo riesgo, especialmente en las que padecen el síndrome adquirido de von Willebrand (aVWS).

El sangrado es un efecto secundario de la aspirina en algunas personas. Las personas con aVWS son propensas a sufrir hemorragias porque su sangre no coagula como debería.

En la mayoría de los casos deben evitarse las dosis altas. Las dosis altas aumentan la posibilidad de hemorragias intestinales. Puede ser necesario reducir el recuento sanguíneo antes de empezar a tomar aspirina. Los recuentos sanguíneos elevados aumentan el riesgo de hemorragias.

Flebotomía

El hematocrito es una medida de los glóbulos rojos en comparación con la cantidad total de sangre. Aunque la aspirina es útil en la PV, la principal forma de prevenir los coágulos sanguíneos es reducir los hematocritos.

En el momento del diagnóstico, el nivel de hematocritos suele ser superior al 55 %. El nivel de hematocritos debe ser inferior al 45 % en la mayoría de las personas. Algunas personas necesitan un objetivo inferior al 42 %.

La flebotomía es la estrategia clave para reducir los hematocritos. Es un procedimiento por el cual se extrae una pequeña cantidad de sangre con una aguja, como cuando se dona sangre.

La flebotomía actúa extrayendo de la sangre los glóbulos rojos portadores de hierro. Con menos hierro en el organismo, la médula ósea produce menos glóbulos rojos. Si está recibiendo tratamiento de flebotomía, no tome suplementos de hierro a menos que se los recete su equipo de atención médica.

El tabaquismo bloquea la acción de la aspirina. Si fuma, tendrá que dejar de fumar para que la aspirina haga efecto. Pregunte a su profesional de atención médica sobre el asesoramiento y los medicamentos que lo ayudarán a dejar de fumar.

Los coágulos sanguíneos no son tan probables si el torrente sanguíneo está menos congestionado de glóbulos rojos. Después de la flebotomía, también es posible que los síntomas de NMP se alivien rápidamente: dolor de cabeza, picazón y visión borrosa.

Su profesional de atención médica evaluará la frecuencia con la que debe someterse a una flebotomía. Algunas personas la necesitan cada dos semanas. Si su nivel de hematocritos es alto, puede necesitarla una o dos veces por semana. Una vez que se hayan controlado los hematocritos y los síntomas de NMP, podrá prolongarse el intervalo entre las flebotomías.

Terapia citorreductora

Las personas muy propensas a la formación de coágulos sanguíneos pueden tomar medicamentos que reducen el recuento sanguíneo. Estas terapias citorreductoras también se administran en ocasiones para aliviar los síntomas cuando los coágulos sanguíneos no son probables.

Algunas terapias citorreductoras son las preferidas por los expertos de NCCN. Los tratamientos preferidos funcionan mejor, son más seguros o cuestan menos que otras opciones, o existen mejores investigaciones que respaldan su uso.

Hidroxicarbamida

La hidroxicarbamida (Hydrea) ha sido una terapia citorreductora estándar durante mucho tiempo. Es el tratamiento inicial preferido en la PV y la TE de alto riesgo. En muchas personas, reduce el recuento sanguíneo y previene la formación de coágulos durante años.

La hidroxicarbamida impide la formación de nuevas células. Se presenta en forma de cápsulas, por lo que puede tomarse en casa. Se administra en dosis bajas, por lo que muchas personas pueden tolerar sus efectos secundarios.

La hidroxicarbamida puede causar recuentos sanguíneos por debajo de lo normal, fatiga, cambios en la piel, diarrea, estreñimiento y cáncer de piel.

Interferón alfa

El interferón alfa existe de forma natural en el cuerpo y ayuda a combatir las infecciones. También puede crearse en el laboratorio como tratamiento. El interferón frena la producción de células sanguíneas en la médula ósea.

Los dos tipos de interferón utilizados para tratar las NMP son:

- El interferón pegilado, normalmente denominado peginterferón (PEGASYS), es una opción de tratamiento para la PV y la TE de alto riesgo. A veces se administra a personas más jóvenes, embarazadas o que retrasan la toma de medicamentos similares como la hidroxicarbamida (hidroxiurea).
- El ropeginterferón alfa-2b-njft (BESREMi) es una opción de tratamiento preferido para la PV de alto riesgo.

El interferón puede administrarse en el hogar. Se inyecta debajo de la piel cada 2 semanas. Con el tiempo, es posible que se necesite con menos frecuencia.

El interferón puede causar síntomas parecidos a la gripe, dolor articular, fatiga, prurito, inflamación de garganta, dolor musculoesquelético y depresión.

Anagrelida

La anagrelida (Agrylin) es un medicamento antiplaquetario para la TE de alto riesgo. Reduce el número de plaquetas que produce el cuerpo. La anagrelida es una cápsula que se toma dos veces al día. Puede causar dolores de cabeza, problemas digestivos, anemia y palpitaciones.

Ruxolitinib

El ruxolitinib es útil en ocasiones para la PV de alto riesgo. Se trata de un medicamento denominado inhibidor de JAK. Lea más sobre el ruxolitinib en el *Capítulo 5: Mielofibrosis*.



En 2018, en mi examen físico anual, descubrí que mi recuento de plaquetas era elevado y eso me llevó a un diagnóstico de TE con mutación del gen *JAK2*. No tengo síntomas y mi único tratamiento son dos dosis bajas de aspirina al día. No creo que esto deba llamarse cáncer sanguíneo. Le digo a la gente que tengo un trastorno sanguíneo para que no se asusten tanto”.

Prevención de coágulos durante el embarazo

Considere la posibilidad de consultar a un obstetra experto en embarazos de alto riesgo antes de quedar embarazada. Este médico puede evaluar y controlar los riesgos para la salud durante el embarazo.

El embarazo es de alto riesgo si ha tenido un coágulo sanguíneo, una hemorragia por PV o TE o problemas relacionados durante embarazos anteriores.

Los cuidados durante el embarazo para el riesgo estándar incluyen:

- Tomar una aspirina infantil todos los días hasta que nazca el bebé.
- Después del nacimiento, muchas personas toman heparina de bajo peso molecular (HBPM) durante 6 semanas.
- La aspirina puede reanudarse una vez finalizada la HBPM.

Los cuidados durante el embarazo para el riesgo alto incluyen:

- Si la prueba de embarazo da positivo, tomar aspirina infantil todos los días.
- Muchas pacientes toman también HBPM durante todo el embarazo y 6 semanas después del parto.
- Si los recuentos sanguíneos son elevados, pueden reducirse con interferón.

A continuación, se mencionan los cuidados del embarazo para todas las pacientes:

- La hidroxycarbamida no debe tomarse mientras se intenta conseguir un embarazo, durante el embarazo o durante la lactancia. La hidroxycarbamida puede dañar a su bebé.

- Puede tomar peginterferón alfa-2a para reducir los recuentos sanguíneos, pero es necesario investigar su uso durante el embarazo.

Si necesita un anticoagulante durante la lactancia, los más seguros son la heparina no fraccionada, la HBPM, la warfarina y el fondaparinux. Deben evitarse los anticoagulantes orales directos.

Si tiene PV, el objetivo de hematocritos se basa en el trimestre. El nivel de hematocritos debe ser inferior al 41 % durante el primer trimestre, al 38 % durante el segundo trimestre y al 39 % durante el tercer trimestre.



Recibir la noticia y el diagnóstico de TE con la mutación *JAK2+*, no iba a ser el final de mi vida. De hecho, ha sido la mejor parte de mi vida. Ha sido la más desafiante, pero sin dejar de alabar a Dios en los peores y mejores momentos, me casé con mi marido, me preparé para tener una familia mediante FIV y un vientre de alquiler, conocí a personas nuevas gracias a este diagnóstico y luché por encontrar algún día una cura. Estoy muy orgullosa de mí misma”.

Coágulos sanguíneos y cirugía

La cirugía aumenta la posibilidad de formación de coágulos sanguíneos y hemorragias. Su cirujano puede ponerse en contacto con su equipo de tratamiento de la NMP para conocer sus antecedentes médicos.

Su cirujano necesita conocer cualquier antecedente de coágulos sanguíneos, hemorragias y sus medicamentos.

Antes de la cirugía, sus recuentos sanguíneos deben estar cerca de lo normal para prevenir coágulos sanguíneos y hemorragias.

- Es posible que se le administren anticoagulantes y terapia citorréductora antes de la intervención.
- Las personas con PV pueden necesitar más flebotomías para mantenerse por debajo del 45 % durante 3 meses antes de la cirugía.
- Si la cirugía tiene un alto riesgo de tromboembolismo venoso, es posible que le administren heparina de bajo peso molecular.

Justo antes de la intervención, deberá dejar de tomar algunos medicamentos. La aspirina se deja de tomar 1 semana antes de la cirugía.

Puede seguir con la terapia citorréductora hasta la cirugía, a menos que su cirujano le indique que la suspenda. El momento de suspender un anticoagulante depende del tiempo que permanezca en su cuerpo.

Después de la cirugía, se lo vigilará para detectar coágulos sanguíneos y hemorragias. Puede volver a tomar sus medicamentos si el riesgo de hemorragia es bajo. La aspirina suele volver a tomarse 24 horas después de la cirugía.

Controles de PV y TE

Una vez iniciados los cuidados preventivos, deberá reunirse a menudo con su equipo de atención médica. Su equipo evaluará si la NMP está causando problemas de salud y si está progresando. También evaluará los resultados del tratamiento.

Visitas con su equipo de atención

Durante las visitas, se le preguntará sobre síntomas nuevos o que hayan empeorado y sobre nuevos diagnósticos. Es posible que se le entregue una encuesta de síntomas llamada MPN-10 para que la complete. Para obtener información sobre el tratamiento de los síntomas, consulte el *Capítulo 6: Tratamiento complementario*.

Si tiene PV, su profesional de atención médica querrá saber a cuántas flebotomías se ha sometido desde la última visita.

El profesional de atención médica le realizará un examen físico. Se comprobará el tamaño del bazo y del hígado. El profesional de atención médica buscará signos de coágulos sanguíneos y hemorragias.

Es posible que se deba realizar un análisis de sangre. Su profesional de atención médica controlará sus recuentos sanguíneos y otros valores en sangre. También pueden solicitarse pruebas de función hepática y renal. En ocasiones, puede realizarse un frotis de sangre periférica. Para descartar la progresión a mielofibrosis, puede ser necesario realizar una aspiración de médula ósea y una biopsia.

Cambios en la atención preventiva

Es probable que su tratamiento no cambie si se observa una gran mejoría de los síntomas. Un alivio escaso o nulo de los síntomas o un empeoramiento de los mismos pueden justificar un cambio. Consulte la **Guía 5** para ver una lista completa de los eventos que indican cuándo puede ser necesario un cambio en la atención.

Si se debe realizar un cambio en la atención preventiva, un ensayo clínico puede ser una opción. Un ensayo clínico es un tipo de estudio de investigación médica. Lea más sobre los ensayos clínicos en el *Capítulo 5: Mielofibrosis*.

Si no se ha recibido antes, la terapia citorreductora puede ser el siguiente paso del tratamiento. Puede iniciarse

Guía 5

Eventos que indican que puede ser el momento de cambiar la atención preventiva

Evento	Policitemia vera	Trombocitemia esencial
Coágulo sanguíneo	●	●
Síndrome adquirido de von Willebrand		●
Hemorragia importante	●	●
Bazo agrandado	●	●
Recuentos sanguíneos elevados o en aumento	●	●
Síntomas nuevos	●	●
Síntomas microvasculares persistentes a pesar de tomar aspirina		●
Se necesitan más flebotomías para mantener bajos los recuentos sanguíneos o las flebotomías están causando problemas	●	
La terapia citorreductora no está disminuyendo los recuentos sanguíneos o está causando problemas	●	●
Fibrosis de médula ósea	●	●
Blastocitos en el torrente sanguíneo	●	●

si ahora tiene una enfermedad de alto riesgo, síntomas o sangrados anormales.

A veces, la terapia citorreductora funciona al principio y, luego, se detiene. Otras veces, no funciona lo suficiente o no funciona en absoluto. En estos casos, es necesario cambiar a una de las opciones de tratamiento que figuran en la **Guía 6**.



Hace 10 años que me diagnosticaron PV y solo en el último mes aproximadamente cambié mi régimen diario de hidroxycarbamida 500 mg dos veces al día. Tengo la suerte de ser prácticamente asintomática, ¡aunque la hidroxycarbamida me causa problemas en la piel! Investiguen todo lo que puedan sobre las NMP, sean insistentes en sus preguntas y siéntanse cómodos con su oncólogo”.

Guía 6

Siguientes opciones después de la atención preventiva inicial para los coágulos sanguíneos

	Policitemia vera	Trombocitemia esencial
Iniciar terapia citorreductora si nunca se ha realizado antes	<ul style="list-style-type: none"> • Ensayo clínico (preferida) • Ropeginterferón alfa-2b-njft (preferida) • Hidroxycarbamida • Peginterferón alfa-2a 	<ul style="list-style-type: none"> • Hidroxycarbamida (preferida) • Peginterferón alfa-2a • Anagrelida
Interrumpir la terapia citorreductora actual e iniciar un nuevo tratamiento	<ul style="list-style-type: none"> • Ensayo clínico (preferida) • Ruxolitinib (preferida) cuando se interrumpe la hidroxycarbamida • Ropeginterferón alfa-2b-njft, hidroxycarbamida, peginterferón alfa-2a si no se ha tomado antes 	<ul style="list-style-type: none"> • Ensayo clínico (preferida) • Hidroxycarbamida (preferida) si no se ha tomado antes • Peginterferón alfa-2a o anagrelida si no se ha tomado antes • Ruxolitinib es útil en ocasiones • Extracción de plaquetas de la sangre (plaquetoféresis) en situaciones de emergencia
Nuevo plan de tratamiento si la NMP se convierte en mielofibrosis	Lea el Capítulo 5 para conocer las opciones	Lea el Capítulo 5 para conocer las opciones

Progresión de PV y TE

La PV y la TE pueden progresar hasta convertirse en mielofibrosis. La progresión ocurre en aproximadamente 1 de cada 10 personas con PV o TE. Se desconoce por qué progresan estas NMP. Los investigadores están estudiando el efecto de la inflamación y de los genes anormales.

El riesgo de progresión aumenta cuanto más tiempo se padece PV o TE. Es poco frecuente que estas NMP progresen directamente a la fase blástica de la mielofibrosis, que es similar a la leucemia mieloide aguda (LMA). Si la PV y la TE progresan, suelen pasar a la fase crónica de la mielofibrosis y después a fases avanzadas.

Una vez iniciada la progresión, puede ser lenta y producirse a lo largo de muchos años. Un signo temprano de progresión es una disminución constante de la necesidad de tratamiento para reducir los recuentos sanguíneos. El profesional de atención médica puede reducir o interrumpir el tratamiento para comprobar si los recuentos sanguíneos dejan de disminuir. Si no lo hacen, es posible que padezca mielofibrosis. El tratamiento de la mielofibrosis se trata en el Capítulo 5.

Puntos clave

- ▶ Las personas con policitemia vera (PV) y trombocitemia esencial (TE) son propensas a tener coágulos sanguíneos. Con la atención preventiva, muchas personas viven muchos años.
- ▶ La atención preventiva se basa en su riesgo de formación de coágulos sanguíneos. Tener un corazón y vasos sanguíneos sanos es un objetivo para todos los pacientes. La aspirina también se utiliza habitualmente para prevenir los coágulos sanguíneos.
- ▶ En el caso de la PV, se realiza una flebotomía para reducir el nivel de hematocritos. En el caso de PV/TE de alto riesgo, se puede optar

por una terapia citorreductora para reducir el recuento sanguíneo.

- ▶ La atención que recibe puede cambiar si queda embarazada y volver a cambiar después del parto. La atención también puede cambiar si debe someterse a una cirugía por un mayor riesgo de formación de coágulos sanguíneos y hemorragias.
- ▶ Deberá reunirse a menudo con su equipo de atención médica. Durante las visitas se comprobará el estado del cáncer y los resultados de la atención preventiva.
- ▶ Si la PV o la TE empeoran, es posible que se modifique su tratamiento. El siguiente tratamiento dependerá del nivel de riesgo actual de coágulos, de su tratamiento previo y de si hay progresión hacia mielofibrosis.



El conocimiento es poder. No se conforme si sus preguntas e inquietudes no se abordan adecuadamente. Hay muchos especialistas en NMP en todo el país que pueden proporcionarle alivio, bienestar y una mejor calidad de vida. Luche por usted y por sus necesidades”.

5

Mielofibrosis

- 37 Tipos de mielofibrosis
- 37 Predicción del pronóstico
- 39 Tratamiento de la mielofibrosis sin anemia
- 42 Tratamiento de la mielofibrosis con anemia
- 44 Tratamiento de las fases avanzadas de la mielofibrosis
- 45 Participación en ensayos clínicos
- 47 Controles de la mielofibrosis
- 47 Cambios en el tratamiento
- 48 Puntos clave

La mielofibrosis permanece prácticamente oculta en algunas personas, pero progresa rápidamente en otras. En este capítulo, se analiza su tratamiento, incluidas las formas más novedosas para tratar la mielofibrosis con anemia.

Tipos de mielofibrosis

La mielofibrosis es un cáncer sanguíneo que causa cicatrices en la médula ósea, lo que se denomina fibrosis. Puede aparecer en personas con o sin antecedentes de neoplasia mieloproliferativa (NMP).

Si la mielofibrosis es la primera NMP de una persona, se denomina **mielofibrosis primaria (MFP)**. También puede producirse ante el avance de la policitemia vera (PV) o trombocitemia esencial (TE). En estos casos, se denomina mielofibrosis secundaria o **mielofibrosis post-PV y post-TE**.

La mielofibrosis varía mucho entre las personas. Difiere en cuanto a su curso, velocidad de progresión y síntomas.

El tratamiento se basa en predecir qué tan agresiva será la mielofibrosis. La mielofibrosis progresa lentamente en muchas personas. Puede permanecer estable durante muchos años.

En otras, la NMP es más activa. El primer paso de la planificación del tratamiento es evaluar el pronóstico.

Predicción del pronóstico

El pronóstico es la evolución y el resultado probables de la mielofibrosis que padece. Los expertos y los equipos de atención médica utilizan sistemas de puntuación de estratificación del riesgo para evaluar el pronóstico.

Sistemas de puntuación

Para la MFP, los expertos de NCCN prefieren el MIPPS-70 y el MIPSS-70 Plus Versión 2.0. Estos sistemas de puntuación son para personas menores de 70 años y requieren pruebas moleculares generales. Otros sistemas de puntuación para personas de cualquier edad son el DIPSS y el DIPSS-Plus.

El sistema de estratificación del riesgo utilizado para la mielofibrosis post-PV y post-TE es el MYSEC-PM.

El riesgo se basa en su información médica. Se otorgan puntos por cada respuesta que implique un riesgo de resultados desfavorables. Según el número total de puntos, se asigna a las personas un nivel de riesgo.

Pregunte a su profesional de atención médica cuál es su nivel de riesgo y qué sistema se utilizó para calcularlo. Los niveles de riesgo de cada sistema figuran a continuación en la **Guía 7**.

Grupos de riesgo según NCCN

Los expertos de NCCN dividen el total de puntos en 2 grupos de riesgo, menor y mayor, para planificar el tratamiento.

En la siguiente sección, se analiza el tratamiento de la mielofibrosis de menor y mayor riesgo sin anemia. Sin embargo, la mayoría de las personas con mielofibrosis tienen anemia. Si es su caso, lea la sección de este capítulo titulada *Tratamiento de la mielofibrosis con anemia*.



El camino es personal y único. Hay que ver cómo evoluciona sin intentar predecir el resultado”.

Guía 7

Sistemas de riesgo para evaluar el pronóstico de la mielofibrosis

Sistema	Niveles de riesgo del sistema	Niveles de riesgo según NCCN
MIPSS-70	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo bajo es una puntuación de 0 o 1. El riesgo intermedio es una puntuación de 2, 3 o 4. El riesgo alto es una puntuación de 5 o más. 	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo menor es una puntuación de 3 o menos. El riesgo mayor es una puntuación de 4 o más.
MIPSS70-plus versión 2.0	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo muy bajo es una puntuación de 0. El riesgo bajo es una puntuación de 1 o 2. El riesgo intermedio es una puntuación de 3 o 4. El riesgo alto es una puntuación de 5, 6, 7 u 8. El riesgo muy alto es una puntuación de 9 o más. 	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo menor es una puntuación de 3 o menos. El riesgo mayor es una puntuación de 4 o más.
DIPSS	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo bajo es una puntuación de 0. El riesgo intermedio-1 es una puntuación de 1 o 2. El riesgo intermedio-2 es una puntuación de 3 o 4. El riesgo alto es una puntuación de 5 o 6. 	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo menor es una puntuación de 2 o menos. El riesgo mayor es una puntuación de 3 o más.
DIPSS-PLUS	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo bajo es una puntuación de 0. El riesgo intermedio-1 es una puntuación de 1. El riesgo intermedio-2 es una puntuación de 2 o 3. El riesgo alto es una puntuación de 4 o 5. 	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo menor es una puntuación de 1 o 0. El riesgo mayor es una puntuación de 2 o más.
MYSEC-PM	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo bajo es una puntuación de 11 o menos. El riesgo intermedio-1 es una puntuación de 12 o 13. El riesgo intermedio-2 es una puntuación de 14 o 15. El riesgo alto es una puntuación de 16 o más. 	<ul style="list-style-type: none"> El riesgo menor es una puntuación de 13 o menos. El riesgo mayor es una puntuación de 14 o más.

Tratamiento de la mielofibrosis sin anemia

La planificación del tratamiento de la mielofibrosis se basa en diversos datos, no solo en el pronóstico. Se hará un seguimiento de sus síntomas. El profesional de atención médica evaluará el tamaño del bazo durante los exámenes. Se controlarán los recuentos de células sanguíneas y blastocitos.

En función de esta información, su tratamiento puede incluir los siguientes objetivos:

- Aliviar los síntomas
- Mejorar los recuentos sanguíneos
- Prevenir o retrasar la progresión hacia una mielofibrosis avanzada o leucemia.

Las opciones de tratamiento para la mielofibrosis se describen en las siguientes páginas y se enumeran en la **Guía 8**.

Guía 8 Tratamiento de la mielofibrosis sin anemia

Nivel de riesgo	Estado clínico	Opciones de tratamiento
Riesgo menor	No tiene síntomas	<ul style="list-style-type: none"> • Observación y espera • Ensayo clínico
Riesgo menor	Tiene síntomas	<ul style="list-style-type: none"> • Ensayo clínico • En ocasiones, es útil recibir: <ul style="list-style-type: none"> • Ruxolitinib • Peginterferón alfa-2a • Hidroxicarbamida, si la disminución del recuento sanguíneo alivia los síntomas. • Pacritinib, si el recuento de plaquetas es inferior a 50 000. • Momelotinib
Riesgo mayor	Su recuento de plaquetas está dentro del intervalo de bajo a alto (50 000 o más):	<ul style="list-style-type: none"> • Trasplante alogénico de células hematopoyéticas para intentar curar la NMP <ul style="list-style-type: none"> ○ • Ensayo clínico, ruxolitinib, fedratinib, momelotinib, pacritinib
Riesgo mayor	Tiene un recuento de plaquetas muy bajo (inferior a 50 000):	<ul style="list-style-type: none"> • Trasplante alogénico de células hematopoyéticas para intentar curar la NMP <ul style="list-style-type: none"> ○ • Ensayo clínico, pacritinib (régimen preferido) o momelotinib

Ensayo clínico

Si está disponible, se recomienda participar en un ensayo clínico. Un ensayo clínico es un tipo de estudio de investigación médica. Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte la sección de este capítulo titulada *Participación en ensayos clínicos*.

Observación y espera

Es probable que la mielofibrosis de menor riesgo se mantenga estable o progrese lentamente. Las personas con mielofibrosis de menor riesgo que no presentan síntomas pueden empezar a “observar y esperar”. También llamada observación o espera vigilante, la observación y espera es un período de pruebas para evaluar los cambios en la mielofibrosis. El tratamiento puede iniciarse si aparecen síntomas.

Terapia citorreductora

La terapia citorreductora es una opción para la mielofibrosis de menor riesgo que causa síntomas. Las terapias utilizadas para la mielofibrosis son el peginterferón alfa-2a o la hidroxycarbamida. Puede encontrar más información sobre estas terapias en el *Capítulo 4: Coagulación en la PV y la TE*.

Inhibidores de JAK

JAK es una proteína celular que ayuda con el crecimiento de las células. Es fundamental para que las células precursoras sanguíneas se conviertan en células sanguíneas maduras. En las personas con mielofibrosis, la JAK es hiperactiva, ya sea que haya o no una mutación del gen *JAK*.

Los inhibidores de JAK detienen la JAK y reducen el número de células sanguíneas nuevas que se producen. A su vez, reducen el tamaño del bazo y los síntomas centrales. Ruxolitinib (Jakafi), fedratinib (INREBIC), pacritinib (Vonjo) y momelotinib (Ojjaara) son inhibidores de JAK.

¿Qué inhibidor de JAK se recomienda?

En la **mielofibrosis de menor riesgo**, el ruxolitinib se ha utilizado a menudo para tratar los síntomas de ser necesario. Pacritinib es una

opción para cuando los niveles de plaquetas son muy bajos. Momelotinib puede ser una opción, pero se debe investigar más en personas con mielofibrosis de menor riesgo.

Para la **mielofibrosis de mayor riesgo**, los expertos de NCCN recomiendan inhibidores específicos de JAK en función de los niveles de plaquetas.

Ruxolitinib, momelotinib y fedratinib se recomiendan cuando los niveles de plaquetas oscilan entre bajos y altos. Se necesitan estudios con pacritinib en este intervalo de plaquetas.

Cuando los niveles de plaquetas son muy bajos, los expertos de NCCN prefieren pacritinib para el tratamiento. Momelotinib debe estudiarse más en personas con niveles muy bajos de plaquetas.

¿En qué consiste el tratamiento?

Los inhibidores de JAK son comprimidos que se toman en casa. Su profesional de atención médica determinará qué medicamentos y qué dosis son adecuados para usted y los ajustará según sea necesario. No deje de tomar el medicamento a menos que su profesional de atención médica le indique lo contrario.

TCH alogénico

Una célula precursora hematopoyética es una célula que puede transformarse en cualquier tipo de célula sanguínea. En la mielofibrosis, las células precursoras hematopoyéticas y la médula ósea se ven afectadas.

En el trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH), se utilizan células de un donante para formar médula ósea y células sanguíneas sanas en su organismo. Prolonga la vida y puede curar la mielofibrosis.

El TCH alogénico no es seguro para todas las personas. Es un tratamiento intenso, por lo que muchas personas no pueden someterse a él. Un especialista en trasplantes evaluará si usted puede someterse a este procedimiento. El especialista también evaluará las opciones de donantes.

¿Cuándo es posible un TCH alogénico?

El TCH alogénico rara vez se utiliza para tratar la mielofibrosis de menor riesgo, pero puede ser una opción si las plaquetas son bajas o las células cancerosas tienen una citogenética compleja. Un cariotipo complejo es cuando hay 3 o más defectos no relacionados en los cromosomas que se producen en 2 o más células.

Todas las personas con mielofibrosis de mayor riesgo deben someterse a una evaluación para un trasplante, ya que el trasplante es la única posibilidad de curación. Los beneficios de un trasplante pueden compensar los riesgos de la MFP con mutaciones de alto riesgo, como *ASXL1*, *EZH2* y *RAS*.

¿En qué consiste el tratamiento?

Hay 4 pasos para recibir un TCH alogénico, que puede ser un proceso agotador. Es posible que siga tomando un inhibidor de JAK para reducir el tamaño del bazo y mejorar los síntomas hasta que reciba el trasplante.

Su equipo de atención médica le dará información detallada sobre el TCH alogénico y responderá a sus preguntas. Para que tenga una idea general del proceso, a continuación le ofrecemos una breve descripción:

1. Se le realizará un análisis de sangre para detectar proteínas celulares denominadas antígenos leucocitarios humanos (HLA). Para que el trasplante funcione, los HLA de un donante deben ser casi perfectamente compatibles con los suyos. Incluso con una compatibilidad casi perfecta, las células del donante pueden atacar a su cuerpo. Es lo que se denomina enfermedad de injerto contra huésped (EICH).
2. Recibirá un tratamiento llamado acondicionamiento para destruir las células de su médula ósea. También debilita el sistema inmunitario para que su cuerpo no destruya las células del donante.

3. A continuación, recibirá las células del donante mediante una transfusión. La transfusión es una inyección lenta de hemoderivados a través de una vena. En las próximas 2 a 4 semanas se formarán células sanguíneas nuevas y sanas. Esto se denomina incorporación del injerto.
4. Durante las primeras semanas posteriores al trasplante, deberá extremar las precauciones para evitar los gérmenes. Esto se debe a que su sistema inmunitario, que combate las infecciones, prácticamente habrá desaparecido. Es posible que le administren antibióticos para prevenir o tratar infecciones. Puede recibir medicamentos llamados inmunosupresores para prevenir la EICH.



Puede encontrar más información sobre la EICH en [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines) y en la aplicación [NCCN Patient Guides for Cancer](#).



**Hazlo por las pequeñas cosas... los nietos, por ejemplo.
Si no me hubiera sometido al trasplante de células madre no estaría aquí para disfrutarlos”.**

Tratamiento de la mielofibrosis con anemia

Anemia es un término que designa los niveles bajos de hemoglobina. La mayoría de las personas con mielofibrosis desarrollan anemia en el plazo de un año después del diagnóstico. La anemia puede provocar sensación de cansancio y frío o palidez. Estos síntomas se deben a que las células no reciben suficiente oxígeno.

Si tiene anemia, su profesional de atención médica elaborará un plan de tratamiento en función de si usted:

- Tiene anemia por razones distintas a la mielofibrosis.
- Está tomando un inhibidor de JAK.
- Tiene síntomas de anemia o síntomas de mielofibrosis.

Dependiendo de las causas de la anemia, el equipo de atención médica podría recetarle suplementos para reponer los niveles bajos de hierro, folato o vitamina B12. Las opciones de tratamiento para la anemia relacionada con la mielofibrosis se enumeran en la **Guía 9**.

Ensayos clínicos

Los expertos de NCCN prefieren los ensayos clínicos para el tratamiento de la anemia. Se necesita más investigación para probar los tratamientos actuales en más personas. Además, a pesar de los recientes avances en el tratamiento, todavía se necesita un tratamiento mejor. Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte la sección de este capítulo titulada *Participación en ensayos clínicos*.

Inhibidores de JAK

Los inhibidores de JAK reducen el tamaño del bazo y los síntomas principales, pero pueden empeorar la anemia. Debido a la anemia, puede

reducirse la dosis de un inhibidor de JAK, o puede pausarse o interrumpirse el tratamiento. Existen otras opciones que no requieren evitar o interrumpir los inhibidores de JAK.

- Una opción es tomar momelotinib. El momelotinib puede mejorar la anemia, así como los síntomas de la mielofibrosis. Se necesita más información sobre su uso en personas con anemia que no presentan síntomas de mielofibrosis.
- Una segunda opción es tomar pacritinib. Es posible que la anemia no sea tan grave durante el tratamiento con pacritinib porque no suprime el número de glóbulos nuevos que se producen e incluso puede aumentar la hemoglobina.
- Para las personas que toman ruxolitinib, la tercera opción es seguir tomándolo e iniciar el tratamiento de la anemia. El luspaterecept-aamt, un fármaco estimulador de la eritropoyesis, o el danazol pueden agregarse al ruxolitinib para tratar la anemia. Pero estos complementos no mejoran la anemia durante un tiempo prolongado en muchas personas o es posible que no ayuden en absoluto.

Fármacos para los glóbulos rojos

Si no se necesita un inhibidor de JAK, puede recibir un tratamiento para la anemia que aumente el número de glóbulos rojos. Tales medicamentos para la anemia son:

- Luspaterecept-aamt
- Fármacos estimuladores de la eritropoyesis, como la darbepoetina alfa y la epoetina alfa, si la concentración en sangre de una hormona llamada eritropoyetina es inferior a 500 mU/ml.
- Danazol
- Lenalidomida con prednisona para la mielofibrosis con un gen anormal llamado deleción 5q.

Transfusiones de glóbulos rojos

El tratamiento estándar de la anemia que provoca síntomas es una transfusión de glóbulos rojos. La transfusión de glóbulos rojos es un procedimiento habitual para recibir sangre donada. La mayoría de los glóbulos blancos deben eliminarse de la sangre donada, ya que esto ayudará a evitar que la sangre donada ataque su organismo.

También evitará que contraiga una infección por citomegalovirus (CMV).

**Guía 9
Tratamiento de la mielofibrosis con anemia**

Tratamiento de la anemia cuando un inhibidor de JAK controla los síntomas de la mielofibrosis

Las opciones recomendadas son:

- Ensayo clínico (preferida)
- Añadir luspatercept-aamt, un fármaco estimulador de la eritropoyesis, o danazol al ruxolitinib.
- A veces es útil cambiar el inhibidor de JAK actual por momelotinib o pacritinib.
- Además de las opciones anteriores, puede recibir transfusiones de glóbulos rojos si tiene síntomas de anemia.

Tratamiento de la anemia y de los síntomas no controlados de la mielofibrosis

Las opciones recomendadas son:

- Ensayo clínico (preferida)
- Momelotinib (preferida)
- Pacritinib
- Añadir luspatercept-aamt, un fármaco estimulador de la eritropoyesis, o danazol al ruxolitinib.
- Además de las opciones anteriores, puede recibir transfusiones de glóbulos rojos si tiene síntomas de anemia.

Tratamiento de la anemia si no tiene síntomas de mielofibrosis

Las opciones recomendadas son:

- Ensayo clínico (preferida)
- Luspatercept-aamt
- Fármacos estimuladores de la eritropoyesis si la eritropoyetina en sangre es inferior a 500 mU/ml.
- Danazol
- Momelotinib
- Pacritinib
- Lenalidomida con prednisona para la delección 5q
- Además de las opciones anteriores, puede recibir transfusiones de glóbulos rojos si tiene síntomas de anemia.

Tratamiento de las fases avanzadas de la mielofibrosis

La mielofibrosis puede progresar hacia una fase acelerada o blástica. Al cabo de 20 años, la progresión se produce en aproximadamente 1 de cada 20 personas con PV o TE. En el caso de la MFP, ocurre en aproximadamente 3 de cada 20 personas.

El marcador de progresión es un alto porcentaje de células sanguíneas inmaduras, denominadas mieloblastos, en la médula ósea o el torrente sanguíneo. Los mieloblastos (llamados simplemente blastocitos) suelen estar solo en la médula ósea.

Normalmente, el recuento de blastocitos en la médula ósea es inferior al 5 %. En la fase acelerada de la mielofibrosis, el porcentaje de blastocitos oscila entre el 10 % y el 19 %. En la fase blástica de la mielofibrosis (también denominada leucemia mieloide aguda [LMA] post-NMP), el porcentaje de blastocitos es del 20 % como mínimo. La LMA puede diagnosticarse con menos del 20 % de blastocitos si los cromosomas presentan ciertos cambios anormales.

Pruebas de laboratorio

Para confirmar la progresión, es necesario realizar pruebas de laboratorio de la médula ósea. Si no se puede extraer médula ósea, se pueden utilizar muestras de sangre. Es posible que conozca algunas de las pruebas de laboratorio utilizadas para la progresión, ya que se utilizan para el diagnóstico de la NMP (véase el capítulo 2):

- Citogenética mediante cariotipo con o sin hibridación fluorescente *in situ* (FISH)
- Citometría de flujo
- Secuenciación de la próxima generación (NGS) de mutaciones relacionadas con la LMA

Planificación del tratamiento

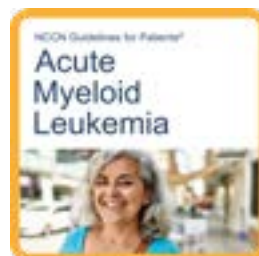
Inmediatamente después de que se confirme la progresión, usted y su equipo de atención médica hablarán sobre el tratamiento. El tratamiento puede incluir quimioterapia o quimioterapia seguida de un TCH alogénico. Si el trasplante es una opción, se lo derivará a un especialista en trasplantes.

Ensayo clínico

Independientemente de que vaya a recibir o no un trasplante, los expertos de NCCN recomiendan participar en ensayos clínicos. Pregunte a su equipo de tratamiento si hay algún ensayo clínico abierto que se ajuste a sus necesidades. Para obtener más información sobre los ensayos clínicos, consulte la sección de este capítulo titulada *Participación en ensayos clínicos*.

Quimioterapia de baja intensidad

Cuando el trasplante no es una opción, suele administrarse quimioterapia de baja intensidad. Un tipo de quimioterapia de baja intensidad son los agentes hipometilantes, como la azacitidina y la decitabina. Conozca otras opciones de quimioterapia de baja intensidad para la LMA disponibles en [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines) y en la aplicación [NCCN Patient Guides for Cancer](#).



A veces se incluye un inhibidor de JAK o venetoclax (Venclexta) con un agente hipometilante. Un inhibidor de JAK puede reducir el tamaño del bazo y los síntomas de la mielofibrosis. El venetoclax es un comprimido que puede ayudar a controlar el crecimiento de la NMP al dirigirse contra una proteína denominada BCL2.

Pero puede causar graves problemas de salud y se necesita más información para saber si las personas con NMP se benefician de él.

Terapia de inducción

Algunas personas que se encuentran suficientemente bien son tratadas con terapia de inducción, que consiste en una combinación de fármacos. El objetivo de la terapia de inducción es eliminar los blastocitos de la médula. La quimioterapia utilizada para tratar la LMA suele emplearse para la inducción.

TCH alogénico

Si ya está tomando un inhibidor de JAK, puede continuar tomándolo hasta que reciba un trasplante.

En la mielofibrosis avanzada, el primer paso es recibir una terapia de inducción antes del trasplante. Los trasplantes tienen más éxito cuando la terapia de inducción da buenos resultados. En lugar de la inducción, algunas personas toman un agente hipometilante con o sin un inhibidor de JAK.

Existen varios pasos para recibir un trasplante alogénico. Estos pasos se describen anteriormente en este capítulo en la sección llamada *Tratamiento de la mielofibrosis sin anemia*.



Hay que estar siempre preparado para lo peor, pero mantener una actitud positiva y esperar lo mejor. Y, sobre todo, ¡nunca rendirse!”.

Participación en ensayos clínicos

Los expertos de NCCN recomiendan participar en un ensayo clínico para muchas personas con NMP. Un ensayo clínico es un tipo de estudio de investigación médica. Se prueban nuevas formas posibles de combatir el cáncer y sus efectos negativos en las personas. Después de desarrollar y analizar en un laboratorio nuevas formas posibles de combatir el cáncer, es necesario estudiarlas en seres humanos. Si en un ensayo clínico se determina que un fármaco, un dispositivo o un método de tratamiento es seguro y eficaz, es posible que lo apruebe la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA).

Todas las personas con cáncer deben considerar atentamente todas las opciones de tratamiento que existen para tratar su tipo de cáncer, incluidos los tratamientos estándares y los ensayos clínicos. Converse con su equipo de atención para evaluar si tiene sentido participar en un ensayo clínico.

Fases

La mayoría de los ensayos clínicos del cáncer se centran en el tratamiento. Los ensayos de un tratamiento se realizan en fases.

- Los **ensayos de fase 1** estudian la dosis, la seguridad y los efectos secundarios de un medicamento en investigación o un método de tratamiento. También buscan indicios tempranos de que el medicamento o el método es útil.
- Los **ensayos de fase 2** evalúan el grado en que un medicamento o método actúa contra un tipo de cáncer específico.
- Los **ensayos de fase 3** prueban el medicamento o el método en comparación con el tratamiento habitual. Si los resultados son buenos, puede ser aprobado por la FDA.
- Los **ensayos de fase 4** estudian la seguridad y el beneficio a largo plazo de un tratamiento aprobado por la FDA.

¿Quién puede inscribirse?

Cada ensayo clínico tiene reglas para participar, llamadas criterios de elegibilidad. Las reglas pueden referirse a la edad, el tipo y la etapa del cáncer, los antecedentes de tratamiento o la salud general. Estos requisitos garantizan que los participantes se asemejen en formas específicas y que el ensayo sea lo más seguro posible para los participantes.

Consentimiento informado

Los ensayos clínicos están a cargo de un grupo de expertos llamado equipo de investigación. El equipo de investigación revisará el estudio con usted en detalle, incluidos el propósito, y los riesgos y beneficios de participar. Toda esta información también se proporciona en un formulario de consentimiento informado. Lea el formulario detenidamente y haga preguntas antes de firmarlo. Tómese el tiempo que necesite para conversar con familiares, amigos u otras personas de su confianza. Tenga en cuenta que puede dejar el ensayo clínico y recibir un tratamiento fuera del ensayo clínico en cualquier momento.

Inicie la conversación

No espere a que su equipo de atención saque el tema de los ensayos clínicos. Inicie la conversación y conozca todas las opciones de tratamiento. Si encuentra un estudio para el que cree poder reunir los requisitos necesarios para participar, pregúntele a su equipo de atención si cumple con dichos requisitos. Si ya ha comenzado el tratamiento estándar, es posible que no cumpla con los requisitos para participar en determinados ensayos clínicos. Trate de no desanimarse si no puede participar. Siempre surgen ensayos clínicos nuevos.

Preguntas frecuentes

Hay muchos mitos y conceptos erróneos en torno a los ensayos clínicos. Muchos de quienes padecen cáncer no entienden muy bien los posibles beneficios y riesgos.



Buscar un ensayo clínico

En los Estados Unidos

Centros oncológicos de NCCN
[NCCN.org/cancercenters](https://www.nccn.org/cancercenters)

El Instituto Nacional del Cáncer (National Cancer Institute, NCI)
[cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search](https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search)

En el mundo

La Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos (National Library of Medicine, NLM)
[clinicaltrials.gov/](https://www.clinicaltrials.gov/)

¿Necesita ayuda para buscar un ensayo clínico?

Servicio de Información de Cáncer (Cancer Information Service, CIS) del NCI
1.800.4.CANCER (1.800.422.6237)
[cancer.gov/contact](https://www.cancer.gov/contact)

¿Recibiré un placebo?

Los placebos (versiones inactivas de medicamentos reales) casi nunca se usan solos en los ensayos clínicos sobre el cáncer. Es frecuente recibir un placebo con el tratamiento estándar o un medicamento nuevo con el tratamiento estándar. Antes de inscribirse, se le informará, verbalmente y por escrito, si el ensayo clínico tiene previsto el uso de un placebo.

¿Los ensayos clínicos son gratuitos?

No tiene que pagar nada para inscribirse en un ensayo clínico. El patrocinador del estudio paga los costos relacionados con la investigación, incluido el medicamento del estudio. Sin embargo, es posible que tenga costos relacionados indirectamente con el ensayo, como los gastos de transporte o los servicios de cuidado infantil debido a citas adicionales. Durante el ensayo, continuará recibiendo la atención habitual contra el cáncer. Este tipo de atención se factura al seguro y, a menudo, está cubierta por este. Usted es responsable de los copagos y de los costos de este tipo de atención que no estén cubiertos por el seguro.

Controles de la mielofibrosis

Después de iniciar el tratamiento, deberá reunirse a menudo con su equipo de atención médica. Los expertos de NCCN aconsejan una visita cada 3 a 6 meses para la mielofibrosis de menor riesgo en observación. Es posible que necesite acudir más a menudo si está recibiendo un tratamiento activo, como los inhibidores de JAK.

Visitas con su equipo de atención

Durante las visitas, se le preguntará sobre síntomas nuevos o que hayan empeorado y sobre nuevos diagnósticos. Es posible que se le entregue una encuesta de síntomas llamada MPN-10 para que la complete. Para obtener información sobre el tratamiento de los síntomas, consulte el *Capítulo 6: Tratamiento complementario*.

El profesional de atención médica le realizará un examen físico. Se comprobará el tamaño del bazo y del hígado.

Se indicarán análisis de sangre. Su profesional de atención médica controlará sus recuentos sanguíneos y otros valores en sangre. Puede someterse a una biopsia y aspiración de médula ósea si los síntomas empeoran o hay signos de posible progresión.

Respuesta al tratamiento

En las investigaciones, existen normas para evaluar los resultados de los medicamentos. Sepa que su tratamiento puede estar funcionando pero no ajustarse a estas normas. Su profesional de atención médica evaluará los resultados del tratamiento principalmente en función de si los síntomas están mejorando.

Cambios en el tratamiento

Es probable que su tratamiento no cambie si los síntomas mejoran y sus recuentos sanguíneos son aceptables. Las razones para cambiar el tratamiento incluyen un alivio escaso o nulo de los síntomas o un empeoramiento de estos. Asimismo, el empeoramiento de los recuentos sanguíneos o los signos de progresión pueden motivar un cambio de tratamiento.

Las decisiones sobre el tratamiento pueden estar guiadas por pruebas moleculares. Las pruebas pueden detectar nuevas mutaciones desde la última vez que se realizaron. Las pruebas de secuenciación de la próxima generación (NGS) en muestras de biopsia pueden detectar mutaciones de alto riesgo, como en el gen *ASXL1*, *EZH2* y *RAS*. Estas mutaciones sugieren que es probable que la mielofibrosis progrese y sea necesario realizar un trasplante.

Si la mielofibrosis empeora pero no progresa, el siguiente tratamiento se basa en el nivel de riesgo actual y el tratamiento previo. La anemia reciente puede tratarse con medicamentos que mejoren el recuento sanguíneo.

Puntos clave

- La mielofibrosis es un cáncer sanguíneo que causa cicatrices en la médula ósea (fibrosis). La rapidez con la que empeora varía mucho de una persona a otra.
- El primer paso en la planificación del tratamiento es evaluar el pronóstico mediante un sistema de estratificación del riesgo. Las recomendaciones de tratamiento de NCCN se basan en dos niveles de riesgo: menor y mayor riesgo.
- Si no tiene anemia, la estrategia de observación y espera es una opción para la mielofibrosis de menor riesgo que no causa síntomas. Los síntomas y la mielofibrosis de mayor riesgo suelen tratarse con un inhibidor de JAK. Algunas personas están lo suficientemente sanas como para someterse a un trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH).
- Si tiene anemia, el tratamiento puede incluir un inhibidor de JAK, medicación que aumente el recuento de glóbulos rojos o ambos. El tratamiento estándar de la anemia que causa síntomas es una transfusión de glóbulos rojos.
- Las fases avanzadas de la mielofibrosis suelen tratarse con quimioterapia, cuya intensidad puede variar. En algunas personas, la quimioterapia puede ir seguida de un trasplante alogénico.
- Los expertos de NCCN recomiendan a las personas con NMP participar en ensayos clínicos. Un ensayo clínico prueba nuevas formas de detener el cáncer o reducir los síntomas en las personas. Pregunte a su equipo de atención si existen ensayos clínicos adecuados para usted.
- Después del diagnóstico, se reunirá frecuentemente con su equipo de atención médica. Durante las visitas, se comprobará el estado del cáncer y cómo se siente.



El diagnóstico inicial y la nueva realidad pueden ser muy abrumadores, ya que no se sabe mucho sobre las NMP. Aunque la mielofibrosis es muy poco frecuente, existen recursos útiles de organizaciones de investigación y educación sobre la NMP, así como redes informales de pacientes que brindan la oportunidad de compartir preguntas, temores, síntomas y tratamientos. Es reconfortante saber que están surgiendo nuevas investigaciones y posibles opciones de tratamiento que deberían ayudar a mejorar y prolongar nuestras vidas”.

6

Tratamiento complementario

- 50 Sangrado
- 51 Coágulos sanguíneos
- 53 Dolor de huesos
- 53 Dolores de cabeza y tinnitus
- 53 Picazón
- 54 Infecciones
- 54 Síndrome de lisis tumoral
- 54 Sobrecarga de hierro
- 54 Directrices sobre el tratamiento complementario
- 56 Puntos clave

El objetivo de los tratamientos complementarios es mantener o mejorar su calidad de vida. En este capítulo, se abordan algunas de las necesidades de apoyo de las personas con neoplasias mieloproliferativas (NMP).

Los tratamientos complementarios son muy importantes para todas las personas con neoplasias mieloproliferativas (NMP). No es solo para las personas al final de la vida que necesitan cuidados de hospicio.

El tratamiento complementario a veces se denomina cuidados paliativos, ya que el alivio de los síntomas es uno de sus principales objetivos. Pero el tratamiento complementario aborda muchas otras necesidades. Puede obtener ayuda con las comidas, asistencia económica o asesoramiento familiar.

Informe a su equipo de atención sobre sus síntomas y otras necesidades para obtener el mejor tratamiento complementario. Un especialista en cuidados paliativos puede formar parte de su

equipo de atención del cáncer. Este especialista ha recibido la capacitación específica para ofrecerle apoyo adicional. Algunos centros oncológicos cuentan con programas de cuidados paliativos.

Sangrado

Las personas con NMP corren un mayor riesgo de sufrir sangrados. También denominado hemorragia, el sangrado suele ser leve y se produce cuando el recuento de plaquetas es alto o bajo.

Las hemorragias son más frecuentes en la mielofibrosis que en la policitemia vera (PV) y la trombocitemia esencial (TE). Puede ser grave, sobre todo en personas con anemia o bajo recuento de plaquetas.

Las hemorragias varían según las personas. A algunas personas les salen moretones con facilidad, mientras que a otras les sangra la nariz. Los períodos menstruales pueden ser más abundantes de lo normal. Puede producirse sangrado en el tubo digestivo. Puede ver sangre en la orina.

“Asegúrese de que su hematólogo/especialista en NMP lo escuche y realmente preste atención a lo que dice. No importa cuáles sean los síntomas. Podría ser la primera persona que experimenta un síntoma extraño. Su función es ayudarlo”.



Pregunte a su equipo de atención médica qué tipos de sangrado requieren atención médica inmediata.

Causas de sangrado

Normalmente, el sangrado se detiene cuando las células llamadas plaquetas obstruyen el orificio de los vasos sanguíneos con ayuda de los factores de coagulación. Pueden producirse muchas hemorragias cuando la sangre no coagula correctamente.

Hay varias causas de sangrado en la PV y la TE:

- Las plaquetas pueden no funcionar correctamente.
- El número de plaquetas puede ser muy elevado. Los niveles altos de plaquetas pueden disminuir un factor de coagulación llamado von Willebrand.
- La prevención de los coágulos sanguíneos con aspirina puede diluir demasiado la sangre.
- La prevención de los coágulos sanguíneos con antiagregantes plaquetarios o terapia citorreductora puede reducir los recuentos sanguíneos a niveles muy bajos.
- El tratamiento de los coágulos sanguíneos con anticoagulantes puede ralentizar demasiado el tiempo de coagulación.

La causa del sangrado es más sencilla en la mielofibrosis. El sangrado suele deberse a un bajo número de plaquetas.

Sangrado en la mielofibrosis

Puede recibir una transfusión de plaquetas para prevenir el sangrado si su recuento de plaquetas es inferior a $10\,000\text{ m}^3$. Las transfusiones de plaquetas también se utilizan para el tratamiento del sangrado. La mayoría de los glóbulos blancos deben eliminarse de la sangre donada. Esto ayudará a evitar que la sangre del donante ataque

su organismo. También evitará que contraiga una infección por citomegalovirus (CMV).

Es posible que las transfusiones no detengan el sangrado. En este caso, pueden utilizarse agentes antifibrinolíticos. Estos fármacos ayudan a coagular la sangre.

Sangrado en la PV y la TE

El profesional de atención médica identificará y tratará todas las causas de sangrado. Pueden realizarse pruebas de coagulación para evaluar la presencia del síndrome adquirido de von Willebrand (aVWS). Los niveles del factor de von Willebrand pueden ser bajos debido a un recuento elevado de plaquetas.

Se suspenderá la aspirina hasta que el recuento de plaquetas sea normal. Puede administrarse un tratamiento para reducir el recuento de plaquetas. Si tiene TE, puede recibir plaquetoféresis si el sangrado es grave, pero esto es poco frecuente.

Coágulos sanguíneos

Pueden llegar a formarse coágulos aunque haya tomado medidas para evitarlo. Muchos coágulos se tratan de forma segura con anticoagulantes. Coagulación es otra palabra para referirse a la formación de coágulos. A pesar de llamarse anticoagulantes, lo que hacen estos fármacos es ralentizar la coagulación de la sangre.

Anticoagulantes

Las investigaciones han demostrado que los anticoagulantes ayudan a tratar los coágulos sanguíneos en la práctica general. Sin embargo, se ha investigado poco o nada sobre los anticoagulantes en personas con una NMP. Se desconoce si un anticoagulante funciona mejor que otro. Tampoco se sabe exactamente durante cuánto tiempo se necesita un anticoagulante.

Su profesional de atención médica decidirá durante cuánto tiempo tomará un anticoagulante en función de la gravedad del coágulo sanguíneo. Los siguientes son los tres tipos de anticoagulantes más conocidos:

- **Heparina de bajo peso molecular (HBPM):** este medicamento potencia el efecto de un anticoagulante natural de su organismo. Se inyecta en la piel y puede administrarse en casa.
- **Anticoagulantes orales directos:** estas píldoras desactivan las proteínas que ayudan a la coagulación de la sangre.

Entre ellos se incluyen apixabán (Eliquis), betrixabán (Bevyxxa), dabigatrán (Pradaxa), edoxabán (Savaysa) y rivaroxabán (Xarelto).

- **Bloqueadores de la vitamina K:** entre estos medicamentos, el más utilizado es la warfarina (Coumadin, Jantoven). Es una píldora que se toma en casa. La warfarina impide que el hígado utilice la vitamina K, necesaria para fabricar proteínas coagulantes. Cuando tome warfarina, será necesario realizar pruebas periódicas para medir la velocidad de coagulación de su sangre.

Signos de alerta de coágulos sanguíneos



Los anticoagulantes aumentan el riesgo de sangrado. El riesgo es mayor cuando se toma aspirina o un tratamiento que reduce el recuento de plaquetas. El profesional de atención médica puede suspender estos tratamientos mientras esté tomando un anticoagulante. Las personas con factores de riesgo cardiovascular pueden seguir tomando aspirina, pero esto puede cambiar dependiendo de la situación.

Plaquetoféresis

Si tiene un coágulo repentino potencialmente mortal, puede recibir plaquetoféresis. Este procedimiento extrae su sangre y elimina las plaquetas. A continuación, la sangre vuelve al organismo con las plaquetas reducidas.

La plaquetoféresis no se realiza con frecuencia, ya que solo disminuye ligeramente las plaquetas y durante poco tiempo. Es útil en la TE cuando las personas tienen sangrado o coágulos potencialmente mortales o que no responden a la medicación.

Dolor de huesos

Su profesional de atención médica evaluará si el dolor de huesos está causado por la NMP. Esto es necesario porque el tratamiento del dolor de huesos relacionado con la NMP difiere del tratamiento del dolor articular.

En un estudio sobre la NMP, el ruxolitinib estabilizó el dolor de huesos y músculos. En algunas personas, la loratadina y los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) pueden proporcionar alivio. Una dosis baja de radiación puede aliviar a corto plazo el dolor de huesos.

Dolores de cabeza y tinitus

Si empieza a tener dolores de cabeza, es posible que tenga un coágulo sanguíneo. Además, los sonidos producidos por el cuerpo y que los demás no escuchan (tinitus), como los pitidos agudos, pueden ser síntoma de un coágulo sanguíneo. Dígale a su profesional de atención médica si presenta alguno de estos síntomas.

Los dolores de cabeza, así como otros síntomas vasculares, pueden aliviarse con dosis bajas de aspirina. Si los síntomas persisten, tomar aspirina dos veces al día o un antiagregante plaquetario (clopidogrel) puede dar mejores resultados. La aspirina puede tomarse con un antiagregante plaquetario. Se debe tener precaución al tomar un AINE con aspirina y su médico debe estar al tanto de esto. Informe siempre a un médico de urgencias o emergencias si está tomando aspirina a diario.

Existen varias opciones además de la aspirina. Los dolores de cabeza en personas con PV pueden aliviarse con flebotomía o ruxolitinib. En todas las NMP, la terapia citorrreductora reduce los dolores de cabeza y otros síntomas vasculares. Las migrañas pueden prevenirse o tratarse con triptanos o topiramato.

Picazón

La picazón (prurito) es un problema común en las personas con NMP. Puede ser grave e incluso afectar la calidad de vida.

La primera medida para aliviar la picazón es cuidar la piel sensible. Estos cuidados incluyen duchas breves, jabón suave e hidratación de la piel. También pueden ser útiles los antihistamínicos (cetirizina, difenhidramina) y los esteroides tópicos.

En caso necesario, el siguiente paso para aliviar la picazón se basará en los beneficios y desventajas de los tratamientos. El ruxolitinib alivia la picazón. Las primeras investigaciones sobre los inhibidores

selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) y los rayos ultravioleta B de banda estrecha son prometedoras.

Otros medicamentos que pueden probarse son peginterferón alfa-2a, gabapentina, aprepitant y agentes inmunosupresores, como ciclosporina, metotrexato, azatioprina, micofenolato de mofetilo o dupilumab.

Infecciones

Es posible que tenga tendencia a las infecciones debido a la mielofibrosis o a su tratamiento. Pregunte a su profesional de atención médica qué vacunas son seguras para usted. Pueden recetarle la vacuna recombinante (inactiva) contra el herpes zóster si toma un inhibidor de JAK.

Si contrae infecciones con frecuencia, el profesional de atención médica puede recetarle antibióticos para prevenirlas. En lugar de antibióticos, puede recibir un factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF) o un factor estimulante de colonias de granulocitos-macrófagos (GM-CSF) si tiene un recuento bajo de neutrófilos. Estos medicamentos deben utilizarse con precaución porque, aunque es poco frecuente, el bazo agrandado puede desgarrarse.

Síndrome de lisis tumoral

El síndrome de lisis tumoral (SLT) se produce cuando los desechos expulsados por las células muertas no se eliminan rápidamente del cuerpo. Los desechos pueden causar daños renales y graves alteraciones electrolíticas en la sangre. El SLT puede ser potencialmente mortal.

La quimioterapia de inducción puede causar SLT. La quimioterapia de inducción es un tratamiento para la mielofibrosis avanzada o la leucemia mieloide aguda (LMA). Este tratamiento destruye

muchas células cancerosas y produce demasiados desechos con mucha rapidez.

El SLT puede prevenirse con la administración de una gran cantidad de líquidos durante la quimioterapia. Los líquidos pueden ayudar a eliminar los desechos celulares. Otra opción es reducir los niveles de ácido úrico con alopurinol o rasburicasa. La rasburicasa puede administrarse como primer tratamiento si tiene un nivel elevado de ácido úrico o si está afectando a los riñones.

Sobrecarga de hierro

La sobrecarga de hierro es el exceso de hierro en el cuerpo. Puede producirse si ha recibido muchas transfusiones de glóbulos rojos. La quelación del hierro es un tipo de fármaco que elimina el hierro sobrante del cuerpo. A veces es una opción para la mielofibrosis de menor riesgo. El profesional de atención médica puede indicar la quelación del hierro si ha recibido más de 20 transfusiones o si su nivel de ferritina en sangre es superior a 2500 ng/ml.

Directrices sobre el tratamiento complementario

La biblioteca de NCCN Guidelines for Patients dispone de diversos libros sobre tratamiento complementario. Estos libros se centran en el tratamiento de los efectos físicos y emocionales comunes de muchos tipos de cáncer. Un libro está dedicado a la vida saludable y ofrece recomendaciones sobre la actividad física, la alimentación, los suplementos y las vacunas.

Directrices sobre el tratamiento complementario

Angustia



Todos los enfermos de cáncer sienten angustia en algún momento. Es normal estar preocupado, triste, impotente o enfadado. La angustia puede llegar a ser grave y afectar a su modo de vida.

Fatiga



La fatiga relacionada con el cáncer no es el cansancio típico que sigue a un día activo o largo. Es una falta de energía que resulta molesta, no mejora con el descanso ni el sueño normales y altera la vida.

Cuidados paliativos



Los cuidados paliativos son un enfoque de la atención médica para personas con enfermedades graves, incluido el cáncer. Se centran en aliviar los síntomas y el estrés de padecer cáncer.

Náuseas y vómitos



La quimioterapia puede provocar náuseas y vómitos. Las náuseas son la sensación de que va a vomitar. Vomitar es vomitar a la fuerza lo que se tiene en el estómago.

Enfermedad de injerto contra huésped



Un efecto secundario de los trasplantes alogénicos de células hematopoyéticas es la enfermedad de injerto contra huésped. Este efecto secundario se debe a que las células del donante atacan a sus células sanas.

Efectos tardíos y a largo plazo



El cáncer y su tratamiento pueden causar efectos a largo plazo y tardíos. Los efectos a largo plazo comienzan durante el tratamiento y persisten una vez finalizado. Con menos frecuencia, los efectos comienzan mucho después de haber finalizado el tratamiento. Los efectos tardíos y a largo plazo incluyen enfermedad cardíaca, fatiga, falta de sueño, dolor y depresión.

Vida saludable



Es importante empezar o mantener un estilo de vida saludable. Una vida saludable puede ayudar a prevenir enfermedades y mejorar el bienestar. Los temas que se tratan incluyen la actividad física, la alimentación y las vacunas.

La biblioteca completa de NCCN Guidelines for Patients está disponible en [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)

Puntos clave

- El tratamiento complementario es la atención médica que mejora la calidad de vida. Proporciona alivio de los síntomas y ayuda para cubrir otras necesidades.
- El sangrado es más frecuente en la mielofibrosis que en la PV y la TE. Las opciones de tratamiento varían según el tipo de NMP para abordar la causa del sangrado.
- Los coágulos sanguíneos son el objetivo del tratamiento de la PV y la TE, pero también se dan en personas con mielofibrosis. Se tratan con anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios.
- El dolor de huesos, los dolores de cabeza, el tinitus y la picazón se dan en todas las NMP y tienen un gran impacto en la calidad de vida. Se necesitan más investigaciones para encontrar el mejor tratamiento de estos síntomas en las personas con NMP.
- Las personas con mielofibrosis pueden desarrollar infecciones frecuentes, síndrome de lisis tumoral y niveles elevados de hierro. Las vacunas pueden ser su mejor defensa contra las infecciones. La administración de líquidos para eliminar los desechos celulares puede prevenir el SLT. La quelación del hierro es un tratamiento para los niveles elevados de hierro.
- La biblioteca de NCCN Guidelines for Patients incluye libros sobre el tratamiento complementario. Estos libros se centran en los efectos comunes del cáncer y su tratamiento, como la angustia, la fatiga, las náuseas y los vómitos, así como la falta de sueño.



Vivir con un diagnóstico de NMP puede ser todo un desafío. No es una enfermedad que defina la vida, sino una experiencia que la altera. Requiere comprender y manejar los síntomas físicos, como la fatiga y el dolor, así como el impacto emocional de vivir con una enfermedad crónica”.

7

Toma de decisiones sobre el tratamiento

58 Es su decisión

59 Preguntas para hacer

65 Recursos

Es importante que esté a gusto con el tratamiento del cáncer que elija. Esta elección comienza cuando tiene una conversación franca y honesta con su equipo de atención.

Es su decisión

Al tomar decisiones compartidas, usted y su equipo de atención comparten información, conversan sobre las opciones y se ponen de acuerdo respecto del plan de tratamiento. Esto comienza con una conversación franca y honesta entre usted y su equipo de atención.

Las decisiones acerca del tratamiento son muy personales. Lo que es importante para usted puede no serlo para otra persona. Algunas cosas que pueden afectar su toma de decisiones:

- Lo que usted desea y en qué difiere de lo que desean los demás.
- Sus creencias religiosas y espirituales.
- Lo que piensa acerca de determinados tratamientos.
- Lo que piensa en cuanto al dolor o los efectos secundarios.
- El costo del tratamiento, el traslado hasta los centros de tratamiento y el tiempo lejos de la escuela o el trabajo.
- La calidad de vida y la longevidad.
- Lo activo que es usted y las actividades que le resultan importantes.

Piense en lo que desea obtener del tratamiento. Hable francamente de los riesgos y los beneficios que conllevan los tratamientos y procedimientos específicos. Sopesa sus opciones y comparta sus preocupaciones con su equipo de atención. Si se toma el tiempo de entablar una relación con su equipo de atención, le ayudará a sentir

apoyo cuando considere las alternativas y tome decisiones sobre el tratamiento.

Segunda opinión

Es normal querer comenzar el tratamiento lo antes posible. Si bien el cáncer no puede pasarse por alto, hay tiempo para que otro profesional de atención médica analice los resultados de sus pruebas y sugiera un plan de tratamiento. Esto se llama buscar una segunda opinión y es una parte habitual del tratamiento del cáncer. ¡Los expertos también buscan segundas opiniones!

Puede prepararse de la siguiente manera:

- Verifique las normas sobre segundas opiniones de su compañía de seguro. Puede haber gastos adicionales de su bolsillo por consultar profesionales de atención médica que no estén cubiertos por su plan de seguro.
- Planifique que le envíen copias de todos sus registros al profesional de atención médica que le dará una segunda opinión.

Grupos de apoyo

Muchas personas con diagnóstico de cáncer consideran útiles los grupos de apoyo. Los grupos de apoyo suelen incluir a personas en diferentes etapas del tratamiento. Algunas pueden estar recién diagnosticadas, mientras que otras pueden haber terminado el tratamiento. Si no hay grupos de apoyo para personas con cáncer en su hospital o en su comunidad, revise los sitios web que aparecen en este libro.

Preguntas para hacer

En las páginas que siguen, hay posibles preguntas para hacerle al equipo de atención. No dude en usarlas o pensar sus propias preguntas.

Preguntas sobre las pruebas del cáncer

1. ¿Qué pruebas tendré que hacerme? ¿En qué consiste una biopsia?
2. ¿Las pruebas tienen algún riesgo?
3. ¿Tengo que hacer algo para prepararme para las pruebas?
4. ¿Debe acompañarme alguien a las citas?
5. ¿Adónde tengo que ir para hacerme las pruebas y cuánto tardaré?
6. Si alguna de las pruebas me genera dolor, ¿qué hará para que me sienta mejor?
7. ¿Cuándo sabré los resultados y quién me los explicará?
8. ¿Cómo puedo obtener una copia del informe anatomopatológico y de los resultados de los otros estudios?
9. ¿Existe un portal en línea con los resultados de mis pruebas?

¿Cuáles son los efectos secundarios?

1. ¿Cuáles son las complicaciones y los efectos secundarios posibles?
2. ¿El cáncer provoca efectos secundarios?
3. ¿Qué efectos secundarios son los más frecuentes y cuánto suelen durar?
4. ¿Qué efectos secundarios son graves o potencialmente mortales?
5. ¿Existen efectos secundarios permanentes o a largo plazo?
6. ¿Qué síntomas debo comunicar inmediatamente y a quién debo dirigirme?
7. ¿Qué se puede hacer para prevenir o aliviar los efectos secundarios del tratamiento?
8. ¿Hay algún medicamento que empeore los efectos secundarios?
9. ¿Algún efecto secundario disminuye o empeora en gravedad con el tiempo?
10. ¿Interrumpiré el tratamiento o lo cambiaré si aparecen efectos secundarios graves?

Recursos

AnCan Foundation
ancan.org

Be The Match
BeTheMatch.org/one-on-one

CancerCare
cancercares.org

Imerman Angels
imermanangels.org

MPN Cancer Connection
mpncancerconnection.org

MPN Research Foundation
mpnrf.org

National Coalition for Cancer Survivorship
canceradvocacy.org

The Leukemia & Lymphoma Society (LLS)
LLS.org/PatientSupport

Triage Cancer
triagecancer.org



¡Nos interesan sus comentarios!

Nuestro objetivo es brindar información útil y fácil de entender sobre el cáncer.

Realice nuestra encuesta para decirnos qué hicimos bien y qué podríamos mejorar.

NCCN.org/patients/feedback



Palabras que debe conocer

ácido úrico

Sustancia química presente en la mayoría de las células.

AINE

Medicamentos antiinflamatorios no esteroideos.

anatomopatólogo

Médico experto en el análisis de células y tejidos para detectar enfermedades.

anemia

Niveles bajos de glóbulos rojos sanos que no pueden proporcionar suficiente oxígeno a los tejidos.

antecedentes médicos

Informe de todos sus eventos de salud y medicamentos.

anticoagulante

Tratamiento que ralentiza el tiempo de coagulación de la sangre.

antígeno leucocitario humano (HLA)

Proteínas especiales en la superficie de las células que ayudan al cuerpo a distinguir sus propias células de las extrañas.

arteria

Un vaso sanguíneo que lleva la sangre desde el corazón al resto del cuerpo.

aspiración de médula ósea

La extracción de una pequeña cantidad de médula ósea líquida que se analiza para determinar si hay una enfermedad.

bazo

Pequeño órgano situado a la izquierda del estómago que forma parte del sistema inmunitario.

BCR-ABL1

Un gen anormal que es la característica distintiva de la leucemia mieloide crónica.

biopsia de médula ósea

La extracción de una pequeña cantidad de hueso y médula ósea sólida que se analiza para determinar si hay una enfermedad.

blastocito

Forma incipiente de una célula sanguínea que no puede funcionar como una célula sanguínea madura.

cariotipo

Análisis que usa un microscopio para examinar los cromosomas de la célula.

célula precursora hematopoyética

Célula a partir de la cual se forman todos los demás tipos de células sanguíneas. También llamada célula precursora sanguínea.

citocina

Proteína que refuerza o activa el sistema inmunitario.

citogenética

El estudio de cromosomas con un microscopio.

CMV

Citomegalovirus

coágulo sanguíneo

Un grumo gelatinoso de sangre. También se denomina trombo.

cromosoma

Estructura larga y muy comprimida en forma de espiral dentro de las células que contiene instrucciones codificadas para el comportamiento celular.

diabetes

Enfermedad que provoca niveles elevados de azúcar en sangre.

diagnóstico

Identificación de una enfermedad basada en pruebas.

DIPSS

Sistema dinámico de puntuación pronóstica internacional.

émbolo

Coágulo sanguíneo que no está unido a una base y se desplaza por el torrente sanguíneo.

enfermedad de injerto contra huésped (EICH)

Ataque a las células normales por parte de las células precursoras sanguíneas de un donante.

ensayo clínico

Investigación sobre un estudio o tratamiento para evaluar su seguridad y eficacia.

eritropoyetina (EPO)

Una hormona que producen los riñones.

esplenomegalia

Un bazo anormalmente grande.

estratificación de riesgo

Una evaluación de la probabilidad de un evento que se basa en indicadores comprobados.

examen físico

Revisión del cuerpo por parte de un médico para descubrir signos de enfermedad.

fármaco estimulador de la eritropoyesis

Fármaco que ayuda a la médula ósea para que produzca más glóbulos rojos.

fatiga

Sensación de cansancio extremo, incluso con suficientes horas de sueño, que limita el funcionamiento de una persona.

fibrosis

Cicatrización de las fibras de sostén de los tejidos.

flebotomía

Extracción de sangre.

fórmula leucocitaria

Medición de los diferentes tipos de glóbulos blancos en una muestra de sangre.

frotis de sangre

Prueba que consiste en observar una gota de sangre con un microscopio para evaluar las características de las células sanguíneas.

frotis periférico

El estudio de una gota de sangre con un microscopio.

G-CSF

Factor estimulante de colonias de granulocitos.

gen

Serie de instrucciones codificadas en las células para controlar el forma en que estas se comportan.

GM-CSF

Factor estimulante de colonias de granulocitos-macrófagos.

granulocito

Tipo de glóbulo blanco.

HBPM

Heparina de bajo peso molecular.

hematocrito

Porcentaje de glóbulos rojos en la sangre.

hematólogo

Profesional de atención médica experto en enfermedades de la sangre.

hemoglobina

Una proteína de los glóbulos rojos que transporta oxígeno.

hemograma completo (HC)

Análisis de la cantidad de células sanguíneas en una muestra.

hemorragia

Pérdida de sangre dentro o fuera del cuerpo. También llamada sangrado.

hibridación fluorescente *in situ* (FISH)

Análisis de laboratorio que usa tintes especiales para buscar cambios anormales en los genes y cromosomas de una célula.

hierro

Mineral necesario para producir nuevos glóbulos rojos.

hipercelularidad

Una gran cantidad de células.

hipertensión

Presión arterial alta.

IPSET-trombosis

Puntuación de pronóstico internacional de la trombosis.

ISRS

Inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina.

lactato deshidrogenasa (LDH)

Una proteína que ayuda a generar energía en las células.

leucemia mieloide aguda (LMA)

Cáncer sanguíneo de los glóbulos blancos jóvenes llamados mieloblastos.

leucemia mieloide crónica (LMC)

Cáncer sanguíneo que provoca la formación de demasiados glóbulos blancos llamados granulocitos.

leucocito

Tipo de glóbulo blanco.

médula ósea

Material blando y esponjoso del interior de los huesos donde se fabrican la mayoría de las células sanguíneas.

megacariocito

Célula de la médula ósea que produce las plaquetas que coagulan la sangre.

mielofibrosis post-PV

Policitemia vera avanzada con cicatrices en la médula ósea.

mielofibrosis post-TE

Trombocitemia esencial avanzada con cicatrices en la médula ósea.

mielofibrosis primaria (MFP)

Cicatrización de la médula ósea no causada por otros problemas de la médula ósea.

MIPPS

Sistema de puntuación pronóstica internacional mejorada por mutación

MPN-SAF TSS

Formulario de evaluación de síntomas en pacientes con NMP y Puntuación total de síntomas

MS-NHA

Mastocitosis sistémica con neoplasia hematológica asociada.

mutación

Serie anormal de instrucciones codificadas en las células (gen).

MYSEC-PM

Mielofibrosis secundaria a trombocitemia esencial (TE) y a policitemia vera (PV): modelo de pronóstico.

neoplasia mieloproliferativa (NMP)

Cáncer de las células hematopoyéticas que provoca un exceso de células sanguíneas o cicatrices en la médula ósea.

NGS

Secuenciación de la próxima generación.

parestesia

Sensación de hormigueo o ardor en el cuerpo.

perfil metabólico completo

Análisis de hasta 14 sustancias químicas en la sangre.

plaqueta

Tipo de glóbulo que ayuda a controlar el sangrado. También llamado trombocito.

plaquetoféresis

Procedimiento que consiste en extraer sangre, quitar plaquetas y, luego, devolver la sangre alterada al cuerpo.

policitemia vera (PV)

Cáncer de las células hematopoyéticas que provoca un exceso de glóbulos rojos.

pre-MFP

Mielofibrosis primaria prefibrótica.

progresión

Empeoramiento del cáncer.

pronóstico

Evolución o resultado probables de una enfermedad de acuerdo con las pruebas.

prueba de biomarcadores

Prueba de laboratorio de una molécula de su cuerpo para evaluar su salud.

prueba de coagulación

Análisis de las proteínas que provocan la coagulación de la sangre.

pruebas de función hepática (PFH)

Pruebas que miden las sustancias químicas que se fabrican o procesan en el hígado.

pruebas moleculares

Una prueba de laboratorio de un gen anormal dentro de las células.

prurito

Picazón en la piel.

reacción en cadena de la polimerasa de transcripción inversa (RT-PCR)

Prueba de laboratorio que permite detectar un marcador de cáncer aunque se encuentre en unas pocas células.

saciedad

Sensación de plenitud al comer.

síndrome de lisis tumoral (SLT)

Afección causada por la muerte rápida de muchas células cancerosas.

síndrome de von Willebrand (SVW)

Trastorno sanguíneo que impide la coagulación de la sangre.

síntoma inespecífico

Estado físico que es efecto general de una enfermedad.

SMD

Síndromes mielodisplásicos.

SOE

Sin otra especificación.

terapia citorreductora

Tratamiento para reducir la cantidad de células sanguíneas.

tinnitus

Sonidos producidos por el cuerpo y no percibidos por otras personas, como zumbidos agudos.

trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH)

Tratamiento del cáncer que consiste en sustituir las células precursoras sanguíneas por células madre de un donante, que producirán una médula ósea nueva y sana.

tratamiento complementario

Tratamiento para los síntomas o problemas de salud causados por el cáncer o por su tratamiento.

trombocitemia esencial (TE)

Cáncer de las células precursoras sanguíneas en el que se producen demasiadas plaquetas. También llamada trombocitosis esencial.

tromboembolismo venoso (TEV)

Coágulo sanguíneo que se ha formado en una vena profunda y que ahora puede estar obstruyendo una arteria pulmonar.

trombosis

Obstrucción del flujo sanguíneo en los vasos sanguíneos causada por un coágulo.

vena

Vaso sanguíneo que lleva la sangre de vuelta al corazón.

Colaboradores de NCCN

Esta guía para pacientes se basa en NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para neoplasias mieloproliferativas, versión 1.2024. Fue adaptada, revisada y publicada con la colaboración de las siguientes personas:

Dorothy A. Shead, máster en Ciencias
Directora ejecutiva de Operaciones de Información para Pacientes

Laura J. Hanisch, Estudios avanzados en Psicología
Directora del Programa de información para pacientes

Susan Kidney
Especialista ejecutiva en Diseño Gráfico

Tim Rinehart
Redactor médico

La Guía NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) para neoplasias mieloproliferativas, versión 1.2024 fue desarrollada por los siguientes miembros del panel de NCCN:

Dr. Aaron T. Gerds, máster en Ciencias/ presidente
Case Comprehensive Cancer Center/University Hospitals Seidman Cancer Center y Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Dra. Catriona Jamieson, doctora en Medicina
UC San Diego Moores Cancer Center

* **Dr. Anand A. Patel**
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Dr. Jason Gotlib, máster en Ciencias/ vicepresidente
Stanford Cancer Institute

Dr. Paul R. Kaesberg
UC Davis Comprehensive Cancer Center

Dr. Nikolai Podoltsev, doctor en Medicina
Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital

Peter Abdelmessieh, doctor en Medicina Oncológica, máster en Ciencias Médicas
Fox Chase Cancer Center

Dr. Andrew T. Kuykendall
Moffitt Cancer Center

* **Dra. Lindsay Rein**
Duke Cancer Institute

Dr. Haris Ali
City of Hope National Medical Center

Dr. Yazan Madanat
UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center

* **Ruth Fein Revell**
Defensora de pacientes

Dra. Mariana Castells, doctora en Medicina
Integrante del Panel adjunto Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Dr. Naveen Manchanda
Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center

Dra. Rachel Sisodia
Fred Hutchinson Cancer Center

Dr. Andrew Dunbar
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Dra. Lucia Masarova
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Dr. Moshe Talpaz
University of Michigan Rogel Cancer Center

Dra. Tracy I. George
Huntsman Cancer Institute, University of Utah

Dra. Jori May
O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB

Dra. Martha Wadleigh
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Dr. Steven Hochwald
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Dr. Brandon McMahon
University of Colorado Cancer Center

Dra. Sarah Wall, máster en Salud Pública
The Ohio State University Comprehensive Cancer Center - James Cancer Hospital and Solove Research Institute

Krishna Gundabolu, licenciado en Medicina y Cirugía
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

Dr. Sanjay R. Mohan, máster en Ciencias de la Investigación
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Personal de NCCN

Mary Anne Bergman
Coordinadora de las Guías

Dra. Elizabeth Hexner, máster en Ciencias
Abramson Cancer Center, University of Pennsylvania

Dr. Kalyan V. Nadiminti
University of Wisconsin Carbone Cancer Center

Cindy Hochstetler, doctora en Medicina Científica en oncología/redactora médica

Tania Jain, licenciada en Medicina y Cirugía
The Sidney Kimmel Comprehensive Cancer Center, Johns Hopkins

Dr. Stephen Oh, doctor en Medicina
Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital and Washington University School of Medicine

Jeanne Palmer
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

* Revisaron esta guía para pacientes. Para divulgaciones, visite [NCCN.org/disclosures](https://www.nccn.org/disclosures).

Centros oncológicos de NCCN

Abramson Cancer Center,
University of Pennsylvania
Filadelfia, Pensilvania
+1 800.789.7366 • penmedicine.org/cancer

Case Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer Center and
Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute
Cleveland, Ohio
UH Seidman Cancer Center
+1 800.641.2422 • uhhospitals.org/services/cancer-services
CC Taussig Cancer Institute
+1 866.223.8100 • my.clevelandclinic.org/departments/cancer
Case CCC
+1 216.844.8797 • case.edu/cancer

City of Hope National Medical Center
Duarte, California
+1 800.826.4673 • cityofhope.org

Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center | Mass
General Cancer Center
Boston, Massachusetts
+1 877.442.3324 • youhaveus.org
+1 617.726.5130 • massgeneral.org/cancer-center

Duke Cancer Institute
Durham, Carolina del Norte
+1 888.275.3853 • dukecancerinstitute.org

Fox Chase Cancer Center
Filadelfia, Pensilvania
+1 888.369.2427 • foxchase.org

Fred & Pamela Buffett Cancer Center
Omaha, Nebraska
+1 402.559.5600 • unmc.edu/cancercenter

Fred Hutchinson Cancer Center
Seattle, Washington
+1 206.667.5000 • fredhutch.org

Huntsman Cancer Institute, University of Utah
Salt Lake City, Utah
+1 800.824.2073 • healthcare.utah.edu/huntsmancancerinstitute

Indiana University Melvin and Bren Simon
Comprehensive Cancer Center
Indianápolis, Indiana
+1 888.600.4822 • www.cancer.iu.edu

Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center
Phoenix/Scottsdale, Arizona
Jacksonville, Florida
Rochester, Minnesota
+1 480.301.8000 • Arizona
+1 904.953.0853 • Florida
+1 507.538.3270 • Minnesota
mayoclinic.org/cancercenter

Memorial Sloan Kettering Cancer Center
Nueva York, Nueva York
+1 800.525.2225 • mskcc.org

Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida
+1 888.663.3488 • moffitt.org

O'Neal Comprehensive Cancer Center, UAB
Birmingham, Alabama
+1 800.822.0933 • uab.edu/onealcancercenter

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center
of Northwestern University
Chicago, Illinois
+1 866.587.4322 • cancer.northwestern.edu

Roswell Park Comprehensive Cancer Center
Búfalo, Nueva York
+1 877.275.7724 • roswellpark.org

Siteman Cancer Center, Barnes-Jewish Hospital
y Washington University School of Medicine
San Luis, Misuri
+1 800.600.3606 • siteman.wustl.edu

St. Jude Children's Research Hospital/
The University of Tennessee Health Science Center
Memphis, Tennessee
+1 866.278.5833 • stjude.org
+1 901.448.5500 • uthsc.edu

Stanford Cancer Institute
Stanford, California
+1 877.668.7535 • cancer.stanford.edu

The Ohio State University Comprehensive Cancer Center -
James Cancer Hospital and Solove Research Institute
Columbus, Ohio
+1 800.293.5066 • cancer.osu.edu

The Sidney Kimmel Comprehensive
Cancer Center, Johns Hopkins
Baltimore, Maryland
+1 410.955.8964
www.hopkinskimmelcancercenter.org

The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center
Chicago, Illinois
+1 773.702.1000 • uchicagomedicine.org/cancer

The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
+1 844.269.5922 • mdanderson.org

UC Davis Comprehensive Cancer Center
Sacramento, California
+1 916.734.5959 • +1 800.770.9261
health.ucdavis.edu/cancer

UC San Diego Moores Cancer Center
La Jolla, California
+1 858.822.6100 • cancer.ucsd.edu

UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center
Los Angeles, California
+1 310.825.5268 • uclahealth.org/cancer

UCSF Helen Diller Family
Comprehensive Cancer Center
San Francisco, California
+1 800.689.8273 • cancer.ucsf.edu

University of Colorado Cancer Center
Aurora, Colorado
+1 720.848.0300 • coloradocancercenter.org

University of Michigan Rogel Cancer Center
Ann Arbor, Michigan
+1 800.865.1125 • rogelcancercenter.org

University of Wisconsin Carbone Cancer Center
Madison, Wisconsin
+1 608.265.1700 • uwhealth.org/cancer

UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center
Dallas, Texas
+1 214.648.3111 • utsouthwestern.edu/simmons

Vanderbilt-Ingram Cancer Center
Nashville, Tennessee
+1 877.936.8422 • vicc.org

Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital
New Haven, Connecticut
+1 855.4.SMILOW • yalecancercenter.org



**Comparta su
opinión con
nosotros.**

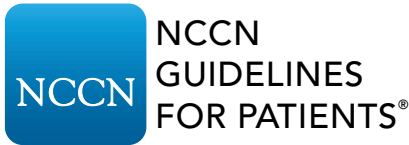
**Complete nuestra encuesta y
contribuya para que
NCCN Guidelines for Patients sea
mejor para todos.**

NCCN.org/patients/comments

Índice

- anemia** 16, 30, 37, 39, 42-43, 47
- antecedentes médicos** 11-12
- anticoagulante** 31-32, 51-52
- antígeno leucocitario humano (HLA)** 14
- aspiración de médula ósea** 14, 47
- aspirina** 28-31, 33, 51, 53
- biopsia de médula ósea** 14, 47
- CALR** 11, 15-17, 19
- Centros oncológicos de NCCN** 73-74
- coagulación** 11
- Colaboradores de NCCN** 72
- ensayo clínico** 33, 36, 40, 42, 44-47
- flebotomía** 29, 53
- hemograma completo (HC)** 11, 13
- inhibidores de JAK** 30, 40-45, 47, 54
- JAK2** 11, 15-17, 27-28
- leucemia mieloide aguda (LMA)** 5, 8, 35, 44-45, 54
- leucemia mieloide crónica (LMC)** 7, 15
- mielofibrosis post-PV** 37
- mielofibrosis post-TE** 37
- mielofibrosis primaria (MFP)** 11, 15-16, 18, 37, 41
- MPL** 11, 15-17
- observación y espera** 40
- plaquetoféresis** 34, 51, 53
- quimioterapia** 44, 54
- segunda opinión** 58
- síndrome adquirido de von Willebrand (aVWS)** 14, 29, 51
- síndromes mielodisplásicos (SMD)** 5, 16
- terapia citorreductora** 29-30, 32-34, 40, 51
- toma de decisiones compartida** 58
- trasplante alogénico de células hematopoyéticas (TCH)** 40-41, 45
- tratamiento complementario** 50, 54-55
- triple negativo** 16-17





Neoplasias mieloproliferativas

2024

Para colaborar con NCCN Guidelines for Patients, visite

[NCCNFoundation.org/Donate](https://www.nccn.org/Donate)

La traducción de esta NCCN Guidelines for Patients ha sido posible gracias al apoyo de Sobi.

NCCN

National Comprehensive
Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
+1 215.690.0300

[NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients) - Para pacientes | [NCCN.org](https://www.nccn.org) - Para médicos

PAT-TRA-1773-0724