

Neoplasias mieloproliferativas: en detalle



Revisada en **2025**

*Anteriormente titulada Neoplasias mieloproliferativas:
policitemia vera, trombocitemia esencial y mielofibrosis*



APOYO INDIVIDUAL

Se puede solicitar servicios de interpretación telefónica.

Especialistas en información

Nuestros especialistas en información sobre el cáncer de la sangre son trabajadores sociales y enfermeros altamente capacitados y especializados en oncología que brindan asistencia personalizada de forma gratuita a los pacientes, sus familias y los profesionales médicos. Ofrecen orientación durante el tratamiento del cáncer y los desafíos financieros y sociales correspondientes, y asimismo brindan información precisa y actualizada sobre las enfermedades, las opciones de tratamiento y los servicios de apoyo. Llame al **800-955-4572** o visite **www.LLS.org/especialistas** para usar el servicio de chat por Internet (en inglés).

Enfermeros especializados en ensayos clínicos

Nuestros enfermeros orientadores para ensayos clínicos son enfermeros titulados especializados en los cánceres de la sangre que realizan búsquedas extensas de ensayos clínicos y asisten personalmente a los pacientes y sus familiares y cuidadores durante todo el proceso de los ensayos clínicos. Visite **www.LLS.org/ensayos** para informarse y llenar un formulario de derivación (remisión).

Dietistas registrados

Nuestros dietistas registrados se especializan en nutrición oncológica y ofrecen consultas gratuitas sobre la nutrición por teléfono a los pacientes y sus familiares y cuidadores. Llame al **877-467-1936** o visite **www.LLSnutrition.org/consulta** o para programar una consulta.

¿Necesita asistencia económica? Llame al **877-557-2672** o visite **www.LLS.org/asuntos-financieros** para informarse sobre programas de apoyo económico.

Neoplasias mieloproliferativas: en detalle

Policitemia vera, trombocitemia esencial y mielofibrosis

Contenido

- 3** Introducción
- 4** Neoplasias mieloproliferativas
- 6** Signos y síntomas
- 10** Complicaciones
- 12** Pruebas diagnósticas
- 24** Opciones de tratamiento
- 25** Tratamiento para la policitemia vera
- 28** Tratamiento para la trombocitemia esencial
- 30** Tratamiento para la mielofibrosis
- 35** Atención de apoyo y consideraciones especiales
- 38** Ensayos clínicos para pacientes con cáncer de la sangre
- 40** Asuntos financieros
- 40** Atención de seguimiento y supervivencia
- 42** Información sobre los medicamentos
- 44** Incidencia, causas y factores de riesgo
- 45** Sangre y médula ósea en condiciones normales
- 48** Recursos adicionales
- 49** Términos médicos
- 53** Referencias bibliográficas

Agradecimiento

La Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma agradece la revisión de la versión en inglés de este material realizada por:

John Mascarenhas, MD

Director del Centro de Excelencia en Cánceres de la Sangre y Trastornos Mieloides,
Profesor de medicina, Tisch Cancer Institute,
Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, NY

Esta publicación fue apoyada por GSK plc; Incyte; MorphoSys US Inc., una empresa de Novartis

Esta publicación tiene como objetivo brindar información precisa y confiable con respecto al tema en cuestión. Es distribuida por la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, en inglés) como un servicio público, entendiéndose que LLS no se dedica a prestar servicios médicos ni otros servicios profesionales. El personal de LLS revisa cuidadosamente el contenido para comprobar su exactitud y confirma que todas las opciones diagnósticas y terapéuticas se presentan de una manera razonable y balanceada, sin tendencia particular a favor de cualquier opción.

OBTENGA INFORMACIÓN Y APOYO

Ofrecemos una amplia variedad de información y servicios gratuitos para pacientes y familias afectados por los cánceres de la sangre.



Apoyo mutuo entre pares



Comunidad de LLS para pacientes



Sesiones de chat por Internet



Podcast



Webcasts y videos



Apoyo para cuidadores



Niños y adultos jóvenes



Publicaciones informativas



Programas locales



Defensa



Visite www.LLS.org/espanol o llame al **800-955-4572** para informarse sobre todo lo que ofrecemos.



LEUKEMIA & LYMPHOMA SOCIETY®

Visite www.LLS.org para consultar información en inglés.

APLICACIONES MÓVILES GRATUITAS



LLS Health Manager™

Lo ayuda a llevar un registro de los efectos secundarios, medicamentos, alimentos, hidratación, preguntas para el médico y más. La versión en español se llama Aplicación de Salud de LLS. **Visite www.LLS.org/AplicacionSalud para descargarla.**



LLS Coloring for Kids™

Permite que los niños (y adultos) expresen su creatividad y ofrece actividades que los ayudan a aprender acerca del cáncer de la sangre y su tratamiento. **Visite www.LLS.org/ColoringApp (en inglés) para descargarla.**

Ambas están disponibles en el App Store y Google Play.



Visite www.LLS.org/espanol o llame al **800-955-4572** para informarse sobre todo lo que ofrecemos.



LEUKEMIA & LYMPHOMA SOCIETY®

Introducción

Las neoplasias mieloproliferativas (MPN, en inglés) son un grupo heterogéneo (diverso) de cánceres de la sangre en que la médula ósea sobreproduce uno o más tipos de células sanguíneas: glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas. Suelen desarrollarse lentamente, con el tiempo, y cada uno afecta diferentes tipos de células sanguíneas. También se conocen con otros nombres, entre ellos “enfermedades mieloproliferativas” y “neoplasias mieloproliferativas crónicas”.

Aunque los tipos de neoplasias mieloproliferativas son distintos, tres de ellos tradicionalmente se clasifican en un grupo porque tienen ciertas características en común. Estos tres, que suelen denominarse neoplasias mieloproliferativas “clásicas” (a veces con referencia a la ausencia del cromosoma Philadelphia), son los siguientes:

- Policitemia vera (PV)
- Trombocitemia esencial (ET, en inglés)
- Mielofibrosis (MF)

Esta publicación se concentra en los síntomas, el diagnóstico y el tratamiento de estas neoplasias mieloproliferativas “clásicas”. También incluye breves descripciones de la sangre y la médula ósea en condiciones normales, así como definiciones de términos médicos relacionados con estas enfermedades para ayudar a los lectores a entenderlas. Cuanta más información tenga sobre la enfermedad que padece, mejor podrá cuidarse: su mente, cuerpo y salud.

Estamos aquí para ayudar.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación titulada *Manejo del estrés: efectos del estrés y cómo sobrellevarlos y Cada día nuevo*.

Todas las publicaciones de LLS que se mencionan en este librito son gratuitas y se pueden consultar, descargar o pedir por Internet en www.LLS.org/materiales.

Comentarios. Visite www.LLS.org/comentarios para ofrecer sugerencias sobre esta publicación.

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de esta publicación. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Neoplasias mieloproliferativas

Las neoplasias mieloproliferativas (MPN, en inglés) son un grupo de cánceres de la sangre en que se producen demasiadas células sanguíneas en la médula ósea. La médula ósea es el tejido esponjoso del interior de los huesos grandes del cuerpo.

- “Neoplasia” es una masa anormal de células y un término alternativo para referirse a un cáncer.
- “Mielo” se refiere a la médula ósea.
- “Proliferativa” significa desarrollarse o multiplicarse rápidamente.

Existen varios tipos de neoplasias mieloproliferativas, y cada uno afecta diferentes células sanguíneas. Hay criterios específicos para el diagnóstico de cada tipo. Algunas neoplasias mieloproliferativas son indolentes (de progresión lenta), mientras que otras son más agresivas.

1. La **policitemia vera (PV)** hace que se produzca un exceso de glóbulos rojos, pero también puede estar asociada a un aumento de los glóbulos blancos y las plaquetas.
2. La **trombocitemia esencial (ET, en inglés)** hace que se produzca un exceso de plaquetas solamente.
3. La **mielofibrosis (MF)** hace que se produzca un exceso de megacariocitos (células que forman plaquetas) y otras células mieloides, lo que deriva en una acumulación de tejido cicatricial (lo que se conoce como fibrosis) en la médula ósea. La fibrosis medular hace que disminuya la producción de glóbulos rojos y plaquetas con el tiempo.

Entre los otros tipos de neoplasias mieloproliferativas se incluyen:

- Leucemia mieloide crónica (CML, en inglés), en que hay un aumento de las células mieloides provocado por una anomalía cromosómica específica denominada cromosoma Philadelphia (BCR::ABL1).
- Leucemia neutrofílica crónica (CNL, en inglés), un trastorno en que hay un exceso de neutrófilos (un tipo de glóbulo blanco) en la sangre. El exceso de neutrófilos puede hacer que se agranden el bazo y el hígado. Puede mantenerse estable por muchos años, o puede progresar rápidamente hasta convertirse en una forma aguda de leucemia.
- Leucemia eosinofílica crónica (CEL, en inglés), un trastorno en que hay demasiados eosinófilos (un tipo de glóbulo blanco) en la médula ósea, la sangre y otros tejidos. Puede tener una progresión lenta, a lo largo de muchos años, o progresar rápidamente hasta convertirse en una forma aguda de leucemia.
- Neoplasia mieloproliferativa no clasificada (MPN-U, en inglés), un subtipo que no corresponde claramente a ninguno de los otros subtipos mencionados.

Esta publicación no abarca estos otros tipos de neoplasias mieloproliferativas. Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Leucemia mieloide crónica* e *Información sobre la leucemia neutrofílica crónica* para obtener más información sobre estas dos enfermedades.

Desarrollo normal de las células sanguíneas. Las células sanguíneas se forman en la médula ósea, donde empiezan como células inmaduras, sin desarrollar, denominadas células madre “hematopoyéticas” (sanguíneas). En la médula ósea sana, estas células formadoras de sangre se convierten con el tiempo en glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas. Los glóbulos rojos llevan oxígeno por todo el cuerpo. Los glóbulos blancos ayudan a combatir las infecciones. Las plaquetas ayudan a detener el sangrado al amontonarse (mediante la coagulación) en el lugar de una lesión. Las células sanguíneas normales no duran para siempre. En cambio, constantemente se producen nuevas células sanguíneas para reemplazar a las viejas que han muerto. Vea la página 47 para obtener información sobre el desarrollo de las células sanguíneas en condiciones normales.

Cómo se desarrollan las neoplasias mieloproliferativas. La causa puede ser una mutación o serie de mutaciones en el ADN (material genético) de una célula madre sanguínea, adquirida durante la vida (o sea, no heredada ni presente al nacer). Una mutación es cualquier cambio en la secuencia del ADN de una célula. Las mutaciones genéticas pueden ser causadas por errores durante la división celular o por la exposición a agentes presentes en el ambiente que dañan el ADN, tales como humo de cigarrillos o radiación. Las mutaciones génicas ocurren en nuestras células todo el tiempo, pero normalmente no afectan nuestra salud. En muchos casos, las células detectan los cambios y pueden repararlos. No obstante, algunas mutaciones hacen que las células se dividan más rápidamente y permanezcan activas por más tiempo de lo normal, lo cual puede provocar un cáncer.

Las causas de las neoplasias mieloproliferativas aún no se comprenden totalmente. Son enfermedades complejas que posiblemente tengan muchos factores contribuyentes. Los investigadores creen que las proteínas conocidas como quinasas Janus (JAK, en inglés) están implicadas en su aparición. Estas proteínas transmiten señales dentro de las células que afectan la producción de células sanguíneas en la médula ósea. También ayudan a controlar la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas que hay en la médula ósea. Cuando funcionan normalmente, las quinasas Janus ayudan al cuerpo a producir la cantidad adecuada de células sanguíneas. Pero, cuando envían demasiadas señales, la médula ósea produce demasiadas células sanguíneas. Esto se denomina “señalización hiperactiva” de las quinasas Janus.

Se cree que, en las neoplasias mieloproliferativas, la señalización hiperactiva de las quinasas Janus se debe a una mutación o serie de mutaciones en el ADN de una célula madre sanguínea inmadura de la médula ósea. La mutación (o serie de mutaciones) puede estar en los genes que codifican para las proteínas Janus o en los genes que afectan su funcionamiento. Por consiguiente, la célula madre se reproduce continuamente y crea cada vez más células madre anormales, que luego producen demasiadas células sanguíneas. Las neoplasias mieloproliferativas suelen empeorar con el tiempo, a medida que el exceso de células sanguíneas se acumula en la médula ósea y el torrente sanguíneo.

La mutación (o serie de mutaciones) también puede provocar la sobreproducción de citocinas, además de la de células sanguíneas. Las citocinas son proteínas fundamentales para el control del desarrollo y de la actividad de las células del sistema inmunitario y de las células sanguíneas. También están asociadas a la inflamación. Muchos pacientes con neoplasias mieloproliferativas experimentan síntomas causados por la inflamación. Entre sus síntomas pueden incluirse fiebre sin explicación, sudores nocturnos, pérdida de peso, picazón en la piel, fatiga y dolor en los huesos.

En la mayoría de los pacientes con neoplasias mieloproliferativas se identifica una mutación “iniciadora” de un gen como *JAK2*, *CALR* o *MPL*. Estas mutaciones son cambios en la secuencia del ADN de genes que hacen que las células se vuelvan cancerosas, proliferen y se diseminen por el cuerpo. Sin embargo, no todas las personas con neoplasias mieloproliferativas tienen una mutación iniciadora identificada.

En la mayoría de los casos, se desconoce la causa de la mutación (o serie de mutaciones) en la célula madre sanguínea. Si bien se han registrado casos de neoplasias mieloproliferativas en más de un miembro de la misma familia, generalmente no se considera que estas enfermedades sean hereditarias. Más bien, estas enfermedades se originan como consecuencia de mutaciones génicas que suceden durante la vida de una persona, lo que se denominan mutaciones “adquiridas” (o somáticas).

Suele poder detectarse otro tipo de mutaciones denominadas “mutaciones subclonales” en los pacientes con neoplasias mieloproliferativas, con mayor frecuencia en casos de mielofibrosis. Se sabe que algunas de estas mutaciones tienen implicaciones relacionadas con el pronóstico y pueden clasificarse como factores de alto riesgo molecular (HMR, en inglés), por ejemplo: *EZH2*, *ASXL1*, *IDH1/2* y *U2AF1*. Estas mutaciones también pueden incluirse en los modelos pronósticos más nuevos.

- La policitemia vera está asociada a mutaciones en el gen *JAK2*, aunque otras mutaciones también puedan tener una función en su aparición. Aproximadamente el 95 por ciento de los pacientes con policitemia vera tienen una mutación en el gen *JAK2*.
- Alrededor del 90% de los pacientes con trombocitemia esencial tienen una mutación en el gen *JAK2*, *MPL* o *CALR*, aunque otras mutaciones también puedan tener una función en la aparición de la enfermedad. Estos genes dan las instrucciones para la producción de proteínas que promueven el desarrollo y la división de los megacariocitos (células formadoras de plaquetas). Las mutaciones de dichos genes aumentan la producción de megacariocitos, lo cual a su vez ocasiona un aumento de la cantidad de plaquetas. Se usa el término “triple negativo” en referencia a la enfermedad cuando no se detecta ninguna de estas mutaciones.
- Muchos pacientes con mielofibrosis tienen una mutación en *JAK2* (la más común), o en *CALR* o *MPL*. Aproximadamente el 10 por ciento de los pacientes con mielofibrosis no tienen ninguna de estas mutaciones. A estos se los describe como casos “triple negativos” de la enfermedad.

Signos y síntomas

Son signos y síntomas los cambios en el cuerpo que pueden indicar la presencia de una enfermedad. Un “signo” es un cambio que el médico observa durante un examen o en el resultado de una prueba de laboratorio. Un “síntoma” es un cambio que el paciente puede ver o sentir.

Si una persona tiene signos o síntomas que sugieran la posibilidad de que tenga una neoplasia mieloproliferativa, se la remite a un tipo de especialista denominado hematólogo-oncólogo. Este

es un médico que tiene formación especial para diagnosticar y tratar los trastornos y cánceres de la sangre como la leucemia, el linfoma y el mieloma. En algunos de los principales centros médicos del país hay hematólogos-oncólogos que se especializan en el tratamiento de las neoplasias mieloproliferativas.

Signos y síntomas de la policitemia vera (PV). La policitemia vera se desarrolla lentamente y puede que no produzca síntomas por muchos años. En muchos casos, la enfermedad se diagnostica en función de los resultados de pruebas de sangre que se realizan por otros motivos, incluso antes de que se presentan los síntomas. La causa de los síntomas es un menor flujo sanguíneo debido a la gran cantidad de glóbulos rojos y al agrandamiento del bazo.

Entre los signos y síntomas de la policitemia vera pueden incluirse:

- Fatiga (cansancio)
- Prurito (picaazón en la piel), especialmente después de baños o duchas tibias (prurito acuagénico)
- Eritromelalgia (enrojecimiento, dolor y ardor en la piel de la cara, las manos o los pies)
- Dolor de cabeza, mareos y debilidad
- Problemas de concentración
- Sudores nocturnos
- Insomnio
- Visión borrosa, visión doble o ver puntos oscuros o manchas ciegas que aparecen y desaparecen
- Acúfenos/tinnitus (zumbido agudo en los oídos)
- Falta de aliento
- Angina de pecho (dolor en el pecho)
- Debilidad
- Mareos
- Sangrados o moretones excesivos
- Neuropatía periférica (adormecimiento, hormigueo o ardor en los pies)
- Inflamación y dolor de estómago
- Sensación de saciedad después de una comida pequeña
- Pérdida de peso sin explicación
- Dolor óseo en los huesos largos, más comúnmente en las piernas

Signos y síntomas de la trombocitemia esencial (ET). La trombocitemia esencial se desarrolla lentamente y puede que no produzca síntomas por años. En muchos casos, la enfermedad se diagnostica en función de los resultados de pruebas de sangre que se realizan por otros motivos, incluso antes de que se presenten los síntomas.

Algunos de los signos y síntomas más graves de la trombocitemia esencial están relacionados con el nivel alto de plaquetas, que puede hacer que se formen trombos (coágulos sanguíneos). Entre los síntomas se incluyen:

- Dolor, hinchazón y enrojecimiento de los brazos o piernas (esto se debe a tener una trombosis venosa profunda, un coágulo sanguíneo que se forma en una vena profunda del cuerpo)
- Falta de aliento, dolor en el pecho y tos (esto se debe a tener una embolia pulmonar, un coágulo sanguíneo en los pulmones)
- Dolor en el pecho, falta de aliento y náuseas (esto se debe a tener un ataque cardíaco provocado por un coágulo sanguíneo)

Si se forma un coágulo sanguíneo en las arterias que proveen sangre al cerebro, puede provocar una interrupción temporal del flujo sanguíneo a una parte del cerebro. Esto puede causar un ataque cerebral o un accidente isquémico transitorio (TIA, en inglés), con los siguientes signos y síntomas:

- Dolor de cabeza
- Mareos
- Debilidad o adormecimiento de un lado del cuerpo
- Visión borrosa o doble
- Falta de articulación al hablar

Una pequeña cantidad de pacientes con trombocitemia esencial tienen un nivel sumamente alto de plaquetas, lo que puede causar sangrados. Entre sus signos y síntomas pueden incluirse:

- Moretones que aparecen con facilidad
- Sangrado nasal
- Sangrado gastrointestinal (GI)
- Heces con sangre
- Sangre en la orina

Entre los otros signos y síntomas de la trombocitemia esencial se incluyen:

- Fatiga
- Problemas para dormir
- Pérdida de peso
- Fiebre de bajo grado
- Sudores nocturnos

- Neuropatía periférica (adormecimiento, hormigueo o ardor en los pies)
- Problemas sexuales
- Eritromelalgia (enrojecimiento, dolor y ardor en la piel de la cara, las manos o los pies)
- Sensación de saciedad después de una comida pequeña
- Malestar abdominal debido al agrandamiento del bazo

Signos y síntomas de la mielofibrosis. La mielofibrosis suele desarrollarse lentamente y, en muchos casos, al principio no produce síntomas. Debido a ello, es posible que se detecte durante una prueba de sangre habitual que se realiza por otro motivo, antes de que se presenten los síntomas.

Cuando se produce fibrosis en la médula ósea (debido a la producción excesiva de megacariocitos y otras células mieloides), esta no puede producir suficientes células sanguíneas normales. La deficiencia de células sanguíneas sanas es la causa de muchos de los signos y síntomas de la mielofibrosis. Entre ellos se incluyen:

- Fatiga, debilidad, falta de aliento o palidez debido a la deficiencia de glóbulos rojos
- Infecciones frecuentes debido a la deficiencia de glóbulos blancos
- Sangrados o moretones que aparecen con facilidad debido a la deficiencia de plaquetas
- Dolor abdominal, sensación de saciedad, disminución del apetito y pérdida de peso como consecuencia de la esplenomegalia (agrandamiento del bazo) o de la hepatomegalia (agrandamiento del hígado)
- Sudores nocturnos
- Prurito (picazón en la piel)
- Fiebre
- Dolor en los huesos o articulaciones

Evaluación de los síntomas. Una meta fundamental del tratamiento es aliviar los síntomas, por lo que es importante que se ocupe activamente de vigilarlos. Llevar un registro minucioso de sus síntomas puede ayudar a que tanto usted como su médico entiendan mejor cómo manejar y modificar su atención con el tiempo.

Una herramienta que pueden utilizar para evaluarlos es el formulario de evaluación de síntomas de las neoplasias mieloproliferativas, también conocido como MPN10 (vea la **Tabla 1** en la página 10). Con este formulario se cuantifican 10 síntomas, cada uno en una escala de 0 a 10. Las puntuaciones mayores indican síntomas más intensos.

Este formulario puede usarse para llevar un registro de los síntomas que tiene y vigilar cómo se siente a lo largo del tiempo. Se recomienda que los síntomas de todos los pacientes con una neoplasia mieloproliferativa se evalúen antes y durante el tratamiento. El agravamiento de los síntomas puede ser un signo de progresión de la enfermedad. El formulario MPN10 puede ayudar al médico a evaluar y hacer un seguimiento del avance y la gravedad de los síntomas, así como guiar los planes de atención y tratamiento.

Puede encontrar una versión de este formulario de evaluación por Internet en <https://thehematologist.org/mpn-total-symptom-score> (en inglés).

Tabla 1. Formulario de evaluación de síntomas de las neoplasias mieloproliferativas
(recomendado para vigilar los síntomas durante el transcurso del tratamiento)

Síntoma	El 0 implica ninguno o ausente, y el 10, el peor grado imaginable
Califique su fatiga (agotamiento, cansancio) encerrando en un círculo el número que describa su PEOR grado de fatiga en las últimas 24 horas	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Encierre en un círculo el número que describa qué tan problemático ha sido para usted cada uno de los siguientes síntomas durante la semana pasada.	
Sensación de llenarse rápidamente al comer (saciedad temprana)	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Malestar abdominal	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Inactividad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Problemas de concentración (en comparación con la capacidad antes del diagnóstico de MPN)	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Sudores nocturnos	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Picazón (prurito)	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Dolor en los huesos (extendido, pero que no sea dolor en las articulaciones ni artritis)	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Fiebre (>100°F/37.8°C)	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Pérdida de peso involuntaria en los últimos 6 meses	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Abreviatura: MPN = sigla en inglés de neoplasia mieloproliferativa

Fuentes: Association of Community Cancer Centers. Advancing Care for Patients with Myeloproliferative Neoplasms. Landscape Analysis 2023; National Comprehensive Cancer network[®] (NCCN[®]) NCCN Guidelines Version 2.2024 –8 de agosto de 2024. Myeloproliferative Neoplasms; National Comprehensive Cancer Network[®] NCCN Guidelines for Patients[®] Myeloproliferative Neoplasms, 2024.

Complicaciones

En el ámbito de la medicina, una complicación es un problema médico que se presenta durante la evolución de una enfermedad o después de un procedimiento o tratamiento. Los pacientes con neoplasias mieloproliferativas tienen un mayor riesgo de complicaciones cardiovasculares, entre ellas insuficiencia cardíaca, trombosis (coágulos sanguíneos) e hipertensión pulmonar, según el tipo de neoplasia mieloproliferativa y las mutaciones asociadas a ella. También pueden padecer complicaciones debido al agrandamiento de órganos o al daño causado por la enfermedad. Una neoplasia mieloproliferativa puede progresar o transformarse en otro tipo de cáncer de la sangre en algunos casos.

Coágulos sanguíneos anormales. Las personas con neoplasias mieloproliferativas tienen un mayor riesgo de sangrados anormales que pueden variar de leves a potencialmente mortales.

- **Formación de trombos (coágulos sanguíneos).** Las personas con neoplasias mieloproliferativas tienen un mayor riesgo de que se les formen coágulos sanguíneos anormales. Estas enfermedades enlentecen el flujo sanguíneo debido a un aumento anormal de las células sanguíneas. Los coágulos sanguíneos son la complicación más frecuente y potencialmente mortal de la policitemia vera, la trombocitemia esencial y la mielofibrosis. Cuando se forman en una arteria pueden ocasionar un ataque cardíaco o cerebral. Se produce trombosis venosa profunda cuando se forma un coágulo sanguíneo (trombo) en una o más venas profundas del cuerpo, por lo general en las piernas. Esto puede producir dolor, hinchazón y enrojecimiento de la zona afectada. Si un coágulo sanguíneo proveniente de una vena profunda se desprende y se desplaza hasta los pulmones, puede alojarse en ellos y obstruir el flujo sanguíneo, lo cual ocasiona un problema grave denominado “embolia pulmonar”. Entre sus síntomas se incluyen falta de aliento, dolor en el pecho y tos.
- **Ataque cerebral y cardíaco.** Si se forma un coágulo sanguíneo en una arteria que lleva sangre al cerebro, puede causar un ataque cerebral (interrupción del flujo sanguíneo a una parte del cerebro, lo que daña el tejido cerebral) o un ataque isquémico transitorio (TIA, en inglés, un tipo de ataque cerebral que solo dura unos pocos minutos cuando queda bloqueado brevemente el suministro de sangre a una parte del cerebro). Si un coágulo obstruye el flujo sanguíneo al corazón, esto puede causar un ataque cardíaco. Sin sangre, el tejido cardíaco afectado puede perder oxígeno y morir. Entre los síntomas de un ataque cardíaco se incluyen dolor de pecho, cuello o espalda, así como fatiga, mareos y latidos cardíacos anormales.
- **Sangrados.** En general, los sangrados están relacionados con un nivel bajo de plaquetas, lo que ocurre en las personas con mielofibrosis avanzada. A diferencia de eso, el riesgo de sangrados también puede aumentar ante un nivel alto de plaquetas (debido a que la cantidad excesiva de plaquetas puede alterar el proceso de coagulación normal de la sangre), lo que ocurre en los pacientes con trombocitemia esencial. La enfermedad de von Willebrand adquirida, un trastorno de la coagulación que conlleva un riesgo elevado de sangrados, puede desarrollarse en los pacientes con policitemia vera. Además, algunos medicamentos que se usan para tratar las neoplasias mieloproliferativas pueden producir sangrados si disminuyen las plaquetas a un nivel muy bajo. Las personas que toman anticoagulantes como tratamiento para la coagulación anormal asimismo corren riesgo de complicaciones de sangrado. Los pacientes con neoplasias mieloproliferativas deben hablar con sus médicos sobre los problemas de sangrado al planear una cirugía u otro procedimiento médico.

Otras complicaciones

- **Agrandamiento del bazo.** El bazo es un órgano ubicado en el lado izquierdo del abdomen superior, cerca del estómago y debajo de la caja torácica. Filtra la sangre, almacena células sanguíneas y destruye células sanguíneas viejas. El bazo puede agrandarse de forma anormal en algunas personas con neoplasias mieloproliferativas, ya que tiene que trabajar más para manejar la cantidad elevada de células sanguíneas. El agrandamiento del bazo puede causar malestar o dolor en el abdomen. Cuando el bazo comprime el estómago, puede causar sensación de saciedad y disminución del apetito. Esta complicación puede ocurrir en casos de policitemia vera y trombocitemia esencial, pero es más común en casos de mielofibrosis.
- **Hematopoyesis extramedular.** Cuando la médula ósea ya no puede producir suficientes células sanguíneas, es posible que otros órganos del cuerpo, tales como el bazo y el hígado, empiecen a producirlas. Este problema, denominado “hematopoyesis extramedular”, suele hacer que el bazo, el hígado o ambos se agranden. También puede hacer que las células sanguíneas en desarrollo se acumulen en masas o formen tumores en otras áreas del cuerpo.

Esta complicación puede ocurrir en casos de mielofibrosis, o de policitemia vera o trombocitemia vera que progresa a mielofibrosis. La hematopoyesis extramedular puede causar sangrados en el sistema gastrointestinal (GI), expulsión de sangre al toser o escupir, compresión de la médula espinal o convulsiones.

- **Dolor en los huesos y las articulaciones.** La mielofibrosis puede derivar en fibrosis de la médula ósea e inflamación del tejido conjuntivo que rodea los huesos, lo cual produce dolor intenso y sensibilidad en los huesos y articulaciones.
- **Gota.** Esta afección se caracteriza por tener niveles elevados de ácido úrico en la sangre, las articulaciones y los tejidos. La mielofibrosis aumenta la producción de ácido úrico en el cuerpo. Con la acumulación de ácido úrico, se forman cristales en las articulaciones que causan dolor agudo, hinchazón e inflamación de las articulaciones.
- **Hipertensión portal.** Normalmente, el flujo sanguíneo proveniente del bazo entra al hígado a través de un vaso sanguíneo grande denominado “vena porta”. Cuando el bazo está agrandado, el mayor flujo sanguíneo a través de la vena porta puede provocar una presión sanguínea alta en la vena. Esto puede forzar la entrada de un exceso de sangre en las venas más pequeñas del estómago y el esófago, lo cual puede ocasionar su ruptura y un sangrado. La hipertensión portal también puede producirse por la formación de un coágulo sanguíneo en la vena porta, lo que puede obstruir el flujo sanguíneo a través de ella. Es una complicación poco frecuente que puede ocurrir en casos de policitemia vera, trombocitopenia esencial o mielofibrosis.
- **Transformación en otro tipo de cáncer.** A veces, una neoplasia mieloproliferativa puede progresar a leucemia mieloide aguda (AML, en inglés) y, con menos frecuencia, a un síndrome mielodisplásico (MDS, en inglés). Esto ocurre en un pequeño porcentaje de los pacientes. La transformación de una neoplasia mieloproliferativa en leucemia (lo que se conoce como “fase blástica” de la neoplasia mieloproliferativa) tiene una incidencia aproximada de 3-7% en casos de policitemia vera, 1-4% en casos de trombocitemia esencial y 9-13% en casos de mielofibrosis. (“Incidencia” se refiere a la cantidad de casos nuevos de una enfermedad que se diagnostican cada año).

Pruebas diagnósticas

Aunque ciertos signos y síntomas puedan indicar que una persona tiene una neoplasia mieloproliferativa, es necesario realizar una serie de pruebas para confirmar el diagnóstico. Es importante obtener un diagnóstico acertado, ya que esto ayuda al médico a:

- Estimar la manera en que progresará la enfermedad
- Determinar el tratamiento adecuado

Hable con su médico sobre:

- Las pruebas diagnósticas que se van a realizar
- El significado de los resultados
- Cómo obtener copias de los resultados

A fin de diagnosticar una neoplasia mieloproliferativa, los médicos emplean una serie de pruebas para analizar muestras de células sanguíneas y de la médula ósea. Un patólogo —un médico que se especializa en identificar enfermedades analizando células al microscopio— examina las células sanguíneas y de la médula ósea. Las muestras también deberían ser examinadas por un hematopatólogo, un tipo de patólogo que se especializa en diagnosticar las enfermedades de la sangre y de la médula ósea.

Las siguientes son algunas de las pruebas que se realizan para diagnosticar las neoplasias mieloproliferativas. Algunas de estas pruebas podrían repetirse durante y después del tratamiento para evaluar si está funcionando. Visite www.LLS.org/educationvideos (en inglés) para informarse sobre estos distintos tipos de pruebas y www.LLS.org/materiales para consultar la publicación titulada *Pruebas de laboratorio y de imagenología*.

Antecedentes médicos. Si una persona tiene signos o síntomas de una neoplasia mieloproliferativa, el médico necesita recopilar sus antecedentes médicos en detalle y hacerle un examen físico. Los antecedentes médicos deberían incluir la siguiente información acerca del paciente:

- Factores de riesgo cardiovascular, tales como presión arterial alta y diabetes
- Antecedentes de enfermedades y lesiones
- Medicamentos, suplementos, cirugías y transfusiones de sangre, tanto actuales o recientes como pasados
- Antecedentes de un trombo (coágulo sanguíneo) o episodio hemorrágico (pérdida de sangre a causa de vasos sanguíneos dañados)
- Antecedentes médicos de sus parientes consanguíneos (ya que algunas enfermedades son hereditarias)
- Síntomas actuales

Examen físico. El médico le realizará un examen físico después de recopilar los antecedentes médicos. Durante el examen, el médico podría auscultarle los pulmones y el corazón, examinarle cuidadosamente el cuerpo para buscar signos de infección o enfermedad, y tomarle los signos vitales (presión arterial, frecuencia cardíaca y temperatura). Además, podría palparle distintas partes del cuerpo y examinarlo para ver si sus órganos tienen un tamaño normal, si están blandos o duros, o si se produce dolor al palparlos. Por ejemplo, podría palparle el abdomen para ver si hay agrandamiento del bazo o del hígado.

Conteo sanguíneo completo (CBC, en inglés) con fórmula leucocitaria. Esta prueba, que también se denomina hemograma, sirve para medir la cantidad de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas en una muestra de sangre. También permite medir la cantidad de hemoglobina (una proteína dentro de las células sanguíneas que lleva oxígeno desde los pulmones hasta los tejidos del cuerpo) y el hematocrito (el porcentaje de la sangre total constituido por los glóbulos rojos). El hemograma debería incluir la fórmula leucocitaria, con la cual se mide la cantidad de los distintos tipos de glóbulos blancos que hay en la muestra.

- Las personas con policitemia vera (PV) tienen un nivel alto de glóbulos rojos. A menudo, también se ven elevados sus valores de hematocrito y niveles de hemoglobina, glóbulos blancos y plaquetas.
- En los casos de trombocitemia esencial (ET, en inglés), el nivel de plaquetas suele estar por encima de lo normal.
- Las personas con mielofibrosis (MF) a menudo tienen un nivel anormalmente bajo de glóbulos rojos. El nivel de glóbulos blancos suele estar por encima de lo normal, pero en algunos casos, está por debajo de lo normal. El nivel de plaquetas puede estar por encima o por debajo de lo normal.

Medición de la masa eritrocitaria. Con esta prueba se mide el volumen (la cantidad) de glóbulos rojos en relación con el volumen de plasma (líquido) en la sangre total.

En los casos de policitemia vera puede haber un aumento absoluto de la masa de glóbulos rojos. Esta prueba se realiza con poca frecuencia en los Estados Unidos debido al alto costo, a la dificultad para obtener los materiales adecuados para la prueba y a la disponibilidad de otras pruebas de sangre que pueden emplearse para diagnosticar la policitemia vera, tales como pruebas moleculares (vea la información sobre secuenciación de próxima generación en la página 19).

Frotis de sangre periférica. En este procedimiento, se observa al microscopio una muestra de sangre periférica (la sangre que circula por las arterias, los capilares y las venas de todo el cuerpo). El patólogo la examina para determinar la cantidad de distintos tipos de células sanguíneas y si hay algún cambio anormal en el tamaño, forma o apariencia de las células.

- En los casos de trombocitemia esencial, las plaquetas en la muestra pueden verse agrandadas o amontonadas. La prueba también permite buscar la presencia de células inmaduras, denominadas “células blásticas”, en la sangre. Las células blásticas normalmente se encuentran en la médula ósea, pero no en la sangre periférica de las personas sanas.
- Las personas con mielofibrosis suelen tener glóbulos rojos anormales, en forma de lágrima, así como células blásticas inmaduras en la sangre.

Perfil bioquímico de la sangre. Es un grupo de pruebas de sangre que permiten medir los niveles de ciertas sustancias liberadas en la sangre por órganos y tejidos del cuerpo. Entre ellas se incluyen electrolitos (tales como el sodio, el potasio y el cloruro), grasas, proteínas, glucosa (azúcar en la sangre), ácido úrico y enzimas. Los hallazgos del análisis bioquímico de la sangre indican en qué medida funcionan los riñones, el hígado y otros órganos de la persona. Aunque este análisis no sirve para diagnosticar una neoplasia mieloproliferativa, obtener resultados que muestran una cantidad anormal de una sustancia determinada en la sangre puede ser un signo de enfermedad o de algún otro problema de salud.

Deshidrogenasa láctica (LDH, en inglés). Esta proteína, presente de forma natural en la mayoría de las células, se libera en la sangre cuando una célula sufre daño. Un nivel alto de

deshidrogenasa láctica en la sangre refleja la cantidad de células enfermas que se producen y mueren.

Prueba de ácido úrico. Esta prueba permite medir la cantidad de ácido úrico en el cuerpo. Cuando las células cancerosas se descomponen y mueren, liberan su contenido a la sangre. Si se descomponen muy rápidamente, los riñones no pueden eliminar estas sustancias de la sangre. Así se presenta un nivel elevado de ácido úrico, que puede provocar el síndrome de lisis tumoral (TLS, en inglés). Vea la página 37 para obtener más información al respecto.

Las personas con mielofibrosis a menudo tienen niveles séricos elevados de ácido úrico y deshidrogenasa láctica. Durante ciertos estadios, la mielofibrosis hace que mueran muchas células sanguíneas. Al morir, liberan deshidrogenasa láctica y ácido úrico.

Pruebas de coagulación de la sangre. A los pacientes con un nivel muy alto de plaquetas les podrían hacer una prueba de detección de la forma adquirida de la enfermedad de von Willebrand, un trastorno de la sangre que puede afectar el proceso normal de coagulación y provocar sangrados considerables. La sangre contiene muchas proteínas que ayudan al cuerpo a detener el sangrado, una de las cuales se conoce como factor de von Willebrand. Un nivel alto de plaquetas puede limitar el funcionamiento de las proteínas de von Willebrand en el proceso de coagulación. Se emplean varias prueba de coagulación sanguínea para diagnosticar la enfermedad de von Willebrand.

La enfermedad de von Willebrand adquirida puede desarrollarse en los pacientes con policitemia vera que tienen un nivel muy alto de plaquetas. Corren un mayor riesgo de sangrados.

Nivel de eritropoyetina (EPO). Con esta prueba se mide el nivel de eritropoyetina en la sangre. Es una hormona elaborada principalmente por los riñones para estimular la producción de glóbulos rojos nuevos.

En las personas con policitemia vera, el nivel elevado de glóbulos rojos puede inhibir la producción de eritropoyetina. Los resultados de la medición de la eritropoyetina pueden servir para diagnosticar la policitemia vera.

Aspiración y biopsia de médula ósea. En ambos de estos procedimientos se extraen células de la médula ósea que se analizan para buscar anomalías. Generalmente se realizan en la misma consulta, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital. Luego de aplicar una medicina para adormecer la piel y la superficie del hueso, se extraen por separado las muestras de aspiración y biopsia mediante dos agujas distintas. Las muestras se extraen de la pelvis o “hueso de la cadera” del paciente, generalmente del área que está justo arriba de las nalgas.

La médula ósea consta de una parte sólida y una parte líquida. En una aspiración de médula ósea se introduce una aguja especial en la médula ósea, a través del hueso de la cadera, para extraer una muestra líquida de células. En una biopsia de médula ósea, se usa una aguja más ancha para extraer una muestra de hueso sólido que contiene médula ósea. Vea la **Figura 1** en la página 16 para obtener más información sobre las pruebas de sangre y médula ósea.

Figura 1. ¿Cómo se hacen las pruebas de sangre y de médula ósea?

Prueba de sangre. Se toma sangre del brazo del paciente con una aguja. La sangre se recoge en tubos y se la envía a un laboratorio para su análisis.

Aspiración de médula ósea. Se extrae de la médula ósea una muestra de líquido con células y se la envía a un laboratorio para su análisis.

Biopsia de médula ósea. Se extrae del cuerpo una muestra muy pequeña de hueso lleno de células de la médula ósea y se la envía a un laboratorio para su análisis.

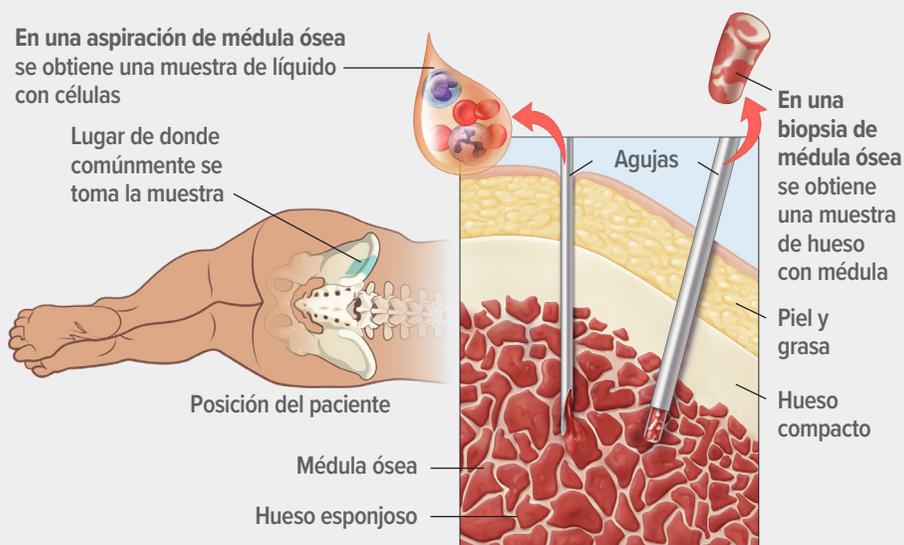
Las muestras para ambas pruebas de médula ósea se obtienen con agujas especiales. Algunos pacientes permanecen despiertos durante el procedimiento. Primero reciben medicación para adormecer la parte del cuerpo de donde se extraerá la muestra de células. Las muestras de células suelen extraerse del hueso de la cadera del paciente.

Las pruebas de sangre y de médula ósea pueden realizarse en el consultorio del médico o en un hospital. La aspiración y biopsia de médula ósea casi siempre se hacen juntas en la misma cita. Las pruebas de sangre y médula ósea podrían realizarse tanto durante como después del tratamiento. Las pruebas se repiten para determinar si el tratamiento está funcionando.

Aspiración y biopsia de médula ósea

En una aspiración de médula ósea se obtiene una muestra de líquido con células

Lugar de donde comúnmente se toma la muestra



Izquierda: lugar en la parte posterior del hueso de la cadera donde se realiza la aspiración o la biopsia de médula ósea. **Derecha:** vista de las dos agujas que se introducen en el hueso para obtener la muestra líquida para la aspiración (la aguja de la izquierda) y la muestra de hueso para la biopsia (la de la derecha). Las agujas son de diferentes tamaños. Estas dos pruebas suelen hacerse en la misma cita.



Visite www.LLS.org/3D (en inglés) para ver un modelo interactivo en 3D que lo ayudará a visualizar y entender mejor los procedimientos para la aspiración y la biopsia de médula ósea (haga clic en “Bone Marrow Biopsy and Aspiration”).

Luego las muestras se envían a un laboratorio y se examinan para buscar la presencia de células anormales y de tejido cicatricial, lo que se denomina “fibrosis”, en la médula ósea. Esto es necesario para ayudar a distinguir los casos de mielofibrosis de los otros tipos de neoplasias mieloproliferativas.

- En los casos de mielofibrosis generalmente se ve una cantidad elevada de megacariocitos (células formadoras de plaquetas) con tamaño y forma anormales, así como fibrosis en la médula ósea. A veces no es posible obtener una muestra líquida del paciente durante la aspiración de médula ósea debido al tejido cicatricial en la médula ósea. La presencia de tejido cicatricial hace que la aspiración sea “seca”, lo que significa que no se puede obtener una muestra de células para esta prueba.
- Las personas con policitemia vera tienen células sanguíneas en cantidades por encima de lo normal, así como una cantidad anormal de megacariocitos (células formadoras de plaquetas) en la médula ósea. Pero no debe haber un exceso de fibrosis.
- En los casos de trombocitemia esencial hay una cantidad elevada de megacariocitos (células formadoras de plaquetas) en la médula ósea. Estos megacariocitos también se ven anormales en cuanto a su forma y tamaño. Pero no debe haber un exceso de fibrosis.

Pruebas de biomarcadores. Estas pruebas de laboratorio permiten examinar las células cancerosas en muestras de sangre, médula ósea u otros tejidos para buscar ciertos genes, proteínas u otras moléculas que aportan información sobre las características de un cáncer. En cada persona con cáncer hay un perfil único de biomarcadores.

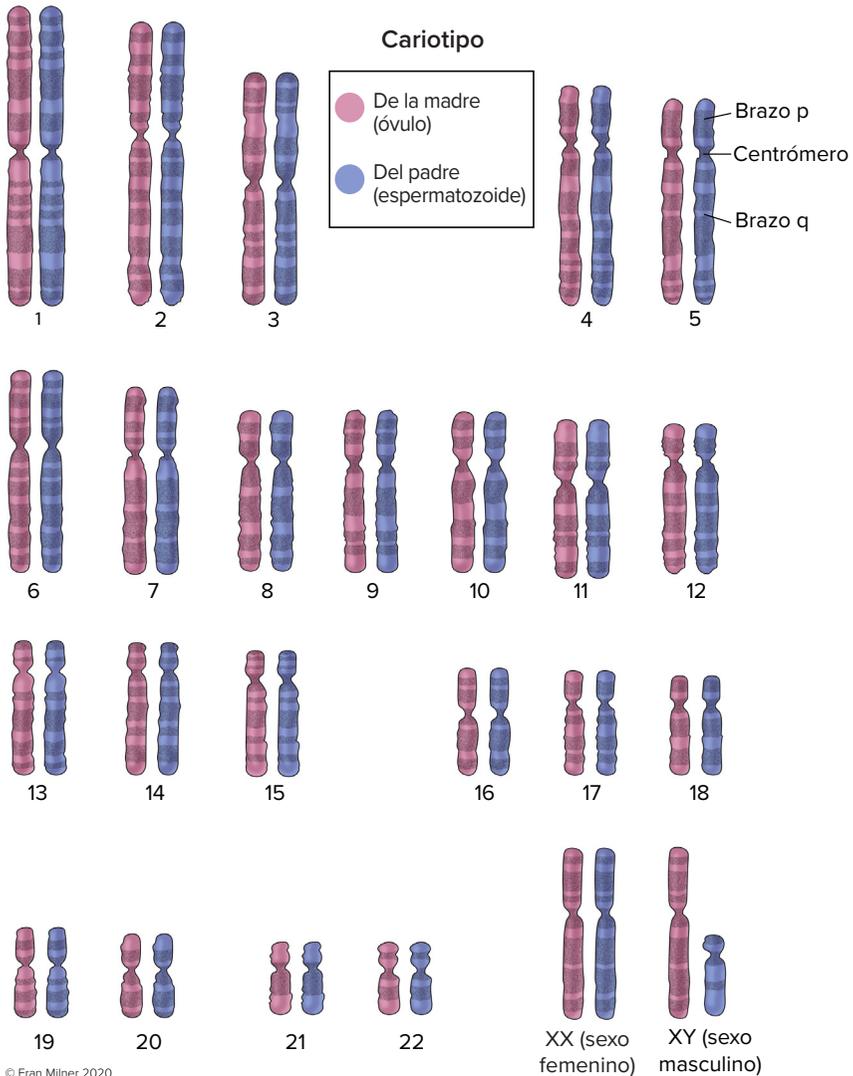
Las pruebas de biomarcadores también pueden servir para planificar el tratamiento, averiguar en qué medida funciona o predecir si el cáncer podría reaparecer o diseminarse a otras partes del cuerpo. Visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación gratuita titulada *La genética*. Entre las pruebas de biomarcadores empleadas para casos de neoplasias mieloproliferativas se incluyen las siguientes.

Análisis citogenético (cariotipado). Es el proceso de analizar la cantidad y el tamaño de los cromosomas que hay en las células. Permite detectar cambios en los cromosomas y, en algunos casos, identificar los genes específicos que han sido afectados. Las células humanas normales contienen 23 pares de cromosomas, lo que totaliza 46 cromosomas. Cada par de cromosomas tiene un determinado tamaño, forma y estructura. Estos hallazgos ayudan a los médicos a diagnosticar tipos específicos de cáncer de la sangre, determinar cuáles son los mejores enfoques de tratamiento y vigilar la respuesta al tratamiento del paciente.

En algunos casos de mielofibrosis, los cromosomas de las células cancerosas tienen cambios anormales que pueden verse al microscopio, tales como cromosomas adicionales o faltantes, o cromosomas con rupturas o reordenaciones. Algunos pacientes con mielofibrosis tienen un “cariotipo complejo”, lo cual ocurre cuando hay tres o más anomalías cromosómicas sin relación.

Hibridación *in situ* con fluorescencia (FISH, en inglés). Los médicos usan esta prueba muy sensible para detectar ciertos cambios anormales en los cromosomas y los genes de las células cancerosas. En el núcleo de la mayoría de las células, el material genético está empaquetado en estructuras filamentosas denominadas “cromosomas”. Las células humanas normalmente contienen 23 pares de cromosomas, lo que totaliza 46 cromosomas. Los cromosomas se transmiten de padres a hijos. Cada persona hereda 23 cromosomas del óvulo de la madre y 23 cromosomas del espermatozoide del padre. Cada par de cromosomas tiene un determinado tamaño, forma y estructura. Cada cromosoma está dividido en dos secciones o “brazos”. El brazo corto del cromosoma se denomina “brazo p”, y el brazo largo, “brazo q”.

Vea la **Figura 2** a continuación, que es una ilustración de los cromosomas humanos alineados en pares, una disposición denominada cariotipo.



En el laboratorio se preparan fragmentos de ADN con un colorante fluorescente especial, los que se añaden a las células cancerosas en un portaobjetos. Los fragmentos de ADN que se unen a ciertos genes o áreas de los cromosomas se iluminan al examinar el portaobjetos con un microscopio especializado de “fluorescencia”. La prueba de FISH no solo permite identificar los cambios cromosómicos anormales que pueden verse al microscopio, sino también algunos que son demasiado pequeños para detectarse mediante pruebas citogenéticas básicas. Sin embargo, esta prueba no se emplea generalmente como herramienta de detección, pues tiene una desventaja: el médico debe seleccionar los cromosomas o genes específicos que se van a examinar antes de que se realice la prueba.

Reacción en cadena de la polimerasa (PCR, en inglés). Esta es una prueba muy sensible que se usa para detectar y evaluar mutaciones genéticas específicas que son demasiado pequeñas para verse al microscopio. Básicamente, mediante la prueba de PCR se amplifican (aumentan) pequeñas cantidades de fragmentos específicos de ADN para que sea más fácil detectarlos y evaluarlos en una muestra de células. Con esta prueba se busca la presencia o ausencia de mutaciones genéticas específicas. Puede realizarse con muestras de sangre o de médula ósea.

Secuenciación de próxima generación (NGS, en inglés). Esto se refiere a una serie de distintas pruebas de laboratorio, a veces denominadas “pruebas moleculares” o “pruebas genómicas”, que permiten examinar la secuencia (orden) exacta del ADN o del ARN. Así es posible identificar diversos cambios genéticos en las células cancerosas del paciente. Su identificación es importante para orientar la evaluación de riesgos y determinar el pronóstico, y también puede servir para fundamentar las decisiones sobre el tratamiento en cuanto a elegir una terapia dirigida que sea específica del cambio particular en la secuencia genética de la célula cancerosa. La información que estas pruebas aportan puede servirles a los médicos para determinar cuáles pacientes corren mayor riesgo y podrían necesitar un tratamiento más intensivo o beneficiarse de las nuevas terapias que están disponibles.

Existen métodos de secuenciación dirigida (también denominados “paneles multigénicos”) que permiten buscar mutaciones específicas en las células cancerosas. Estos análisis se concentran en un grupo específico de genes o áreas del ADN. También existen métodos de secuenciación amplia del ADN (evaluación genómica) con los que se analiza la secuencia de grandes regiones de ADN, en vez de buscar mutaciones de genes específicos. Los médicos también podrían ordenar que se realice una secuenciación de todo el ADN de las células cancerosas, o bien de las células normales del cuerpo, o de ambas. Es lo que se conoce como “secuenciación del genoma completo”. “Secuenciación de próxima generación” es un término general que designa una serie de diferentes técnicas modernas de secuenciación. Las mismas permiten la secuenciación del ADN y del ARN de manera mucho más rápida y económica que los métodos de secuenciación empleados anteriormente.

La prueba de NGS puede hacerse cuando el cáncer se diagnostica inicialmente, y también se emplea después del tratamiento para evaluar la presencia de enfermedad residual medible (MRD, en inglés). Permite detectar una célula cancerosa entre un millón de células normales de la médula ósea.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones tituladas *Enfermedad residual medible, La genética y Pruebas de laboratorio y de imagenología.*

Cuando se sospecha de una neoplasia mieloproliferativa, se recomienda descartar primero un diagnóstico de leucemia mieloide crónica. La característica distintiva de la leucemia mieloide crónica es el gen de fusión *BCR-ABL1*. Las técnicas de FISH y PCR son pruebas de biomarcadores que permiten detectar este gen en una muestra de sangre o médula ósea. Si no se detecta *BCR-ABL1*, se puede descartar la leucemia mieloide crónica.

En presuntos casos de policitemia vera, conviene realizar pruebas de detección de la mutación del gen *JAK2*. La mutación *JAK2 V617F* se detecta en más del 95 por ciento de los pacientes con esta enfermedad. Si el paciente no tiene esta mutación, conviene realizar pruebas para buscar otras mutaciones. Alrededor del 4 por ciento de los pacientes con policitemia vera tienen la mutación en el exón 12 del gen *JAK2*.

Aproximadamente el 90 por ciento de los pacientes con trombocitemia esencial tienen una mutación en el gen *JAK2*, *MPL* o *CALR*. Las frecuencias aproximadas de estas mutaciones son:

- *JAK2*: 55%
- *CALR*: 25-30%
- *MPL*: 5-7%

Alrededor del 10 por ciento de los pacientes con trombocitemia esencial no tienen una mutación en el gen *JAK2*, *MPL* ni *CALR*. A estos se los denomina casos “triple negativos” de la enfermedad.

Aproximadamente el 90 por ciento de los pacientes con mielofibrosis tienen una mutación en el gen *JAK2*, *MPL* o *CALR*. Las frecuencias aproximadas de estas mutaciones son:

- *JAK2*: 60%
- *CALR*: 20-30%
- *MPL*: 7-10%

Alrededor del 10 por ciento de los pacientes con mielofibrosis no tienen una mutación en el gen *JAK2*, *MPL* ni *CALR*. A estos se los denomina casos “triple negativos” de la enfermedad, un diagnóstico que está asociado a un peor pronóstico (desenlace clínico).

En los últimos años se han identificado muchas otras mutaciones génicas en pacientes con mielofibrosis primaria, entre ellas en los genes denominados *CBL*, *LNK/SH2B3*, *ASXL1*, *EZH2*, *TET2*, *IDH1/IDH2*, *SRSF2*, *DNM3TA*, *SF3B1*, *SRSF2* y *U2AF1*. Estas mutaciones pueden presentarse además de las mutaciones en *JAK2*, *CALR* o *MPL*; una persona con mielofibrosis puede tener varias al mismo tiempo. Los científicos están investigando la función que podrían tener estas y otras mutaciones en la aparición y progresión de la mielofibrosis.

Tipificación de HLA. Esta prueba de sangre debe realizarse a los pacientes que son candidatos a un alotrasplante de células madre (vea la página 34). Los antígenos leucocitarios humanos (HLA, en inglés) son proteínas que se encuentran en la superficie de la mayoría de las células del cuerpo. Estas proteínas conforman el tipo de tejido del cuerpo, que varía de una persona a otra. Los HLA cumplen una función importante en la respuesta inmunitaria del cuerpo ante sustancias extrañas, ya que ayudan al organismo a distinguir sus propias células de las ajenas. La prueba de HLA se realiza antes de un trasplante de células madre de un donante para determinar si existe compatibilidad entre el tipo de tejido del donante y el del receptor.

Aunque no sirve para diagnosticar la mielofibrosis, es una prueba importante en el caso de los pacientes con mielofibrosis si se está considerando un alotrasplante de células madre como opción de tratamiento.

Vea la página 34 para obtener más información sobre el alotrasplante de células madre.

Criterios diagnósticos. La Clasificación de Consenso Internacional (ICC, en inglés) y otra clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) son estándares que se han creado para diagnosticar las neoplasias mieloproliferativas. Incluyen criterios mayores y menores asociados a cada una de estas enfermedades. Los hematopatólogos utilizan los resultados de las pruebas diagnósticas para determinar si se cumplen los criterios diagnósticos de una neoplasia mieloproliferativa.

Para establecer un diagnóstico de policitemia vera, el médico busca los tres criterios mayores que se muestran en esta tabla, o bien los dos primeros criterios mayores y el criterio menor.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la Organización Mundial de la Salud para la policitemia vera

Policitemia vera El diagnóstico requiere que se cumplan los 3 criterios mayores, O BIEN los 2 primeros criterios mayores más el criterio menor
Criterios mayores
1. Conteo muy alto de glóbulos rojos, normalmente identificado por A, B o C a continuación. A. Nivel elevado de hemoglobina <ul style="list-style-type: none">• Nivel de hemoglobina superior a 16.5 g/dL (sexo masculino)• Nivel de hemoglobina superior a 16.0 g/dL (sexo femenino) O BIEN B. Hematocrito elevado <ul style="list-style-type: none">• Hematocrito superior a 49 por ciento (sexo masculino)• Hematocrito superior a 48 por ciento (sexo femenino) O BIEN C. Aumento de la masa eritrocitaria*
2. Biopsia de médula ósea que muestre cantidades anormalmente altas de células sanguíneas en la médula ósea (lo que se denomina “hipercelularidad”) según la edad de la persona. Esto incluye conteos elevados de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas (una afección denominada “panmielosis”) y proliferación de megacariocitos (células formadoras de plaquetas) maduros que varían en cuanto a su tamaño y forma.
3. Presencia de la mutación <i>JAK2 V617F</i> o la mutación en el exón 12 del gen <i>JAK2</i>
Criterio menor
Nivel muy bajo de eritropoyetina

*La masa eritrocitaria es el volumen de glóbulos rojos en la sangre. Esta prueba de medicina nuclear no se usa mucho para diagnosticar las neoplasias mieloproliferativas. Se considera que la masa eritrocitaria es alta cuando está un 25% o más por encima del valor normal.

Fuente: Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical and genomic data. *Blood*. 2022;140(11):1200-1228. doi:10.1182/blood.2022015850

Para establecer un diagnóstico de trombocitemia esencial, deben cumplirse los cuatro criterios mayores, o bien los tres primeros criterios mayores más el criterio menor.

Tabla 3. Criterios diagnósticos de la Organización Mundial de la Salud para la trombocitemia esencial

Trombocitemia esencial El diagnóstico requiere que se cumplan los 4 criterios mayores, O BIEN los 3 primeros criterios mayores más el criterio menor	
Criterios mayores	
<ol style="list-style-type: none">1. Conteo de plaquetas igual o superior a $450 \times 10^9/L$2. Biopsia de médula ósea que muestre una cantidad elevada de megacariocitos (células formadoras de plaquetas) con núcleos anormales3. Exclusión de otras enfermedades definidas por los criterios de la OMS, tales como:<ul style="list-style-type: none">• Leucemia mieloide crónica <i>BCR-ABL1+</i>• Policitemia vera• Mielofibrosis primaria• Síndromes mielodisplásicos• Otras neoplasias mieloides4. Presencia de mutación en <i>JAK2</i>, <i>CALR</i> o <i>MPL</i> (alrededor del 10% de los pacientes con trombocitemia esencial no tienen ninguna de estas tres mutaciones; a estos se los describe como casos “triple negativos” de esta neoplasia mieloproliferativa).	
Criterio menor	
Presencia de un marcador clonal (anomalía cromosómica) o ausencia de indicios de que el trastorno se deba a una trombocitosis reactiva. Se incluye en los criterios la presencia de otros biomarcadores o la ausencia de una causa subyacente del conteo alto de plaquetas. Otras causas posibles de un conteo alto de plaquetas son: bajos niveles de hierro, inflamación crónica y efectos secundarios de un medicamento.	

Fuente: Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical and genomic data. *Blood*. 2022;140(11):1200-1228. doi:10.1182/blood.2022015850

Si la mielofibrosis es el único tipo de neoplasia mieloproliferativa que el paciente ha tenido, se la denomina mielofibrosis primaria (PMF, en inglés). Hay dos estadios de la mielofibrosis primaria, clasificados según la cantidad de fibrosis (tejido cicatricial) que se observa en la médula ósea:

- Mielofibrosis primaria en estadio inicial/prefibrótico (premielofibrosis primaria)
- Mielofibrosis primaria en estadio de fibrosis manifiesta

La OMS ofrece distintos criterios para diagnosticar la mielofibrosis basados en estos dos estadios. El primer criterio es una cantidad elevada de megacariocitos anormales en la médula ósea. En la premyelofibrosis primaria no hay tejido cicatricial en la médula ósea, o es mínimo, mientras que en la mielofibrosis primaria en estadio de fibrosis manifiesta hay mucho. En la premyelofibrosis primaria, la cantidad de células de la médula ósea es superior a lo normal, aunque la producción de glóbulos rojos puede ser baja.

Tabla 4. Criterios diagnósticos de la Organización Mundial de la Salud para la mielofibrosis

Mielofibrosis primaria
El diagnóstico de premielofibrosis primaria o de mielofibrosis primaria con fibrosis manifiesta requiere que se cumplan los 3 criterios mayores más al menos 1 criterio menor confirmado mediante 2 pruebas consecutivas
Mielofibrosis primaria en estadio inicial/prefibrótico (premielofibrosis primaria)
Criterios mayores
<ol style="list-style-type: none"> 1. Proliferación de megacariocitos anormales acompañada de fibrosis en la médula ósea (grado < 2) 2. Exclusión de otras enfermedades definidas por los criterios de la OMS, tales como: <ul style="list-style-type: none"> • Trombocitemia esencial • Policitemia vera • Leucemia mieloide crónica <i>BCR-ABL1+</i> • Síndromes mielodisplásicos O BIEN • Otras neoplasias mieloides 3. Presencia de mutación en <i>JAK2</i>, <i>CALR</i> o <i>MPL</i>, u otro marcador clonal (mutación génica) en genes como <i>ASXL1</i>, <i>EZH2</i>, <i>TET2</i>, <i>IDH1/IDH2</i>, <i>SRSF2</i>, <i>SF3B1</i>, o bien ausencia de mielofibrosis reactiva
Criterio menor
<p>Presencia de al menos una de las siguientes anomalías confirmada en dos pruebas consecutivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anemia que no fue provocada por otra afección; o bien • Conteo de glóbulos blancos superior o igual a $11 \times 10^9/L$; o bien • Agrandamiento palpable del bazo; o bien • Nivel de deshidrogenasa láctica (LDH, en inglés) por encima del valor superior normal
Mielofibrosis primaria en estadio fibrótico (de fibrosis manifiesta)
Criterios mayores
<ol style="list-style-type: none"> 1. Proliferación de megacariocitos anormales acompañada de fibrosis de la médula ósea (grado 2 o 3) 2. Exclusión de otras enfermedades definidas por los criterios de la OMS, tales como: <ul style="list-style-type: none"> • Trombocitemia esencial • Policitemia vera • Leucemia mieloide crónica <i>BCR-ABL1+</i> • Síndromes mielodisplásicos O BIEN • Otras neoplasias mieloides <p>Presencia de mutación en <i>JAK2</i>, <i>CALR</i> o <i>MPL</i> u otro marcador clonal (mutación génica) en genes como <i>ASXL1</i>, <i>EZH2</i>, <i>TET2</i>, <i>IDH1/IDH2</i>, <i>SRSF2</i>, <i>SF3B1</i>, o bien ausencia de mielofibrosis reactiva</p>
Criterio menor
<p>Presencia de al menos una de las siguientes anomalías confirmada en dos pruebas consecutivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anemia que no fue provocada por otra afección; o bien • Conteo de glóbulos blancos superior o igual a $11 \times 10^9/L$; o bien • Agrandamiento palpable del bazo; o bien • Nivel de deshidrogenasa láctica (LDH, en inglés) por encima del valor superior normal; o bien • Presencia de células sanguíneas inmaduras en la sangre periférica (lo que se denomina "leucoeritroblastosis")

Fuente: Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical and genomic data. *Blood*. 2022;140(11):1200-1228. doi:10.1182/blood.2022015850

Opciones de tratamiento

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de esta publicación. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

Antes de que empiece el tratamiento, usted y su médico hablarán acerca de sus opciones de tratamiento. Una opción puede ser la de participar en un ensayo clínico. Como todas las opciones de tratamiento, los ensayos clínicos tienen posibles riesgos y beneficios. Al tomar en consideración todas sus opciones de tratamiento, incluyendo los ensayos clínicos, estará adoptando un papel activo en una decisión muy importante que lo va a afectar.

Hable con su médico sobre:

- Sus opciones de tratamiento y los resultados que puede esperar del tratamiento
- La posibilidad de participar en un ensayo clínico

Selección de un hospital y un médico. La policitemia vera (PV), la trombocitemia esencial (ET, en inglés) y la mielofibrosis (MF) son tipos poco comunes de cáncer de la sangre. Es importante recibir tratamiento en un centro con hematólogos-oncólogos que tengan experiencia en atender a pacientes con estos tipos de cáncer.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación titulada ***Selección de un especialista o centro de tratamiento***

Adherencia al tratamiento oral. Muchos medicamentos para las neoplasias mieloproliferativas se toman por vía oral (por la boca). En el contexto del tratamiento, el término “adherencia” implica cumplir con un plan o régimen establecido al tomar el medicamento según las indicaciones, a la hora y en el día correctos, e informar los efectos secundarios al equipo de profesionales médicos. Si el paciente no acude a una clínica ambulatoria para recibir tratamiento, es importante asegurarse de que siga tomando sus medicamentos en casa según lo indicado.

Tomar un medicamento por vía oral conlleva muchos beneficios, entre ellos una mejor calidad de vida, la comodidad y el ahorro de tiempo. Desafortunadamente, una adherencia inadecuada al régimen de medicamentos orales recetados puede ocasionar los siguientes problemas: resistencia farmacológica, respuesta insuficiente al tratamiento, progresión de la enfermedad, más consultas médicas, pruebas de laboratorio y hospitalizaciones, e incluso la muerte.

Para obtener más información sobre la adherencia al tratamiento oral, incluyendo las barreras para acceder al tratamiento y las soluciones y estrategias para superarlas, consulte las publicaciones gratuitas de LLS tituladas *Información sobre la adherencia al tratamiento oral* y *Recurso sobre la toma de medicamentos para pacientes con cáncer de la sangre*.

Tratamiento para la policitemia vera

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de esta publicación. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

La policitemia vera (PV) se caracteriza por la sobreproducción de glóbulos rojos en la médula ósea. En muchos casos, las cantidades de glóbulos blancos y plaquetas también aumentan. Estas células sanguíneas se acumulan en la médula ósea y en la sangre, lo que hace que la sangre se vuelva espesa y fluya más lento de lo normal. Pueden surgir problemas graves de salud, tales como sangrados descontrolados y coágulos sanguíneos anormales. Estos coágulos pueden causar un ataque cerebral, un ataque cardíaco, o la obstrucción de una arteria en los pulmones o en una vena profunda de un músculo de las piernas o los brazos.

Si no se trata, la policitemia vera puede ser potencialmente mortal. Es una enfermedad crónica (una enfermedad o afección que suele durar por un período largo y empeorar con el paso del tiempo). No obstante, con una supervisión médica cuidadosa, la enfermedad suele poder manejarse eficazmente durante muchos años. Las metas del tratamiento de la policitemia vera son: reducir el riesgo de coágulos sanguíneos y aliviar los síntomas reduciendo la cantidad de glóbulos rojos en exceso.

Factores de riesgo. Las decisiones sobre el tratamiento de los pacientes con policitemia vera se toman en función del riesgo de trombosis (formación de coágulos sanguíneos). Los dos principales factores de riesgo de trombosis son: antecedentes de un coágulo sanguíneo y edad de 60 años o más.

Grupos de riesgo	Medidas para prevenir los coágulos sanguíneos
Riesgo bajo: pacientes con policitemia vera menores de 60 años sin antecedentes de trombosis	<ul style="list-style-type: none">• Manejo de los factores de riesgo cardiovascular• Dosis bajas de aspirina (80-100 mg por día)• Flebotomía
Riesgo alto: pacientes con policitemia vera de 60 años o mayores con o sin antecedentes de trombosis	<ul style="list-style-type: none">• Manejo de los factores de riesgo cardiovascular• Dosis bajas de aspirina (80-100 mg por día)• Flebotomía para mantener el hematocrito por debajo del 45 por ciento (sexo masculino) o del 42 por ciento (sexo femenino)• Terapia citorreductora (medicamentos para reducir la cantidad de células sanguíneas)<ul style="list-style-type: none">○ Hidroxiurea○ Ropeginterferón alfa-2b-njft○ Ropeginterferón alfa-2a○ Ruxolitinib

Adaptado de NCCN Guidelines for Patients. Myeloproliferative Neoplasms, 2024

Resumen del tratamiento. Se debe consultar con el médico para elaborar un plan de tratamiento. Muchas opciones de tratamiento están concebidas para manejar la enfermedad reduciendo el hematocrito por debajo del 45 por ciento (sexo masculino) o del 42 por ciento (sexo femenino). Para mantener un valor normal de hematocrito es importante contar con supervisión médica cuidadosa y recibir una terapia adecuada.

Dosis bajas de aspirina. Tomar dosis bajas de aspirina diariamente puede reducir el riesgo de coágulos sanguíneos y de ataques cardíacos y cerebrales. La aspirina también ayuda a impedir que las plaquetas se adhieran unas a otras, lo cual disminuye la probabilidad de que se formen coágulos sanguíneos. Una dosis baja de aspirina consiste en 80 a 100 miligramos por día. Los efectos secundarios más comunes de la aspirina son el malestar estomacal y la acidez gástrica.

Flebotomía. A la mayoría de los pacientes con policitemia vera se les extrae sangre con regularidad para reducir la cantidad de células sanguíneas y el volumen de la sangre. La flebotomía es un procedimiento en el cual se extrae sangre de una vena, de manera parecida a lo que se hace al donar sangre. La sangre es menos espesa tras el procedimiento, lo que hace menos probable que los glóbulos rojos se acumulen en las paredes de los vasos sanguíneos. El efecto inmediato de la flebotomía es que alivia ciertos síntomas, tales como dolor de cabeza, picazón, problemas de la vista, zumbido en los oídos y mareos.

Farmacoterapia. A los pacientes con policitemia vera en la categoría de riesgo alto se les pueden recetar medicamentos citorreductores para reducir la cantidad de células sanguíneas. Entre los signos de que sea necesario recibir una terapia citorreductora se incluyen tener un nuevo coágulo sanguíneo, sangrado considerable, necesidad de tratamientos frecuentes de flebotomía, agrandamiento del bazo y niveles altos de plaquetas y glóbulos blancos, con o sin empeoramiento de los síntomas. Entre las opciones de tratamiento pueden incluirse:

- Hidroxiurea (Hydrea®)
- Ruxolitinib (Jakafi®)
- Ropoginterferón alfa-2b-njft (Besremi®)
- Peginterferón alfa-2a (Pegasys®)

Vea la **Tabla 5** y la **Tabla 6** en las páginas 42 a 44 para consultar una lista de los medicamentos empleados para tratar las neoplasias mieloproliferativas, entre ellas la policitemia vera.

Manejo de los coágulos sanguíneos. Los pacientes con policitemia vera corren un mayor riesgo de coágulos sanguíneos en comparación con la población general. Es posible que el médico utilice pruebas de imagenología, tales como ultrasonido y estudios de CT y de MRI, para buscar coágulos sanguíneos en su cuerpo. Si se halla un coágulo sanguíneo, podría recetarse un anticoagulante (diluyente de la sangre) como una heparina de bajo peso molecular. Otra opción es un anticoagulante que se toma por vía oral, como la warfarina. En caso de que ya se hayan formado coágulos sanguíneos potencialmente mortales, se pueden administrar medicamentos denominados “trombolíticos” para disolverlos.

Manejo de los factores de riesgo cardiovascular. Los pacientes con policitemia vera deberían concentrarse en su salud en general. Un estilo de vida cardiosaludable puede disminuir el riesgo de trombosis. Entre los cambios de estilo de vida correspondientes pueden incluirse:

- **Controlar la presión arterial.** La presión arterial alta es un gran factor de riesgo de enfermedad cardíaca. Es importante someterse a chequeos de la presión arterial con regularidad y tomar medidas para prevenir o mantener controlada la hipertensión.

- **Mantener controlado el nivel de colesterol.** Un nivel alto de colesterol en la sangre puede obstruir las arterias y aumentar el riesgo de un ataque cardíaco. Ciertos cambios de estilo de vida y el uso de medicinas, si es necesario, pueden reducir el nivel de colesterol.
- **Controlar la diabetes.** Tener diabetes aumenta el riesgo de enfermedad cardíaca. Es importante someterse a pruebas de detección de la diabetes y, en caso de tenerla, que se mantenga controlada.
- **No fumar.** Los pacientes que fuman deberían dejar de hacerlo porque el tabaco ocasiona el estrechamiento de los vasos sanguíneos y puede aumentar el riesgo de ataques cardíacos y cerebrales.
- **Esforzarse por lograr un peso corporal saludable.** El sobrepeso o la obesidad aumentan el riesgo de tener presión arterial alta, diabetes tipo 2 y enfermedad de las arterias coronarias.
- **Tomar sus medicamentos.** Puede ser necesario tomar medicamentos para reducir la presión arterial y el colesterol y para controlar la diabetes. Es importante tomar estos medicamentos según las indicaciones del médico para poder disminuir las probabilidades de tener un ataque cardíaco o cerebral.
- **Hacer ejercicio.** Un ejercicio moderado como caminar puede mejorar el flujo sanguíneo, lo cual disminuye el riesgo de coágulos sanguíneos. Hacer estiramientos de piernas y tobillos y otros ejercicios relacionados también puede mejorar la circulación sanguínea y ayudar a impedir que se formen coágulos en las venas de las piernas. Un médico o fisioterapeuta puede recomendar un plan de ejercicios.

Visite www.LLS.org/nutricion para obtener información sobre la nutrición y programar una consulta gratuita con un dietista registrado.

Tratamientos para reducir la picazón. Un síntoma problemático que tienen muchos pacientes con policitemia vera es la picazón de la piel, una afección denominada “prurito”. Para ayudar a prevenir la picazón, se sugiere que se bañen con menor frecuencia y que también usen agua fría y un jabón suave. Deberían evitar los jacuzzi, bañeras de hidromasaje y duchas o baños con agua caliente. También es importante mantener la piel bien humectada con una loción y tratar de no rascarse, ya que eso podría dañar la piel.

Si los remedios caseros no alivian la picazón de la piel, especialmente si causa problemas para dormir, el médico podría recomendar el uso de medicamentos recetados u otros tratamientos para aliviarla. Entre ellos pueden incluirse:

- Antihistamínicos, tales como la difenhidramina (Benadryl®), que pueden ser de ayuda para aliviar la picazón persistente
- Terapia con luz (fototerapia), en la que se emplea un medicamento denominado “psoraleno” en combinación con la aplicación de luz ultravioleta A (UVA)
- Medicamentos como la gabapentina o la pregabalina, que bloquean los neurotransmisores del sistema nervioso central de manera que no envíen señales que desencadenen la picazón

Resultados del tratamiento. La policitemia vera se mantiene estable por muchos años en algunas personas. En muchas, la expectativa de vida es igual que la que se esperaría si no tuvieran la enfermedad. Con una supervisión médica cuidadosa y terapia adecuada, la policitemia vera suele poder manejarse eficazmente por mucho tiempo. No obstante, en algunos casos puede progresar hasta convertirse en otra enfermedad de la sangre, como la mielofibrosis o la leucemia mieloide aguda.

Es importante saber que los datos sobre resultados pueden mostrar cómo han respondido al tratamiento determinados grupos de personas con una neoplasia mieloproliferativa en el pasado, pero no siempre pueden indicar cómo responderá una persona en particular. Por estas razones, se aconseja que los pacientes hablen con sus médicos respecto de la información sobre la supervivencia.

Tratamiento para la trombocitemia esencial

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de esta publicación. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

La trombocitemia esencial (ET, en inglés) se caracteriza por la sobreproducción de trombocitos (plaquetas). Las cantidades elevadas de plaquetas pueden hacer que se formen coágulos en los vasos sanguíneos. Esto puede ocasionar problemas graves de salud, tales como un ataque cerebral o cardíaco o una embolia pulmonar. En pacientes con una cantidad muy alta de plaquetas, también pueden presentarse sangrados anormales (por ejemplo, hemorragias nasales, encías sangrantes o sangrado en el tubo gastrointestinal). Las decisiones sobre el tratamiento de la trombocitemia esencial se toman en función del riesgo que corre el paciente de tener coágulos sanguíneos.

Factores de riesgo. El Índice Pronóstico Internacional para la Trombocitemia Esencial (IPSET, en inglés) clasifica a los pacientes en cuatro categorías de riesgo: muy bajo, bajo, intermedio y alto. El enfoque de tratamiento para la trombocitemia esencial se basa en la categoría de riesgo, según se resume en el siguiente recuadro.

Categoría de riesgo	Medidas para prevenir los coágulos sanguíneos
Riesgo muy bajo: <ul style="list-style-type: none"> 60 años de edad o menos Sin antecedentes de coágulos sanguíneos Sin mutación en <i>JAK2</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Manejo de los factores de riesgo cardiovascular Dosis bajas de aspirina, si hay síntomas causados por un flujo sanguíneo reducido (dolor de cabeza, visión borrosa)
Riesgo bajo: <ul style="list-style-type: none"> 60 años de edad o menos Sin antecedentes de coágulos sanguíneos Mutación en <i>JAK2</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Manejo de los factores de riesgo cardiovascular Dosis bajas de aspirina
Riesgo intermedio: <ul style="list-style-type: none"> Mayor de 60 años de edad Sin antecedentes de coágulos sanguíneos Sin mutación en <i>JAK2</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Manejo de los factores de riesgo cardiovascular Dosis bajas de aspirina
Riesgo alto: <ul style="list-style-type: none"> Mayor de 60 años de edad Antecedentes de coágulos sanguíneos Mutación en <i>JAK2</i> 	<ul style="list-style-type: none"> Manejo de los factores de riesgo cardiovascular Dosis bajas de aspirina Terapia citorredutora para reducir los niveles de células sanguíneas: <ul style="list-style-type: none"> Hidroxiurea Ropeginterferón alfa-2a Anagrelida

Adaptado de NCCN Guidelines for Patients. Myeloproliferative Neoplasms, 2024

Farmacoterapia. El tratamiento para la trombocitemia esencial incluye medicamentos que reducen el riesgo de complicaciones por coágulos y la cantidad de células sanguíneas en la médula ósea, especialmente de plaquetas. En el caso de algunos pacientes sin signos de la enfermedad en el momento del diagnóstico (aparte del nivel elevado de plaquetas), el riesgo de complicaciones puede ser bajo y por eso no es necesario que reciban ningún tratamiento inicialmente. Sin embargo, a los pacientes que corren un alto riesgo de coágulos sanguíneos y sangrados se les podría indicar medicación de inmediato para reducir el nivel de plaquetas.

Vea la **Tabla 5** en la página 42 y la **Tabla 6** en la página 43 para consultar una lista de los medicamentos empleados para tratar las neoplasias mieloproliferativas, entre ellas la trombocitemia vera.

Plaquetoféresis. Es un procedimiento en el cual se extrae sangre de una vena y se hace pasar por una máquina que separa y recoge solo las plaquetas. Los componentes sanguíneos restantes vuelven a infundirse al torrente sanguíneo del paciente. Se emplea únicamente en situaciones de emergencia, tales como complicaciones agudas por coágulos, cuando el nivel de plaquetas es muy alto y es necesario reducirlo rápidamente. El efecto que esta terapia tiene para reducir la cantidad de plaquetas es temporal.

Manejo de los coágulos sanguíneos. Los pacientes con trombocitemia esencial corren un mayor riesgo de coágulos sanguíneos en comparación con la población general. Es posible que el médico utilice pruebas de imagenología, tales como ultrasonido y estudios de CT y de MRI, para buscar coágulos sanguíneos en su cuerpo. Si se halla un coágulo sanguíneo, el tratamiento dependerá de su ubicación y de las probabilidades de que le cause daño. Podría recetarse un anticoagulante (diluyente de la sangre) para prevenir la formación de coágulos sanguíneos. Las heparinas de bajo peso molecular son una clase de anticoagulantes que pueden autoinyectarse en casa sin peligro. Otra opción es un anticoagulante que se toma por vía oral, como la warfarina. En caso de que ya se hayan formado coágulos sanguíneos potencialmente mortales, se pueden administrar medicamentos denominados “trombolíticos” para disolverlos. Todo paciente con antecedentes de un coágulo venoso (en un vena) necesita recibir tratamiento de por vida con anticoagulantes.

Manejo de los factores de riesgo cardiovascular. Los pacientes con trombocitemia esencial deberían concentrarse en su salud en general. Un estilo de vida cardiosaludable puede disminuir el riesgo de trombosis. Entre los cambios de estilo de vida correspondientes pueden incluirse:

- **Controlar la presión arterial.** La presión arterial alta es un gran factor de riesgo de enfermedad cardíaca. Es importante someterse a chequeos de la presión arterial con regularidad y tomar medidas para prevenir la hipertensión o controlarla.
- **Mantener controlado el nivel de colesterol.** Un nivel alto de colesterol en la sangre puede obstruir las arterias y aumentar el riesgo de ataque cardíaco. Ciertos cambios de estilo de vida y el uso de medicinas, si es necesario, pueden reducir el nivel de colesterol.
- **Controlar la diabetes.** El riesgo de enfermedad cardíaca aumenta si tiene diabetes. Es importante someterse a pruebas de detección de la diabetes y, en caso de tenerla, que se mantenga controlada.
- **No fumar.** Los pacientes que fuman deberían dejar de hacerlo porque el tabaco ocasiona el estrechamiento de los vasos sanguíneos y puede aumentar el riesgo de ataques cardíacos y cerebrales.

- **Esforzarse por lograr un peso corporal saludable.** El sobrepeso o la obesidad aumentan el riesgo de tener presión arterial alta, diabetes tipo 2 y enfermedad de las arterias coronarias.
- **Tomar sus medicamentos.** Algunos pacientes pueden necesitar tomar medicamentos para reducir la presión arterial y el colesterol y para controlar la diabetes. Es importante tomar estos medicamentos según las indicaciones del médico para poder disminuir las probabilidades de tener un ataque cardíaco o cerebral.
- **Hacer ejercicio.** Un ejercicio moderado como caminar puede mejorar el flujo sanguíneo y disminuir el riesgo de coágulos sanguíneos. Hacer estiramientos y otros ejercicios de piernas y tobillos también puede mejorar la circulación sanguínea y ayudar a impedir que se formen coágulos en las venas de las piernas. Un médico o fisioterapeuta puede recomendar un plan de ejercicios.

Visite www.LLS.org/nutricion para obtener información sobre la nutrición y programar una consulta gratuita con un dietista registrado.

Resultados del tratamiento. Las personas con trombocitemia esencial tienen una expectativa de vida casi normal, en promedio, si reciben seguimiento y tratamiento adecuados. En casos muy poco frecuentes, la trombocitemia esencial se transforma en una enfermedad de la sangre más agresiva. En una pequeña cantidad de pacientes, se transforma en mielofibrosis y, con menos frecuencia, en leucemia mieloide aguda u otra neoplasia mieloproliferativa.

Es importante saber que los datos sobre resultados pueden mostrar cómo han respondido al tratamiento determinados grupos de personas con una neoplasia mieloproliferativa en el pasado, pero no siempre pueden indicar cómo responderá una persona en particular. Por estas razones, se aconseja que los pacientes hablen con sus médicos respecto de la información sobre la supervivencia.

Tratamiento para la mielofibrosis

Es posible que se hayan aprobado tratamientos nuevos después de la impresión de esta publicación. Consulte en www.LLS.org/actualizaciones o llame al (800) 955-4572.

La mielofibrosis (MF) se caracteriza por la acumulación de tejido cicatricial, lo que se denomina “fibrosis”, en la médula ósea. Mientras aumenta la cantidad de tejido cicatricial, la médula ósea no puede producir suficientes células sanguíneas sanas.

Cuando la mielofibrosis se desarrolla por sí sola (y no como resultado de otra enfermedad de la médula ósea), se denomina “mielofibrosis primaria” (PMF, en inglés). Cuando otra neoplasia mieloproliferativa se transforma en mielofibrosis, se denomina “mielofibrosis secundaria”. En casos de transformación de policitemia vera o de trombocitemia esencial, también se denomina “mielofibrosis posterior a policitemia vera” o “mielofibrosis posterior a trombocitemia esencial”. Entre el 10 y el 20 por ciento de todos los casos de mielofibrosis comienzan como policitemia vera o como trombocitemia esencial.

Con el tiempo, el tejido fibroso afecta la capacidad de la médula ósea para producir células sanguíneas normales. Como resultado, la médula ósea produce cada vez menos células sanguíneas sanas. Cuando la médula ósea no puede producir suficientes glóbulos blancos

sanos, el paciente puede volverse más propenso a infecciones. Una disminución de la cantidad de plaquetas también puede hacer que tenga sangrados y moretones fácilmente. Para compensar la deficiencia de células sanguíneas, es posible que otros órganos del cuerpo, tales como el bazo y el hígado, comiencen a producirlas. Este proceso de formación y desarrollo de células sanguíneas fuera de la médula ósea, denominado “hematopoyesis extramedular”, a menudo hace que se agranden el bazo y el hígado.

En algunas personas, la mielofibrosis empeora con el tiempo. En aproximadamente el 9 al 13 por ciento de todos los casos, la mielofibrosis progresa hasta convertirse en leucemia mieloide aguda (AML, en inglés), una forma agresiva de cáncer de la sangre. Sin embargo, algunos pacientes con mielofibrosis viven sin síntomas por años.

Sistemas de puntuación pronóstica. Algunos factores pueden afectar el pronóstico del paciente (sus probabilidades de recuperación o el desenlace clínico probable de la enfermedad que padece). A estos se los denomina “factores pronósticos”, y ayudan a los médicos a predecir la manera en que la enfermedad del paciente probablemente responderá al tratamiento. Los ayudan a planificar el tratamiento que sea más adecuado según la situación de cada paciente. Además, pueden ayudarlos a determinar si se debería considerar un alotrasplante de células madre como opción de tratamiento.

Se emplean sistemas de puntuación pronóstica para evaluar las opciones de tratamiento de los pacientes. Hay varios sistemas de puntuación que les sirven a los médicos para predecir el pronóstico de los pacientes con mielofibrosis según una evaluación de sus factores de riesgo. Los cuatro más utilizados son el Sistema Internacional de Puntuación Pronóstica Dinámica (DIPSS, en inglés), el DIPSS+, el Sistema Internacional de Puntuación Pronóstica 70 Mejorada por Mutaciones (MIPSS-70, en inglés) y el MIPSS70+ Versión 2.0.

Los investigadores han empezado a incorporar información de los resultados de las pruebas de biomarcadores como factor pronóstico en la evaluación de los pacientes con mielofibrosis. El MIPSS70 incorpora, en un solo sistema, las características clínicas de la enfermedad del paciente, así como las anomalías cromosómicas y mutaciones genéticas específicas que presenta. Por ejemplo, las mutaciones en ciertos genes, tales como *CALR*, están asociadas a una mejor supervivencia general que otras, como *JAK2* o *MPL*. Este sistema se usa para predecir el desenlace clínico de los pacientes de 70 años de edad y menores. Fue revisado y actualizado recientemente para incorporar datos citogenéticos adicionales; la nueva versión es MIPSS70+ Versión 2.0.

En la Versión 2.0 del MIPSS70 los pacientes se clasifican en cuatro grupos de riesgo en función de ocho factores de riesgo, entre ellos: edad, conteos de células sanguíneas, síntomas y mutaciones genéticas. Se asigna un punto por cada factor que tiene el paciente. Los puntos se suman para determinar la puntuación y el grupo de riesgo que corresponden al paciente, tal como sigue:

- 0 puntos = riesgo muy bajo
- De 1 a 2 puntos = riesgo bajo
- De 3 a 4 puntos = riesgo intermedio
- De 5 a 8 puntos = riesgo alto
- 9 puntos o más = riesgo muy alto

En <https://pmfscorcalculator.com> (en inglés) se encuentra una calculadora basada en Internet para la puntuación pronóstica, específica de la mielofibrosis.

Enfoque de tratamiento. El enfoque de tratamiento para la mielofibrosis primaria es el mismo que para la mielofibrosis secundaria (tanto en casos posteriores a policitemia vera como posteriores a trombocitemia esencial). Sin embargo, no hay un tratamiento único que sea eficaz para todos los pacientes con mielofibrosis. Los pacientes tienen diversos síntomas y circunstancias que exigen distintas opciones de tratamiento. Algunos pacientes con mielofibrosis no tienen síntomas por muchos años y no necesitan recibir tratamiento de inmediato. No obstante, todos los pacientes con mielofibrosis deben someterse a un seguimiento atento.

Farmacoterapias. No existe ninguna farmacoterapia que pueda curar la mielofibrosis. El único tratamiento que posiblemente cure la enfermedad es el alotrasplante de células madre. Pero, este procedimiento es arriesgado para los pacientes mayores y para aquellos que tienen otros problemas de salud. Debido a que la mielofibrosis afecta principalmente a los adultos mayores, no es una opción de tratamiento para la mayoría de los pacientes. En vez, su tratamiento se centra en controlar los síntomas y las complicaciones de la enfermedad, mejorar la calidad de vida y alargar la supervivencia. Las decisiones sobre el tratamiento dependen de la categoría de riesgo y del estado sintomático del paciente.

Tratamiento para los pacientes sin anemia. El enfoque de tratamiento para los pacientes **sin anemia** se basa en la puntuación pronóstica, así como en la presencia y gravedad de síntomas de la mielofibrosis.

Menor riesgo sin síntomas: Generalmente no se trata a los pacientes sin síntomas que no tienen signos de anemia, agrandamiento del bazo ni otras complicaciones en el momento del diagnóstico. Algunos se mantienen estables y sin síntomas por muchos años. Sin embargo, aún deben someterse a seguimiento atento, con pruebas y chequeos médicos regulares, para detectar cualquier signo o síntoma de progresión de la enfermedad. Se recomienda recibir tratamiento en un ensayo clínico si aparecen síntomas.

Menor riesgo con síntomas: El enfoque de tratamiento para los pacientes en la categoría de riesgo bajo que tienen síntomas de mielofibrosis puede consistir en solo observación. En ciertos casos, el médico podría recetar una terapia citorreductora (un medicamento para reducir los niveles de células sanguíneas) con el fin de aliviar sus síntomas. Entre las opciones de tratamiento se incluyen:

- Participación en un ensayo clínico
- Ruxolitinib (Jakafi®)
- Peginterferón alfa-2a (Pegasys®)
- Hidroxiurea (Hydrea®), para aliviar los síntomas causados por niveles altos de células sanguíneas
- Pacritinib (Vonjo®), si el conteo de plaquetas es inferior a 50,000
- Momelotinib (Ojjaara)
- Fedratinib (Inrebic®)

Mayor riesgo y conteo muy bajo de plaquetas (por debajo de 50,000):

- Alotrasplante de células madre
- Participación en un ensayo clínico
- Pacritinib (Vonjo®), el régimen terapéutico de preferencia, o momelotinib (Ojjaara)

Mayor riesgo y conteo de plaquetas dentro del intervalo bajo-alto (50,000 o mayor):

- Alotrasplante de células madre
- Participación en un ensayo clínico
- Ruxolitinib (Jakafi®), fedratinib (Inrebic®), momelotinib (Ojjaara), pacritinib (Vonjo®)

Tratamiento para los pacientes con anemia. La mayoría de las personas con mielofibrosis presentan anemia en el lapso de un año después del diagnóstico. El enfoque de tratamiento para los pacientes con anemia depende de si tienen síntomas de mielofibrosis y, si es así, en qué medida está controlando los síntomas la farmacoterapia. Se enumeran a continuación algunas de las opciones de tratamiento recomendadas.

Cuando no hay síntomas de la mielofibrosis:

- Participación en un ensayo clínico
- Luspatercept-aamt (Reblozyl®)
- Agentes estimulantes de la eritropoyesis (ESA, en inglés), si el nivel de eritropoyetina es inferior a 500 mU/mL
- Momelotinib (Ojjaara)
- Pacritinib (Vonjo®)
- Transfusiones de glóbulos rojos

Cuando los síntomas de la mielofibrosis se controlan con un inhibidor de JAK:

- Participación en un ensayo clínico
- Luspatercept-aamt (Reblozyl®), un agente estimulante de la eritropoyesis (ESA) o ruxolitinib (Jakafi®)
- Cambio del inhibidor de JAK que se esté usando a momelotinib (Ojjaara) o a pacritinib (Vonjo®)
- Transfusiones de glóbulos rojos

Cuando los síntomas de la mielofibrosis no están controlados:

- Participación en un ensayo clínico
- Momelotinib (Ojjaara)
- Pacritinib (Vonjo®)

- Luspatercept-aamt (Reblozyl®), un agente estimulante de la eritropoyesis (ESA) o ruxolitinib (Jakafi®)
- Transfusiones de glóbulos rojos

Vea la **Tabla 5** en la página 42 y la **Tabla 6** en la página 43 para consultar una lista de los medicamentos empleados para tratar las neoplasias mieloproliferativas, entre ellas la mielofibrosis.

Visite www.LLS.org/nutricion para obtener información sobre la nutrición y programar una consulta gratuita con un dietista registrado.

Alotrasplante de células madre. Este es el único tratamiento que en la actualidad tiene el potencial de curar la mielofibrosis, ya sea primaria o secundaria (posterior a policitemia vera o a trombocitemia esencial). El alotrasplante de células madre puede inducir una remisión y resolver la fibrosis medular, pero también conlleva un alto riesgo de efectos secundarios potencialmente mortales. Es una opción de tratamiento para pacientes con mielofibrosis de riesgo alto. También puede ser una opción para pacientes con un nivel bajo de plaquetas o cariotipo complejo.

En este procedimiento, el paciente recibe dosis altas de quimioterapia, con o sin radioterapia, para matar las células anormales (cancerosas) que hay en la médula ósea. Esta parte del tratamiento, denominada “tratamiento de acondicionamiento”, también mata células sanas en la médula ósea. Una vez concluido el tratamiento de acondicionamiento, el paciente recibe una infusión intravenosa de células madre sanguíneas provenientes de un donante compatible o parcialmente compatible. Los donantes de células madre sanguíneas pueden estar emparentados o no con el paciente. Las células madre trasplantadas se desplazan a la médula ósea del paciente, lo que regenera el espacio y repone las células madre. Las células madre nuevas se desarrollan y le producen nuevos glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

El alotrasplante de células madre está asociado a una mayor tasa de efectos secundarios y mortalidad que otros tratamientos para la mielofibrosis. Sin embargo, puede considerarse como opción de tratamiento para pacientes con mielofibrosis de mayor riesgo según las anomalías genéticas de las células cancerosas. La decisión de realizar un alotrasplante también depende de la edad del paciente y de que entienda los posibles beneficios y riesgos.

El alotrasplante de células madre es un procedimiento arriesgado para los pacientes mayores y para aquellos con otros problemas de salud. Por lo tanto, solo se suele recomendar en el caso de pacientes más jóvenes sin otros problemas preexistentes. No obstante, puede emplearse en las personas mayores cuando se considera que es adecuado desde el punto de vista médico. La cuestión de si el paciente es candidato o no a un trasplante se determina según las indicaciones médicas y la disponibilidad de un donante.

El alotrasplante de células madre con acondicionamiento de intensidad reducida puede ser una opción de tratamiento para pacientes mayores o pacientes con afecciones médicas que no están en condiciones de tolerar las dosis altas de quimioterapia que se emplean como preparación para el procedimiento estándar de alotrasplante de células madre. En la terapia de acondicionamiento de intensidad reducida se emplean dosis menores de quimioterapia.

Esta terapia reduce la cantidad de células cancerosas, pero no las destruye todas. Al igual que lo que sucede en el alotrasplante con acondicionamiento estándar, las células inmunitarias (glóbulos blancos) del donante pueden reconocer como extrañas a todas las células cancerosas que quedan y destruirlas. Este procedimiento puede ser menos riesgoso que un alotrasplante con acondicionamiento tradicional de dosis altas, especialmente para los pacientes mayores. Los pacientes deberían preguntar a sus médicos si un trasplante de células madre es una opción de tratamiento en su caso. Incluso si no es necesario recibirlo de inmediato, podría ser útil consultar con un especialista en trasplantes para obtener información y planificar ante la posibilidad de someterse a un trasplante en el futuro.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones tituladas *Trasplantes de células madre sanguíneas y de la médula ósea y Enfermedad injerto contra huésped*.

Resultados del tratamiento. El pronóstico, o sea el desenlace clínico probable, varía ampliamente entre los pacientes con mielofibrosis. Los factores de riesgo de cada paciente se evalúan de forma individual para determinar su pronóstico. Algunas personas con mielofibrosis pueden sobrevivir décadas tras el diagnóstico.

Es importante saber que los datos sobre resultados pueden mostrar cómo han respondido al tratamiento determinados grupos de personas con una neoplasia mieloproliferativa en el pasado, pero no siempre pueden indicar cómo responderá una persona en particular. Por estas razones, se aconseja que los pacientes hablen con sus médicos respecto de la información sobre la supervivencia.

Atención de apoyo y consideraciones especiales

La atención de apoyo (paliativa) sirve para mejorar la calidad de vida de los pacientes con neoplasias mieloproliferativas y para prevenir o tratar los síntomas asociados a estas enfermedades.

Vea la **Tabla 5** en la página 42 y la **Tabla 6** en la página 43 para consultar una lista de los medicamentos empleados para tratar las neoplasias mieloproliferativas.

Anemia. Esta es una afección en la cual la cantidad de glóbulos rojos está por debajo de lo normal. Se observa en más del 50 por ciento de los pacientes con mielofibrosis en el momento del diagnóstico. Antes de considerar las opciones de tratamiento, es importante que los médicos descarten la posibilidad de las causas más comunes de anemia —tales como sangrados y deficiencias de hierro, vitamina B12 y ácido fólico— y que estas se traten si están presentes.

Se recomienda la administración de transfusiones de sangre a los pacientes con síntomas a causa de la anemia. Estas sirven para aumentar el nivel de glóbulos rojos y aliviar síntomas como la fatiga y la debilidad. Se podrían considerar otras opciones de tratamiento en función del nivel sérico de eritropoyetina (EPO). La eritropoyetina es una hormona necesaria para la producción normal de glóbulos rojos. En el cuerpo, se produce principalmente en los riñones.

Entre las recomendaciones de tratamiento para los pacientes que tienen mielofibrosis con anemia se incluyen:

- Darbepoetina alfa o epoetina alfa, que son medicamentos denominados “agentes estimulantes de la eritropoyesis” (ESA, inglés). Se elaboran en el laboratorio y funcionan al estimular a la médula ósea para que produzca glóbulos rojos.
- Danazol u otros medicamentos con versiones sintéticas de las hormonas masculinas denominadas andrógenos, que pueden servir para aumentar la producción de glóbulos rojos.
- Talidomida (Thalomid®) o lenalidomida (Revlimid®), ambos inmunomoduladores de administración oral que sirven para mejorar el nivel de glóbulos rojos. Es posible que el inmunomodulador se administre en combinación con prednisona, un esteroide.
- Momelotinib (Ojjaara), un inhibidor de JAK que puede mejorar la anemia así como los síntomas de la mielofibrosis.
- Luspatercept-aamt (Reblozyl®), un agente de maduración eritroide que se encuentra en fase de estudio en ensayos clínicos.

Esplenomegalia (agrandamiento del bazo). Muchos pacientes con neoplasias mieloproliferativas (policitemia vera, trombocitemia esencial o mielofibrosis) tienen agrandamiento del bazo que puede ocasionar síntomas tales como molestias abdominales, dolor debajo de las costillas izquierdas y sensación de saciedad sin comer o después de comer una pequeña cantidad de alimento. Hay varias opciones para manejar los efectos dolorosos del agrandamiento del bazo, entre ellos:

- Ruxolitinib (Jakafi®) y fedratinib (Inrebic®). Se ha demostrado que estos inhibidores de JAK reducen el tamaño del bazo en algunos pacientes.
- Hidroxiurea (Hydrea®). Este medicamento quimioterapéutico de administración oral puede reducir el tamaño de un bazo agrandado y aliviar los síntomas relacionados con este problema.
- Peginterferón alfa-2a (Pegasys®). Esta terapia puede controlar el agrandamiento del bazo.
- Esplenectomía (extirpación quirúrgica del bazo). Esta opción puede considerarse si otras formas de terapia no han reducido el dolor ni las complicaciones asociadas al agrandamiento del bazo. Sin embargo, hay que sopesar los beneficios y riesgos de este procedimiento.
- Radioterapia. En este método de tratamiento se emplean rayos X de alta potencia para reducir el tamaño del bazo. Cuando otros enfoques de tratamiento han fallado y la extirpación quirúrgica del bazo no es una opción viable, se puede emplear la radioterapia con el fin de reducir su tamaño.
- Embolización esplénica. Este tratamiento mínimamente invasivo es una alternativa a la extirpación quirúrgica de todo el bazo o parte de él. Mientras el paciente está sedado, el médico le inyecta agentes embolizantes en una arteria, mediante un catéter, para obstruir el flujo sanguíneo al bazo a fin de reducir su tamaño.

Trombocitosis y leucocitosis. Algunos pacientes con trombocitemia esencial o mielofibrosis padecen de trombocitosis (en la cual la médula ósea produce demasiadas plaquetas) o de leucocitosis (en la cual la médula ósea produce demasiados glóbulos blancos). Se puede administrar hidroxiurea (Hydrea®) para reducir los niveles de plaquetas y glóbulos blancos si se ven elevados. También puede ayudar a tratar otros síntomas, entre ellos el agrandamiento del bazo, los sudores nocturnos y la pérdida de peso. Los pacientes con deficiencias de células sanguíneas o anemia grave no deben tomar hidroxiurea.

Cirugía. En el caso de los pacientes con neoplasias mieloproliferativas que necesitan una cirugía, es importante asegurar que el cirujano y el hematólogo-oncólogo se coordinen entre sí y que se informe al cirujano del mayor riesgo de complicaciones de sangrado tras la cirugía. Para una cirugía electiva se recomienda que los conteos de plaquetas y glóbulos rojos del paciente estén dentro de los intervalos normales antes de que se realice. Si la cirugía conlleva un alto riesgo de trombosis venosa, podría recomendarse el uso de una heparina de bajo peso molecular. También debería haber un plan para reducir al mínimo el riesgo de trombosis venosa profunda después de la cirugía.

Se debe suspender el uso de aspirina desde una semana antes de cualquier procedimiento quirúrgico electivo. Tras la cirugía, se le hará un seguimiento para buscar signos de sangrados o coágulos sanguíneos. Puede volver a tomar sus medicamentos si el riesgo de sangrados es leve. Se puede reiniciar la administración de aspirina 24 horas después de la cirugía, o cuando el equipo encargado del tratamiento lo considere aceptable según el grado de riesgo de sangrados.

Síndrome de lisis tumoral (TLS, en inglés). A medida que las células cancerosas se descomponen y mueren, liberan su contenido en el torrente sanguíneo. Cuando se administra quimioterapia y se destruyen grandes cantidades de células cancerosas, suele producirse el síndrome de lisis tumoral. Esto puede sobrepasar la capacidad de los riñones, ya que no pueden eliminar todas estas sustancias de golpe.

El síndrome de lisis tumoral puede poner en peligro la vida, pero se puede prevenir administrando grandes cantidades de líquidos durante la quimioterapia. A los pacientes se les hace un seguimiento constante para buscar signos de la aparición de esta afección y se les administran medicamentos tales como alopurinol (Zyloprim®) o rasburicasa (Elitek®) para prevenir o aliviar sus efectos.

Embarazo. Si bien las neoplasias mieloproliferativas generalmente se diagnostican en la sexta década de vida, a veces se diagnostican en personas más jóvenes. Si se le diagnostica una neoplasia mieloproliferativa y está considerando quedar embarazada, se recomienda que consulte con un obstetra especializado en embarazos de alto riesgo y que consulte con su hematólogo-oncólogo.

La nutrición y el cáncer. Comer bien es importante para los pacientes que reciben tratamiento para un cáncer de la sangre. La nutrición adecuada tiene una función clave para mantener el cuerpo fuerte, reforzar el sistema inmunitario y reducir el riesgo de enfermedades. Los pacientes que comen bien y mantienen un peso saludable generalmente sobrellevan mejor el tratamiento y sus efectos secundarios. También es importante que los pacientes con el sistema inmunitario debilitado sigan todas las pautas para la seguridad de los alimentos a fin de reducir el riesgo de enfermedades transmitidas por alimentos. Hable con los profesionales médicos encargados de su atención sobre los alimentos y la nutrición, y pida que lo remitan a un dietista registrado especializado en oncología para que le brinde asesoramiento y orientación sobre la nutrición que sean específicos de su situación.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar las publicaciones tituladas *Alimentos y nutrición durante el tratamiento del cáncer* y *Manual de nutrición: cómo alimentar a su familia, desde la planificación hasta la hora de las comidas*.



Los dietistas registrados de LLS se especializan en nutrición oncológica y ofrecen consultas gratuitas por teléfono sobre la nutrición a los pacientes y sus familiares y cuidadores. Visite www.LLS.org/nutricion o llame al 877-467-1936 para programar una consulta.

Ensayos clínicos para pacientes con cáncer de la sangre

Cada nuevo medicamento para el cáncer pasa por una serie de estudios de investigación cuidadosamente controlados antes de llegar a formar parte del tratamiento estándar del cáncer. Estos estudios de investigación, denominados ensayos clínicos, sirven para buscar mejores maneras de atender y tratar a las personas con cáncer.

En los Estados Unidos, la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, en inglés) exige que todos los medicamentos y demás tratamientos nuevos se prueben en ensayos clínicos antes de que se aprueben para su uso. En cualquier momento dado, hay miles de ensayos clínicos en curso sobre el cáncer. Los médicos e investigadores siempre están buscando nuevas y mejores formas de tratar el cáncer.

Los investigadores utilizan los ensayos clínicos sobre el cáncer con el fin de estudiar nuevas formas de:

- Tratar un cáncer con
 - Un medicamento nuevo
 - Un uso nuevo de un medicamento aprobado para tratar otro tipo de cáncer
 - Una nueva combinación de medicamentos
 - Una nueva manera de administrar un medicamento, por ejemplo, por vía oral (en forma de pastilla) o por vía intravenosa (IV)
- Manejar los síntomas del cáncer y aliviar los efectos secundarios del tratamiento
- Detectar y diagnosticar el cáncer
- Evitar que el cáncer reaparezca después del tratamiento
- Manejar los efectos secundarios a largo plazo

Al participar en un ensayo clínico, los pacientes pueden acudir a médicos expertos en la enfermedad que padecen, tener acceso a terapias nuevas de vanguardia, así como brindar información que sea de ayuda para futuros pacientes. Los tratamientos y la información con que contamos hoy en día se deben, en gran medida, a los pacientes que están dispuestos a participar en ensayos clínicos. Toda persona con cáncer de la sangre que esté interesada en

participar en un ensayo clínico debería consultar con su hematólogo-oncólogo para averiguar si esta sería una opción adecuada. Durante esta conversación podría ser útil:

- Tener una lista de preguntas que puede hacer sobre los riesgos y beneficios de cada ensayo clínico que le corresponda (visite www.LLS.org/preguntas para obtener guías con listas de preguntas sugeridas)
- Pedir a un familiar o amigo que lo acompañe a su consulta con el médico para brindarle apoyo y tomar notas

Puede ser difícil orientarse en los ensayos clínicos y entenderlos, pero la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma está aquí para ayudarlo. Los pacientes y sus cuidadores pueden consultar con enfermeros orientadores especializados que los ayudarán a buscar posibles opciones de ensayos clínicos, superar las barreras a la inscripción y brindarles asistencia durante todo el proceso. Nuestros **enfermeros orientadores para ensayos clínicos** son enfermeros titulados que son expertos en los cánceres de la sangre en pacientes pediátricos y adultos, así como en los ensayos clínicos. El enfermero orientador con quien consulta:

- Hablará con usted sobre sus metas de tratamiento
- Lo ayudará a entender el proceso de los ensayos clínicos, incluyendo sus derechos como paciente
- Le pedirá detalles sobre su diagnóstico (como los tratamientos previos, las respuestas a ellos y el perfil genético del cáncer en su caso), su estado de salud actual y sus antecedentes médicos, ya que estos factores podrían servir para determinar si puede participar en ciertos ensayos clínicos
- Lo ayudará a entender cómo ciertos factores podrían afectar sus opciones de ensayos clínicos (por ejemplo, su situación económica, la cobertura de su seguro médico, su red de apoyo y sus posibilidades y predisposición para viajar largas distancias)
- Lo guiará y ayudará en cuanto a sus esfuerzos por buscar e inscribirse en un ensayo clínico, lo que incluye facilitarle la comunicación con los centros de estudio
- Lo ayudará a enfrentar cualquier problema que pudiera surgir cuando se inscriba en un ensayo clínico
- Le brindará apoyo durante todo el proceso del ensayo clínico



Llame a un Especialista en Información de LLS al (800) 955-4572 o visite www.LLS.org/ensayos para obtener más información sobre los ensayos clínicos y el Centro de Apoyo para Ensayos Clínicos de LLS.



Visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación titulada *Los ensayos clínicos para el cáncer de la sangre*.

Asuntos financieros

El pago de la atención médica es una de las principales preocupaciones de las personas que viven con una neoplasia mieloproliferativa (MPN, en inglés). El alto costo del tratamiento contra el cáncer puede acarrear considerables niveles de estrés financiero y emocional, tanto para los pacientes como para sus familiares. El tratamiento del cáncer puede perjudicar sus finanzas aunque cuente con seguro médico. Tal vez tenga nuevos gastos como los asociados a copagos o viajes para recibir tratamiento. Además, puede que tenga menos ingresos si necesita tomarse licencia del trabajo.

Hable con el equipo de profesionales médicos encargados de su atención si tiene alguna inquietud acerca de su capacidad para costear el tratamiento. Podrían brindarle información y recursos que le resulten útiles. Los planes de seguro médico tal vez no cubran todos los costos de la atención del cáncer, pero hay muchos recursos para el pago de los medicamentos recetados. Además, varias empresas farmacéuticas grandes ofrecen actualmente programas de asistencia económica al paciente o de asistencia para medicamentos recetados. Estos programas pueden ofrecerles a los pacientes con o sin seguro médico el acceso a medicamentos gratuitos o con costo reducido.

A los pacientes que reúnen los requisitos, LLS les ofrece programas de asistencia económica para pagar las primas del seguro médico, así como los copagos, costos de viaje y otros gastos relacionados con el tratamiento. Otras organizaciones también ofrecen programas de asistencia económica. Puede llamar a un Especialista en Información de LLS al (800) 955-4572 para obtener más información sobre programas de asistencia económica.

Para obtener más información y recursos para ayudar a que afronte los costos financieros de la atención médica para el cáncer, visite www.LLS.org/materiales para consultar la publicación gratuita de LLS titulada *El cáncer y sus finanzas*.

Atención de seguimiento y supervivencia

El paciente acudirá a citas médicas frecuentes después de empezar a recibir tratamiento para una neoplasia mieloproliferativa. El médico podría recomendar que acuda cada 3 a 6 meses, o más frecuentemente si hay complicaciones. Se realizarán pruebas de sangre para evaluar en qué medida funciona su tratamiento. Si parece que la enfermedad está progresando, se debe realizar una aspiración y biopsia de médula ósea (según la indicación clínica). Su médico también lo vigilará para buscar signos de nuevos coágulos sanguíneos o sangrados y lo ayudará a manejar sus factores de riesgo cardiovascular.

Después de que se finalice el tratamiento y su enfermedad esté en remisión, tendrá que recibir atención de seguimiento. Los pacientes deberían acudir a un médico de atención primaria, por lo menos una vez al año, para someterse a un examen de salud general y también ser examinados con regularidad por un oncólogo. La atención de seguimiento consiste en chequeos médicos periódicos, que pueden incluir análisis de sangre así como otras pruebas para buscar signos de una recaída. Las pruebas también permiten evaluar en qué medida funcionan los órganos del paciente. Esto es importante porque las neoplasias mieloproliferativas y sus tratamientos pueden dañar los órganos.

El paciente se someterá frecuentemente a pruebas de seguimiento durante el primer año, pero estas se realizarán con menos frecuencia durante el segundo y el tercer año. Con el tiempo,

es posible que se le hagan pruebas y chequeos con menor frecuencia, pero las consultas programadas de seguimiento deberían seguir indefinidamente.

Cada paciente tiene un esquema diferente para la atención de seguimiento. La frecuencia de las consultas de seguimiento depende del subtipo de neoplasia mieloproliferativa que tiene, su estado de salud general y los tratamientos que haya recibido. El médico seguirá vigilando sus síntomas. El uso de una herramienta como el formulario de evaluación de síntomas de las neoplasias mieloproliferativas puede ayudarlo a hablar sobre sus síntomas con el médico (vea la página 10).

Vacunas. Se recomienda que los pacientes con neoplasias mieloproliferativas reciban ciertas vacunas, entre ellas la vacuna contra la neumonía neumocócica y la vacuna antigripal, una vez terminado el tratamiento. Hay dos tipos de vacunas antineumocócicas para los adultos: la vacuna antineumocócica de polisacáridos (PPSV23) y la vacuna antineumocócica conjugada (PCV13). No se les debe administrar vacunas con organismos vivos ni aquellas con cargas virales altas, tal como la vacuna contra el herpes zóster (culebrilla), pero pueden recibir Shingrix contra la culebrilla porque es una vacuna inactivada.

También se recomienda la aplicación de las vacunas actuales contra la COVID-19. Los pacientes con mielofibrosis que reciben ruxolitinib pueden tener una respuesta inmunitaria deficiente a dichas vacunas. Hable con su médico para obtener más información.

Supervivencia. Se recomienda que las personas que han recibido tratamiento para una neoplasia mieloproliferativa:

- Acudan regularmente a consultas de seguimiento con sus hematólogos-oncólogos. Sus médicos los vigilarán para buscar signos de recaída y para detectar cualquier efecto secundario del tratamiento. En una consulta de seguimiento también podría detectarse la aparición de otros problemas médicos.
- Guarden todos los registros de su diagnóstico de cáncer, sus tratamientos y su atención de seguimiento. Esto es lo que suele denominarse un “plan de atención para la supervivencia”. El médico puede darles un plan de atención para la supervivencia por escrito. Pueden compartir esta información con todos los profesionales médicos nuevos a los que acudan. El plan debería incluir la siguiente información:
 - Lista de todos los profesionales médicos que los atienden
 - Resumen del diagnóstico con detalles tales como el subtipo de la enfermedad o los marcadores genéticos
 - Resumen del tratamiento con detalles tales como los nombres de los medicamentos quimioterapéuticos o de otro tipo y las fechas y dosis correspondientes, el área del cuerpo tratada con radioterapia, información sobre las cirugías y los trasplantes realizados, así como las respuestas a los tratamientos y los efectos secundarios
 - Información sobre el tratamiento de mantenimiento, si corresponde
 - Lista de los posibles efectos tardíos
 - Esquema de las citas de seguimiento continuo con las pruebas médicas recomendadas, la frecuencia de las consultas y pruebas, y los nombres de los profesionales médicos encargados de su coordinación
 - Recomendaciones sobre la salud y el bienestar, por ejemplo, nutrición y ejercicio, pruebas de detección de otras enfermedades y vacunas

- Se sometan de forma periódica a seguimiento y pruebas de detección de cánceres de piel, tubo gastrointestinal, riñón, sangre, seno, pulmón, tiroides, cabeza y cuello, así como de otros tipos de cáncer, debido al riesgo mayor de padecer un segundo cáncer que se ha asociado a los casos de neoplasias mieloproliferativas.
- Busquen apoyo médico y psicosocial para la fatiga, la depresión y otros efectos a largo plazo, si es necesario.
- Consideren la posibilidad de adoptar estrategias para la reducción del riesgo de cáncer, tales como dejar de fumar, protegerse la piel contra la exposición prolongada al sol, mantener una alimentación saludable y hacer ejercicio.

Podría enfrentar dificultades al regresar a sus rutinas diarias luego de un período largo de tratamiento. Es importante obtener apoyo durante este tiempo y por todo el tiempo que sea necesario.



Visite www.LLS.org/manual-del-sobreviviente para consultar o pedir una copia del manual gratuito titulado *Cómo orientarse en la vida durante y después de un diagnóstico de cáncer de la sangre* (hay versiones distintas para adultos, adultos jóvenes y niños y adolescentes).

Información sobre los medicamentos

Tabla 5. Clasificación y mecanismos de acción de los medicamentos

Agentes antiplaquetarios	Estos medicamentos impiden que las plaquetas se adhieran unas a otras y reducen la capacidad del cuerpo para formar coágulos sanguíneos.
Agentes de maduración eritroide (EMA, en inglés)	Estos agentes sirven para tratar la anemia regulando el desarrollo de los glóbulos rojos. Ayudan a las células eritroides (glóbulos rojos inmaduros) a desarrollarse y convertirse en glóbulos rojos maduros y funcionales.
Agentes reductores de plaquetas	Estos medicamentos se emplean para reducir la cantidad de plaquetas en la sangre a fin de prevenir su coagulación.
Anticoagulantes	Los anticoagulantes reducen la capacidad de coagulación de la sangre.
Antimetabolitos	Medicamentos quimioterapéuticos que interfieren con la división y el funcionamiento normales de las células cancerosas. Los antimetabolitos imitan los elementos fundamentales del ADN o del ARN que las células cancerosas necesitan para sobrevivir y desarrollarse. Cuando la célula cancerosa usa un antimetabolito en lugar de las sustancias naturales, no puede producir ADN ni ARN normales y muere.
Inhibidores de la quinasa Janus (JAK, en inglés)	Estos medicamentos bloquean una proteína denominada quinasa Janus, que ayuda a que las células se desarrollen. Bloquean la acción de esta proteína e impiden el desarrollo de las células cancerosas. También pueden reducir la respuesta inmunitaria del cuerpo.
Inmunomoduladores	Estos medicamentos actúan de varias formas para matar las células cancerosas y afectan otras células, entre ellas las células estructurales y del sistema inmunitario. Inducen una respuesta de inhibición del cáncer dirigida por el sistema inmunitario.

Tabla 6. Algunos medicamentos empleados en el tratamiento de las neoplasias mieloproliferativas

Para obtener más información sobre estos medicamentos, vea el prospecto del envase o la información de prescripción completa de cada uno (disponible en internet). Algunos medicamentos se administran por vía subcutánea (SC) en la piel, otros se administran con un gotero intravenoso (IV) en una vena, y otros se toman en forma de pastillas (por vía oral).

Nombre del medicamento Vía de administración Tipo de medicamento	Cuándo se usa comúnmente el medicamento para tratar las neoplasias mieloproliferativas
Aspirina Oral Agente antiplaquetario	<ul style="list-style-type: none"> Casos de riesgo bajo o alto de PV Casos de ET
Clorhidrato de anagrelida (Agrylin®) Oral Agente reductor de plaquetas	Casos de trombocitemia y formas secundarias de los MPN
Fedratinib (Inrebic®) Oral Inhibidor de JAK	Casos de riesgo intermedio-2 o alto de MF primaria o secundaria (posterior a PV o a ET)
Heparina de bajo peso molecular (LMWH, en inglés) Subcutánea Anticoagulante	<ul style="list-style-type: none"> Casos de PV En pacientes embarazadas con PV que tienen antecedentes de trombosis venosa
Hidroxiurea (Hydrea®) Oral Antimetabolito	<ul style="list-style-type: none"> Casos de ET Casos de PV
Luspatercept-aamt (Reblozyl®) Subcutánea Agente de maduración eritroide (EMA, en inglés)	Como tratamiento sin indicación aprobada de la MF
Momelotinib (Ojjaara) Oral Inhibidor de JAK	Casos de riesgo intermedio o alto de MF, incluyendo la forma primaria o secundaria (posterior a PV o a ET)
Pacritinib (Vonjo®) Oral Inhibidor de JAK	Casos de riesgo intermedio o alto de MF primaria o secundaria (posterior a PV o a ET)
Peginterferón alfa-2a (Pegasys®) Subcutánea Inmunomodulador	Casos de alto riesgo de PV y ET <i>A veces se administra a pacientes más jóvenes, embarazadas o con necesidad de retrasar el uso de medicamentos como la hidroxiurea</i>

Siglas: MPN = neoplasia mieloproliferativa; PV= policitemia vera; ET = trombocitemia esencial; MF = mielofibrosis.

Tabla 6. Algunos medicamentos empleados en el tratamiento de las neoplasias mieloproliferativas (continuación)

Nombre del medicamento Vía de administración Tipo de medicamento	Cuándo se usa comúnmente el medicamento para tratar las neoplasias mieloproliferativas
Ropoginterferón alfa-2b-njft (Besremi®) Subcutánea Inmunomodulador	Casos de PV
Ruxolitinib (Jakafi®) Oral Inhibidor de JAK	<ul style="list-style-type: none"> • Casos de riesgo intermedio o alto de MF, incluyendo la forma primaria (PMF) o secundaria (posterior a PV o a ET) • Casos de PV
Warfarina (Jantoven®) Oral Anticoagulante	Para prevenir y tratar los coágulos sanguíneos en pacientes con PV o ET

Siglas: MPN = neoplasia mieloproliferativa; PV= policitemia vera; ET = trombocitemia esencial; MF = mielofibrosis; PMF = mielofibrosis primaria.

Incidencia, causas y factores de riesgo

Incidencia. Las neoplasias mieloproliferativas son tipos relativamente poco comunes de cáncer de la sangre. Hubo 67,181 casos nuevos de neoplasias mieloproliferativas en EE. UU. durante el período de cinco años entre 2015 y 2019, con un promedio de 13,436 casos por año. La tasa de incidencia general ajustada por edad de las neoplasias mieloproliferativas es de 3.5 casos por cada 100,000 personas. Se estima que, en EE. UU., 115,215 personas viven con una neoplasia mieloproliferativa o están en remisión.

- Policitemia vera (PV): La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 60 años. Es más común en personas de sexo masculino que en las de sexo femenino.
- Trombocitemia esencial (ET): La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 60 a 70 años. Es más común en personas de sexo femenino.
- Mielofibrosis (MF): La mediana de edad en el momento del diagnóstico es de 67 años. Es ligeramente más común en personas de sexo masculino.

Factores de riesgo. Un factor de riesgo es cualquier factor que aumenta las probabilidades que tiene una persona de presentar una enfermedad. Las neoplasias mieloproliferativas están asociadas a mutaciones (cambios) genéticas que son somáticas. Esto significa que las mutaciones no se heredan, sino que se adquieren durante la vida de la persona. Se ha hallado que algunos casos de neoplasias mieloproliferativas son hereditarias. Sin embargo, parece que lo que se hereda no sea la enfermedad misma, sino un riesgo mayor de presentarla. Aunque en muchos casos se desconocen las causas de las mutaciones genéticas asociadas a las neoplasias mieloproliferativas, ciertos factores aumentan el riesgo de padecerlas. Entre estos factores de riesgo se incluyen:

- **La edad.** Las neoplasias mieloproliferativas se diagnostican con mayor frecuencia en personas de 50 años de edad y mayores. El riesgo de padecerlas aumenta con la edad.

- **Antecedentes de una neoplasia mieloproliferativa.** La mielofibrosis puede desarrollarse a partir de otro tipo de neoplasia mieloproliferativa, ya sea policitemia vera o trombocitopenia esencial. Esto se ve en una pequeña cantidad de pacientes.
- **Exposición a ciertas sustancias químicas, tales como el benceno y el tolueno.** Esto se ha asociado a un mayor riesgo de presentar mielofibrosis.
- **La exposición a radiación.** Las personas que han estado expuestas a niveles muy altos de radiación, como los sobrevivientes de la explosión de una bomba atómica o un accidente de reactor nuclear, corren un riesgo mayor de presentar mielofibrosis.

Sangre y médula ósea en condiciones normales

Sangre. La sangre es el líquido que fluye a través de las arterias y venas de las personas. Lleva oxígeno y nutrientes a todo el cuerpo. También elimina los productos de desecho. La sangre está compuesta por plasma y células.

Plasma. El plasma está formado en gran parte por agua, en la cual hay muchas sustancias químicas disueltas. Cada una de estas sustancias químicas tiene una función especial. Entre ellas se incluyen:

- Varias proteínas
 - Albúmina, la proteína más común de la sangre
 - Proteínas que coagulan la sangre (factores de la coagulación), producidas por el hígado
 - Eritropoyetina, una proteína producida por los riñones que estimula la producción de glóbulos rojos
 - Inmunoglobulinas, un tipo de proteínas que combaten las infecciones
- Hormonas, tales como las hormonas tiroideas y el cortisol
- Minerales, tales como el hierro y el magnesio
- Vitaminas, tales como el ácido fólico y la vitamina B-12
- Electrolitos, tales como el calcio, el potasio y el sodio

Células sanguíneas. Las células sanguíneas se forman en la médula ósea, un tejido esponjoso en el cual crecen y se desarrollan. Las células sanguíneas comienzan como células madre. El proceso por el cual las células madre se convierten en células sanguíneas se denomina “hematopoyesis” (vea la **Figura 3** en la página 47). Las células sanguíneas se encuentran suspendidas en el plasma.

Tras su formación, las células madre se desarrollan hasta convertirse en uno de los tres tipos de células sanguíneas.

1. Glóbulos rojos (las células que llevan oxígeno)
 - Estos constituyen un poco menos de la mitad del volumen total de la sangre del cuerpo.
 - Están llenos de hemoglobina, la proteína que recoge el oxígeno de los pulmones y lo lleva por todo el cuerpo. La hemoglobina se une con dióxido de carbono (CO₂), lo elimina de las células y lo devuelve a los pulmones. Cuando una persona exhala (espira), el CO₂ es eliminado de los pulmones.

2. Plaquetas (fragmentos celulares que ayudan a coagular la sangre)
 - Las plaquetas son muy pequeñas, de un décimo del tamaño de los glóbulos rojos.
 - Ayudan a detener el sangrado en el lugar de una lesión o corte.
 - Se adhieren a la superficie desgarrada del vaso sanguíneo, se amontonan y tapan el lugar del sangrado. Forman un coágulo con la ayuda de proteínas, como la fibrina, y de electrolitos, como el calcio.
3. Glóbulos blancos (células que combaten las infecciones), que comprenden varios tipos, entre ellos:
 - Neutrófilos y monocitos. Estos son “fagocitos”, o sea, células que ingieren y destruyen bacterias y hongos. A diferencia de los glóbulos rojos y las plaquetas, los monocitos pueden salir del torrente sanguíneo y entrar a los tejidos para atacar los organismos invasores y combatir las infecciones.
 - Eosinófilos y basófilos. Estos glóbulos blancos reaccionan contra alérgenos y parásitos.
 - Linfocitos. Son glóbulos blancos que se encuentran principalmente en los ganglios linfáticos, el bazo y los conductos linfáticos; los linfocitos son una parte fundamental del sistema inmunitario. Algunos entran al torrente sanguíneo. Hay tres tipos principales de linfocitos:
 - Linfocitos T (células T)
 - Linfocitos B (células B)
 - Células asesinas naturales (NK, en inglés)

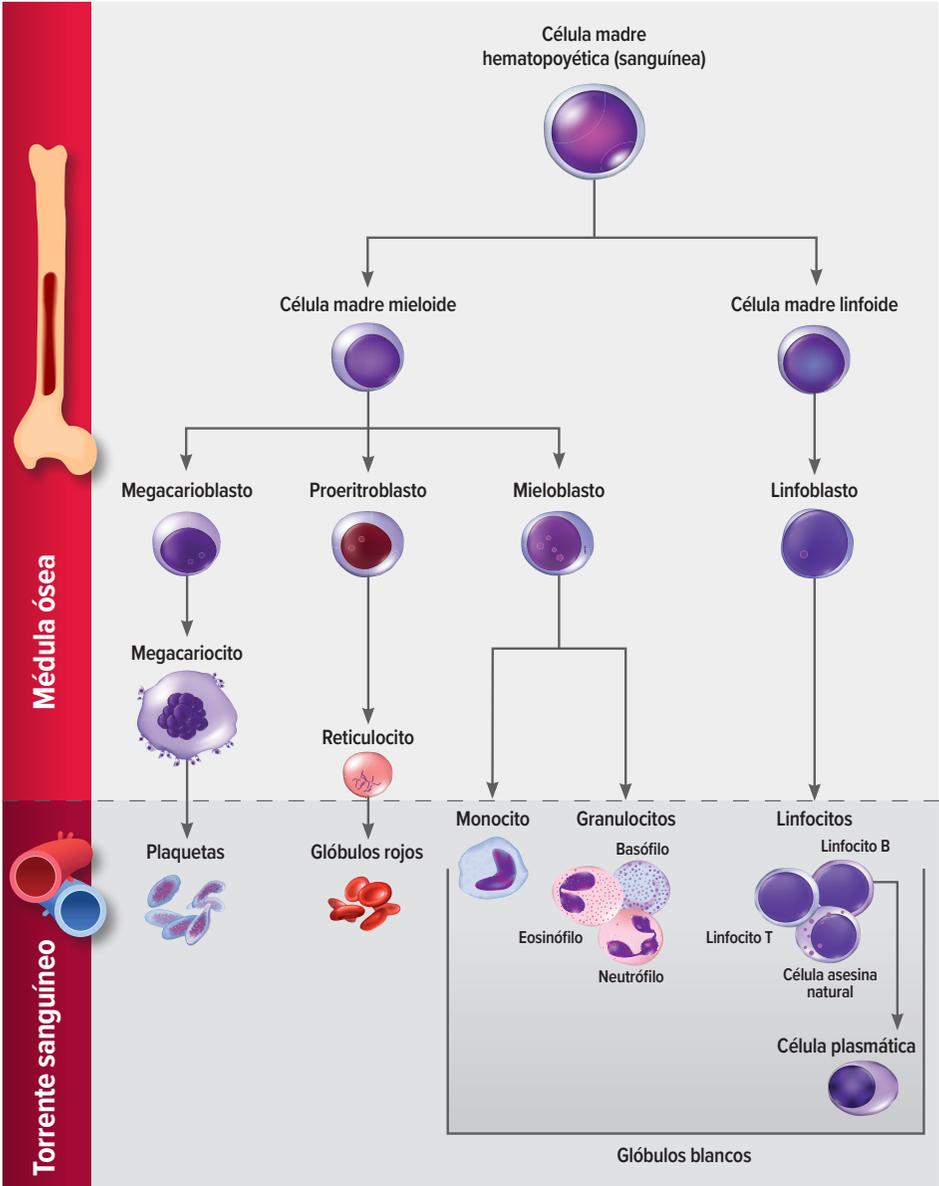
En las personas sanas, las células madre de la médula ósea producen células sanguíneas nuevas continuamente. Cuando las células sanguíneas están completamente desarrolladas, entran al torrente sanguíneo a medida que pasa a través de la médula ósea y luego circula por todo el cuerpo.

En los bebés, todos los huesos tienen médula ósea activa. Para cuando una persona llega a los primeros años de la adultez, los huesos de las manos, los pies, los brazos y las piernas ya no tienen médula ósea formadora de sangre. En los adultos, la médula ósea se encuentra solamente en la columna vertebral (vértebras), los huesos de la cadera y de los omóplatos, las costillas, el esternón y el cráneo.

Las células madre hematopoyéticas se encuentran en la médula ósea. Estas células madre son importantes porque pueden trasplantarse con fines de tratamiento. Algunas células madre entran al torrente sanguíneo y circulan por el cuerpo, pero no hay suficientes para que puedan contarse en las pruebas de sangre estándar. Los médicos saben cómo estimular el desarrollo de estas células en la médula ósea y hacer que se desplacen al torrente sanguíneo. Luego se usa una técnica especial, denominada “aféresis”, para separarlas de la sangre circulante a fin de poder extraer y almacenarlas. Las células madre de la placenta y del cordón umbilical de un recién nacido también se pueden extraer y almacenar para su uso futuro en trasplantes.

Figura 3. Desarrollo de células sanguíneas y linfocitos

La mayoría de las células sanguíneas comienzan como células madre hematopoyéticas (sanguíneas) en la médula ósea. Las células madre hematopoyéticas son células formadoras de sangre en su fase más inmadura. Deben madurar (pasar por muchas etapas) para convertirse en un glóbulo rojo, un glóbulo blanco o una plaqueta. Algunas células sanguíneas maduran en la médula ósea. Otras células sanguíneas salen de la médula ósea y se desplazan a otras partes del cuerpo para que se desarrollen hasta convertirse en células sanguíneas maduras.



Recursos adicionales

Servicios lingüísticos. Informe a los miembros del equipo médico si necesita servicios de interpretación o traducción porque el inglés no es su idioma principal, o si necesita otro tipo de asistencia, tal como un intérprete del lenguaje de señas. Estos servicios suelen estar disponibles sin costo.

Información para los bomberos. Los bomberos corren un riesgo mayor de presentar cáncer. Hay medidas que pueden tomar para reducir este riesgo. Visite www.LLS.org/FireFighters para obtener información y recursos (en inglés).

Información para los veteranos. Los veteranos que estuvieron expuestos a las siguientes sustancias químicas, en las situaciones mencionadas, podrían obtener ayuda del Departamento de Asuntos de los Veteranos de los Estados Unidos: el agente naranja durante un período de servicio en Vietnam; contaminantes aéreos e incineradores abiertos durante un período de servicio en Iraq, Afganistán y otras áreas del suroeste de Asia; agua contaminada en el campamento militar Lejeune entre el 1953 y el 1987; o radiación ionizante durante su servicio. Para obtener más información:

- Llame al (800) 749-8387
- Visite www.va.gov/disability/eligibility/hazardous-materials-exposure (en inglés)

Salud mental. El cuidado de la salud mental tiene beneficios para los pacientes con cáncer. Busque asesoramiento médico si tiene dificultades para afrontar la situación. Para obtener más información, comuníquese con el Instituto de la Salud Mental (NIMH, en inglés):

- Llame al (866) 615-6464
- Visite www.nimh.nih.gov/health/topics/espanol

Si usted o su ser querido atraviesa una crisis de salud mental, llame al 988 para hablar con un profesional de la salud mental capacitado. El servicio de la Línea 988 de Prevención del Suicidio y Crisis es gratuito, confidencial y está disponible todo el tiempo. Para usar el servicio por mensaje de texto, envía la palabra AYUDA al 988.

Otras organizaciones útiles. LLS ofrece una lista extensa de recursos para los pacientes y sus familias. Hay recursos relacionados con la asistencia económica, la orientación psicológica, el transporte y la atención del paciente, entre otras necesidades. Visite www.LLS.org/ResourceDirectory para consultar el directorio (en inglés).

Programa de Salud World Trade Center. Las personas afectadas directamente por los ataques terroristas del 11 de septiembre de 2001, que posteriormente recibieron un diagnóstico de cáncer de la sangre, podrían reunir los requisitos para obtener ayuda del Programa de Salud World Trade Center. Entre las personas que reúnen los requisitos se incluyen:

- El personal de emergencia que acudió al área del World Trade Center
- Los trabajadores y voluntarios que ayudaron con el rescate, la recuperación y la limpieza de los lugares relacionados con el ataque al World Trade Center en la ciudad de Nueva York
- Los sobrevivientes que estuvieron —o que vivían, trabajaban o estaban asistiendo a una escuela— en el área del desastre en la ciudad de Nueva York
- El personal de emergencia que acudió al Pentágono y al área en Shanksville, PA

Para obtener más información:

- Llame al (888) 982-4748
- Visite www.cdc.gov/wtc/faq.html (en inglés; hay información en español sobre los requisitos del programa y el proceso de solicitud en www.cdc.gov/wtc/apply_es.html)

Términos médicos

Accidente isquémico transitorio (TIA, en inglés). Obstrucción temporal del flujo sanguíneo al cerebro. Sus síntomas son similares a los de un ataque cerebral, pero no duran tanto tiempo.

Ácido úrico. Producto de desecho que se produce y se libera en la sangre debido a la descomposición de las células y otras sustancias del cuerpo. La mayor parte del ácido úrico se disuelve en la sangre y se desplaza a los riñones, y de allí se elimina en la orina. La acumulación anormal de ácido úrico en el cuerpo puede causar “gota”, una afección que se debe a mayores niveles de ácido úrico en la sangre, las articulaciones y los tejidos. La acumulación de ácido úrico produce inflamación y artritis.

ADN. Abreviatura de ácido desoxirribonucleico, la molécula del interior de las células que contiene la información genética. El ADN se transmite a las células nuevas durante el proceso de división celular. Un cambio (mutación) en el ADN puede causar la muerte celular, cambios en el funcionamiento de la célula y, en algunos casos, cáncer. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *La genética*.**

Alotrasplante de células madre. Tratamiento en el que se utilizan células madre de un donante sano para restaurar la médula ósea que está dañada o enferma después de que el paciente recibe dosis altas de quimioterapia, radioterapia o ambas. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Trasplantes de células madre sanguíneas y de la médula ósea*.**

Anemia. Afección en la cual la cantidad de glóbulos rojos está por debajo de lo normal. Esto reduce la capacidad de la sangre de llevar oxígeno. La anemia grave puede causar palidez, debilidad, fatiga, mareos y falta de aliento.

Anticoagulante. Medicamento que se usa para prevenir coágulos en los vasos sanguíneos y el corazón y para tratar los que ya se hayan formado.

Arteria. Vaso sanguíneo que lleva sangre del corazón a los tejidos y órganos del cuerpo.

Aspiración de médula ósea. Procedimiento en el cual se extrae una muestra líquida de médula ósea para que la examine un patólogo. Después de administrar al paciente un anestésico, se extrae una muestra (normalmente del hueso de la cadera del paciente) con una aguja especial. La aspiración y la biopsia de médula ósea suelen hacerse juntas en la misma cita, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital.

Ataque cerebral. Interrupción del flujo sanguíneo a una parte del cerebro, lo que daña el tejido cerebral. Su causa es la formación de coágulos sanguíneos y la ruptura de vasos sanguíneos en el cerebro. Entre los síntomas de un ataque cerebral se incluyen mareos, adormecimiento, debilidad en un lado del cuerpo, así como problemas para hablar, escribir o comprender el lenguaje.

Bazo. Órgano situado en la parte superior izquierda del abdomen, justo debajo del lado izquierdo del diafragma. El bazo filtra la sangre, almacena células sanguíneas y destruye células sanguíneas viejas.

Biopsia de médula ósea. Procedimiento en el cual se extrae una muestra de hueso que contiene médula ósea para que la examine un patólogo. La muestra suele extraerse del hueso de la cadera. Después de administrar medicación para adormecer la piel y los tejidos, se usa una aguja hueca especial para biopsias para extraer una muestra de hueso que contiene médula ósea. La aspiración y la biopsia de médula ósea suelen hacerse juntas en la misma cita, ya sea en el consultorio del médico o en un hospital.

Cariotipo. Representación organizada de los cromosomas en las células de una persona. Muestra el tamaño, la forma y la cantidad de cromosomas presentes en una muestra de células.

Cariotipo complejo. Tres o más defectos cromosómicos sin relación que se presentan en más de una célula.

Célula blástica. Célula sanguínea inmadura.

Célula madre. Célula inmadura (sin desarrollar) a partir de la cual se desarrollan otros tipos de células. En la médula ósea, las células madre sanguíneas maduran hasta convertirse en glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas. Las células madre se pueden extraer, conservar y emplear en las terapias de células madre.

Cromosoma. Parte de una célula que contiene genes en un orden lineal. Las células de los seres humanos tienen 23 pares de cromosomas. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *La genética*.**

Embolia. Obstrucción de una arteria causada por un coágulo sanguíneo u otras sustancias. Vea Embolia pulmonar.

Embolia pulmonar. Afección en la cual un coágulo sanguíneo obstruye una o más arterias pulmonares.

Ensayo clínico. Estudio de investigación que se planifica y vigila cuidadosamente para evaluar qué tan bien funcionan nuevos enfoques médicos en pacientes. La meta de los ensayos clínicos para personas con cáncer de la sangre es desarrollar tratamientos nuevos, mejorar la calidad de vida y aumentar el tiempo de supervivencia. Un tratamiento que ha demostrado ser seguro y eficaz en ensayos clínicos suele ser aprobado por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, en inglés) de los Estados Unidos para su uso como tratamiento estándar para una determinada enfermedad, si es más eficaz o tiene menos efectos secundarios que el tratamiento estándar actual para esa enfermedad.

Factor de riesgo. Algo que aumenta la probabilidad que tiene una persona de presentar una determinada enfermedad. Pueden ser factores genéticos (heredados), factores relacionados con el estilo de vida o factores ambientales.

Factores de riesgo cardiovascular. Factores que aumentan el riesgo de enfermedad de las arterias coronarias y ataques cardíacos. Entre ellos se incluyen antecedentes familiares,

edad avanzada, exposición al tabaco, presión arterial alta, colesterol alto, inactividad física y diabetes.

Flebotomía. Procedimiento en el cual se usa una aguja para tomar sangre de una vena. También puede realizarse para extraer el exceso de glóbulos rojos como parte del tratamiento de ciertos trastornos de la sangre.

Glóbulo blanco. Tipo de célula sanguínea que forma parte del sistema inmunitario del cuerpo, el cual combate las infecciones. Hay cinco tipos principales de glóbulos blancos: neutrófilos, eosinófilos, basófilos, monocitos y linfocitos. Vea la sección titulada *Sangre y médula ósea en condiciones normales* a partir de la página 45.

Glóbulo rojo. Tipo de célula sanguínea que lleva hemoglobina, una sustancia que se une al oxígeno y lo lleva a los tejidos del cuerpo. Los glóbulos rojos constituyen aproximadamente del 40 al 45 por ciento del volumen de la sangre en las personas sanas.

Hematocrito. Porcentaje de la sangre total que está constituida por los glóbulos rojos.

Hematólogo. Médico que se especializa en el tratamiento de las enfermedades de la sangre.

Hemoglobina. Sustancia de los glóbulos rojos que contiene hierro y que lleva oxígeno a todo el cuerpo. La concentración de hemoglobina disminuye cuando se produce una disminución de la cantidad de glóbulos rojos. Esta afección se denomina “anemia”.

Leucemia mieloide aguda (AML, en inglés). Tipo agresivo de cáncer de la sangre de progresión rápida en el cual hay demasiados mieloblastos (glóbulos blancos inmaduros) en la sangre y la médula ósea.

Leucemia mieloide crónica (CML, en inglés). Tipo de cáncer de la sangre de progresión lenta en el cual hay demasiados mieloblastos (un tipo de glóbulo blanco) en la sangre y médula ósea. Puede empeorar con el tiempo, a medida que aumenta la cantidad de mieloblastos en la sangre y la médula ósea. **Consulte la publicación gratuita de LLS titulada *Leucemia mieloide crónica* para obtener más información.**

Médula ósea. Tejido esponjoso en la cavidad central hueca de los huesos, donde se forman las células sanguíneas.

Mutación. Cambio en la secuencia del ADN de una célula. Una mutación puede ser causada por un error en la división celular, o por contacto con sustancias del medio ambiente que dañan el ADN.

Oncólogo. Médico que tiene formación especial para diagnosticar y tratar el cáncer.

Patólogo. Médico que tiene formación especial para identificar enfermedades analizando muestras de tejidos al microscopio.

Plaqueta. Fragmento celular pequeño e incoloro que ayuda a controlar los sangrados. Las plaquetas se desplazan hacia el lugar de una herida, donde se acumulan. La superficie pegajosa de las plaquetas las ayuda a formar coágulos en el lugar de la herida y detener el sangrado. También se denomina “trombocito”.

Pronóstico. Desenlace clínico probable o evolución prevista de una enfermedad; la probabilidad de recuperación o recaída de la enfermedad.

Quimioterapia. Tratamiento que detiene el desarrollo de las células cancerosas, ya sea matándolas o deteniendo su división.

Síndrome mielodisplásico (MDS, en inglés). Tipo de cáncer de la sangre en el cual la médula ósea no produce suficientes células sanguíneas sanas. Cuando hay una deficiencia de células sanguíneas sanas, pueden presentarse anemia, infecciones o sangrados.

Sin indicación aprobada. Ciertos medicamentos que no están aprobados por la FDA para una determinada enfermedad pueden emplearse “sin indicación aprobada” para su tratamiento. Un medicamento se receta “sin indicación aprobada” cuando un médico lo administra para tratar la afección de un paciente sin que la FDA haya aprobado ese uso del medicamento, aunque su uso está aprobado por la FDA para otra afección, si considera que le beneficiará al paciente. Esta es una práctica común.

Terapia citorreductora. Tratamiento que reduce la cantidad de células en el cuerpo. En los pacientes con neoplasias mieloproliferativas, la terapia citorreductora se indica para reducir la cantidad de células sanguíneas.

Transfusión. Procedimiento en el cual se infunde sangre completa o ciertos componentes sanguíneos en el torrente sanguíneo del paciente.

Trombo. Coágulo que se forma y permanece en la pared de un vaso sanguíneo o en el corazón cuando las plaquetas se adhieren a otras células. El trombo puede obstruir el flujo de sangre en el vaso sanguíneo, por lo cual priva a los tejidos de un flujo sanguíneo y nivel de oxígeno normales.

Trombocitemia. Afección que se caracteriza por tener demasiadas plaquetas en la sangre.

Trombocito. Ver Plaqueta.

Trombosis. Formación o presencia de un coágulo (trombo) en el interior de un vaso sanguíneo.

Trombosis venosa profunda Formación de un coágulo sanguíneo en una vena profunda del cuerpo, normalmente en las piernas.

Vena. Vaso sanguíneo que lleva sangre desde los tejidos y órganos del cuerpo al corazón.

Referencias bibliográficas

Arber DA, Orazi A, Hasserjian RP, et al. International Consensus Classification of Myeloid Neoplasms and Acute Leukemias: integrating morphologic, clinical and genomic data. *Blood*. 2022. Sept;140(11): 1200-1228. doi:10.1182/blood.2022015850

Association of Cancer Care Centers. Advancing Care for Patients with Myeloproliferative Neoplasms. Landscape Analysis 2023. Consultada el 3 oct. 2024. <https://www.accc-cancer.org/home/learn/cancer-types/hematologic-malignancies/advancing-care-for-patients-with-myeloproliferative-neoplasms>

Babakhanlou R, Masarova L, Verstovsek S. A review of essential thrombocythemia and its complications. *Clinical Advances in Hematology & Oncology*. 2023 Feb;21(2):76-84. PMID: 36780473.

Bhave RR, Mesa R, Grunwald MR. Top advances of the year: myeloproliferative neoplasms. *Cancer*. 2023;129(23):3685-3691. doi:10.1002/cncr.35028

Bewersdorf JP, How J, Masarova L, et al. Moving toward disease modification in polycythemia vera. *Blood*. 2023;142(22):1859-1870. doi: 10.1182/blood-2023021503.

Combaluzier S, Quessada J, Abbou N, et al. Cytological diagnosis of classic myeloproliferative neoplasms at the age of molecular biology. *Cells*. 2023; 12(6):946. doi: 10.3390/cells12060946

Cumbo C, Anelli L, Zagaria A, et al. Second cancer onset in myeloproliferative neoplasms: what, when, why? *International Journal of Molecular Sciences*. 2022;23(6):3177. doi: 10.3390/ijms23063177

Godfrey AL, Green AC, Harrison CN. Essential thrombocythemia: challenges in clinical practice and future prospects. *Blood*. 2023;141(16):1943-1953. doi: 10.1182/blood-2022017625

Kröger N, Chalandon Y. Myeloproliferative Neoplasms. En: Carreras E, Dufour C, Mohty M, et al., editores. *The EBMT Handbook: Hematopoietic Stem Cell Transplantation and Cellular Therapies* [en Internet]. 7.ª edición. Cham (CH): Springer; 2019. Capítulo 76. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553944/> doi: 10.1007/978-3-030-02278-5_76

Leiva, O, Hobbs, G, Ravid, K. et al. Cardiovascular disease in myeloproliferative neoplasms: JACC: CardioOncology state-of-the-art review. *Journal of the American College of Cardiology*. 2022 Jun, 4 (2) 166-182. doi: 10.1007/978-3-030-02278-5_76

The Leukemia & Lymphoma Society. Facts 2022-2023. Updated Data on Blood Cancers. Publicada en agosto de 2022. Consultada el 4 oct. 2024. <https://www.lls.org/booklet/facts-updated-data-blood-cancers>

Mora B, Passamonti F. Towards a personalized definition of prognosis in Philadelphia-negative myeloproliferative neoplasms. *Current Hematologic Malignancy Reports*. 2022;17(5):127-139. doi: 10.1007/s11899-022-00672-6

National Comprehensive Cancer network[®] NCCN Guidelines Versión 2.2024 – 8 ago. 2024. Myeloproliferative Neoplasms. Consultada el 21 jul. 2024. Disponible en https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/mpn.pdf

National Comprehensive Cancer network[®] NCCN Guidelines for Patients[®] Myeloproliferative Neoplasms, 2024. Consultada el 21 jul. 2024. Disponible en <https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/mpn-patient.pdf>

NCCN Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines[®]) for Myeloproliferative Neoplasms V.3.2022. National Comprehensive Cancer Network, Inc. 2022. Todos los derechos reservados. Consultada el 11 ene. 2023. https://www.nccn.org/guidelines/category_1

Papageorgiou L, Elalamy I, Vandredon P, Gerotziafas GT. Thrombotic and hemorrhagic issues associated with myeloproliferative neoplasms. *Clinical and Applied Thrombosis/Hemostasis*. 2022;28:10760296221097969. doi:10.1177/10760296221097969

Passamonti F, Mora B. Myelofibrosis. *Blood*. 2023;141(16):1954–1970. doi:10.1182/blood.2022017423

Paz DL, Kralovics R, Skoda RC. Genetic basis and molecular profiling in myeloproliferative neoplasms. *Blood*. 2023;141(16):1909-1921. doi:10.1182/blood.2022017578.

Pettit K, Rezazadeh A, Atallah EL, Radich J. Management of myeloproliferative neoplasms in the molecular era: from research to practice. *American Society Clinical Oncology Educational Book*. 2022;42:1-19. doi:10.1200/EDBK_320129.

Tashkandi H, Younes IE. Advances in molecular understanding of polycythemia vera, essential thrombocythemia, and primary myelofibrosis: towards precision medicine. *Cancers (Basel)*. 2024;16(9):1679. doi:10.3390/cancers16091679

Tefferi A. Primary myelofibrosis: 2023 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2023;98(5):801-821. doi:10.1002/ajh.26857

Tefferi A, Alkhateeb H, Gangat N. Blast phase myeloproliferative neoplasm: contemporary review and 2024 treatment algorithm. *Blood Cancer Journal*. 2023;13(1):108. doi:10.1038/s41408-023-00878-8

Tefferi A, Barbui T. Polycythemia vera: 2024 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2023;98(9):1465-1487. doi:10.1002/ajh.27002

Tefferi A, Vannucchi AM, Barbui T. Essential thrombocythemia: 2024 update on diagnosis, risk stratification, and management. *American Journal of Hematology*. 2024;99(4):697-718. doi:10.1002/ajh.27216

Thapa B, Fazal S, Parsi M, Rogers HJ. Myeloproliferative Neoplasms. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (Florida): StatPearls Publishing; 2024 ene. Actualizada el 8 ago. 2023. Consultada el 4 oct. 2024 <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531464/>

Thiele J, Kvasnicka HM, Orazi A, et al. The international consensus classification of myeloid neoplasms and acute Leukemias: myeloproliferative neoplasms. *American Journal of Hematology*. 2023; 98(1): 166-179. doi:10.1002/ajh.26751

Vainchenker W, Yahmi N, Havelange V, Marty C, Plo I, Constantinescu SN. Recent advances in therapies for primary myelofibrosis. *Faculty Reviews*. 2023;12:23. doi:10.12703/r/12-23. PMID: 37771602

Narraciones sobre la vida con cáncer de la sangre de pacientes en nuestra Comunidad de LLS

Sé fuerte y sigue avanzando. Encuentra lo positivo en cada día. Sé tu mejor defensor. Esta experiencia ha cambiado mi vida para lo mejor. **Acepta, aprende y céntrate en el presente. Aprendo a vivir una vida distinta. Repentino y transformador de la vida: mantente positivo. Espera, preocupación, ansiedad, ¡feliz de estar vivo! Acoge una nueva normalidad cada día. 5 años, 41 infusiones intravenosas, fatiga constante. Paciencia, actitud positiva, esperanza y fe. Una prueba tras otra, ¡sobreviviré! Tratamiento, fatiga, tratamiento, fatiga y supervivencia. Ama la vida, vive mejor cada día. No miro atrás, solo adelante. Por ahora, todo bien, vive la vida. Meditación, atención plena, bienestar, fe, nutrición y optimismo. Encuentro la alegría mientras vivo en la incertidumbre. Observar, esperar, recibir tratamiento, reorganizarse, descansar, recuperar la energía. ¡Afortunado de sentirme tan bien! Experiencia reveladora, aprendizaje necesario y curación. Me siento bien, pero los planes de viaje inciertos me molestan. Fe renovada, meditación, dieta, atención plena, gratitud.** La espera vigilante puede resultar en una preocupación vigilante. Da miedo, caro, agradecido, bendiciones, esperanza, fe. **¡Gracias a Dios por los trasplantes de células madre! No sé qué esperar. Extraordinariamente agradecido, amo mi vida. Diagnosticado, asustado, evaluado, en tratamiento, a la espera, esperanzado. Soy más generoso, menos impaciente. Acoge tu tratamiento día tras día. Vive el día de hoy, acepta el mañana, olvida el pasado. Fortaleza que nunca supe que tenía.** Desafío para nuestros corazones y mentes. La vida es lo que nosotros creamos. **Vive la vida de una manera hermosa.**



Descubra lo que otros miles ya han descubierto en www.LLS.org/Community

Únase a nuestra red social por Internet para las personas que viven con cáncer de la sangre y quienes las apoyan. (El sitio web está en inglés). Los miembros encontrarán:

- Comunicación entre miles de pacientes y cuidadores que comparten sus experiencias e información, con el apoyo de personal experto
- Actualizaciones precisas y de vanguardia sobre las enfermedades
- Oportunidades para participar en encuestas que contribuirán a mejorar la atención médica



Para obtener más información,
comuníquese con nuestros
Especialistas en Información al
800.955.4572 (se ofrecen servicios
de interpretación a pedido).

Centro de correo de The Leukemia & Lymphoma Society 1201 15th Street N.W., Suite 410, Washington, D.C. 20005

La misión de la Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma (LLS, en inglés) es curar el cáncer de la sangre y mejorar la calidad de vida de todos los pacientes y sus familias. Infórmese en www.LLS.org/espanol.