

# Policitemia vera

Es una neoplasia mieloproliferativa crónica negativa para la traslocación BCR/ABL, caracterizada por la sobreproducción de eritrocitos, leucocitos y plaquetas. Esta tríada la diferencia de la eritrocitosis, observada en hipoxia crónica y otras afecciones.

PV *primaria mieloproliferativa* con expansión clonal de progenitor hematopoyético.

La PV *secundaria* se debe a un aumento de eritropoyetina (EPOC, hipoxia crónica, apnea del sueño, alta altitud y carcinoma renal).

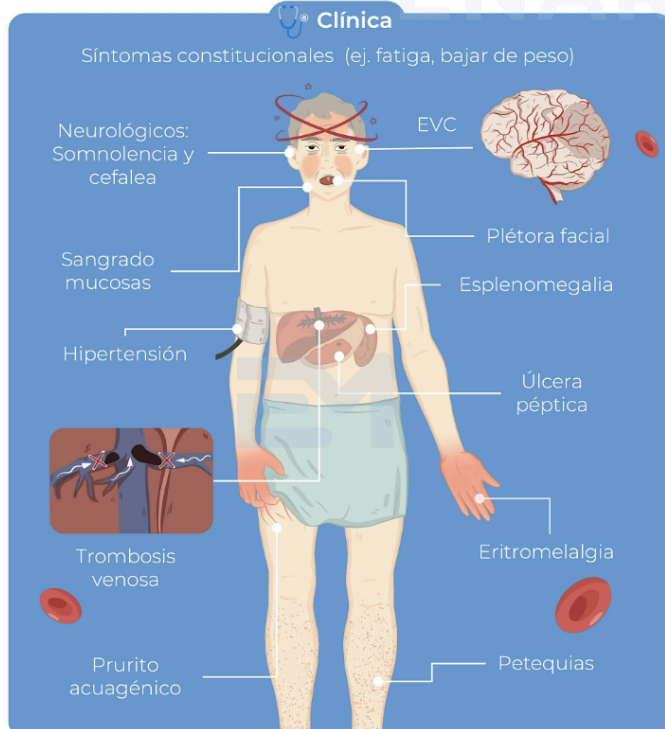
## Etiología

95% de los casos presentan mutación adquirida en el exón 14 del gen Janus quinase-2 (*JAK2*) en el **cromosoma 9**, activa la tirosina quinasa con hipersensibilidad a la eritropoyetina y proliferación eritroide.

## Epidemiología

Prevalencia de 0.022% de la población, común en hombres (2:1) y judíos. Puede presentarse a cualquier edad, más entre 50 y 70 años; es rara antes de los 40.

## Clínica



## Diagnóstico

Diagnóstico inicial es clínico con hemoglobina > 16.5 g/dL y hematocrito >49% en hombres, o hemoglobina >16 g/dL y hematocrito >48% en mujeres. Pruebas para mutaciones *JAK2*, *CALR* y *LNK* (**elección**).

Ningún hallazgo identificado mediante la biopsia de médula ósea permite diferenciar con certeza la policitemia vera de otros trastornos hematológicos.

## Tratamiento

El objetivo es reducir el hematocrito a menos del 45%. La flebotomía es el pilar de la terapia, junto con terapias mielosupresoras con hidroxiurea, ruxolitinib (inhibidor de *JAK2*) e interferón.

El ácido acetilsalicílico se indica si persisten síntomas microvasculares tras controlar el hematocrito o si hay factores de riesgo en dosis bajas (40 y 100 mg diarios).

## Complicaciones

La trombosis es la complicación más común de morbilidad en estos pacientes, seguida de mielofibrosis y el desarrollo de leucemia.

El 10 al 30% progresan a un síndrome compatible con mielo fibrosis, pero con mejor supervivencia.

# Mieloma múltiple

La OMS, define el Mieloma Múltiple como una neoplasia de células plasmáticas multifocal que afecta la médula ósea y se asocia a producción de proteína monoclonal (inmunoglobulina) sérica (proteína M paraproteína) y/o urinaria (proteínas de Bence-Jones).

## Epidemiología

Representa 1% de las neoplasias malignas, 10-15% de las enfermedades hematológicas. El 90% de los casos se en mayores de 50 años, con mediana a los 63 años, afecta más a los hombres (1.4:1) y tiene mayor incidencia en la raza negra.

## F. de riesgo

Riesgo 3.7 veces mayor en personas con familiar de primer grado afectado; otros son: exponerse a actividades agrícolas, petroquímicas, radiación ionizante, obesidad, edad >60 años, VIH+; y gammapatía monoclonal, que requiere vigilancia anual.

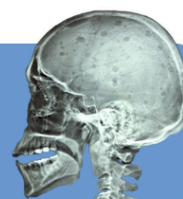
## Clínica

### Mnemotecnia clínica (C-R-A-B):

**C**alcio elevado: > 11.5 mg/dL  
**R**enal Falla: Creatinina > 2 g/dl y proteinuria (bence Jones).  
**A**nemia: Hemoglobina < 10 Hb/dL.  
**B**one: Lesiones osteolíticas en sacabocados y fracturas.

## Imagenología

Los pacientes pueden llegar a presentar lesiones tipo osteolíticas en sacabocados y fracturas anormales en huesos largos o aplastamiento vertebral.



## Diagnóstico

El diagnóstico se puede basar en los criterios de Kyle o SWOG. El método considerado **gold standard** es la biopsia con hallazgo de plasmocitos en médula ósea > 10% o presencia de un plasmocitoma. La electroforesis sirve para cuantificación de Proteína M (pico monoclonal) en suero ( IgG > 30 g/L o IgA > 25 g/L) o de cadenas ligeras (proteína de Bence-Jones) en orina > 1gr / L 24hrs.

Clasificación	MM Secretor	MM no secretor	MM asintomático	Gammapatía monoclonal
Proteína M:	> 30 g/dl en suero.	Ausente	> 30 g/dl en suero	< 30 g/dl en suero
Plasmocitos:	Plasmocitos > 10% en médula ósea			< 10% plasmáticos.
Órgano Blanco:	Daño renal (creatinina y proteinuria)		Sin daño renal	



- En pacientes de < 70 años: el manejo de inducción es con dexametasona, lenalidomida y bortezomib; el de elección para este grupo es con trasplante autólogo de células madre.
- En pacientes > 70 años o comórbidos: elfalán, talidomida o lenalidomida, y corticoides. En caso de plasmocitoma indicar radioterapia; y administrar bifosfonatos si hay lesiones osteolíticas.

## Complicaciones

Existen múltiples complicaciones asociadas a la enfermedad y esta es considerada como incapacitante. 20 al 40% cursan con insuficiencia renal. La mayor causa de morbilidad es por infecciones que ocurren en primeros 2 meses de tratamiento.