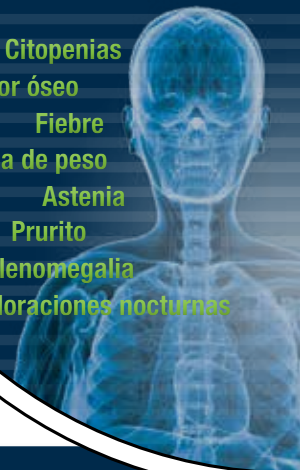




CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA OMS PARA LAS NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS (NMP) BCR-ABL NEGATIVAS CLÁSICAS

Citopenias
Dolor óseo
Fiebre
Pérdida de peso
Astenia
Prurito
Esplenomegalia
Sudoraciones nocturnas



Mielofibrosis Primaria (MFP)

Criterios mayores (deben constar todos)	Criterios menores (debe haber mínimo 2; grado de alteración limítrofe o marcado)
Presencia de JAK2V617F u otro marcador clonal, o sin evidencia de enfermedad reactiva ¹	Anemia
Negativo para BCR-ABL y sin alcanzar los criterios para otros trastornos mieloides ²	Leucoeritroblastosis
Proliferación de megacariocitos atípicos, con o sin fibrosis (reticulina/colágeno) u osteosclerosis ³	Aumento de los niveles de lactato deshidrogenasa en suero
	Esplenomegalia palpable

Policitemia Vera (PV)

Criterios mayores	Criterios menores
Deben constar los 2 criterios mayores y 1 criterio menor, o bien el primer criterio mayor y 2 criterios menores	
Hemoglobina mayor de 18,5 g/dL en hombres, o 16,5 g/dL en mujeres, u otra evidencia de aumento de la masa eritrocitaria. ⁴	Hipercelularidad con proliferación trilineal ⁵
Presencia de JAK2V617F o mutación en el exón 12	Disminución de eritropoyetina en suero (EPO) ⁶
	Formación <i>in vitro</i> de colonias eritroides endógenas

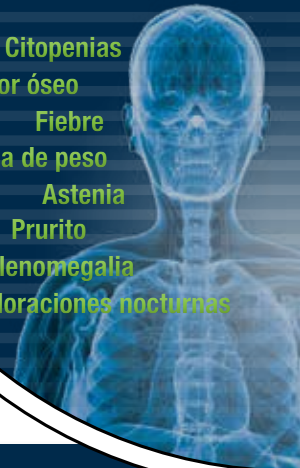
Trombocitemia Esencial (TE)

Criterios mayores (deben constar todos)
Presencia de JAK2V617F u otro marcador clonal, o sin evidencia de enfermedad reactiva ¹
Negativo para BCR-ABL y sin alcanzar los criterios para otros trastornos mieloides ²
Proliferación de megacariocitos agrandados y maduros; sin aumento significativo de formas inmaduras en la granulopoyesis o eritropoyesis ⁷
Aumento sostenido del recuento de plaquetas por encima de 450.000/ μ L ⁸

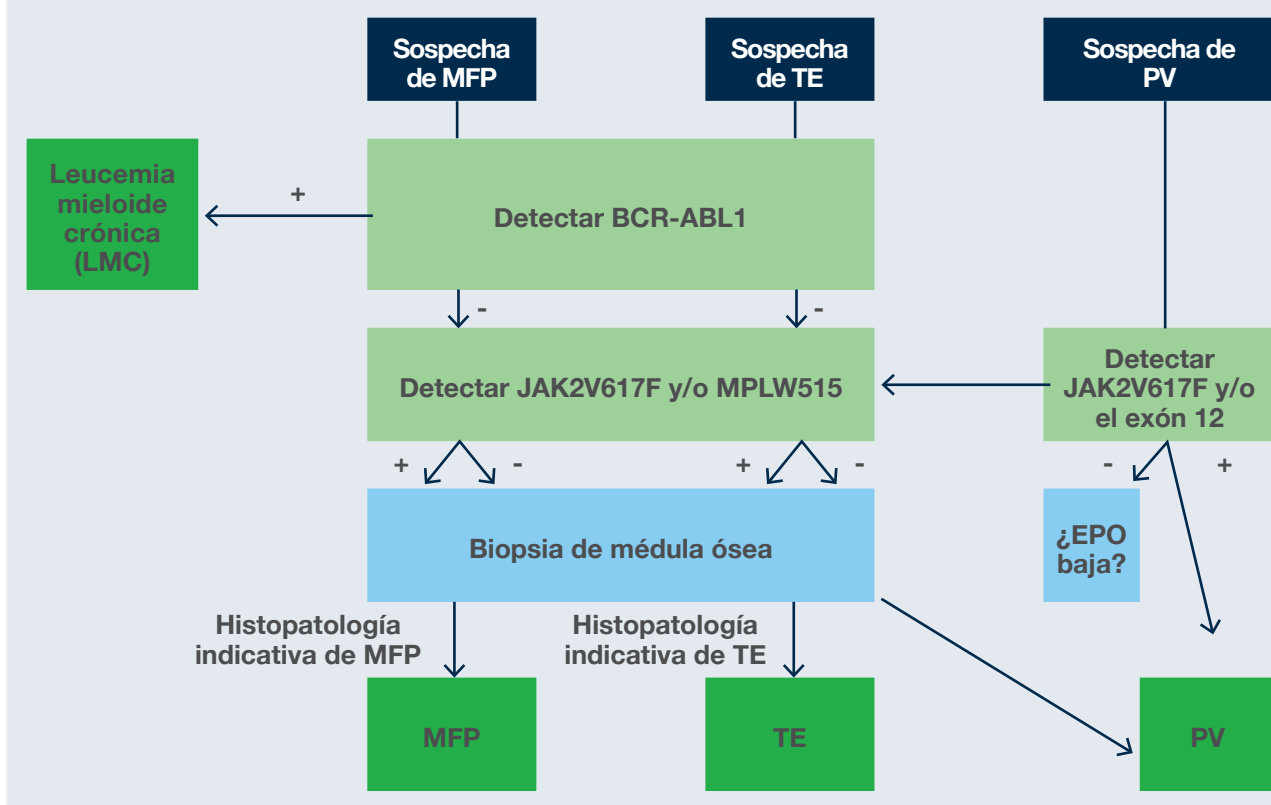


CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA OMS PARA LAS NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS (NMP) BCR-ABL NEGATIVAS CLÁSICAS

Citopenias
Dolor óseo
Fiebre
Pérdida de peso
Astenia
Prurito
Esplenomegalia
Sudoraciones nocturnas



Algoritmo de diagnóstico práctico para las NMP clásicas



¹ Para la MFP, la enfermedad reactiva incluye fibrosis secundaria a la infección, trastorno autoinmune u otras condiciones inflamatorias crónicas, leucemia de células pilosas u otras neoplasias linfoides, cáncer metastásico, o mielopatías tóxicas (crónicas). Para la TE, la enfermedad reactiva incluye déficit de hierro, esplenectomía, cirugía, infección, inflamación, enfermedad en los tejidos conectivos, cáncer metastásico y trastornos linfoproliferativos.

² Incluyendo PV, leucemia mielodisplásica crónica BCR-ABL positiva, síndrome mielodisplásico u otros trastornos mieloides y (en caso de TE) mielofibrosis primaria.

³ Presencia de proliferación de megacariocitos y atipia (megacariocitos entre pequeños y grandes con un ratio atípico núcleo/citoplasma y núcleo hiperclomático, bulboso o con pliegues irregulares y concentraciones densas), habitualmente acompañado por fibrosis tanto de reticulina como de colágeno o, en ausencia de fibrosis de reticulina significativa, los cambios de megacariocitos deberán estar acompañados por un aumento de la celularidad de la médula ósea caracterizada por proliferación granulocítica y, con frecuencia, una reducción de la eritropoyesis (es decir, enfermedad prefibrótica en fase celular).

⁴ >18,5 g/dL en hombres, >16,5 g/dL en mujeres, u otras evidencias de aumento del volumen de glóbulos rojos como se indica a continuación: hemoglobina o hematocrito >99º percentil del rango de referencia específica del método para la edad, sexo, altitud de residencia o hemoglobina >17 g/dL en hombres, >15 g/dL en mujeres, en caso de estar asociado con un aumento documentado y sostenido de un mínimo de 2 g/dL respecto al valor basal de una persona que no puede atribuirse a la corrección del déficit de hierro o al aumento de la masa de glóbulos rojos >25% por encima del valor predictivo medio normal.

⁵ Biopsia de médula ósea que muestra hiperclonalidad por edad con crecimiento trilineaje (panmielosis) con proliferación eritroide, granulocítica y megacariocítica prominente.

⁶ Por debajo del rango de referencia normal.

⁷ La muestra de médula ósea obtenida mediante biopsia muestra proliferación principalmente del linaje megacariocítico con un aumento del número de megacariocitos agrandados, maduros. Sin un aumento significativo o una desviación a la izquierda de granulopoyesis neutrofílica o eritropoyesis.

⁸ $\geq 450 \times 10^9/L$.

Referencias: Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al, eds. *World Health Organization Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2008. Vardiman JW, Thiele J, Arber DA, et al. *The 2008 revision of the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: rationale and important changes*. Blood. 2009;114(5):937-51.