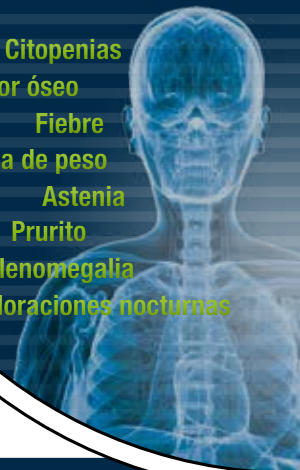




TABLA DE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PARA LAS NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS PRIMARIAS (NMP) (SEGÚN LOS CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA OMS)

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



Fuente	Criterios	Mielofibrosis primaria (MFP)		Policitemia vera (PV)		Trombocitemia esencial (ET)
		Criterios mayores	Criterios menores	Criterios mayores	Criterios menores	Criterios mayores
Biopsia de médula ósea	Proliferación de megacariocitos atípicos, con o sin fibrosis de reticulina/colágeno u osteosclerosis ¹	☐				
	Proliferación de megacariocitos maduros y agrandados ²					☐
	Proliferación trilineal (panmielosis) ³				☐	
Recuento sanguíneo completo	Anemia ⁴		☐			
	Aumento de masa eritrocitaria (>18,5 g/dL en hombres y >16,5 g/dL en mujeres) ⁵			☐		
	Aumento sostenido del recuento de plaquetas (450.000 μ L) ⁶					☐
	Disminución de eritropoyetina en suero ⁷				☐	
Bioquímica	Aumento de lactato deshidrogenasa (LDH) en suero ⁴		☐			
Membrana de sangre (muestra)	Leucoeritroblastosis ⁴		☐			
Ensayo especial	Formación <i>in vitro</i> de colonias eritroides endógenas				☐	
	Presencia de JAK2V617F u otro marcador, o no evidencia de enfermedad reactiva ⁸	☐		☐		☐
Examen clínico	Esplenomegalia palpable ⁴		☐			
Otras consideraciones	Negativo para BCR-ABL y sin alcanzar los criterios de otros trastornos mieloides ⁹	☐				☐
TOTAL						
*Para cumplir los criterios de diagnóstico de la OMS para esta NMP	*Debe tener como mínimo:	3	2	2	1	4
	O:			1	2	
		Mielofibrosis primaria (MFP)		Policitemia vera (PV)		Trombocitemia esencial (TE)

*Para el diagnóstico de la PV, si sólo se detecta un criterio mayor, éste debe ser el "aumento de la masa eritrocitaria".

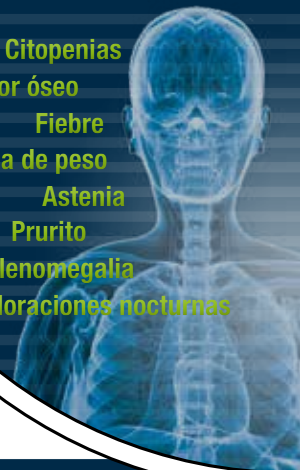
¹Presencia de proliferación de megacariocitos y atipia (megacariocitos entre pequeños y grandes con un ratio núcleo/citoplasma atípico y núcleo hiperclomático, bulboso o con pliegues irregulares y concentraciones densas), habitualmente acompañado por fibrosis tanto de reticulina como de colágeno o, en 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). ²La 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. ³La biopsia de médula ósea muestra hiperclomaculidad por edad con crecimiento trilineal (panmielosis) con proliferación eritroide y proliferación megacariocítica. ⁴Puede ser limitrofe o marcada. ⁵Hemoglobina >18,5 g/dL en hombres, >16,5 g/dL en mujeres, u otra evidencia de aumento del volumen de glóbulos rojos como se indica a continuación: hemoglobina o hematocrito >99 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. ⁶>450 x 10⁹/L. ⁷Por debajo del rango de referencia normal. ⁸Para 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. ⁹Incluyendo PV, leucemia mielodisplásica o otros trastornos mieloides y (en caso de TE) mielofibrosis primaria.

Referencia: 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



TABLA DE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PARA LAS NEOPLASIAS MIELOPROLIFERATIVAS (NMP) SECUNDARIAS (SEGÚN LOS CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO DE LA OMS)

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



Fuente	Criterios	MF post-PV		MF post-TE	
		Criterios mayores	Criterios menores	Criterios mayores	Criterios menores
Historia clínica del paciente	Diagnóstico previo de la OMS - PV definida	☐			
	Diagnóstico previo de la OMS - TE definida			☐	
Recuento sanguíneo completo	Fibrosis de la médula ósea ¹	☐		☐	
Panel metabólico en suero	Anemia ²		☐		☐
Membrana de sangre (muestra)	Aumento de lactato deshidrogenasa (LDH) en suero ³				☐
Ensayo especial	Leucoeritroblastosis		☐		☐
Examen clínico	Esplenomegalia creciente ⁴		☐		☐
	Desarrollo de al menos 1 de los siguientes síntomas constitucionales: >10% de pérdida de peso en 6 meses, sudoraciones nocturnas o fiebre sin justificación aparente	☐	☐		☐
TOTAL					
*Para cumplir con los criterios de diagnóstico de la OMS para esta NMP	*Debe tener como mínimo:	2	2	2	2
		MF post-PV		MF post-TE	

¹Grado 2-3 según la clasificación Europea (Thiele J, *et al.* Haematologica. 2005;90:1128-1132): red de fibras difusa, a menudo gruesa sin evidencia de collagenización (tinción tricrómica negativa) o red de fibras difusa, gruesa con áreas de collagenización (tinción tricrómica positiva). Grados 3-4 según la clasificación estándar (Manoharan A, *et al.* Br J Haematol. 1979;43:185-190): aumento difuso y denso de reticulina con intersecciones extensivas, ocasionalmente con solo bultos focales de colágeno y/o osteoesclerosis focal o un aumento difuso y denso de reticulina con intersecciones extensivas con pliegues gruesos de colágeno, con frecuencia asociados con osteoesclerosis significativa.

²Por debajo del rango de referencia de la edad, sexo, género y altitud apropiada. Para MF post-PV, la pérdida de requisitos de flebotomía o tratamiento citorreductor para la eritrocitosis es suficiente. Para MF post-TE, debería acompañarse de una reducción de ≥ 2 mg/mL respecto al valor basal del nivel de hemoglobina.

³Por encima del nivel de referencia.

⁴Tanto un aumento de la esplenomegalia palpable de ≥ 5 cm (distancia de la punta del bazo del margen costal izquierdo) o la nueva aparición de esplenomegalia palpable.

Referencia: Barosi G, *et al.* Leukemia. 2008;22:437-438.