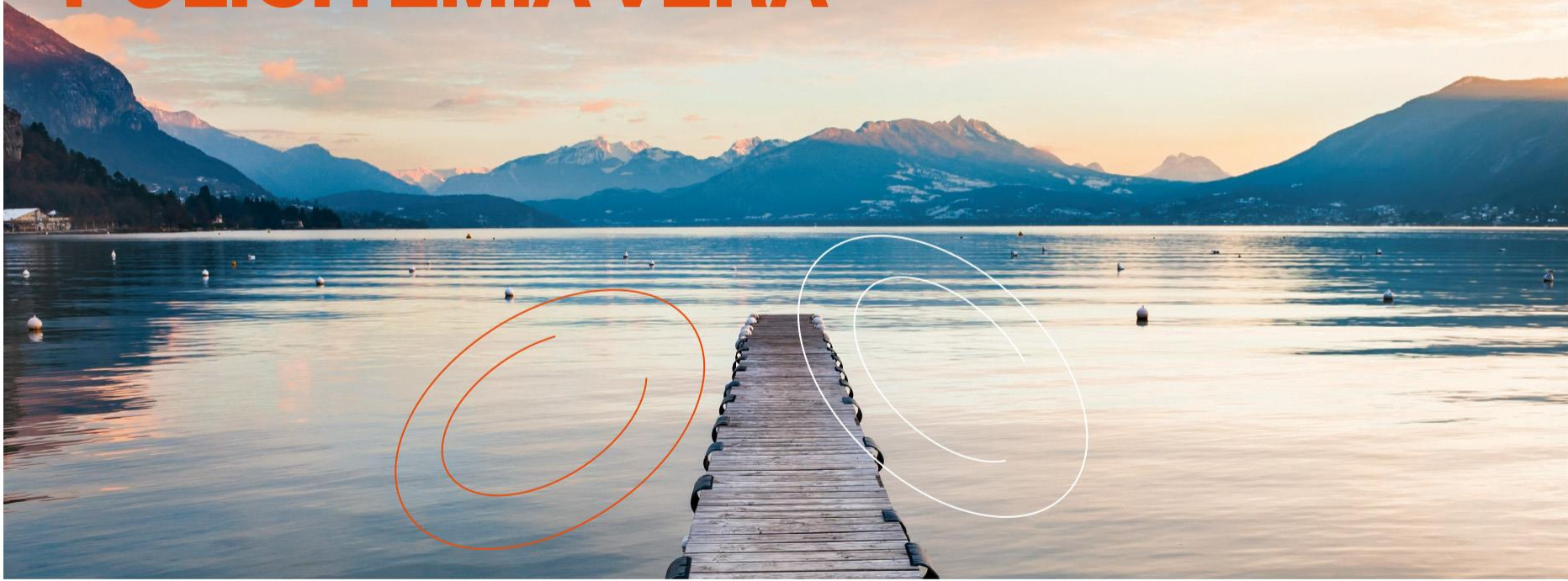




POLICITEMIA VERA



ÍNDICE

LA ENFERMEDAD

¿Qué es la policitemia vera?

¿Por qué se produce?

¿Cómo evoluciona la enfermedad?

¿Por qué es necesario un buen seguimiento?

Etapas avanzadas de la policitemia vera

EL DIAGNÓSTICO

¿Cómo se reconoce la policitemia vera?

¿Cómo se llega a un diagnóstico fiable?

¿Por qué es necesario realizar un análisis de sangre?

¿Por qué es importante el examen de la médula ósea?

LOS SÍNTOMAS

Síntomas más frecuentes

Problemas cutáneos

Trastornos circulatorios y trombosis

Consejos para prevenir las trombosis

Otras complicaciones

Registro de síntomas MPN10

EL TRATAMIENTO

Objetivos del tratamiento

EL MANEJO DE LA POLICITEMIA VERA

¿Qué opciones existen?

LA CALIDAD DE VIDA

Cómo mantener su calidad de vida

Cómo ayudar a que su entorno comprenda su enfermedad

Cómo preparar la visita con su médico

Enlaces y direcciones

Créditos

LA ENFERMEDAD

El diagnóstico de la policitemia vera (PV) implica incertidumbre y, sobre todo, muchas preguntas.

¿En qué consiste esta enfermedad poco frecuente?

¿Cómo se desarrolla?

¿Qué síntomas y riesgos pueden presentar?

¿Y cómo podemos ayudarlo?



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Qué es la policitemia vera?

- Es una enfermedad de la médula ósea, encargada de formar las células de la sangre.
- Afecta principalmente mayores de 60 años.
- No es hereditaria.
- Puede tratarse de forma adecuada.
- Suele progresar lentamente. La esperanza de vida puede verse reducida, por las complicaciones de la enfermedad.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Por qué se produce?

Casi todos los pacientes con policitemia vera presentan una modificación de la enzima JAK2.

Este "interruptor" se activa constantemente y, como resultado, tiene lugar una producción descontrolada de células sanguíneas, especialmente de glóbulos rojos, pero también puede aumentar el número de glóbulos blancos y plaquetas.

Sus **consecuencias** son:

- **Hiperviscosidad de la sangre.**
- **Trombocitosis**, formación de coágulos que pueden causar problemas serios.
- **Hematopoyesis extramedular**, migración de células a otros órganos, aumentando su tamaño.

Funcionamiento del interruptor JAK

Persona sana Función JAK normal

Función normal del interruptor



Producción normal de células sanguíneas

Paciente con PV Hiperactivación de JAK

Interruptor siempre en "encendido"



Hiperproducción de células sanguíneas



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Cómo evoluciona la enfermedad?

- El pronóstico depende de: edad, antecedentes médicos y la manera en que se responde al tratamiento.
- En algunos pacientes, la enfermedad puede permanecer estable durante años, mientras que en otros, puede progresar con el paso del tiempo.
- Muchas personas con PV llevan una vida normal durante años, sin sufrir complicaciones ni síntomas importantes.
- **Es necesario evaluar de forma regular los valores sanguíneos**, incluido el valor de hematocrito para detectar posibles complicaciones.



¿Por qué es necesario un buen seguimiento?

- El hematocrito mide la proporción glóbulos rojos en el volumen sanguíneo.
- En los pacientes con PV, el hematocrito **no debe exceder el 45%** porque, de lo contrario, el riesgo de que se formen coágulos sanguíneos puede aumentar.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

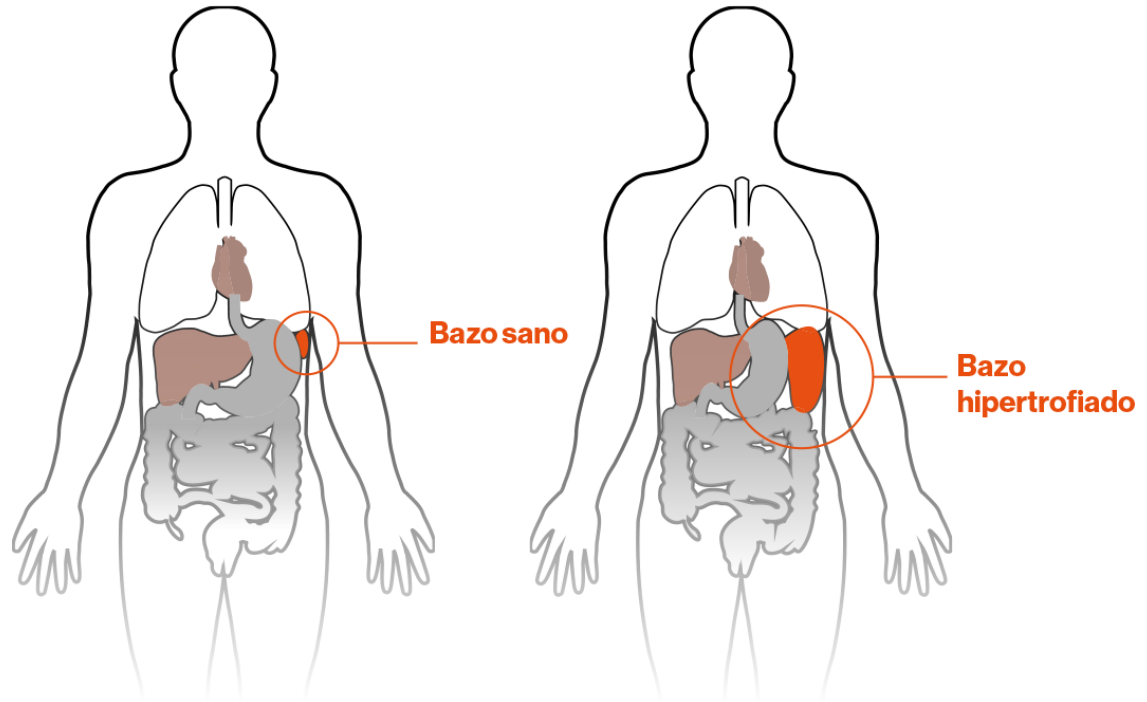
TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Etapa avanzada de la policitemia vera

- En algunos casos, la PV pasa de una hiperproducción a una hipoproducción de células sanguíneas y la médula ósea cada vez produce menos células sanguíneas nuevas ➡ susceptibilidad a desarrollar infecciones y hemorragias.
- Si los glóbulos rojos siguen disminuyendo, puede producirse una anemia ➡ el tamaño del bazo puede aumentar (esplenomegalia) y provoca dolor en el abdomen o sensación de saciedad precoz.



EL DIAGNÓSTICO

¿Cómo se reconoce la policitemia vera?

Muchos de sus síntomas no pueden interpretarse de forma directa, ya que se dan en otras enfermedades mucho más habituales:

- **Problemas circulatorios** en manos y pies, enrojecimiento de la piel o coloración azul de los labios.
- **Irregularidades en los valores sanguíneos.**
- **Trombosis.**
- **Picor y fatiga crónica.**



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Cómo se llega a un diagnóstico fiable?

Bajo la sospecha de padecer PV el especialista realizará las siguiente pruebas:



Análisis de sangre.



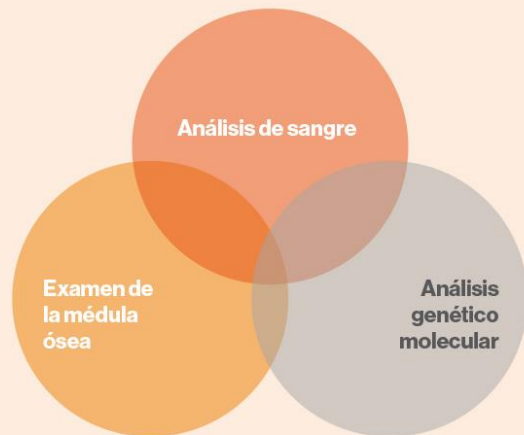
Pruebas para detectar anomalías genéticas (mutaciones genéticas).



Punción de la médula ósea (no siempre es necesaria).



Y, en caso necesario, una ecografía para determinar el tamaño del bazo y del hígado.



Análisis de sangre: hemograma y eritropoyetina	Recuento de glóbulos blancos
	Recuento de plaquetas sanguíneas
	Hemoglobina
	Hematocrito
Examen de la médula ósea	Eritropoyetina
	Número/aspecto de las células hematopoyéticas
Genética molecular Análisis	Mutaciones genéticas (especialmente la mutación JAK2)



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Por qué es necesario realizar un análisis de sangre?

- Unos valores sanguíneos elevados y una anomalía en el gen JAK2, son muy orientativos de policitemia vera.

¿Por qué es importante el examen de la médula ósea?

- Sirve para determinar la densidad y los tipos de células. También se evalúa la estructura de la médula ósea.
- En esta prueba, el médico toma una pequeña cantidad de médula ósea directamente del hueso de la cadera.

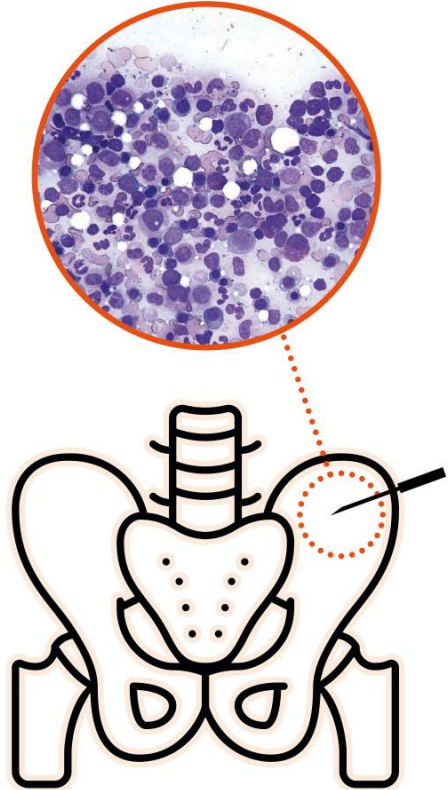


Foto: Normal adult bone marrow aspirate - 1. © 2021 American Society of Hematology. Peter Maslak.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

LOS SÍNTOMAS

Algunos pacientes pueden presentar síntomas como el cansancio, el picor, los dolores de cabeza o los problemas de concentración desde un inicio, aunque en otras ocasiones no suelen manifestarse hasta al cabo de años.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Síntomas más frecuentes



Fatiga intensa

- El sistema inmunitario libera sustancias mensajeras
- Reacción inflamatoria en el cuerpo
- El gran consumo de energía genera fatiga



Picor

- Reacción del sistema inmunitario
- Liberación de sustancias mensajeras (citocinas)
- Picor



Problemas de concentración

- Liberación de sustancias mensajeras
- Desarrollo de procesos inflamatorios
- Problemas de concentración



Falta de actividad

- Fatiga y mal humor
- Apatía y falta de energía
- Disminución de la actividad



Sudores nocturnos

- El sistema inmunitario libera sustancias mensajeras
- Reacción inflamatoria en el cuerpo
- Sudoración excesiva durante la noche



Dolores abdominales

- Debido a la fibrosis la médula ósea produce menos células sanguíneas
- El bazo o el hígado se hacen cargo de la formación de sangre y aumentan su tamaño
- La presión sobre el estómago causa molestias



Fiebre

- El sistema inmunitario libera sustancias mensajeras
- Reacción inflamatoria en el cuerpo
- Puede aparecer fiebre



Pérdida de peso

- Disminución del apetito debido a la saciedad precoz
- Molestias por el aumento de tamaño de los órganos internos
- Aumento de los procesos metabólicos



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Problemas cutáneos

Pueden aparecer problemas cutáneos relacionados con la enfermedad o el tratamiento.

- **Sequedad**
- **Vasculitis**
- **Ulceración**
- **Queratosis actínica**

Revise su piel con regularidad e informe a su médico si observa alguna anomalía.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Trastornos circulatorios y trombosis

Riesgo de trombosis ➡ coágulo de sangre

Cuando un coágulo bloquea el flujo de sangre en una **arteria principal**, puede provocar:

- **Infarto de miocardio.** Caracterizado por un dolor muy intenso en el pecho, que no cambia con la postura ni con la respiración, y que puede acompañarse de sudores.
- **Accidente cerebrovascular.** Puede producir la imposibilidad de mover la mitad derecha o izquierda del cuerpo, la imposibilidad de hablar, gesto de boca torcida, etc.

En cambio, si un coágulo bloquea una **vena**, puede provocar:

- **TVP.** Puede producir dolor, hinchazón, enrojecimiento y venas superficiales dilatadas.
- **Embolia pulmonar.** Se produce cuando el coágulo se desprende y obstruye una arteria pulmonar.



Si se presentan estos síntomas, debe acudir al Hospital aunque desaparezcan pasados unos minutos.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Consejos para prevenir las trombosis

- Siga una **dieta sana y equilibrada**.
- Absténgase de **fumar**.
- Haga **ejercicio** regularmente.
- **Evite estar sentado durante mucho tiempo**.
- Para favorecer la circulación de la sangre en las piernas, **es bueno levantarse de vez en cuando y caminar un poco**.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Otras complicaciones

Aumento del volumen del bazo.

- Se presenta solo en algunos pacientes y en las etapas avanzadas de la enfermedad.
- La médula ósea es reemplazada cada vez más por tejido fibroso y conjuntivo, disminuyendo así su capacidad para formar nuevas células sanguíneas.
- La sangre se forma entonces en el bazo y el hígado, lo cual lleva a un aumento del volumen del bazo y el dolor.

El médico puede realizar una ecografía de abdomen para determinar el tamaño exacto del bazo.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Registro de síntomas MPN10

- Ayuda a **identificar, registrar, evaluar y documentar los síntomas** de su enfermedad de manera sistemática para su médico.
- Registra los diez síntomas más habituales de las neoplasias mieloproliferativas, evaluando cada una de ellas con una **escala de 0 a 10**.
- **0 significa "ausente" y 10 corresponde a la "máxima intensidad"**.

Primero, marque **el grado de cansancio (fatiga)** que ha experimentado en las últimas 24 horas.

Marque **la intensidad del resto de síntomas** que ha experimentado en la última semana.

MPN 10 REGISTRO DE LOS SÍNTOMAS Nombre: _____ Fecha: _____

La hoja de registro de síntomas MPN10 le ayuda a identificar los síntomas de su enfermedad y a controlarlos de forma activa.

1. Evalúe el agotamiento (fatiga, cansancio) que ha experimentado durante las últimas 24 horas. Marque el número que mejor describa su peor grado de agotamiento.

SÍNTOMA	ausente	máximo agotamiento									
Agotamiento (fatiga)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

2. Marque el número que describa el alcance de las dificultades experimentadas para cada uno de los siguientes síntomas **a lo largo de la última semana**.

SÍNTOMA	ausente	máximo									
Sensación rápida de saciedad a la hora de la comida	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Dolores abdominales	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Falta de actividad	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Dificultades de concentración*	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sudor nocturno	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Picor**	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Dolor de huesos	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Fiebre (>37,8°C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Pérdida de peso involuntaria	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Calcule el valor de los síntomas de la MPN10 para tener una idea general de la carga de los síntomas de la NMP sumando los números que ha marcado: **Total** _____

Adaptado de Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasms (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score. Progressive International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol. 2012; 30 (33): 4098-4103.
*comparado con el tiempo antes de mi diagnóstico. ** especialmente después del contacto con el agua. # en los últimos 6 meses

Rellene el formulario antes de acudir a la consulta. Escriba su **nombre y fecha**.

Determine el **valor total de los síntomas**, sumando cada valor individual.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

EL TRATAMIENTO



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Objetivos del tratamiento



Controlar su enfermedad a largo plazo
y aliviar los síntomas.

Hay tres objetivos fundamentales:

- 1** Reducir la **hiperproducción** constante de las **células sanguíneas** (valor de hematocrito <45 %).
- 2** Preservar la **calidad de vida**.
- 3** Lograr la **estabilización a largo plazo de la enfermedad**.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

EL MANEJO DE LA POLICITEMIA VERA



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

¿Qué opciones existen?

Flebotomías o sangría



Objetivo: diluir la sangre.

Puede reducir rápidamente el hematocrito con el objetivo de mantenerlo por debajo del 45%.



Tratamiento citorreductor



Objetivo: disminuir los recuentos sanguíneos.

Actualmente no se dispone de ningún tratamiento que reduzca eficazmente el riesgo de que evolucione a mielofibrosis (MF) o leucemia mieloide aguda (LMA).

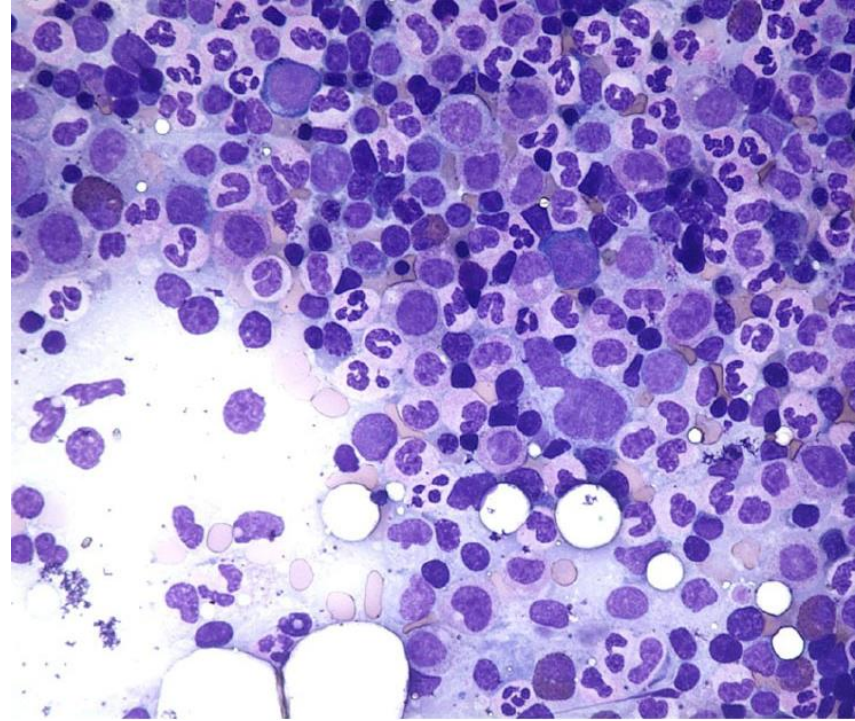


Foto: Normal adult bone marrow aspirate - 3. © 2021 American Society of Hematology. Peter Maslak



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

LA CALIDAD DE VIDA

Llevar un diario le ayuda a recoger sus experiencias y conocimientos positivos, así como a registrar los cambios en su estado de salud. Esta información también es importante para que el médico evalúe el estado de su enfermedad.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Cómo mantener su calidad de vida

Registre los cambios en su estado de salud

- ¿Nota algún cambio en su estado?
- Qué contribuye a su bienestar y qué no.
- ¿Nota algún efecto secundario o síntoma?

Actividad física

- Mejora el flujo sanguíneo y reduce el riesgo de trombosis.
- Reduce el riesgo de padecer un infarto de miocardio y un accidente cerebrovascular.
- Favorece la circulación de la sangre.
- Alivia la fatiga y la depresión.
- Puede mejorar el humor.
- Aumenta la confianza en uno mismo y eleva la autoestima.

Los deportes de resistencia, como caminar, son particularmente adecuados para mejorar su rendimiento físico.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Cómo mantener su calidad de vida

Relajación

Las técnicas de relajación ayudan a afrontar mejor las consecuencias del estrés y tienen influencia sobre:

- Las tensiones y los calambres.
- Los síntomas de agotamiento.
- Los problemas de concentración y memoria.

Alimentación saludable

- Una dieta equilibrada ayuda a mantener las funciones físicas y mentales y a prevenir los síntomas asociados a carencias nutricionales.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Cómo ayudar a que su entorno comprenda su enfermedad

1

Es conveniente informar de la enfermedad a su familia y amigos.

2

Hablar de las expectativas.

3

Acepte la ayuda o apoyo.

4

Trate los problemas físicos con su pareja. Cuando se siente físicamente incómodo y por lo tanto no desea mantener ningún tipo de contacto físico.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Cómo preparar la visita con su médico

1

Informe a su médico sobre la enfermedad y su estado.

2

Haga preguntas específicas sobre todo lo que necesite saber.

3

Mantenga una comunicación abierta con su médico.



ENFERMEDAD

DIAGNÓSTICO

SÍNTOMAS

TRATAMIENTO

MANEJO

CALIDAD DE VIDA

Enlaces y direcciones

Asociación de Afectados por Neoplasias Mieloproliferativas MPN

C/ Pau Alsina 64, Esc. B, Entresuelo 5

08024 Barcelona (España)

info@mpn-esp.es

Encontrará información más detallada sobre la policitemia vera en:

www.mpn-esp.es

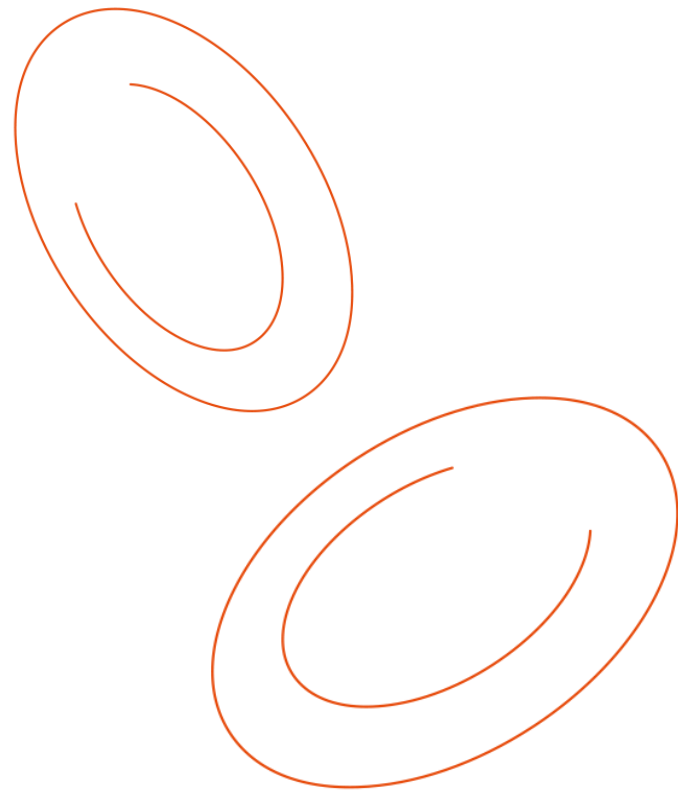
www.tucuentasmucho.com

Estos enlaces le dirigirán a páginas web de otros proveedores, de cuyo contenido Novartis no se hace responsable.

Créditos

Este folleto se ha elaborado con la colaboración de:

- Dr. Axel Rüfer, Luzerner Kantonsspital, hematología
- Dr. Nathan Cantoni, Kantonsspital Aarau, hematología
- Dra. Ilka Rüsches-Wolter, consultorio de hematología, Berna
- Pacientes con policitemia vera





Novartis Farmacéutica, SA

Gran Vía de les Corts Catalanes, 764, 08013 Barcelona, Teléfono 900 353 036, www.novartis.es