



Comentarios acerca del trabajo Mielofibrosis

Acta Médica Grupo Ángeles 2017 jul.-sep.;15(3):225-229

Dr. Raúl Ariza Andraca
Editor de Acta Médica Grupo Ángeles

Señor editor:

Respecto al trabajo Mielofibrosis de Lorena Moreno y colaboradores que se publicó en Acta Médica Grupo Ángeles; se hacen las siguientes preguntas y comentarios:

¿Cuál es el objetivo de la publicación del caso clínico? Por otro lado, no hay hematólogo responsable del caso en los autores, ni resultado de aspirado de médula ósea, entonces ¿quién practicó la biopsia de hueso?

¿Por qué no se hacen comentarios ni discusión de la asociación del diagnóstico del paciente (adenocarcinoma pulmonar) y la mielofibrosis? Más bien lo ocupan para hacer una revisión incompleta de la mielofibrosis.

Se utiliza un lenguaje coloquial no permisible; v. g. es una “entidad”, error, es una enfermedad. Entidad es colectividad que se considera como unidad, ente o ser (Diccionario de la Lengua Española, Real Academia Española). Usa gerundios en dos ocasiones en sendos párrafos continuos que quieren decir “da pie”. Los padecimientos no se “engloban”... se clasifican.

De concepto:

No se entiende: “Múltiples comorbilidades, razón por la cual son más susceptibles a presentar efectos adversos a ciertos medicamentos”.

El autor menciona que el tratamiento de elección es el trasplante de “stem cells”. Debe definir el término en español y, por otro lado, existen criterios para designar el tratamiento a seguir, ya que el trasplante se limita a pacientes menores de 60 años y el autor refiere que la edad de presentación del padecimiento es en mayores de esa edad. Actualmente existen avances importantes en el uso de inhibidores de Jak-2¹⁻³ para casos específicos.

El diagnóstico de la mielofibrosis no es por exclusión, es exacto con criterios que establece la OMS.^{4,5}

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

Refiere la causa como desconocida; sin embargo, en los síndromes mieloproliferativos (SMP) existen variantes en nucleótidos únicos que se asocian a mutaciones en los genes que codifican a Cal-reticulina (CALR), al receptor de trombopoyetina (MPL) y con la mutación de Jak-2 (V617F) tienen co-ocurrencia en una misma persona. Por otra parte, los cambios en un solo nucleótido en TERT, que tiene relación directa con la hematopoyesis mieloide, están presentes en las tres enfermedades mieloproliferativas en forma exclusiva y además predisponen a la presencia de tumores sólidos en pacientes con estos síndromes.^{6,7} Las mutaciones patogénicas logran identificarse en más de 90% de los pacientes con SMP y de 50 a 60% tienen mutaciones en los genes iniciadores.^{6,7} La causa entonces se atribuye a estos cambios moleculares únicos en los SMP.

El autor señala que el promedio de supervivencia es de 3 a 5 años. Este dato es incorrecto y podría producir incertidumbre y angustia en los pacientes lectores (incluso médicos con el padecimiento). Actualmente se utiliza el sistema DIPSS plus (*Dynamic International Prognostic Scoring System Plus*) para definir grupos de pronóstico y sobrevida. Los pacientes con mínimo riesgo logran una mediana de supervivencia de 15 años, intermedio 1 y 2 de 6.6 años y riesgo mayor de 1.6 años.⁸

Las fotografías (imágenes 4 y 5) dicen AMO (aspirado de médula ósea) con hiperplasia de la serie eritroide y fibrosis reticulínica grado 3. Este dato es imposible, ya que el diagnóstico sólo puede hacerse por biopsia de hueso, lo que el mismo autor refiere más adelante. Por otro lado, indica que la trombocitemia esencial y la policitemia vera se “engloban” en el término mielofibrosis y este concepto tampoco es válido, puesto que pueden diagnosticarse en la etapa prefibrótica.

La calidad de las fotografías (en la revista) de las biopsias es deficiente y no permite apreciar nada de lo que el autor refiere. No tiene señalización de la alteración histopatológica ni hay patólogo que sea responsable de la interpretación.

Cuando menciona que la mielofibrosis se caracteriza por hiperproliferación de la médula ósea, este concepto no se acepta, ya que la fibrosis no permite la proliferación de la MO y por lo tanto se requiere que la hematopoyesis se haga en otros sitios (hematopoyesis extramedular o metaplasia mieloide). También es raro que tengan dismielopoyesis

porque no se trata de un síndrome dismielopoyético. ¿Qué quiere decir “citosis”?

El autor indica que en 2008 la OMS definió los criterios diagnósticos para mielofibrosis; sin embargo, la clasificación de 2016 es la vigente.^{4,5}

Otro error grave es utilizar el término “mieloptisis” en sangre periférica. Mieloptisis es la invasión a la médula ósea por cualquier tejido extraño a la misma (tumores sólidos y la misma fibrosis y otros) y, por tanto, nada que ver la sangre periférica.⁹

En el texto el autor insiste en que en el aspirado de médula ósea se observa fibrosis reticulínica e hiperplasia megacariocítica, también enfatiza e insiste en que este diagnóstico sólo se hace por biopsia de hueso con tinción específica para retículo.

La determinación del cromosoma “Filadelfia” nos orienta hacia... es Filadelfia (en español) y no se “determina”, se identifica.

Dice neoplasias “mieloproliferáticas” y debe decir mieloproliferativas.

En el último párrafo del texto se refiere a causas hematológicas y no hematológicas de mielofibrosis y la referencia que cita no tiene relación con lo que menciona. La mutación Mpl en esa referencia hace alusión al receptor de trombopoyetina que se encuentra en los SMP.

En las conclusiones también destaca la identificación del gen Jak-2 y no es tal, es (receptor) una cinasa con mutación independiente de ligando.

REFERENCIAS

1. Vannucchi AM, Harrison CN. Emerging treatments for classical myeloproliferative neoplasms. *Blood*. 2017; 129 (6): 693-703.
2. Harrison CN, Mead AJ, Panchal A, Fox S, Yap C, Gbandi E et al. Ruxolitinib vs best available therapy for ET intolerant or resistant to hydroxycarbamide. *Blood*. 2017; 130 (17): 1889-1897.
3. Vargas-Viveros P, Hurtado-Monroy R, Candelaria-Hernández MG. Mejoría en la calidad de vida y respuesta sintomática en pacientes con mielofibrosis primaria, mielofibrosis post-policitemia vera y mielofibrosis post-trombocitemia esencial tratados con el inhibidor de JAK-1 y JAK-2 ruxolitinib. *Med Int Mex*. 2013; 29 (4): 363-69.
4. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*. 2016; 127 (20): 2391-2405.
5. Cazzola M. Introduction to a review series: the 2016 revision of the WHO classification of tumors of hematopoietic and lymphoid tissues. *Blood*. 2016; 127 (20): 2361-2364.
6. Vainchenker W, Kralovics R. Genetic basis and molecular pathophysiology of classical myeloproliferative neoplasms. *Blood*. 2017; 129 (6): 667-679.
7. Spivak JL. Myeloproliferative neoplasms. *N Engl J Med*. 2017; 376 (22): 2168-2181.
8. Gangat N, Caramazza D, Vaidya R, George G, Begna K, Schwager S et al. DIPSS plus: a refined Dynamic International Prognostic Scoring System for primary myelofibrosis that incorporates prognostic information from karyotype, platelet count, and transfusion status. *J Clin Oncol*. 2011; 29 (4): 392-397.
9. Agarwala AM, Prchal JT. Anemia associated with marrow infiltration. En: Kaushansky K, Lichtman M, Beutler E, Kipps T, Prchal J, Seligsohn U. Williams hematology. 8th ed. New York: McGraw Hill; 2010: pp. 613-616.

Atentamente,

Rafael Hurtado Monroy,
Patricio Azaola Espinoza,
Francisco Omar Coronel Ayala,
Pablo Vargas Viveros
Hematología y Medicina Interna.
Hospital Ángeles Pedregal. Ciudad de México.