



SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.
**GACETA MEXICANA
DE ONCOLOGÍA**

www.elsevier.es/gamo



ARTÍCULO DE REVISIÓN

Radioterapia en mielofibrosis ganglionar refractaria a la terapia dirigida



Abril Antonia Quézada-Bautista^{a,*} y María Yicel Bautista-Hernández^b

^a Unidad de Radio-Oncología, Hospital General de México, México D.F., México

^b Unidad de Radioterapia, Hospital General de México, México D.F., México

Recibido el 13 de julio de 2015; aceptado el 5 de septiembre de 2015

Disponible en Internet el 7 de diciembre de 2015

PALABRAS CLAVE

Radioterapia;
Mielofibrosis;
Terapia dirigida

Resumen La mielofibrosis primaria es un padecimiento de la médula ósea caracterizado por fibrosis, asociado a esplenomegalia y hematopoyesis extramedular. En sangre periférica se observa un patrón de leucoeritroblastosis y dacriocitos, así como niveles elevados de citocinas inflamatorias y proangiogénicas.

Existen dos tipos: la mielofibrosis primaria, la cual no se asocia a ningún padecimiento medular, y la secundaria, que se asocia a patologías del síndrome mieloproliferativo como trombocitosis esencial o policitemia vera.

La incidencia en Estados Unidos es de 0.21-0.25 casos por cada 100 mil habitantes, se asocia con mayor frecuencia al sexo masculino y la media de edad al diagnóstico es de 67 años.

El tratamiento de la mielofibrosis primaria puede llevarse a cabo con diferentes modalidades, dependiendo del objetivo de tratamiento, ya sea con finalidad curativa o paliativa. Dentro de las modalidades se encuentran la cirugía con esplenectomía, el manejo farmacológico a base de medicamentos para producir inhibición celular como hidroxycarbamina, inmunomoduladores como talidomida, o terapia dirigida como ruxolitinib. La radioterapia generalmente es empleada para tratar la esplenomegalia refractaria al tratamiento médico o en aquellos pacientes con alguna contraindicación quirúrgica y, finalmente, el trasplante de médula ósea ha mostrado ser el único tratamiento que modifica la supervivencia.

© 2015 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Radiotherapy;
Myelofibrosis;
Targeted therapy

Radiotherapy in myelofibrosis with lymph node involvement and refractory to targeted therapy

Abstract Primary myelofibrosis is a disease of the bone marrow characterized by fibrosis, associated with splenomegalia and extramedullary haematopoiesis. In peripheral blood, a pattern

* Autor para correspondencia: Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga. Dr. Balmis 148, Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06726, México, D.F., México. Tel.: +55 2789 2000.

Correo electrónico: quezada.abril@gmail.com (A.A. Quézada-Bautista).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gamo.2015.11.006>

1665-9201/© 2015 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

of leucoerythroblastosis and tear drop cells, as well as elevated levels of pro-inflammatory and angiogenic cytokines is observed.

There are two types: primary myelofibrosis, which is not associated with any bone marrow condition, and secondary disease, which is associated with myeloproliferative syndrome conditions such as essential thrombocytosis or polycythaemia vera.

The incidence in the United States ranges from 0.21 to 0.25 cases per 100 thousand inhabitants, it is associated more often with the male gender, and mean age at diagnosis is 67 years.

The treatment of primary myelofibrosis can be in different forms, depending on the goal of treatment, with curative or palliative intent. Treatment modalities include surgical procedures with splenectomy, pharmacological treatment with drugs to produce cell inhibition such as hydroxycarbamide, immunomodulators such as thalidomide, or targeted therapy such as ruxolitinib; radiation therapy is generally used to treat medical treatment-refractory splenomegaly or in those patients with any surgical contraindication and, finally, bone marrow transplantation has proven to be the only treatment that modifies survival.

© 2015 Sociedad Mexicana de Oncología. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La mielofibrosis es una patología que fue descrita por primera vez por el cirujano alemán Gustav Heuck (1854-1940) en 1879¹, en tanto que Silverstein definió los conceptos establecidos en la primera mitad del siglo XX para explicar la patogenia de esta enfermedad, su origen en la médula ósea, la hematopoyesis extramedular y la relación de la fibrosis con los cambios hematopoyéticos.

Esta patología se caracteriza por afección de la médula ósea y forma parte de los síndromes mieloproliferativos. Los sinónimos de esta entidad son mielofibrosis crónica idiopática, mielofibrosis con metaplasia mielóide agnógena, osteomieloesclerosis y mieloesclerosis².

Una de sus características distintivas radica en la proliferación clonal de células mieloides con megacariocitopoyesis. Esta población celular anormal libera citocinas y factores de crecimiento como el factor de crecimiento derivado de plaquetas (*platelet-derived growth factor*), el factor de crecimiento transformador beta (*transforming growth factor beta*), el factor de crecimiento del endotelio vascular (*vascular endothelium growth factor*) y calmodulina, con la producción de fibrosis como efecto secundario y la infiltración de órganos como hígado y bazo². En el 50% de los casos se asocia la mutación del gen JAK2 (Janus cinasa mutado 2)².

Otras características incluyen anemia, fibrosis de la médula, esplenomegalia progresiva, osteoesclerosis y aumento de células CD34 +; en el frotis de sangre periférica se observan eritrocitos en forma de lágrima o dacriocitos, elementos mielóides y eritroides inmaduros (patrón de leucoeritroblastosis). La supervivencia en promedio es de 5 años; sin embargo la calidad de vida se ve fuertemente afectada.

Caso clínico

Paciente de 58 años de edad, originaria y residente del Estado de México, sin antecedentes de importancia.

Inició su padecimiento en el año 2010 con dolor abdominal localizado en el cuadrante inferior izquierdo, asociado a saciedad temprana y tumoración palpable, con esplenomegalia de 10 cm debajo del borde costal, por lo que inicialmente se diagnosticó leucemia mielóide, manejada con imatinib en ese mismo año.

Sin embargo al no mostrar mejoría y presentar efectos adversos del medicamento como edema, parestesias y palpitations, la paciente suspendió el tratamiento.

Tres años después, se detectó un aumento del tamaño del bazo de 19 cm por debajo del borde costal (fig. 1), motivo por el cual se protocolizó nuevamente para diagnóstico, encontrándose positividad a la mutación del gen JAK 2, negatividad al gen quimérico BCR/ABL y fibrosis grado III en la biopsia de médula ósea.

Por lo tanto, el diagnóstico se estableció como mielofibrosis primaria y se inició el tratamiento con ruxolitinib

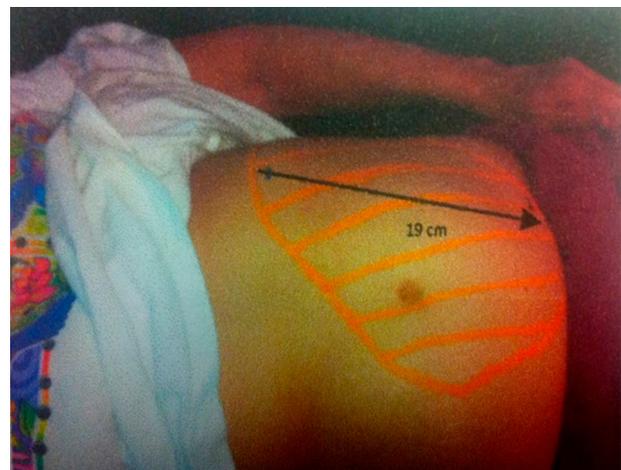


Figura 1 Imagen a la exploración clínica que demuestra el aumento de tamaño del bazo, al re-inicio de protocolo de estudio en el Hospital General de México, con evidencia de progresión de la enfermedad.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3988620>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3988620>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)