

Título: Mielofibrose primária: um relato de caso

Introdução: A mielofibrose primária é a neoplasia mieloproliferativa menos prevalente, originada em célula tronco-hematopoética mutada. Apresenta pior prognóstico, principalmente em homens acima de 60 anos, com sobrevida de 6 anos. Apresenta expressão anormal de citocinas, fibrose medular, hematopoiese extramedular, hepatoesplenomegalia, trombose, anemia e sintomas constitucionais.

Objetivos: Relatar caso clínico de paciente masculino portador de mielofibrose primária.

Método: Relato de caso.

Relato de caso: Masculino, 63 anos, ex-tabagista, hipertenso e anemia de etiologia não definida, procura o serviço por febre de 40 dias de evolução, sudorese noturna, astenia e perda ponderal de 10kg no período. Apresentava úlceras em cavidade oral e anal. Exames iniciais demonstravam anemia normocrômica e normocítica (Hb: 6,7 / Ht: 19,3), RDW aumentado (18%), ferropenia (ferro sérico 36, índice de saturação de transferrina 16%), reticulócitos normais, LDH elevado e Coombs direto positivo. Em ultrassom de abdome, evidenciada esplenomegalia isolada. Realizou tomografia de tórax e abdome, endoscopia digestiva alta e colonoscopia, sem alterações. Realizou investigação com sorologias para HIV, hepatites B e C, sífilis, leishmaniose, brucelose negativas, sorologias para Epstein-Barr vírus, citomegalovírus, toxoplasmose IgG + e IgM -, autoanticorpos negativos, marcadores tumorais sem alterações e eletroforese de proteínas normal. Necessitou de hemotransfusões diversas vezes durante a internação. Realizada análise da medula óssea sem alterações fenotípicas e anatomopatológico (AP) com achados de hiper celularidade para idade, sem representação de série megacariocítica. Paciente recebeu alta hospitalar, com seguimento ambulatorial. Apresentou nova necessidade de hemotransfusão e internação hospitalar e realizou nova investigação da medula óssea. Em AP, apresentou medula óssea hiper celular, com hiperplasia megacariocítica e granulocítica, com mielofibrose, compatível com mielofibrose primária, fase pré-fibrótica. Encaminhado ao serviço de hematologia de referência para manter seguimento.

Conclusão: A mielofibrose primária é um diagnóstico raro com apresentação clínica inespecífica, realizando diagnóstico diferencial com diversas outras patologias mais comuns. Um alto grau de suspeição é necessário para realização do diagnóstico, estratificação de risco e tratamento direcionado.

Descritores: Mielofibrose; Anemia; Neoplasia; Hematopoiese.