

Esplenomegalia maciça secundária a Mielofibrose Primária e provável associação com Hemofilia Adquirida: Relato de caso

Introdução: A mielofibrose primária é uma neoplasia mieloproliferativa associada a mutações dos genes JAK2, CALR ou MPL, caracterizada por sintomas constitucionais e esplenomegalia de grande monta. O desenvolvimento de hemofilia secundária à mielofibrose é raro e acarreta em grande morbimortalidade.

Objetivo: Reportar caso mielofibrose primária e sua provável associação com um raro distúrbio de coagulação adquirido.

Métodos: Relato de caso obtido a partir de dados de prontuário.

Masculino, 70 anos, história de dor e aumento do volume abdominal, perda de 37 kg e sudorese noturna. **Relato de caso:** À admissão hospitalar, foi evidenciada esplenomegalia maciça, leucocitose com desvio à esquerda escalonado até blastos, anemia normocítica normocrômica e, à hematoscopia, hemácias em lágrimas e eritroblastos, além de macroplaquetas. Realizada biópsia de medula óssea, sendo evidenciado hiperplasticidade, aumento da relação G/E, alterações morfológicas significativas de megacariócitos com reticulogênese aumentada. A pesquisa do gene BCR-ABL foi negativa, sendo afastada a hipótese de Leucemia Mieloide Crônica e, diante do resultado positivo para a pesquisa de JAK-2 V617F associado à clínica e aos achados laboratoriais, foi firmado o diagnóstico de mielofibrose primária. Após o diagnóstico, o paciente evoluiu com queda abrupta dos níveis hematimétricos, sendo evidenciado volumoso hematoma intramuscular em coxa esquerda (726 ml), de surgimento espontâneo, sendo aventada a hipótese de hemofilia adquirida. Estudos hemostáticos mostraram tempo prolongado de tromboplastina parcial ativada (TTPA), sendo realizado teste da mistura, sem correção. A dosagem dos níveis do inibidor do Fator VIII (fator mais comumente relacionado) foi negativa, assim como a dosagem da atividade do fator que foi normal. O paciente evoluiu com sepse devido a piomiosite após várias tentativas de drenagem do hematoma, sem sucesso, com sangramento persistente, o que culminou com o seu óbito e a ausência de testagem dos demais fatores.

Conclusão: O surgimento de volumoso hematoma muscular espontâneo com TTPA alargado, sem correção ao teste da mistura, associado a quadro de mielofibrose primária sugere a possibilidade de hemofilia adquirida, sendo de fundamental importância a alta suspeição para o diagnóstico. Apesar da dosagem do fator oito ter sido normal, a formação de anticorpos contra outros fatores não pôde ser excluída, tendo sido o diagnóstico presuntivo de hemofilia adquirida condizente com o quadro em decorrência das características clínicas.