

**Departamento de Hemato-oncología, Div. Clínica Hematológica  
Instituto de Investigaciones Hematológicas “Mariano R. Castex”  
Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires**

---

**26 de Abril de 2018**

**Mielofibrosis Primaria en adulto joven, pronóstico y tratamiento joven**

**Caso clínico**

Paciente femenina de 33 años, consulta en el IIHEMA en Nov 2017 para **continuar estudios de trombocitosis de reciente aparición.**

AEA: Julio 2017 presentó cefaleas y contractura cervical. Análisis (14/8/17): Hto 34.7% (VCM 90fL), Hb 11.1 g/dl, **leucocitos 23.2 x 10<sup>9</sup>/L** (N61%, L36%, E1%, M2%), **plaquetas 1.710 x 10<sup>9</sup>/L**, química, PEF, TP y KPTT normales. Ecografía abdominal (9/2017): **bazo 116 x 47 mm**, RI con dos imágenes quísticas simples de 14 y 13 mm, resto s/p. Estudios moleculares (9/2017): **BCR/ABL negativo, JAK2 (V617F) negativo.**

Hemograma de 2014 normal.

Antecedentes patológicos: menstruaciones abundantes, de más de 7 días de duración.

**Al ingreso a IIHEMA:**

- Examen físico: asintomática. Sin adenopatías ni viceromegalias.
- Laboratorio (3/11/17): Hto 34,5%, Hb 11,4 g/dl, VCM 96 fL, **leucocitos 15.3 x 10<sup>9</sup>/L** (N 71%, L 18%, M 6%), **plaquetas 3.260 x 10<sup>9</sup>/L**. Perfil hierro y dosaje de vit B12 normales (Fe 67 mcg/dL, TF 240 mcg/dL, saturación TF 22%, FT 91 ng/ml. Vit B12 332 pg/ml). LDH 830 U/L, resto hepatograma normal.
- FSP: Blastos 1 %, MT 1%, NC 9%, NS 70%, Ba 1%, Eo 5%, L 9%, Mo 4%. Plaquetas en grandes acúmulos.
- PAMO: muestra diluida, no evaluable
- BMO: celularidad 98%. Situación topográfica de las progenies levemente alterada, con presencia ocasional de megacariocitos agrupados que se aproximan al borde paraostal. SE: dispersión en nidos. SM: desviación a la izquierda pero completa maduración hacia elementos en banda y segmentados. CD34 1%. Destaca un incremento de la trama vascular. **Megacariocitos en número marcadamente aumentado en relación a la celularidad, con presencia de formas y tamaño variado, algunos polilobulados, con frecuencia atípicas, alteración de la relación núcleo citoplasma, hipercromasia nuclear con formación de clusters cerrados.** CD20 se identifican linfocitos pequeños dispersos. Con técnica de plata la **trama fibrilar reticular presenta incremento con entrecruzamiento de fibras gruesas (MF2), con aislados trazos de fibrosis colágena y focal osteoesclerosis.** Conclusión: médula ósea con **NMP crónica.** Los hallazgos morfológicos son vinculables **en primer término a una Mielofibrosis Primaria.**
- Cariotipo: 46, XX.
- Moleculares: BCR/ABL 190,210 y 230 negativos; JAK2, MPL y CALR negativos.
- H&T: resultados sugestivos de enfermedad de Von Willebrand.

Inició tratamiento con HU el 8/Nov/17 por rto de **plaquetas de 3.400 x 10<sup>9</sup>/L** (Hto 36.7%, Hb 12.10 g/dl, leucocitos **14.2 x 10<sup>9</sup>/L** (**Bl 1%, N 74%, Eo 2%, L 16%, Mo7%**)).

Ultimo laboratorio (21/3/18): Hto 34,5%, Hb 12,3 g/dl, leucocitos 4,9 x 10<sup>9</sup>/L (N74%, L 23%, M 2%), plaquetas 506 x 10<sup>9</sup>/L.

Se planea iniciar IFN.

**Motivo de presentación: Mielofibrosis Primaria en adulto joven, pronóstico y tratamiento**

**Médico residente: Dra. Evelina Babuin.**

**Médico responsable: Dra. Inés Engelberger.**