

## MIELOFIBROSIS PRIMARIA AUTOINMUNE

J. Groiss, M.S. Casado, M.I. Hidalgo, R. Rincón, N. Alonso, M. García, J.M. Vagace, R. Elduayen, I. Fuentes, M.E. Díaz, R. Vaca, L. Pedrosa y R. Bajo

*S. de Hematología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.*

**Introducción:** La mielofibrosis primaria autoinmune es una entidad poco frecuente, relacionada con diferentes enfermedades autoinmunes especialmente con el LES, que cursan con pancitopenia, fibrosis medular con infiltrado linfoide y presencia de autoanticuerpos.

**Caso clínico:** Varón de 65 años con pancitopenia no filiada y exploración física normal. *Datos analíticos:* Leucocitos:  $4,5 \times 10^9/L$ , Hb: 7,9 gr/dl, VCM: 80 fl, RDW: 23, plaquetas:  $72 \times 10^9/L$ . Frotis de sangre periférica: frecuentes dacriocitos, sin cuadro leucoeritroblástico. Perfil bioquímico básico, renal y hepático normales. Proteinograma, inmunoglobulinas, perfil ferrocínético, B12 y fólico normales. Eritropoyetina > 200 U/L. Serología VHB y VHC negativas. A. Antinucleares: positivos (título > 1/80). Rx Tórax y ecografía abdominal: normales. Con la sospecha de un cuadro asociado a fibrosis medular se realizó estudio de médula ósea: La biopsia mostró una médula con marcado aumento de la trama reticulínica, trabéculas óseas irregulares, células fusiformes, escasa celularidad hematopoyética e incremento de elementos linfoides de aspecto maduro, con negatividad para citoqueratina, triptasa, CD20, DBA44, CD56 ni EBER. El inmunofenotipo mediante citometría de flujo no detectó población clonal, descartándose mastocitosis sistémica, tricoleucemia, proceso linfoproliferativo NK o mielofibrosis idiopática. Al ser los autoanticuerpos antinucleares positivos se estimó el diagnóstico de mielofibrosis primaria autoinmune. Se inició tratamiento con prednisona oral a 1 mg/Kg/día observándose una mejoría clínica y analítica al mes de iniciado el tratamiento y una normalización de las cifras a los tres meses del mismo. Actualmente mantiene cifras adecuadas con dosis bajas de prednisona (10 mg/día).

**Conclusión:** La presencia de pancitopenia periférica y fibrosis medular nos llevará a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial a la mielofibrosis primaria autoinmune si la fibrosis se asocia a: 1. hipoplasia medular sin cuadro leucoeritroblástico ni blastosis, 2. ausencia de esplenomegalia, 3. autoanticuerpos positivos.