



Case Report

Metaplasia Myelofibrosis

LENA WIJAYANINGRUM¹, I DEWA MADE WIDI HERSANA², I KETUT TIRKA

NANDAKA³

¹ Faculty of Medicine of Hang Tuah University / Medical Rehabilitation Subdepartment, of Navy Hospital Surabaya

² Faculty of Medicine of Hang Tuah University / Hemato Oncology Subdepartment, of Navy Hospital Surabaya

³ Faculty of Medicine of Hang Tuah University / Mental Medicine Subdepartment, of Navy Hospital Surabaya

Alamat e-mail penulis korespondensi: lena.wijayaningrum@hangtuah.ac.id

Abstract

Myelofibrosis with myeloid metaplasia/ MMM is a rare chronic myeloproliferative disorder for which robust epidemiological data remain limited. We report the case of a 57-year-old woman with a 16-year history of progressive left upper-quadrant abdominal mass, constitutional symptoms, and massive splenomegaly. Diagnostic evaluation included abdominal ultrasonography, hematological and clinical chemistry testing, quantitative and qualitative BCR-ABL assays, JAK2 V617F mutation analysis, and bone marrow aspiration. The results showed BCR-ABL negativity, detection of a JAK2 V617F mutation, and bone marrow features consistent with primary myelofibrosis. The patient was treated with the JAK1/JAK2 inhibitor ruxolitinib (Jakavi) from 2022 to 2024. During follow-up, she experienced marked improvement in appetite, weight gain, reduced fatigue, better sleep quality, and disappearance of abdominal pain, accompanied by partial hematologic improvement and control of hyperuricemia, although splenomegaly persisted. This case highlights the importance of comprehensive diagnostic evaluation in suspected myeloproliferative neoplasms and illustrates the potential of ruxolitinib to alleviate symptom burden and improve quality of life in patients with primary myelofibrosis in a real-world setting.

Keywords: *Myelofibrosis with myeloid metaplasia, JAK2 V617F mutation, Splenomegaly, Ruxolitinib Jakavi*

Abstrak

Mielofibrosis dengan metaplasia mieloid (MMM) merupakan kelainan mieloproliferatif kronik yang jarang, dan data epidemiologinya masih terbatas. Kami melaporkan seorang wanita usia 57 tahun dengan riwayat 16 tahun massa abdomen kuadran kiri atas yang progresif, gejala konstitusional, dan splenomegali masif. Evaluasi diagnostik meliputi ultrasonografi abdomen, pemeriksaan hematologi dan kimia klinik, pemeriksaan BCR-ABL kuantitatif dan kualitatif, analisis mutasi JAK2 V617F, serta aspirasi sumsum tulang. Hasil pemeriksaan menunjukkan BCR-ABL negatif, mutasi JAK2 V617F terdeteksi, dan gambaran sumsum tulang yang konsisten dengan mielofibrosis primer. Pasien mendapat terapi ruxolitinib (Jakavi), suatu inhibitor JAK1/JAK2, sejak 2022 hingga 2024. Selama pemantauan, pasien mengalami perbaikan nafsu makan, peningkatan berat badan, penurunan keluhan lelah, kualitas tidur yang membaik, dan hilangnya nyeri abdomen, disertai perbaikan hematologis parsial dan terkendalinya hiperurisemia, meskipun splenomegali masih menetap. Laporan kasus ini menekankan pentingnya evaluasi diagnostik yang komprehensif pada dugaan neoplasma mieloproliferatif serta menggambarkan potensi ruxolitinib dalam mengurangi beban gejala dan memperbaiki kualitas hidup pasien dengan mielofibrosis primer pada praktik klinis sehari-hari.

Kata Kunci: Mielofibrosis dengan metaplasia mieloid, Mutasi JAK2 V617F, Ruxolitinib Jakavi, Splenomegali

PENDAHULUAN

Myelofibrosis dengan myeloid metaplasia (MMM) adalah kelainan mieloproliferatif (MPD) langka di mana mutasi somatik menyebabkan sel progenitor hematopoietik multipoten memperoleh keuntungan proliferasi klonal (Burnham et al., 2020; Devos et al., 2022). Sel hematopoietik yang dihasilkan secara tidak tepat melepaskan faktor fibrogenik dan angiogenik di sumsum tulang, menyerang aliran darah sebelum waktunya, dan berkolonisasi di tempat ekstrameduler (Barosi, 2003; Zhou et al., 2020).

Data epidemiologi kejadian MMM masih kurang. Di Goteborg, Swedia, dari tahun 1983 hingga 1992, kejadian penyakit ini dihitung secara retrospektif sebesar 0,4 per 100.000 penduduk. Dalam data leukemia berbasis populasi di Inggris, kejadian MMM diperkirakan 0,73 per 100.000 orang-tahun pada pria dan 0,40 per 100.000 orang-tahun pada wanita. Diperkirakan terdapat 230 kasus baru setiap tahunnya di

Inggris dan Wales, 330 di Italia, dan 1.600 di Amerika Serikat. Prevalensinya dilaporkan lebih tinggi di kalangan Yahudi Ashkenazi (Barosi, 2003).

Jakavi merupakan obat yang mengandung ruxolitinib yang digunakan untuk mengobati splenomegaly atau gejala yang berhubungan dengan penyakit pada pasien dewasa dengan myelofibrosis (Koschmieder et al., 2023; Wei et al., 2025). Tidak ada terapi medis yang terbukti efektif terhadap kelangsungan hidup pasien secara keseluruhan (Barosi, 2003). Prognosa MMM sangat bervariasi (Tefferi, 2021; Tefferi et al., 2022).

Oleh karena itu, pelaporan kasus MMM yang diterapi dengan ruxolitinib di Indonesia menjadi penting untuk menambah bukti klinis dunia nyata mengenai respons terapi, profil keamanan, dan tantangan tata laksana di setting layanan kesehatan lokal. Laporan kasus ini bertujuan untuk mendeskripsikan gambaran klinis, perjalanan penyakit, serta respons terhadap ruxolitinib pada seorang pasien perempuan dengan primary myelofibrosis, sehingga dapat menjadi bahan pertimbangan bagi klinisi dalam pengambilan keputusan terapi.

HASIL

Pada tanggal 13 Desember 2022, seorang wanita berusia 57 tahun datang dengan keluhan utama pembesaran massa di perut kiri atas sejak tahun 2006 (± 16 tahun yang lalu) yang terus membesar. Awalnya massa teraba sekitar tiga jari di atas pusat, dan pada saat ini telah membesar hingga memenuhi perut sebelah kiri serta menimbulkan nyeri pada perut bagian atas.

Pasien juga mengeluhkan penurunan nafsu makan dan penurunan berat badan sekitar 10 kg dalam dua bulan terakhir. Selain itu, pasien sering terbangun pada malam hari karena rasa kering di kerongkongan, dan mudah merasa lelah saat melakukan aktivitas ringan seperti berjalan.

Keadaan umum pasien *compos mentis*. Berat badan 50 kg dan tinggi badan 157 cm. Pasien dapat berjalan mandiri dengan gait normal. Pemeriksaan abdomen didapatkan pembesaran limpa dengan splenomegali derajat S IV. Status neurologis dalam batas normal: nervus cranialis I–XII dalam batas normal, refleks fisiologis ++/++, dan tidak didapatkan refleks patologis.

Pemeriksaan penunjang laboratorium dan pencitraan selanjutnya dilakukan untuk menunjang penegakan diagnosis dan menilai derajat keparahan penyakit. Secara kronologis, pemeriksaan penunjang yang telah dilakukan pada pasien ini adalah sebagai berikut:

1. Tanggal 11 Desember 2020 : Dilakukan USG abdomen dengan kesimpulan adanya splenomegali.
2. Tanggal 5 Februari 2021: Dilakukan pemeriksaan BCR–ABL kuantitatif p210, dengan hasil *“tidak terdeteksi”*. Namun demikian, hasil ini belum sepenuhnya menyingkirkan kemungkinan adanya fusi BCR–ABL p210 pada kadar yang berada di bawah batas deteksi metode pemeriksaan.
3. Tanggal 15 Februari 2021: Dilakukan pemeriksaan mutasi JAK2 V617F dengan metode *Amplification Refractory Mutation System (ARMS) PCR*. Hasil pemeriksaan menunjukkan mutasi JAK2 V617F terdeteksi.
4. Tanggal 5 Mei 2021: Dilakukan pemeriksaan BCR–ABL ulang. Hasilnya tidak terdeteksi adanya fusi gen BCR–ABL, sehingga semakin menguatkan bahwa kelainan yang terjadi bukan merupakan leukemia mieloid kronik BCR–ABL positif.
5. Tanggal 25 November 2022: Dilakukan evaluasi aspirasi sumsum tulang, dengan kesimpulan bahwa gambaran sumsum tulang mendukung diagnosis Primary Myelofibrosis (PMF).

Hasil pemeriksaan laboratorium darah perifer dan asam urat pada pasien ini menunjukkan adanya kelainan hematologis dan metabolik yang bermakna. Terlihat peningkatan jumlah leukosit beserta turunannya yang mengarah pada leukositosis, disertai kenaikan kadar eritrosit, hemoglobin, dan hematokrit yang dapat mencerminkan keadaan eritrositosis relatif maupun peningkatan aktivitas hematopoiesis. Jumlah trombosit masih berada dalam kisaran normal, namun indeks eritrosit (MCV, MCH, dan MCHC) menunjukkan nilai yang menurun, disertai peningkatan RDW-CV dan RDW-SD, yang menggambarkan adanya mikrositosis, hipokromia, serta derajat anisiositosis yang tinggi. Selain itu, kadar asam urat yang meningkat mengindikasikan keadaan hiperurisemia yang kemungkinan berkaitan dengan tingginya turnover sel akibat proses mieloproliferatif yang dialami pasien.

Tabel 1. Hasil Pemeriksaan Hematologi Sebelum Terapi

HEMATOLOGI		HASIL	SATUAN	NILAI RUJUKAN
Darah lengkap				
Leukosit	H	47.49	$10^3/\mu\text{L}$	4.00 – 10.00
Hitung Jenis				
• Eosinophil	H	1.36	$10^3/\mu\text{L}$	0.02 – 0.50
• Basofil	H	2.06	$10^3/\mu\text{L}$	0.00 – 0.10
• Neutrofil	H	37.65	$10^3/\mu\text{L}$	2.00 – 7.00
• Limfosit	H	5.11	$10^3/\mu\text{L}$	0.80 – 4.00
• Monosit	H	1.31	$10^3/\mu\text{L}$	0.12 – 1.20
IMG#	H	11.950	$10^3/\mu\text{L}$	0.01 – 0.04
IMG%	H	25.20	%	0.16 – 0.62
Hemoglobin	H	15.80	g/dL	12 - 15
Hematokrit	H	50.30	%	37.0 - 47.0
Eritrosit	H	7.44	$10^6/\mu\text{L}$	3.50 – 5.00
Indeks Eritrosit :				
• MCV	L	67.6	fmol/cell	80 - 100
• MCH	L	21.2	pg	26 - 34
• MCHC	L	31.4	g/dL	32 - 36
RDW_CV	H	21.4	%	11.0 – 16.0
RDW_SD	H	50.7	fL	35.0 – 56.0
Trombosit		203	$10^3/\mu\text{L}$	150 - 450
Indeks Trombosit :				
• MPV		8.4	fL	6.5 – 12.0
• PDW		15.2	%	15 - 17
• PCT		0.171	$10^3/\mu\text{L}$	0.108 – 0.282
P-LCC		45.0	$10^3/\mu\text{L}$	30 - 90
P-LCR		22.1	%	11.0 – 45.0
KIMIA KLINIK				
FUNGSI GINJAL				
Asam Urat	H	10.8	mg/dL	2 - 7

Dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik dan laboratorium penunjang maka dokter mendiagnosis pasien menderita Myelofibrosis Myeloid Metaplasia/ MMM. Dan dokter menganjurkan pasien untuk mengkonsumsi terapi Jakavi 15 mg (1x1) , Allopurinol 300 mg (1x1) dan Nabic (3x1), sejak 13 desember 2022 sampai tgl 3 mei 2024

Pada pemeriksaan tgl 3 mei 2024 , keluhan sebagai berikut: Nafsu makan membaik. tidur malam tidak terganggu. Aktivitas seperti berjalan kelelahan berkurang. Masa di perut kiri atas tidak menimbulkan rasa tertekan di perut atas
Pemeriksaan fisik : compos mentis. BB 55 kg. Ambulasi independent gait normal, ROM full/Full. MMT 5/5. Status Neurologis :dalam batas normal. Refleks fisiologis ++/++. Refleks Patologis -/- Pemeriksaan Abdomen: splenomegaly S IV. Dari hasil laboratorium pada tabel 2 tampak bahwa leukosit masih tinggi namun menunjukkan trend penurunan, kadar eritrosit juga masih tinggi meski sudah menunjukkan tren penurunan, dan nilai asam urat juga abnormal tetapi telah mengalami tren penurunan. Namun trombosit yang sebelumnya mengalami normal mengalami sedikit penurunan. Hasil laboratorium setelah pemberian terapi adalah sebagai berikut:

Tabel 2. Hematologi Setelah Pemberian Terapi

HEMATOLOGI	HASIL	SATUAN	NILAI RUJUKAN
Darah lengkap			
Leukosit	H 29.14	$10^3/\mu\text{L}$	4.00 – 10.00
Hitung Jenis			
• Eosinophil	H 1.03	$10^3/\mu\text{L}$	0.02 – 0.50
• Basofil	H 1.17	$10^3/\mu\text{L}$	0.00 – 0.10
• Neutrofil	H 22.39	$10^3/\mu\text{L}$	2.00 – 7.00
• Limfosit	3.62	$10^3/\mu\text{L}$	0.80 – 4.00
• Monosit	0.93	$10^3/\mu\text{L}$	0.12 – 1.20
IMG#	H 7.7	$10^3/\mu\text{L}$	0.01 – 0.04
Hemoglobin	14.40	g/dL	12 - 15
Hematokrit	42.50	%	37.0 - 47.0
Eritrosit	H 5.80	$10^6/\mu\text{L}$	3.50 – 5.00
Indeks Eritrosit :			
• MCV	L 73.2	fmol/cell	80 - 100
• MCH	L 24.9	pg	26 - 34
• MCHC	34.0	g/dL	32 - 36
RDW_CV	H 19.1	%	11.0 – 16.0
RDW_SD	52.2	fL	35.0 – 56.0
Trombosit	L 136.00	$10^3/\mu\text{L}$	150 - 450
Indeks Trombosit :			
• MPV	9.1	fL	6.5 – 12.0
• PDW	15.7	%	15 - 17
• PCT	0.123	$10^3/\mu\text{L}$	0.108 – 0.282
P-LCC	36.0	$10^3/\mu\text{L}$	30 - 90
P-LCR	26.5	%	11.0 – 45.0
KIMIA KLINIK			
FUNGSI GINJAL			
Asam Urat	H 7.7	mg/dL	2 - 7

PEMBAHASAN

Primary myelofibrosis dengan myeloid metaplasia (MMM) merupakan salah satu bentuk neoplasma mieloproliferatif langka yang ditandai oleh proliferasi klonal sel progenitor hematopoietik multipoten akibat mutasi somatik, terutama pada jalur JAK–STAT (misalnya mutasi JAK2 V617F), yang menyebabkan peningkatan produksi sitokin fibrogenik dan angiogenik di sumsum tulang. Hal ini berujung pada fibrosis progresif sumsum tulang, pelepasan sel hematopoietik imatur ke sirkulasi, serta kolonisasi hematopoiesis di organ ekstrasplinar seperti limpa dan hepar. Proses tersebut menggambarkan dasar patofisiologi dari kondisi hiperkatabolik (penurunan berat badan, kelelahan, keringat malam, demam ringan, hingga cachexia) dan hepatosplenomegali masif yang sering dijumpai pada MMM. Splenomegali menyebabkan rasa nyeri atau tidak nyaman di perut, rasa cepat kenyang, sekuestrasi eritrosit dan trombosit, serta dapat berkontribusi pada terjadinya hipertensi portal (Mesa et al., 2006; Arnall et al., 2025).

Gambaran klinis pada pasien ini selaras dengan karakteristik MMM yang telah dipaparkan di literatur. Pasien mengeluhkan pembesaran massa perut kiri atas sejak tahun 2006 yang progresif hingga memenuhi kuadran kiri abdomen, dengan konfirmasi splenomegali S IV pada pemeriksaan fisik dan temuan splenomegali pada USG abdomen. Keluhan penurunan nafsu makan, penurunan berat badan sekitar 10 kg dalam dua bulan, gangguan tidur akibat rasa kering di kerongkongan, serta mudah lelah saat beraktivitas merefleksikan sindrom konstitusional dan keadaan hiperkatabolik yang lazim pada MMM (Mesa et al., 2006). Usia pasien 57 tahun juga konsisten dengan data epidemiologi yang menunjukkan bahwa MMM umumnya terjadi pada pasien berusia di atas 50 tahun, dengan rerata usia 54–62 tahun dan tanpa perbedaan bermakna antara laki-laki dan perempuan (Barosi, 2003; Sussman & Davies-Jones, 2014; Turesson et al., 2018).

Data epidemiologi yang tersedia menunjukkan bahwa MMM memiliki insidensi yang rendah, sekitar 0,4–0,73 per 100.000 orang-tahun, dengan estimasi ratusan kasus baru per tahun di negara-negara Eropa dan Amerika Serikat (Barosi, 2003). Dalam konteks tersebut, laporan kasus ini memberikan gambaran klinis yang penting,

terutama karena perjalanan penyakit pada pasien ini berlangsung panjang (± 16 tahun) sebelum mendapatkan terapi target JAK inhibitor, dan memperlihatkan respons klinis yang bermakna setelah pengobatan.

Dari aspek diagnostik, pasien ini telah melalui evaluasi menyeluruh termasuk pemeriksaan hematologi, BCR-ABL kuantitatif dan kualitatif yang menunjukkan hasil tidak terdeteksi, serta pemeriksaan mutasi JAK2 V617F yang terbukti positif. Temuan tersebut membantu menyingkirkan leukemia mieloid kronik BCR-ABL positif dan mendukung diagnosis neoplasma mieloproliferatif tipe myelofibrosis primer. Evaluasi aspirasi sumsum tulang yang menyimpulkan gambaran konsisten dengan Primary Myelofibrosis (PMF) semakin menguatkan diagnosis tersebut (Dingli et al., 2004; Tefferi, 2021). Dalam praktik klinis, kombinasi temuan klinis (splenomegali masif, gejala konstitusional), laboratorik (leukositosis, perubahan indeks eritrosit dan trombosit), mutasi driver (JAK2), serta gambaran sumsum tulang merupakan pilar utama dalam menegaskan diagnosis PMF sesuai panduan terbaru (Tefferi, 2021; Tefferi et al., 2022).

Secara hematologis, pasien ini menunjukkan leukositosis signifikan sebelum terapi (leukosit $47,49 \times 10^3/\mu\text{L}$) yang kemudian menurun menjadi $29,14 \times 10^3/\mu\text{L}$ setelah pengobatan, disertai penurunan trombosit dari $203,00 \times 10^3/\mu\text{L}$ menjadi $136,00 \times 10^3/\mu\text{L}$. Leukositosis merupakan temuan yang sering dijumpai pada MMM, sedangkan trombositopenia dapat berkaitan dengan hematopoiesis yang tidak efektif, sekuestrasi trombosit yang meningkat di limpa besar, serta konsumsi trombosit akibat koagulasi intravaskular diseminata (DIC) (Dingli et al., 2004; Mesa et al., 2006). Perubahan parameter hematologi pada pasien ini mengilustrasikan dinamika beban penyakit dan respons terhadap terapi, sekaligus menegaskan perlunya pemantauan berkala terhadap hitung darah lengkap sebagai bagian dari follow-up klinis.

Pendekatan terapi pada MMM saat ini menekankan pengendalian gejala, pengurangan ukuran limpa, pencegahan komplikasi, dan peningkatan kualitas hidup, mengingat pilihan terapi kuratif (transplantasi sel punca hematopoietik) hanya dapat dilakukan pada sebagian kecil pasien yang memenuhi kriteria dan memiliki risiko prosedural yang tinggi (Barosi, 2003; Tefferi, 2021). Ruxolitinib (Jakavi), sebagai

inhibitor JAK1/JAK2, merupakan terapi target yang telah terbukti mengurangi ukuran limpa dan memperbaiki gejala konstitusional pada myelofibrosis melalui penghambatan jalur sinyal sitokin proinflamasi (Arana Yi et al., 2015; Devos et al., 2022; Koschmieder et al., 2023). Berbagai studi dan laporan terkini juga menunjukkan bahwa penggunaan ruxolitinib, baik tunggal maupun dikombinasikan dengan obat lain, menghasilkan perbaikan klinis yang signifikan meskipun dampaknya terhadap kelangsungan hidup jangka panjang masih bervariasi (Loscocco & Guglielmelli, 2025; Wei et al., 2025; Mascarenhas et al., 2025).

Pada kasus ini, pasien mendapat terapi ruxolitinib (Jakavi) 15 mg 1×1 sejak Desember 2022 disertai allopurinol 300 mg 1×1 dan Nabic 3×1. Setelah kurang lebih 1,5 tahun terapi, pasien mengalami perbaikan gejala yang jelas: nafsu makan membaik, penurunan berat badan berhenti dan berat badan meningkat dari 50 kg menjadi 55 kg, kualitas tidur membaik, serta keluhan cepat lelah saat berjalan berkurang. Hal ini konsisten dengan laporan Arana Yi et al. (2015) dan studi lain yang menunjukkan bahwa ruxolitinib secara signifikan memperbaiki gejala konstitusional, menurunkan skor gejala total, dan memperbaiki status fungsional pasien myelofibrosis. Meskipun pada pemeriksaan fisik terakhir masih ditemukan splenomegali S IV, perbaikan subjektif dan objektif (penambahan berat badan, penurunan leukositosis, dan kontrol hiperurisemia) menunjukkan bahwa terapi yang diberikan memberikan manfaat klinis yang nyata bagi pasien ini.

Allopurinol diberikan karena pasien mengalami hiperurisemia (asam urat 10,8 mg/dL), yang kemungkinan besar berkaitan dengan tingginya pergantian sel akibat proses mieloproliferatif. Setelah terapi, kadar asam urat menurun menjadi 7,7 mg/dL, mencerminkan respons yang baik terhadap allopurinol dan sekaligus mengurangi risiko komplikasi gout maupun nefropati urat (Arana Yi et al., 2015). Nabic diberikan sebagai terapi suportif untuk menjaga lingkungan urine yang lebih basa, sehingga membantu melindungi ginjal dari dampak hiperurisemia kronis dan beban metabolik lain pada pasien dengan penyakit mieloproliferatif kronis. Pendekatan suportif ini selaras dengan rekomendasi tatalaksana komprehensif pada myelofibrosis yang

menekankan pengelolaan komplikasi metabolik dan organ target selain pengendalian penyakit utamanya (Devos et al., 2022; Wei et al., 2025).

Jika dibandingkan dengan literatur, perjalanan klinis dan respons terapi pada pasien ini dapat dianggap representatif untuk kelompok pasien PMF risiko menengah–tinggi yang mendapat JAK inhibitor. Tefferi (2021) menekankan bahwa meskipun ruxolitinib tidak bersifat kuratif, terapi ini dapat memperpanjang waktu hingga terjadinya progresi penyakit dan meningkatkan kualitas hidup melalui penurunan ukuran limpa dan perbaikan gejala. Laporan kasus ini menguatkan bukti tersebut, dengan menunjukkan bahwa meskipun splenomegali masih persisten, pasien memperoleh perbaikan klinis yang bermakna dan dapat mempertahankan aktivitas fungsional sehari-hari dengan baik.

Secara keseluruhan, kasus ini menegaskan pentingnya kewaspadaan klinis terhadap MMM pada pasien usia lanjut dengan splenomegali masif, gejala konstitusional, dan kelainan hematologi persisten. Diagnosis yang komprehensif berbasis klinis, laboratorium, molekuler, dan morfologi sumsum tulang memungkinkan penegakan diagnosis PMF secara tepat. Pemberian ruxolitinib sebagai JAK inhibitor, disertai terapi suportif seperti allopurinol dan agen pelindung ginjal, terbukti memberikan perbaikan gejala dan parameter klinis yang relevan pada pasien ini. Namun demikian, mengingat sifat penyakit yang kronis dan progresif, pemantauan jangka panjang serta penelitian lanjutan tetap diperlukan untuk mengoptimalkan tatalaksana dan mengevaluasi dampak terapi terhadap kelangsungan hidup jangka panjang pasien myelofibrosis.

KESIMPULAN

Pasien dengan diagnosis primary myelofibrosis pada laporan kasus ini menunjukkan perbaikan klinis yang bermakna setelah menjalani terapi, dengan peningkatan nafsu makan, kualitas istirahat malam yang membaik, dan berkurangnya keluhan mudah lelah saat aktivitas seperti berjalan, disertai penambahan berat badan. Pada pemeriksaan fisik, massa di perut tidak lagi menimbulkan rasa sakit meskipun splenomegali masih dijumpai, sementara pemeriksaan hematologi menunjukkan

penurunan jumlah trombosit dan kadar asam urat yang membaik. Temuan ini menggambarkan bahwa terapi yang diberikan dapat memperbaiki gejala dan kualitas hidup pasien, namun belum sepenuhnya mengatasi manifestasi organik penyakit, sehingga diperlukan pemantauan jangka panjang serta penelitian lebih lanjut untuk mengoptimalkan tatalaksana pasien dengan primary myelofibrosis.

Pertimbangan Etika

Komite Etik Penelitian Kesehatan Rumah Sakit Pusat TNI Angkatan Laut Dr Ramelan Surabaya , telah mengkaji dan menyetujui penelitian ini, dengan nomer sertifikat No: B/EC/KEP/2024) Dokumen persetujuan di lampirkan pada naskah laporan kasus

Ucapan Terima Kasih

Penulis mengucapkan terimakasih kepada dr. I Dewa Made Widi Hersana , Sp.PD.KHOM atas kontribusinya sebagai dokter DPJP (dokter penanggung jawab pasien) dalam laporan kasus ini. Untuk penulis juga berperan sebagai pasien dalam laporan kasus ini. Penulis juga melampirkan foto sebelum (kiri) dan sesudah (kanan) :



DAFTAR PUSTAKA

- Arana Yi C, Tam CS, Verstovsek S., 2015. Efficacy and safety of ruxolitinib in the treatment of patients with myelofibrosis. *Future Oncology*, 11, 5, 719–733. doi:10.2217/FON.14.272
- Arnall, J., 2025. Managing and Mitigating Discontinuation Syndrome With Ruxolitinib and Other Novel JAK Inhibitors for Myelofibrosis. [online] Available at: <www.JHOPonline.com>.
- Barosi G., 2003. Myelofibrosis with myeloid metaplasia. *Hematology/Oncology Clinics of North America*, 1, 5, 1211–1226.
- Burnham RR, Johnson B, Lomasney LM, Borys D, Cooper AR., 2020. Multi-focal lytic lesions in a patient with myelofibrosis: A case report. *Cureus*. doi:10.7759/cureus.7475
- Chagraoui H, Wendling F, Vainchenker W., 2006. Pathogenesis of myelofibrosis with myeloid metaplasia: Insight from mouse models. *Best Practice and Research Clinical Haematology*, 19, 3, 399–412.
- Devos T, Selleslag D, Granacher N, Havelange V, Benghiat FS., 2022. Updated recommendations on the use of ruxolitinib for the treatment of myelofibrosis. *Hematology*, 27, 1, 23–31. doi:10.1080/16078454.2021.2009645
- Dingli D, Mesa RA, Tefferi A., 2004. Myelofibrosis with myeloid metaplasia: New developments in pathogenesis and treatment. *Internal Medicine*, 43, 7, 540–547.
- Duek A, Leviatan I, Jarchowsky Dolberg O, Ellis MH., 2025. Fedratinib for the treatment of myelofibrosis: A critical appraisal of clinical trial and real-world data. *Blood Cancer Journal*, 15, 1, 6. doi:10.1038/s41408-025-01211-1
- European Medicines Agency. nd. Jakavi. Available at: <https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/jakavi> . Accessed 15 May 2025
- Koschmieder, S., Isfort, S., Schulte, C., Jacobasch, L., Geer, T., Reiser, M., Koenigsmann, M., Heinrich, B., Wehmeyer, J., von der Heyde, E., Tesch, H., Gröschl, B., Bachhuber, P., Großer, S. and Pahl, H.L., 2023. Real-world analysis of ruxolitinib in myelofibrosis: interim results focusing on patients who were naïve to JAK inhibitor therapy treated within the JAKoMo non-interventional, phase IV trial. *Annals of Hematology*, 102, 12, pp.3383–3399. <https://doi.org/10.1007/s00277-023-05458-1>.

- Loscocco GG, Guglielmelli P., 2025. Targeted therapies in myelofibrosis: Present landscape, ongoing studies, and future perspectives. *American Journal of Hematology*, 100, Suppl 4, S4. doi:10.1002/AJH.27658
- Mascarenhas J, Maher K, Rampal R, Bose P, Podoltsev N, Hong J, Chai Y, Kye S, Method M, Harrison C., 2025. Selinexor plus ruxolitinib in JAK inhibitor treatment-naïve myelofibrosis: SENTRY Phase 3 study design. *Future Oncology*, 21, 7, 807. doi:10.1080/14796694.2025.2461393
- Mesa RA, Barosi G, Cervantes F, Reilly JT, Tefferi A., 2006. Myelofibrosis with myeloid metaplasia: Disease overview and non-transplant treatment options. *Best Practice and Research Clinical Haematology*, 19, 3, 495–517.
- Steensma DP, Tefferi A., 2003. Myelofibrosis with myeloid metaplasia. In: Kufe DW, Pollock RE, Weichselbaum RR, et al., editors. *Holland-Frei Cancer Medicine*. 6th ed. Hamilton, ON: BC Decker.
- Sussman JD, Davies-Jones GAB., 2014. Neurologic manifestations of hematologic disorders. In: Aminoff MJ, editor. *Aminoff's Neurology and General Medicine*. 5th ed. Elsevier. Available at: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-407710-2.00025-4>
- Turesson, I., Bjorkholm, M., Blimark, C.H., Kristinsson, S., Velez, R. and Landgren, O., 2018. Rapidly changing myeloma epidemiology in the general population: Increased incidence, older patients, and longer survival. *European Journal of Haematology*, 101(2), pp.237–244. <https://doi.org/10.1111/ejh.13083>.
- Tefferi A., 2021. Primary myelofibrosis: 2021 update on diagnosis, risk-stratification and management. *American Journal of Hematology*, 96, 1, 145–162. doi:10.1002/AJH.26050
- Tefferi A, Gangat N, Pardanani A, Crispino JD., 2022. Myelofibrosis: Genetic characteristics and the emerging therapeutic landscape. *Cancer Research*, 82, 5, 749–763. doi:10.1158/0008-5472.CAN-21-2930
- Wei CT, Than H, Huang FJ, Billa G, Lee LH., 2025. Managing myelofibrosis: Matching advances in treatments with clinical unmet needs. *Hematological Oncology*, 43, Suppl 1, e70053. doi:10.1002/HON.70053
- Zhou FP, Wang CC, Du HP, Cao SB, Zhang J., 2020. Primary myelofibrosis with concurrent CALR and MPL mutations: A case report. *World Journal of Clinical Cases*, 8, 22, 5618–5624. doi:10.12998/wjcc.v8.i22.5618