

HEMATOPOESE EXTRAMEDULAR COMO ACHADO INCIDENTAL EM EXAME DE IMAGEM NA EMERGÊNCIA: RELATO DE CASO.

EXTRAMEDULAR HEMATOPOIESIS AS AN INCIDENTAL FINDING IN EMERGENCY: CASE REPORT.

Marcela Idalia **GUERRER**¹, Raphael Wagner **TEIXEIRA**¹, Pietro Bosquioli **MAFFEZZOLLI**¹,
Flávia Rafaella Abud **GRINBERG**³, Maria Fernanda Sales Ferreira **CABOCLO**², Leandro **TAZIMA**².

Rev. Méd. Paraná/1530

Guerrer MI, Teixeira RW, Maffezzolli PB, Grinberg FRA, Caboclo MFSF, Tazima L. Hematopoese Extramedular como achado incidental em exame de imagem na emergência: relato de caso. Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2019;77(2):58-61.

RESUMO - A hematopoese extramedular (HEM) é um mecanismo fisiológico compensatório de produção de células sanguíneas fora da medula óssea motivada por uma produção inadequada dessas células. Os locais mais comuns da HEM são o fígado, o baço e as regiões paraespinhais do tórax, mas pode acometer praticamente qualquer órgão ou tecido e simular lesões neoplásicas. No presente artigo relatamos o caso de um paciente atendido na emergência por um trauma de baixo impacto que, ao exame tomográfico, apresentava hepatoesplenomegalia e massas abdominais consideradas compatíveis com focos de hematopoese extramedular em correlação com dados clínicos do paciente de mielofibrose.

DESCRITORES - Hematopoese Extramedular, Mielofibrose Primária, Tomografia Computadorizada.

INTRODUÇÃO

A hematopoese compreende a formação e a maturação dos elementos do sangue. No adulto, ela ocorre na medula óssea dos ossos longos, arcos costais e vértebras; diferentemente do feto, onde a hematopoese se faz na vesícula vitelínica, no baço e no fígado⁷. Quando há falência dos sítios habituais da hematopoese, como ocorre nas desordens de substituição medular adquiridas (leucemia, linfoma, mielofibrose) e nas hemoglobinopatias (talassemia, anemia falciforme, esferocitose), tem-se a hematopoese extramedular (HEM), um mecanismo fisiológico compensatório de produção de células sanguíneas fora da medula óssea motivada por uma produção inadequada dessas células⁹.

Os locais mais comuns da HEM são o fígado, baço e as regiões paraespinhais do tórax, mas pode acometer praticamente qualquer órgão ou tecido e simular lesões neoplásicas⁸.

No presente artigo relatamos o caso de um paciente atendido na emergência por um trauma de baixo impacto que, ao exame tomográfico, apresentava hepatoesplenomegalia e massas abdominais consideradas compatíveis com focos de hematopoese extramedular em correlação com dados clínicos de mielofibrose.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 82 anos, procurou um serviço de urgência e emergência da cidade de Curitiba-PR após queda de outro nível e queixa de dor no hemitórax direito. Como comorbidade conhecida, o paciente era portador de mielofibrose em tratamento clínico.

Ao exame físico, apresentava-se em escala de coma de Glasgow 15, eupneico em ar ambiente, hipocorado, com sinais vitais estáveis, murmúrios vesiculares presentes bilateralmente e simétricos

Trabalho realizado no Hospital São Vicente - FUNEF de Curitiba-PR.

1 - Médico Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital São Vicente - FUNEF de Curitiba-PR.

2 - Médico Radiologista e Preceptor da Residência Médica em Radiologia do Hospital São Vicente - FUNEF de Curitiba-PR.

3 - Acadêmico do curso de Medicina da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná.

sem ruídos hidroaéreos e abdome flácido, doloroso à palpação na fossa ilíaca direita, sem sinais de irritação peritoneal. Laboratorialmente, o hemograma mostrava pancitopenia (HB 5,5; HT 16,8; VCM 76; HCM 24; leucócitos 3.300; plaquetas 17.000), com reticulócitos +++, eritroblastos e desvio à esquerda até mielócitos no sangue periférico e função renal dentro dos limites da normalidade. Foram coletados os marcadores tumorais séricos alfa-feto-proteína, CA 125, CA 19-9 e CEA que vieram negativos.

Realizado tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve com contraste que demonstrou fratura do sexto arco costal direito, hepatoesplenomegalia e massas abdominais com densidade de partes moles, contornos lobulados e bem definidos, com padrão homogêneo e hipovascular de impregnação pelo meio de contraste iodado, localizadas nos espaços perirrenais bilateralmente, envolvendo as estruturas hilares e a porção proximal dos ureteres, sem comprometimento ou obstrução destas estruturas (Figuras 1 e 2) e localizadas em situação paravertebral bilateralmente e no espaço pressacral (Figuras 3 e 4). A hepatoesplenomegalia e as massas abdominais foram consideradas compatíveis com focos de hematopoese extramedular, tendo em vista a história clínica de mielofibrose.

Como desfecho clínico, após compensação do quadro com analgesia e hemotransusão de concentrado de hemácias e de plaquetas, o paciente foi encaminhado ao serviço médico hospitalar de seguimento da sua doença de base para continuidade do tratamento.

FIGURA 1 - TC PLANO AXIAL SEM CONTRASTE DEMONSTRANDO MASSAS PERIRRENAIS (SETAS).

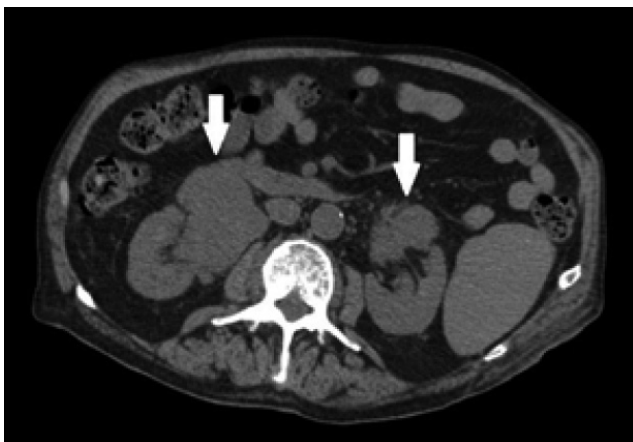


FIGURA 2 - TC PLANO CORONAL FASE TARDIA DEMONSTRANDO MASSA PERIRRENAL À DIREITA ENVOLVENDO O SISTEMA COLETOR (SETA). NOTA-SE AINDA HEPATOESPLENOMEGALIA.



FIGURA 3 - TC PLANO AXIAL FASE VENOSA DEMONSTRANDO MASSAS EM SITUAÇÃO PARAVERTEBRAL AO NÍVEL DE L5-S1 (SETAS).



FIGURA 4 - TC PLANO SAGITAL FASE VENOSA MOSTRANDO MASSAS NO ESPAÇO PRESSACRAL (SETAS).



DISCUSSÃO

A mielofibrose idiopática é um distúrbio mieloproliferativo crônico caracterizado por fibrose da medula óssea, hepatoesplenomegalia, presença de precursores mieloides e eritroides na circulação periférica e algum grau de anemia. HEM é uma entidade característica desta doença, sendo um mecanismo fisiológico compensatório no qual há formação e desenvolvimento de células sanguíneas fora da medula óssea em situações em que há uma incapacidade de suprimento da demanda corporal¹.

No feto, ocorre de ativamente no saco vitelínico, fígado e baço, contribuindo para o desenvolvimento hematopoietico intrauterino antes da formação da medula óssea. Em contrapartida, fora do ambiente intrauterino, ocorre passivamente nos casos de distúrbios hematológicos benignos e doenças hematológicas malignas, como leucemias, linfomas e mielomas². Qualquer local pode ser acometido pela HEM, no entanto, os sítios usuais são fígado, baço e linfonodos. Outros locais menos comuns são pleura, rins, intestino, pele, ovários, sistema nervoso central, espaço epidural e adrenais³.

Segundo o trabalho de Roberts AS e colaboradores⁸, os dois locais abdominais mais frequentes da HEM são fígado e o baço, manifestando-se mais comumente como organomegalia, sendo que massas focais também podem acontecer mais raramente. O envolvimento perirrenal é um local abdominal comum de HEM e é a manifestação retroperitoneal mais comum. O aspecto típico da HEM perirrenal é uma massa com densidade de partes mole ao redor dos rins e que não afeta o contorno ou a função do rim. A HEM também pode ocorrer na área pressacral menos comumente e normalmente manifesta-se como espessamento nodular irregular dos tecidos moles e geralmente é assintomático.

Em outro estudo⁵, a ocorrência de HEM renal foi descrita como rara, tendo sido observada em diversos casos de malignidades hematológicas, assim como em doenças hematológicas benignas, não sendo incomum

que o sítio de HEM seja encontrado ao acaso, já que os pacientes acometidos costumam estar assintomáticos. Com frequência, a hematopoese extramedular renal se associa a esplenomegalia relacionada à mielofibrose⁴.

O diagnóstico radiológico da HEM pode ser bastante desafiador. Deve ser feito, preferivelmente, com tomografia computadorizada (TC) contrastada, embora nem todos os casos se beneficiem do uso de contraste⁵. Exemplo disso é o caso relatado por Imai K e colaboradores¹¹, no qual há a descrição de estruturas semelhantes à uma “casca” renal homogênea, hipodensa, com densidade de partes moles nos espaços perinêfricos bilaterais que não é realçada por contraste. Geralmente, quando há envolvimento renal, as lesões aparecem na TC como infiltrados intersticiais focais ou nódulos semelhantes a tumores que se estendem para dentro do sistema pielocalicial⁶.

No caso acima descrito, a TC evidenciou hepatoesplenomegalia, massas perirenais, paravertebrais bilateralmente e na região pressacral. Não foi observada alteração da função renal e o paciente encontrava-se assintomático. Os sítios de hematopoese extramedular foram achados tomográficos incidentais em um paciente idoso vítima de queda de outro nível com mielofibrose em tratamento. HEM extratorácica acometendo múltiplos sítios é um fato muitíssimo incomum, o diagnóstico definitivo é dado após biópsia da lesão com análise histopatológica e o tratamento é o da doença de base⁹.

CONCLUSÃO

A hematopoese extramedular pode acometer praticamente qualquer órgão ou tecido e simular lesões neoplásicas, logo seu reconhecimento como hipótese diagnóstica nos exames de imagem é de extrema importância, destacando o papel fundamental dos dados clínicos em correlação com os achados de imagem para sugerir esse diagnóstico.

Guerrer MI, Teixeira RW, Maffezzoli PB, Grinberg FRA, Caboclo MFSS, Tazima L. Extramedular Hematopoiesis as an incidental finding in emergency: case report. *Rev. Méd. Paraná, Curitiba, 2019;77(2):58-61.*

ABSTRACT - Extramedullary hematopoiesis is a compensatory physiological mechanism of production of blood cells outside the bone marrow motivated by inadequate production of these cells. The most common sites are the liver, spleen and paraspinal regions of the chest but can affect virtually any organ or tissue and simulate neoplastic lesions. In the present article we report the case of a patient treated in the emergency room with a low impact trauma who presented on computed tomography hepatosplenomegaly and abdominal masses considered compatible with foci of extramedullary hematopoiesis in correlation with clinical data of myelofibrosis.

KEYWORDS - Extramedullary Hematopoiesis, Primary Myelomielofibrosis, X-Ray Computed Tomography.

REFERÊNCIAS

1. Yamato M, Fuhrman CR. Computed tomography of fatty replacement in extramedullary hematopoiesis. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:541-2.
 2. Macki M, Bydon M, Papademetriou K, Gokaslan Z, Bydon A. Presacral extramedullary hematopoiesis: an alternative hypothesis. *J Clin Neurosci* 2013;20(12):1664-8.
 3. Marchiori E, Escuissato DL, Irion KL, Zanetti G, Rodrigues RS, Meirelles GSPM, Hochhegger B. Hematopoese extramedular: achados em tomografia computadorizada do tórax de 6 pacientes. *J Bras Pneumol* 2008;34(10):812-6.
 4. Philipponnet C, Ronco P, Aniot J, Kemeny JL, Heng AE. Membranous nephropathy and intrarenal extramedullary hematopoiesis in a patient with myelofibrosis. *Am J Kidney Dis* 2017;70(6):874-7.
 5. Sutton CD, Garcea G, Marshall IJ, Lloyd TD, De Alwis C, Lewis MH. Pelvic extramedullary haematopoiesis associated with hereditary spherocytosis. *European Journal of Haematology* 2003;70(5):326-9.
 6. Kwak HS, Lee, JM. CT Findings of extramedullary hematopoiesis in the thorax, liver and kidneys in a patient with idiopathic myelofibrosis. *J Korean Med Sci* 2000;15(4):460-2.
 7. Georgiades CS, Neyman EG, Francis IR, Sneider MB, Fishman EK. Typical and Atypical Presentations of Extramedullary Hemopoiesis. *AJR* 2002;179(5):1239-43.
 8. Roberts AS, Shetty AS, Mellnick VM, Pickhardt PJ, Bhalla S, Menias CO. Extramedullary haematopoiesis: radiological imaging features. *Clinical Radiology* 2016;71(9), 807-14.
 9. Moreira LBM, Melo ASA, Marchiori E. Hematopoese extramedular intratorácica - relato de um caso. *Radiol Bras* 2001;34(3):177-80.
 10. Wyatt SH, Fishman EK. Diffuse pulmonary extramedullary hematopoiesis in a patient with myelofibrosis: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18:815-7.
 11. Imai K, Aoi T, Kitai H, Endo N, Fujino M, Ichida S. A case of perirenal extramedullary hematopoiesis in a patient with primary myelofibrosis. *CEN Case Rep* 2017;6(2):194-9.
-