



Hematopoiese extra-medular em seio renal mimetizando neoplasia: Um relato de caso

Filipe de Sena Souza ¹, Thales Elano Bezerra Coutinho ¹, Ricardo Santos Souza ¹, Frederico Mota Mascarenhas de Souza ¹

¹ Hospital São Rafael

» Resumo

Hematopoiese extra-medular em tecido renal ou perirrenal é uma entidade rara, com poucos casos publicados. Pode simular neoplasia renal em exames de imagem, levando a nefrectomias desnecessárias e aumento da morbidade. Este artigo tem como objetivo relatar um caso de hematopoiese extra-medular em seio renal com revisão da literatura, em paciente portador de anemia aplásica, diagnosticado com este foco de hematopoiese através de imagens de Ressonância Magnética. Optado por tratamento conservador, sem ressecção ou biópsia, devido a ausência de sintomas e análise evolutiva das imagens que evidenciaram regressão das dimensões da lesão localizada em seio renal, associado a aumento da sobrecarga de ferro nos focos de hematopoiese, bem como em parênquima hepático e esplênico.

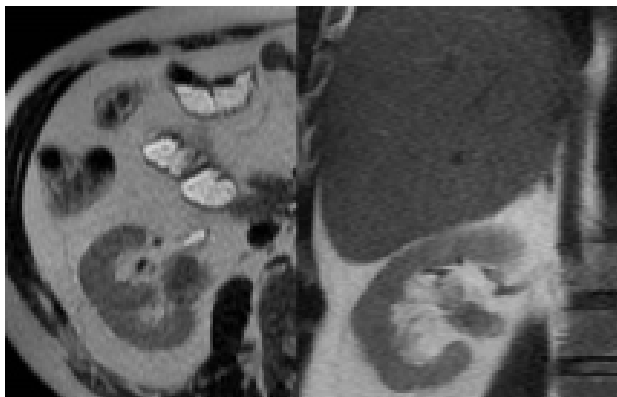
Palavras chaves:

Hematopoiese; extra-medular; neoplasia; seio renal; rim.

INTRODUÇÃO

Paciente de 49 anos, sexo masculino, assintomático, foi encaminhado em Outubro de 2018 pela Hematologia por formação expansiva de 3.0 x 2.3cm situada na gordura do seio renal direito, com realce após administração de contraste endovenoso (figura 1), visualizada em exame de Ressonância Magnética (RM). Adicionalmente, evidenciava-se esplenomegalia com queda difusa do sinal em T2, sugerindo sobrecarga da ferro. Antecedentes médicos: HAS, DM2, obesidade e anemia aplásica diagnosticada em 2007 (tratamento vigente com ciclosporina). Possui história de episódios de pancitopenia e hemotransfusões, porém atualmente mantinha bom estado geral com nível de hemoglobina estável (Hb 8.8g/dL) (figura 1).

Figure 1 - RM de abdome superior (2016): formação expansiva de 3,0 x 2,3 cm em gordura de seio renal direito com sinal intermediário em T1 e T2 e realce pelo meio de contraste.



Diante do intervalo de tempo, solicitado exame de imagem atual para controle evolutivo (figura 2). Este constatou redução da dimensão da lesão do seio renal direito (a maior agora com 1.6 x 1.3cm) apresentando agora nítida impregnação de ferro. O baço mantinha dimensões aumentadas. Além disso, surgiram imagens noduliformes localizadas na região pélvica pré-sacral, a maior medindo cerca de 3.6 x 2.7cm (figura 3). Observa-se aumento da sobrecarga parenquimatosa de ferro em fígado, baço e em alguns dos focos de hematopoiese supracitados, em comparação com exame prévio (figura 2 e 3).

Conforme discussão multidisciplinar com equipe de diagnóstico por imagem e hematologia, os achados descritos correlacio-

Figure 2 - RM de abdome total (2019): redução da dimensão da lesão do seio renal direito (a maior agora com 1,6 x 1,3 cm) apresentando nítida impregnação de ferro, assim como o parênquima hepático.

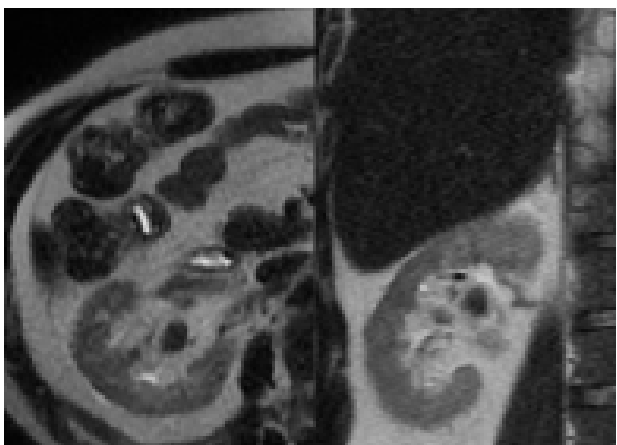
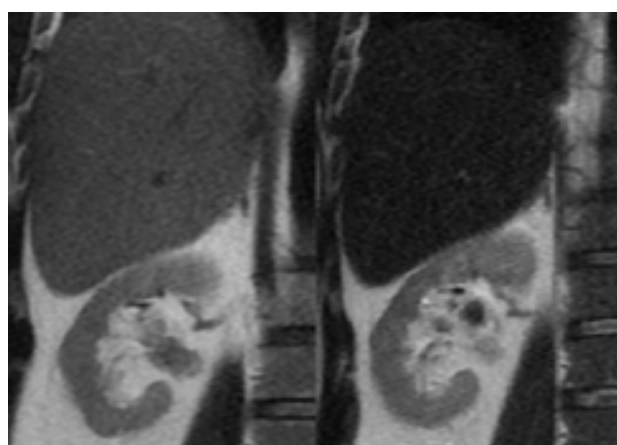


Figura 3 - RM de abdome total (2019): imagens noduliformes localizadas na região pélvica pré-sacral, a maior medindo cerca de 3,6 x 2,7 cm.



nados ao contexto clínico de anemia aplásica sugeriram a hipótese da presença de focos nodulares de hematopoiese extra-medular (HEM) com sinais de atividade no seio renal direito, intra-esplênico e região pré-sacral. Assim, optado por seguimento da lesão sem ressecá-la ou mesmo biopsiá-la diante da forte suspeita clínica, pois o paciente manteve-se assintomático, sem dor lombar ou hematúria, e a lesão regrediu conforme exames subsequentes identificam, com aumento da sobrecarga de ferro (figura 4).

Figure 4 - Análise evolutiva das imagens, onde se observa redução das dimensões da lesão em seio renal, além aumento da sobrecarga de ferro (queda da intensidade do sinal em T2), tanto na lesão renal como no parênquima hepático.



Discussão: A HEM é definida como o desenvolvimento e crescimento de tecido hematopoiético fora da medula óssea (MO). Está fortemente associada a desordens clínicas onde a função normal da MO está comprometida (1). O quadro é geralmente descoberto de forma incidental através de exames de imagem em pacientes sem sintomas relacionados ao foco extra-medular de hematopoiese e ocorre normalmente no sistema reticuloendotelial (fígado, baço, e linfonodos). O envolvimento de outros órgãos sólidos como o rim é muito raro (1, 2).

A expansão do espaço hematopoiético fora da MO é observada em inúmeras afecções benignas ou malignas. Habitualmente, esta doença hematológica é diagnosticada antes do foco de HEM ser detectado (1, 3).

Em resposta a redução do número de células vermelhas, um mecanismo homeostático induz a síntese destas células tipicamente através da produção de eritropoietina. Se a redução das células vermelhas for suficientemente severa, a hematopoiese irá ocorrer no espaço extramedular, assim como a produção de granulócitos e plaquetas (3). Especula-se que as células hematopoiéticas são derivadas de células mesenquimais pluripotentes, as quais podem se proliferar em resposta a fatores estimulantes associados à doença de base. Suspeita-se que esses focos extra-medulares surjam através da migração de células tronco a partir da MO (2).

Existem poucos casos relatados na literatura de HEM envolvendo o rim. Este acometimento renal pode ser pode ser parenquimatoso, pélvico ou perirrenal. No envolvimento parenquimatoso, o rim pode estar aumentado ou ter lesões focais, sendo estas lesões por vezes indistinguíveis do carcinoma de células renais no exame de imagem, mimetizando um tumor. Em relação ao acometimento pélvico, perirrenal ou peri-hilar, trata-se geralmente de uma extensão da lesão parenquimatosa, podendo causar uropatia obstrutiva com consequente insuficiência renal quando há efeito compressivo sobre a via excretora. Esta é uma das indicações cirúrgicas para esta doença no rim. No acometimento perirrenal, o tecido de partes moles pode também envolver ambos rins, simulando um linfoma (4).

Biópsias realizadas em estudo americano demonstraram três linhagens de células hematopoiéticas em pacientes diagnosticados com HEM em tecido renal ou perirrenal: eritróide, mielóide e megacariocítica. Foram evidenciados também 3 padrões de HEM renal neste estudo: infiltrado intersticial no parênquima renal, extensão perirrenal e lesão esclerótica simulando tumor, sendo que a HEM se apresentando como infiltrado intersticial foi o padrão mais comum (1).

O aspecto da imagem na ultrassonografia (USG) consiste geralmente numa massa sólida com vascularização interna (5). Através da Tomografia Computadorizada (TC), apresenta-se como uma lesão com aspecto de tecidos moles, heterogêneas e hipovasculares, usualmente intraparenquimatosas e caracterizados como infiltrado intersticial focal, intercalados com áreas de atenuação de gordura, sendo a presença de calcificação um dado atípico (5, 6). Na RM, a imagem tem o aspecto de massa heterogênea e a intensidade do sinal nas imagens ponderadas em T2 são tipicamente baixos devido ao depósito de hemossiderina, porém pode ser variável devido ao tecido adiposo entremeado no retroperitônio (7). Estes achados em algumas circunstâncias podem ser confundidos com hipernefroma, cistos parapiélicos e outras neoplasias renais (6). O papel do PET-FDG / CT para esse diagnóstico ainda é controverso (2), e o uso de cintilografia com radiofármaco tecnécio (^{99m}Tc) pode ser empregado nestes casos para confirmar a presença de células da MO suspeitas de representar focos de hematopoiese, pois há alta captação deste radiofármaco em tecidos hematopoiéticos (5, 7).

Geralmente há sobrecarga de ferro nas lesões, classificada como uma consequência da HEM na maioria dos casos, porém não em todos. Além disso, em longo prazo o acompanhamento destas lesões pode revelar o aumento deste acúmulo de ferro, e um possível dano tecidual decorrente deste acúmulo, o que é esperado em todos os pacientes (4). Esta alteração foi observada no paciente apresentado, visto que o acúmulo de ferro tanto na lesão renal quanto no parênquima hepático aumentou sensivelmente no intervalo de mais de 2 anos entre os exames, evidenciado por queda importante do sinal em T2 na RM, o que ajudou a confirmar o diagnóstico. (figura 4)

Os achados radiológicos são variados, porém radiologistas experientes em cenário clínico apropriado e avaliação minuciosa da história clínica do paciente podem chegar a um diagnóstico presuntivo baseado em achados típicos de TC ou RM, principalmente quando há comparação em relação a exames prévios permitindo análise evolutiva (1).

Focos de HEM têm uma alta tendência a hemorragia devido a sua natureza vascular, portanto um planejamento adequado antes de proceder à biópsia é importante, devendo ser guardadas as indicações para casos de dúvida diagnóstica, pacientes com suspeita de linfoma, doença metastática ou sarcoma, os quais podem se apresentar de forma similar nos exames de imagem e acometer múltiplos sítios (5). Entretanto, a biópsia é o método padrão-ouro para o diagnóstico sendo recomendada nestes casos duvidosos, pois um diagnóstico

histológico adequado pode evitar nefrectomias desnecessárias contribuindo com a preservação da função renal (2).

Terapia transfusional regular pode prevenir a HEM e diminuir o tamanho dos focos, uma vez que corrige a anemia e diminui o estímulo hematopoiético. Cirurgia ou radioterapia

podem ser indicadas em último caso quando focos extra-medulares causam sintomas compressivos como uropatia obstrutiva, por exemplo. Todavia, é um quadro muito raro sendo a medula espinhal o sítio mais comum de efeitos compressivos em decorrência da HEM (8).

REFERÊNCIAS

- Alexander MP, Nasr SH, Kurtin PJ, Casey ET, Hernandez LP, Fidler ME, et al. Renal extramedullary hematopoiesis: interstitial and glomerular pathology. *Mod Pathol.* 2015;28:1574-83.
- Ricci D, Mandreoli M, Valentino M, Sabattini E, Santoro A. Extramedullary haematopoiesis in the kidney. *Clin Kidney J.* 2012;5:143-145.
- Yamamoto K, Miwa Y, Abe-Suzuki S, Abe S, Kirimura S, Onishi I, et al. Extramedullary hematopoiesis: Elucidating the function of the hematopoietic stem cell niche (Review). *Mol Med Rep.* 2016;13:587-91.
- Mubeen B, M. Lone I, Arif Hameed A, Charak A, Feroz I: Extramedullary hematopoiesis presenting as a solitary renal mass and mimicking a malignant tumor: A rare case report. *Archives of Medicine and Health Sciences / Jul-Dec 2013 / Vol 1 | Issue 2, 159-162.*
- Roberts AS, Shetty AS, Mellnick VM, Pickhardt PJ, Bhalla S, Menias CO. Extramedullary haematopoiesis: radiological imaging features. *Clin Radiol.* 2016;71:807-14.
- 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;15:460-2.
- Purysko AS, Westphalen AC, Remer EM, Coppa CP, Leão Filho HM, Herts BR. Imaging Manifestations of Hematologic Diseases with Renal and Perinephric Involvement. *RadioGraphics.* 2016;36:1038-54.
- Karami H, Kosaryan M, Taghipour M, Sharifian R, Aliasgharian A, Motalebi M. Extramedullary hematopoiesis presenting as a right adrenal mass in a patient with Beta thalassemia. *Nephrourol Mon.* 2014;6:e19465.

AUTOR CORRESPONDENTE:

Filipe de Sena Souza
Hospital São Rafael
Salvador, Bahia, Brasil
Cep: 41253-190
Telefone: 71 3281-6254
E-mail: filipe.souza.89@hotmail.com

