

Hematopoyesis extramedular renal. Caso clínico

DIANA VANESSA SUÁREZ A.¹, MARÍA DEL ROSARIO ALVAREZ V.², JUAN PABLO ROJAS H.³

1. Residente. Departamento de Pediatría, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Libre, Cali, Colombia.
2. Servicio de Oncohematología Pediátrica, Hospital Infantil Los Ángeles, Pasto, Colombia.
3. Fundación Clínica Infantil Club Noel. Cali, Colombia.

ABSTRACT

Renal extramedullary hematopoiesis. Case Report

Extramedullary hematopoiesis (EMH) is defined as the formation and development of erythrocytic, granulocytic and megakaryocytic cell lines outside the bone marrow; it is a rare occurrence, which is limited to case reports. **Objective:** To describe a case of renal EMH secondary to chronic hypoxia. **Case report:** The patient is a 16 year old teenager who developed chronic hypoxia, central cyanosis, clubbing and lives more than 2,500 m above sea level. Chronic hypoxia is probably secondary to pulmonary hypertension, neither detected nor previously treated. The Consultation was due to a mass in the left upper quadrant for the last three months. An Echocardiogram showed pulmonary hypertension that could not be assessed by hemodynamic parameters. A computed tomography showed bilateral left renal pelvic masses. The hemogram showed polycythemia, so bone marrow aspiration was performed, which rule out malignant pathology. A biopsy of the renal mass reported EMH with three hematopoietic cell lines. **Conclusion:** This EMH case is a response to chronic hypoxia rather than to a bone marrow lesion as it has usually been described.

(**Key words:** Extramedullary hematopoiesis, kidney, pulmonary hypertension).

Rev Chil Pediatr 2014; 85 (2): 203-206

RESUMEN

Introducción: La Hematopoyesis Extramedular (HEM) se define como la producción de células precursoras de la línea eritrocítica, granulocítica y megacariocítica fuera de la médula ósea, con una rara incidencia, la cual se limita a reportes de casos. **Objetivo:** Describir un caso de HEM renal secundaria a un proceso hipóxico crónico. **Caso clínico:** Adolescente de 16 años portador de hipoxia crónica, cianosis central, acropaquia, viviendo a una altura superior a 2.500 metros sobre el nivel del mar. Hipoxia crónica, probablemente secundaria a Hipertensión Pulmonar, no pesquisada previamente ni tratada. Consultó por masa en hipocondrio izquierdo, de 3 meses de evolución. Ecocardiograma mostró Hipertensión pulmonar que no pudo ser valorada por estu-

Recibido el 21 de febrero de 2013, devuelto para corregir el 25 de julio de 2013, segunda versión 23 de agosto de 2013, tercera versión 11 de noviembre de 2013, aceptado para publicación el 2 de enero de 2014.

Este trabajo cumple con los requisitos sobre consentimiento /asentimiento informado, comité de ética, financiamiento, estudios animales y sobre la ausencia de conflictos de intereses según corresponda.

Correspondencia a:
Diana Vanessa Suárez Ayala
E-mail: divane30@gmail.com

dios hemodinámicos. En la Tomografía Computarizada (TC) se evidenciaron masas intrarenales bilaterales, de predominio izquierdo e intrapélvicas. Hemograma con marcada policitemia, por lo que se realizó aspirado de médula ósea, que descartó patología maligna que la invada. La biopsia de la masa renal reportó HEM con sus tres líneas hematopoyéticas. **Conclusión:** Este caso de HEM, se plantea como respuesta al proceso de hipoxia crónica y no a lesión de médula ósea como usualmente se ha descrito.

(**Palabras clave:** Hematopoyesis extramedular, riñón, hipertensión pulmonar).
Rev Chil Pediatr 2014; 85 (2): 203-206

Introducción

La Hematopoyesis Extramedular (HEM) se define como la producción de células precursoras de la línea eritrocítica, granulocítica, y megacariocítica fuera de la médula ósea. Este proceso, fisiológico durante la vida fetal, se realiza en el saco vitelino, hígado y bazo. Después del nacimiento, la presencia de HEM se considera un fenómeno anormal¹, que puede aparecer como compensación de patologías benignas o malignas, dentro de las cuales se han descrito anemias hemolíticas hereditarias con hemólisis severa en el período neonatal inmediato como talasemias y microsferocitosis, además de mielofibrosis y síndromes mieloproliferativos¹⁻⁴.

Este proceso es bien reconocido en la región torácica paravertebral, costillas, hígado, bazo, glándulas suprarrenales, retroperitoneo, mama, piel, cerebro, corazón y riñones². Sin embargo, se ha reportado que puede comprometer prácticamente cualquier órgano¹.

La etiología exacta no está clara. Existe una teoría que plantea que el aumento en el número de células madre en circulación periférica puede dar lugar a la siembra en tejidos que normalmente no son huéspedes para la hematopoyesis³. En general se considera una respuesta a la eritropoyesis fallida en la médula ósea⁵.

El diagnóstico final se realiza mediante evaluación histopatológica en el tejido en el cual se sospecha la hematopoyesis extramedular, donde se encuentran los tres elementos hematopoyéticos precursores: granulocíticos, eritrocíticos y megacariocíticos⁶.

EL objetivo de este artículo es describir un caso de HEM renal secundaria a un proceso hipóxico crónico.

Caso clínico

Adolescente de 16 años procedente de zona rural lejana, con altura superior a 2.500 m sobre el nivel del mar, en el Departamento de Nariño-Colombia, con cuadro clínico de 3 meses de evolución consistente en aparición de masa abdominal en hipocondrio izquierdo. El paciente nunca antes había tenido contacto con un servicio de salud.

Ingresó al Hospital con disnea de pequeños esfuerzos, cianosis peribucal, conjuntivas hiperocrómicas y soplo holosistólico en todos los focos grado IV/VI, de predominio tricuspídeo, con reforzamiento de segundo ruido. En abdomen, masa no móvil, con bordes definidos, con diámetro de 14 x 15 cm, indolora, localizada en dorso izquierdo llegando hasta hipogastrio. Dedos en palillo de tambor y extremidades inferiores con edema grado I.

Se decidió hospitalizar para estudio de la masa abdominal, diagnóstico y compensación de patología cardiovascular.

El hemograma de ingreso mostró marcado aumento de glóbulos rojos (9.320.000/mm³), hemoglobina de 19,9 g/dL, hematocrito de 66%, glóbulos blancos 3.500/mm³, plaquetas 48.000/mm³, ácido úrico 10,5 mg/dL.

El ecocardiograma reportó dilatación severa de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea e hipertensión pulmonar (HTP) severa a nivel suprasistémico, (presión sistólica arterial pulmonar- PSAP: 115 mmHg).

Se realizó tomografía computarizada (TC) de abdomen con medio de contraste endovenoso, que mostró grandes masa tumoral intrarenales bilaterales, de mayor tamaño gran tamaño y de crecimiento exofítico a izquierda y con marcado adelgazamiento del parénquima

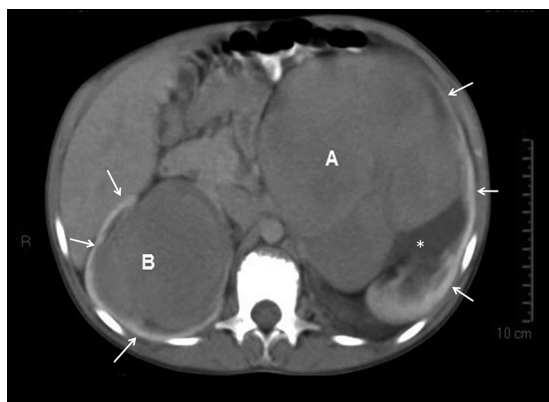


Figura 1. TC de abdomen con medio de contraste endovenoso muestra grandes masas intrarrenales bilaterales (A, B), de mayor tamaño y de crecimiento exofítico a izquierda y con marcado adelgazamiento del parénquima en ambos riñones (flechas). En el riñón izquierdo hay además hidronefrosis secundaria (asterisco).

en ambos riñones (figura 1). El examen mostró además adenopatías retroperitoneales múltiples y lesiones osteolíticas vertebrales. La TC de tórax no mostró alteraciones en el parénquima pulmonar.

Por sospecha de HTP severa con signos clínicos de hipoxia crónica, se le administró sildenafil y oxígeno como vasodilatadores pulmonares, furosemida para manejo de su sobrecarga hídrica y alopurinol como tratamiento de hiperuricemia para prevenir lesión renal.

La biopsia de médula ósea reportó hiperplasia eritroide sin evidencia de infiltración, por lo que se descartó linfoma. Por riesgo anestésico, secundario a HTP, se realizó biopsia renal con Trucut guiada por Ecografía, cuyo reporte de patología confirmó diagnóstico de HEM.

Se ha realizado seguimiento durante 8 meses, sin cambios significativos en su evolución.

Discusión

En la HEM el compromiso renal puede ser parenquimatoso, intrapélvico o peri-renal. En el tipo parenquimatoso, los riñones se pueden agrandar difusamente, o tener pequeñas lesiones focales. El compromiso pélvico es a menudo una extensión de las lesiones del parénquima, pero también puede ser aislado. En

el tipo peri-renal, se puede encontrar una masa tenue o nódulos alrededor de los riñones. El tipo intrapélvico y peri-renal suelen ser bilaterales. La apariencia de esta entidad en el TC es un leve a moderado aumento homogéneo de la masa de tejido blando que encierra el sistema pelvicalicial^{7,8}.

El diagnóstico diferencial de una masa que encierre la pelvis renal incluye lesiones malignas como tumor de Wilms, leucemia, linfoma no Hodgkin y menos frecuente en edad pediátrica el carcinoma de células transicionales y carcinoma de células renales; enfermedades metabólicas, como lipomatosis y patologías premalignas como la nefroblastomatosis^{4,9}.

Las complicaciones más importantes de la HEM a nivel renal son la obstrucción ureteral y/o insuficiencia renal debido a la extensa afectación parenquimatosa bilateral.

La hipoxia tisular produce una estimulación de la eritropoyesis tanto intramedular como extramedular, explicando así, casos de HEM secundarios a cardiopatías cianóticas en adultos¹⁰. En el caso presentado se interpretó la HEM como un mecanismo de respuesta compensadora a la hipoxia crónica, secundaria a la HTP severa, y no a patología maligna medular. El diagnóstico definitivo se logró mediante biopsia renal percutánea que reportó hallazgos similares a los reportados en la literatura^{1,3,9}; se destaca que el compromiso renal bilateral era de predominio intrapélvico, más que parenquimatoso, sin compromiso de la función renal.

Con el diagnóstico histopatológico se confirmó una patología benigna⁹, lo que evitó nefrectomía parcial o total innecesaria. Se espera que con el tratamiento de la HTP se reduzca la respuesta compensadora de la HEM. No hay publicaciones sobre HEM secundaria a un proceso hipóxico crónico en pediatría, por lo que se desconoce la evolución a largo plazo. En adultos hay reportes de pacientes con evolución estacionaria durante años⁹.

Una de las limitaciones de este caso, fue la falta de un estudio hemodinámico mediante el cual objetivar la HTP, no obstante, no representa una limitación para la descripción del caso de HEM, el cual es el objetivo de esta comunicación.

Conclusiones

La HEM se considera una entidad clínica muy poco frecuente y su epidemiología se remite a pocos reportes de caso. La HEM se describe como un fenómeno compensatorio de procesos que comprometen la médula ósea, pero en este caso se desarrolló como un mecanismo compensatorio al proceso de hipoxia crónica presentado en un paciente portador de HTP. La HEM puede desarrollarse en cualquier órgano y generalmente es asintomática. En el caso de la presentación renal se debe descartar obstrucción de las vías urinarias y el compromiso de la función renal.

Agradecimientos

Agradecemos a la Doctora Sonia Muñoz Guerrero, Cardióloga pediatra, Alta especialidad en Ecocardiografía, por sus aportes en el desarrollo del caso.

Referencias

- 1.- *Palatnik A, Narayan R, Walters M*: Extramedullary Hematopoiesis Involving Uterus, Fallopian Tubes, and Ovaries, Mimicking Bilateral Tuboovarian Abscesses. *Int J Gynecol Pathol* 2001; 31 (6): 584-7.
- 2.- *Tsitouridis J, Stamos S, Hassapoulou E, Tsitouridis K, Nikolopoulos P*: Extramedullary paraspinal hematopoiesis in thalassemia: CT and MRI Evaluation. *European Journal of Radiology* 1999; 30: 33-8.
- 3.- *Crum A, et al*: Extramedullary Hematopoietic Lesion of the Orbit Presenting as a Ring Enhancing Lesion. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2013; 29 (1): e8-e10.
- 4.- *Gryspeerd S, Oyen R, Hoe VL, Baert AL, Boogaerts M*: Extramedullary hematopoiesis encasing the pelvicalyceal system: CT findings. *Ann Hematol* 1995; 71: 53-6.
- 5.- *Heller M, Haarer K, Thomas E, Thaete F*: Neoplastic and proliferative disorders of the perinephric Space. *Clinical Radiology* 67; 2012: e31-e41.
- 6.- *Ahuja S, Grover G, Kumar A, Sodhi K, Bansal D, Dey P*: Extramedullary Hematopoiesis Presented as Solitary Renal Mass: A Case Report With Review of Literature. *Diagnostic Cytopathology* 2010; 39 (6): 435-7.
- 7.- *Gupta R, Seith A, Guglani B*: Renal hilar extramedullary hematopoiesis presenting as incidental unilateral renal hilar mass in adolescent male: a case report. *Int Urol Nephrol* 2009; 41: 19-21.
- 8.- *Ricci D, Mandreoli M, Valentino M, Sabattini E, Santoro A*: Exceptional Case: Extramedullary haematopoiesis in the kidney. *Clin Kidney J* 2012; 5: 143-5.
- 9.- *Ferreira H, Triana G, León Martínez J, et al*: Masas renales sólidas bilaterales en niños... ¿Usted en qué pensaría? *Revista Colombiana de Radiología* 2008; 19 (4): 2534-8.
- 10.- *Choi H, David CL, Katz RL, Podoloff*. Case 69: extramedullary hematopoiesis. *Radiology* 2004; 231 (1): 52-6.
- 11.- *Hurtado L, Merino JA, Moreno M, Gil P*: Presacral extramedullary hematopoiesis secondary to congenital heart disease. *Med Clin (Barc)* 2012; 138 (1): 41-2.