

Hematopoiese extramedular em localização pélvica

Pelvic extramedullary hematopoiesis

Palmira Mathurdas, Felicidade Fernandes, Luisa Wandschneider, Luis Siopa

Resumo

A hematopoiese extramedular (HEM) resulta de um mecanismo compensatório. A HEM ocorre com mais frequência no fígado e no baço e associa-se em geral a doenças hematológicas. A sua associação a outros quadros clínicos é rara, o mesmo acontecendo com as formas de localização não hepatoesplénicas, em particular as de localização pélvica.

Neste artigo os autores apresentam um caso clínico de HEM em localização pélvica relacionada com uma fractura antiga da bacia.

Apesar da raridade, este caso ilustra a necessidade de considerar a HEM no diagnóstico diferencial de lesões tumorais em localização extramedular.

Palavras chave: hematopoiese extramedular, massa pélvica.

Abstract

Extramedullary hematopoiesis (EMH) is the result of a compensatory mechanism. EMH occurs more frequently in the liver and spleen manifesting itself through several clinical hematological disorders. Its association with other diseases is rare as well as its rare forms of nonhepatosplenic location, in particular those of pelvic location.

In this article the authors report a case of an EMH patient of pelvic location related to an old pelvic fracture.

Despite the rarity, this case shows the need to consider EMH in the differential diagnosis of tumors located outside the bone marrow.

Key words: extramedullary hematopoiesis, pelvic mass.

INTRODUÇÃO

A hematopoiese extramedular (HEM) é caracterizada pela existência de tecido hematopoiético com produção de elementos figurados do sangue, em localização extramedular.¹

Ocorre com maior frequência no fígado e baço,^{2,3} sendo a sua localização não hepatoesplénica mais rara.⁴ Pode apresentar-se clinicamente sob a forma de organomegalia ou da presença de massas tumorais.

É considerada habitualmente um mecanismo compensatório associado a anemias hemolíticas congénitas, anemia perniciosa, mielofibrose, mieloesclerose, policitemia vera, linfoma de Hodgkin, leucemias e kala-azar.^{2,3,5}

Pela raridade de que se reveste a sua localização descreve-se em seguida um caso de hematopoiese extramedular em localização pélvica.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino com 68 anos de idade, referenciado à Consulta de Medicina do nosso Hospital, para esclarecimento de massa pélvica com 5 cm de diâmetro, diagnosticada por tomografia computadorizada (TC) realizada para caracterização de um quisto do pólo inferior do rim esquerdo.

Encontrava-se assintomático e o exame objectivo era normal.

Nos antecedentes pessoais salientava-se unicamente um traumatismo da bacia com fractura do acetábulo direito, submetido a terapêutica cirúrgica há 20 anos.

O hemograma, a morfologia do sangue periférico, a VS, o estudo da coagulação, as provas renais e hepáticas, o proteinograma, o PSA, a β 2-microglobulina e a urina tipo II não apresentavam alterações, como se pode verificar no *Quadro I*.

Na TC abdominal e pélvica de que era portador (*Fig. 1*), salientava-se a presença de imagem nodulariforme com cerca de 5 cm de diâmetro, heterogénea e com densidade predominantemente adiposa, que se projectava na loca entre a divisão da íliaca externa e interna à esquerda, com distorção da arquitectura loco-regional e empurramento das estruturas vasculares.

O exame histopatológico da biopsia da referida massa pélvica (*Fig. 2*) revelou a presença de tecido

Departamento de Medicina Interna, Hospital Distrital de Santarém, Portugal

Recebido para publicação a 22.06.11
Aceite para publicação a 01.04.12

QUADRO I

Estudo analítico

Análises	Valores
Hb	13.4g/dL
Leucócitos	5.500/L
Plaquetas	370.000/L
VS	20 mm
Tempo de Protrombina	11.1 segundos
APTT	25.9 segundos
INR	0.89
Ureia	46 mg/dL
Creatinina	0.8 mg/dL
Proteínas totais	5.9 mg/dL
Albumina	3.0 mg/dL
ALT	23 U/L
AST	35 U/L
FA	153 U/L
GGT	23 U/L
LDH	170 U/L
PSA	1.41 ng/mL
PCR	2.3 mg/dL
β2 - microglobulina	2531 ug/L

hematopoiético com células das séries eritróide, mieloide e magacariocítica, aspectos consistentes com hematopoiese extramedular (Fig. 3).

Dada a inexistência de sintomatologia, foi decidido manter uma atitude expectante com vigilância periódica semestral e posteriormente anual, em que o doente se manteve-se assintomático e sem aumento da massa pélvica.

DISCUSSÃO

A localização mais frequente da HEM não hepatoesplênica é intratorácica. Pode ocorrer também nos rins, nas glândulas supra-renais, na mama, na medula espinal e na cavidade intracraniana.^{2,3,6} A localização pélvica é excepcional.⁵

À semelhança do caso descrito por Foster N,⁷ admitimos que neste doente, a causa e a localização da HEM se re-



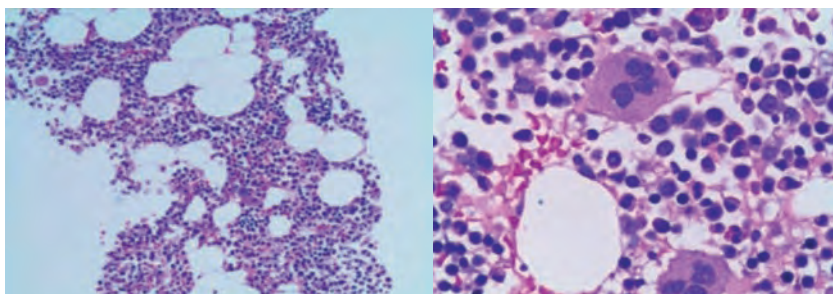
TC demonstrando massa nodular no espaço pélvico composta por tecido adiposo

FIG. 1



Biópsia guiada por TC da massa pélvica.

FIG. 2



Aspecto histológico da hematopoiese extramedular.

FIG. 3

lacionem com a fractura do acetábulo e conseqüente *seeding* das células hematopoiéticas para o espaço pélvico.

Os exames de imagem, não tendo aspectos patognómicos, podem sugerir a presença desta entidade clínica.^{6,3,8} O diagnóstico definitivo requer exame histopatológico.^{6,3,8}

O tratamento depende da patologia subjacente bem como da clínica produzida pela própria HEM. Se o doente é assintomático, está indicado tratamento conservador.^{2,3,6} ■

Bibliografia

1. Al-Aabassi A, Murad BA: Presacral Extramedullary Hematopoiesis: A Diagnostic Confusion Concerning a Rare Presentation. *Med Princ Pract* 2005; 14: 358-362.
2. Jenö I, Sebes, James D, Massie, Thomas J, White, III, and Alfred P. Kraus J: Pelvic Extramedullary Hematopoiesis. *Nucl Med* 1984; 25: 209-210.
3. Forster N, Schob O: Incidental discovery of presacral tumour in a healthy patient: extramedullary haematopoiesis caused by a sacral fracture? *British Journal Haematology* 2006; 133: 1.
4. Sauer B, Buy X, Gangi A, Roy C: Exceptional localization of extramedullary hematopoiesis: presacral and periureteral masses. *Acta Radiol* 2007; 48: 246-248.
5. Sutton CD, Garcea G, Marshall LJ, Lloyd TD, De Alwis C, Lewis MH: Pelvic extramedullary haematopoiesis associated with hereditary spherocytosis. *Eur J Haematol* 2003; 70: 326-329.
6. Mesurole B, Sayag E, Meingan P, Lasser P, Vanel D: Retroperitoneal Extramedullary Hematopoiesis: sonographic, CT, and MR imaging appearance. *AJR* 1996; 167: 1139-1140.
7. Vardareli E, Entok E, Ak I, Bayhan H: An Unusual Localization of Extramedullary Hematopoiesis. *Clinical Nuclear Medicine* 1996; 21: 256-257.
8. Koch CA, Li CY, Mesa RA, Tefferi A: Nonhepatosplenic extramedullary hematopoiesis: associated diseases, pathology, clinical course, and treatment. *Mayo Clin Proc.* 2003; 78: 1223-1233.