



Hematopoyesis extramedular intratorácica presuntamente idiopática

E. Zamora, A. González, L. Fernández-Fau*, E. Pérez Amor, F. Serrano** y J. Ancochea

Servicios de Neumología, * Cirugía Torácica y ** Hematología. Hospital de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid.

La hematopoyesis extramedular es un fenómeno compensador que se desarrolla en distintas enfermedades en las que existe una producción insuficiente o una destrucción excesiva de células hemáticas. Una de sus posibles localizaciones, si bien rara, es en las regiones torácicas paravertebrales. La existencia de una opacidad radiológica a este nivel en un paciente con historia de anemia crónica y/o esplenomegalia o antecedentes de esplenectomía, debe hacer sospechar el diagnóstico de hematopoyesis extramedular intratorácica (HEMIT).

Presentamos el caso de un varón de 57 años en el que se descubrió casualmente en una radiografía de tórax una masa mediastínica posterior. Fue diagnosticado de HEMIT tras toracotomía. El hecho de carecer de enfermedad hematológica subyacente objetivable en el momento del diagnóstico lo convertiría en el primer caso de HEMIT aparentemente idiopática diagnosticada *in vivo*.

Arch Bronconeumol 1992; 28:190-192

Intrathoracic extramedullar hemopoiesis presumably idiopathic

Extramedullar hemopoiesis is a compensatory phenomenon that develops in several diseases characterized either by an insufficient production or by an increased destruction of hematic cells. One possible location of extramedullar hemopoiesis, albeit rare, is at the paravertebral thoracic regions. The presence of a radiologic opacity at this level in a patient with a history of chronic anemia with or without splenomegaly, or with previous splenectomy should rise the suspicion of intrathoracic extramedullar hemopoiesis. We present the case of a 57 years old male patient in whom a routine chest radiograph showed a posterior mediastinal mass.

After thoracotomy the diagnosis of intrathoracic extramedullar hemopoiesis was made. In view of the absence of underlying hematologic diseases, this is the first case of intrathoracic extramedullar hemopoiesis apparently idiopathic that has been diagnosed *in vivo*.

Introducción

La hematopoyesis extramedular (HEM) ocurre como mecanismo compensador ante una eritropoyesis ineficaz de la médula ósea (MO), bien por depresión de la misma o por una hemólisis incrementada.

Los focos de HEM suelen ser microscópicos, pudiendo aparecer en diversas localizaciones (hígado, bazo y ganglios linfáticos entre las más frecuentes). En espacio epidural, retroperitoneo y mediastino, estos focos pueden formar verdaderas masas, simulando tumores, si bien estas últimas localizaciones son más infrecuentes¹.

Los procesos patológicos que pueden acompañarse de hematopoyesis extramedular intratorácica (HEMIT) son varios, destacando los hematológicos con las anemias hemolíticas congénitas en primer orden de frecuencia^{2,3} (tabla I).

Recibido el 29-8-1991 y aceptado el 21-10-1991.

Observación clínica

Varón de 57 años que acude a su ambulatorio por dolor pleurítico autolimitado en hemitórax derecho. En la radiografía de tórax presenta masa mediastínica posterior de

TABLA I
Hematopoyesis extramedular intratorácica. Enfermedad primaria asociada. Revisión de la literatura (124 casos)

	Casos	(%)
1. Anemias hemolíticas congénitas:		
Talasemias	77	(62)
Esferocitosis	22	(17,7)
Eritroblastosis fetal	3	(2,5)
Anemia de células falciformes	2	(1,6)
No etiquetadas	3	(2,5)
2. Mielofibrosis	10	(8)
3. Enfermedad de Paget	1	(0,8)
4. Osteitis fibrosa	1	(0,8)
5. Sin causa aparente	3	(2,5)
6. Otras	2	(1,6)

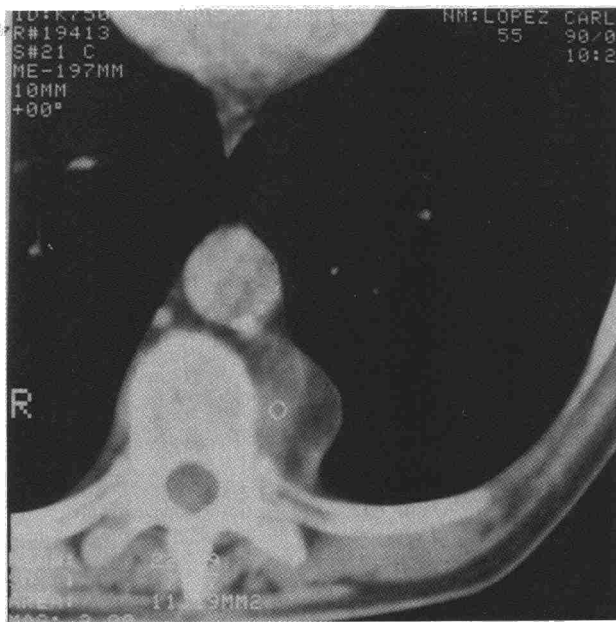
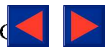


Fig. 1. Tomografía computarizada. Se aprecia masa mediastínica posterior paravertebral izquierda, a nivel de últimas vértebras dorsales.



Fig. 2. Resonancia magnética. Se observa la misma masa de la figura 1, con aparente introducción en el canal medular y cierto compromiso intradural.

localización paravertebral, motivo por el que es remitido a nuestro hospital. Entre sus antecedentes destacaba que era bebedor de 200 gramos de alcohol/día y fumador habitual. La exploración física objetivó hepatomegalia a 2 traveses del reborde costal y telangiectasias malares. Exploraciones complementarias: hematocrito (Hto) 46 %, hemoglobina (Hb) 15 g/dl, leucocitos $8.400/\text{mm}^3$ (fórmula normal), plaquetas $522.000/\text{mm}^3$; VSG en la primera hora 5 mm, bilirrubina total 1,6 mg/ml. La glucemia, iones, urea, creatinina, AST, ALT, GGT, ALP, LDH y la hemostasia estaban en valores dentro de la normalidad. La serología a hepatitis B era negativa. Gasometría, espirometría y ECG, normales.

La radiografía de columna dorsolumbar mostraba desplazamiento de la línea paraespinal izquierda a nivel de D9-D11. En la de columna cervical se observaba uncoartrosis. La tomografía computarizada (CT) torácica confirmó la existencia de una tumoración paravertebral izquierda a nivel de últimas vértebras dorsales (fig. 1). En la resonancia magnética parecía que dicha tumoración se introducía en el canal vertebral, con cierto compromiso intradural (fig. 2).

Con la sospecha de tumor neurogénico ante estos hallazgos radiológicos, se realizó toracotomía posterolateral izquierda a través del 6.º espacio intercostal y laminectomía D9-D10, extirpando la totalidad de la masa, sin encontrarse componente intradural. Los cortes histológicos mostraron tejido adiposo en el que se observaba de forma difusa abundante tejido hematopoyético, con presencia de las tres series y normal distribución, arquitectura y morfología.

Un aspirado de MO, realizado a los siete días de la intervención, revelaba celularidad normal con eritropoyesis algo disminuida (15 %) y discreto aumento de mieloblastos (4 %). La biopsia de MO presentaba hematopoyesis en damero, globalmente hipocelular, con discreta hiperplasia mieloide y moderadas alteraciones arquitecturales y madurativas de las tres series, así como aumento de los depósitos férricos. La sideremia era entonces de 11 $\mu\text{g}/\text{dl}$, transferrina 280 mg/dl, saturación 12 %, vitamina B12 455 $\mu\text{g}/\text{ml}$, ácido fólico 3,3 ng/ml. El Coombs directo e indirecto resultaron negativos,

así como los tests de Ham y sacarosa. El índice de FAL fue de 80 y el cariotipo de MO, normal.

A los seis meses de la intervención, el paciente presentó anemia normocítica con Hb de 10 g/dl y Hto 33 %. Tras 15 meses de seguimiento, presenta una Hb de 13,5 g/ml y Hto 41 %, habiendo recibido hierro oral (80 mg/día) durante 7 meses. No se han realizado nuevos estudios de MO, ante la negativa del paciente. Se ha atribuido la anemia a una toxicidad medular directa por alcohol dadas las alteraciones observadas en el aspirado y biopsia.

Discusión

La existencia de masas de HEM sin enfermedad desencadenante es infrecuente¹, debiendo denominarse en este caso mielolipomas, tal como propone Foster. Los mielolipomas se localizan fundamentalmente en suprarrenales y carecen de significación clínica⁴.

El caso que presentamos supone la primera observación de HEMIT sin causa aparente en el momento del diagnóstico y con seguimiento evolutivo. En la literatura se citan tan sólo tres casos idiopáticos (2,5 %), descubiertos todos en estudios necrópsicos³.

El hecho de que en la evolución de nuestro paciente apareciera una anemia después de la extirpación de la masa, circunstancia ya descrita en otros casos de HEM⁵, y que en la biopsia de MO se demostrara hipoplasia atribuible a ingesta etílica, nos lleva a pensar que antes de declarar un caso de HEM como idiopático, se debe seguir el curso evolutivo y hacer una búsqueda exhaustiva de la enfermedad desencadenante, que casi siempre se halla presente, aunque sea poco expresiva como en este caso.

El origen de la HEMIT no está claro, habiéndose propuesto varias hipótesis. Una de ellas aboga por la



protusión de tejido hiperplásico de la MO de vértebras o costillas vecinas a través de una corteza adelgazada⁶. Otra teoría, más aceptada, sugiere que serían restos embrionarios los que se transformarían en tejido hematopoyético ante situaciones en las que la MO se muestra deficitaria.

La edad media de los pacientes con HEMIT se sitúa entre la 3.^a y 4.^a décadas de la vida, debido a que se cree que el estímulo hematopoyético debe ser prolongado para que se formen estas masas⁸. La frecuencia es mayor en el hombre que en la mujer^{2,3}.

La HEMIT no suele producir síntomas clínicos, siendo escasas las complicaciones. Se han descrito, no obstante, compresión medular en seis casos⁹, un caso de disnea¹⁰ y un hemotórax masivo⁵. Por lo tanto, en la mayoría de las ocasiones el diagnóstico será casual, al realizar una radiografía de tórax por otro motivo, como sucedió en nuestro paciente.

Las características radiológicas que presenta esta patología son las siguientes: a/masas que suelen localizarse en mediastino posterior, paravertebrales, uni o bilaterales, en íntima relación con las últimas vértebras dorsales (D9-D12); b/los bordes de dichas masas son bien definidos, pudiendo estar lobulados; c/no suelen producir erosión ni lesión de las estructuras óseas adyacentes¹¹.

De acuerdo con lo anteriormente expuesto, el diagnóstico de HEMIT debe sospecharse ante un paciente que presenta un tumor mediastínico posterior de las características radiológicas descritas y una enfermedad de base potencialmente desencadenante. El diagnóstico diferencial debe establecerse con las masas que se localizan en mediastino posterior, siendo los tumores neurogénicos los más frecuentes. La confirmación diagnóstica debería realizarse con métodos incruentos, como el estudio isotópico con Tc⁹⁹ sulfuro coloidal¹², dado que estas masas están muy vascularizadas y la punción, biopsia o extirpación pueden originar sangrado abundante^{10,13}. Además, a menos que

se produzca alguna complicación, su extirpación no es necesaria¹⁴. Por otra parte, estos tumores son radiosensibles⁹, por lo que debe valorarse esta posibilidad con fines terapéuticos antes de plantear una actitud quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kapadia SB, Kanbour AI. Tumor-simulating retrorectal heterotopia of bone marrow. *Am J Clin Pathol* 1979; 72:486-489.
2. Verani R, Olson J, Moake JL. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis. *Am J Clin Pathol* 1980; 73:133-137.
3. Ghezal S, Ladjimi S, Guemira F et al. Hématopoièse extramédullaire intrathoracique. *Rev Pneumol Clin* 1986; 42:110-114.
4. Foster JBT. Primary thoracic myelolipoma. *Arch Pathol* 1958; 65:295-297.
5. Smith PR, Manjoney DL, Teitcher JB, Choi KN, Braverman AS. Massive hemothorax due to intrathoracic extramedullary hematopoiesis in a patient with thalassemia intermedia. *Chest* 1988; 94:658-660.
6. Case Records of the Massachusetts General Hospital. *N Engl J Med* 1963; 278:782-791.
7. Ask-Upmark E. Tumor simulating intrathoracic heterotopia of bone marrow. *Acta Radiol (Stockholm)* 1945; 26:425-440.
8. Sorsdahl OS, Taylor PE, Noyes WD. Extramedullary hematopoiesis, mediastinal masses, and spinal cord compression. *JAMA* 1964; 189:343-347.
9. Luyendijk W, Went L, Schaad HDG. Spinal cord compression due to extramedullary hematopoiesis in homozygous thalassemia. *J Neurosurg* 1975; 42:212-216.
10. Knoblich R. Extramedullary hematopoiesis presenting as intrathoracic tumors. *Cancer* 1960; 13:462-468.
11. Martín Martínez J, Reñe MasPOCH MA, García Coma M, Gual Carmona A. Hematopoyesis extramedular masiva intratorácica: signos radiológicos. *Arch Bronconeumol* 1986; 22:130-132.
12. Bronn LJ, Paquelet JR, Tetalman MR. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis: appearance on 99m Tc sulfur colloid marrow scan. *Amer J Roentgenol* 1980; 134:1.254-1.255.
13. Hanford RB, Schneider GF, Mac Carthy JD. Massive thoracic extramedullary hematopoiesis. *New Eng J Med* 1960; 263:120-123.
14. Drake CT, Marshall LW, Myers SM, Shields TW. Ectopic hematopoietic tissue masquerading as a mediastinal tumor. *Ann Thorac Surg* 1965; 1:742-745.