

# HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR MASIVA INTRATORACICA: SIGNOS RADIOLOGICOS

J. MARTIN MARTINEZ, M.A. REÑE MASPOCH, M. GARCIA COMA y A. GUAL CARMONA

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Mutua de Tarrasa. Tarrasa (Barcelona).

La hematopoyesis extramedular intratorácica aparece en diversas enfermedades hematológicas y se presentan radiológicamente como masas localizadas en el mediastino posterior.

El diagnóstico de esta anomalía puede plantear problemas con otros procesos que cursan igualmente con masas mediastínicas posteriores. El diagnóstico de hematopoyesis intratorácica puede sospecharse si se presentan las siguientes condiciones:

1. Masas de bordes bien definidos, a veces lobuladas, en la región paravertebral torácica sin erosión ni lesiones de estructuras óseas adyacentes.
2. Esplenomegalia o historia de esplenectomía previa.
3. Enfermedad hematológica crónica, especialmente si se trata de anemia hemolítica congénita.

*Arch Bronconeumol 1986; 22:130-132*

## Introducción

La hematopoyesis extramedular es un mecanismo compensador de formación de elementos de la serie roja que se desarrolla en diversos procesos hematológicos en los que los órganos hematopoyéticos fisiológicos son incapaces de cubrir las demandas del organismo.

Aunque los focos de hematopoyesis extramedular pueden desarrollarse en diversos órganos, la localización intratorácica como masas en el mediastino posterior puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con otras entidades que muestran unos hallazgos radiológicos similares.

## Caso clínico

Varón de 54 años de edad con antecedentes desde su infancia de crisis periódicas de ictericia y masa palpable en el hemiabdomen iz-

## Extramedullary intrathoracic hematopoiesis: radiological signs

Extramedullary intrathoracic hematopoiesis occurs in several hematological diseases and on chest films appears as a mass in the posterior mediastinum. The diagnosis may pose problems in differentiation from other processes also presenting masses in the posterior mediastinum. A diagnosis of intrathoracic hematopoiesis may be suspected when there are:

1. Masses with well defined margins, which may be lobular, in the paravertebral thoracic region without signs of erosion or lesions in the adjacent bony structures.
2. Splenomegaly or a history of previous splenectomy.
3. Chronic hematological disease, particularly congenital hemolytic anemia.

quiero que había sido catalogada de esplenomegalia. Hace cinco años presentó úlceras de decúbito en pierna izquierda de cicatrización tórpid. Entre los antecedentes familiares, se recoge como dato más importante, ictericias intermitentes de su padre que murió según el paciente de una enfermedad hepática.



Fig. 1. Radiografía pósterio-anterior de tórax que muestra un ensanchamiento mediastínico. Se observan masas de bordes bien definidos que se extienden a lo largo de todo el mediastino.

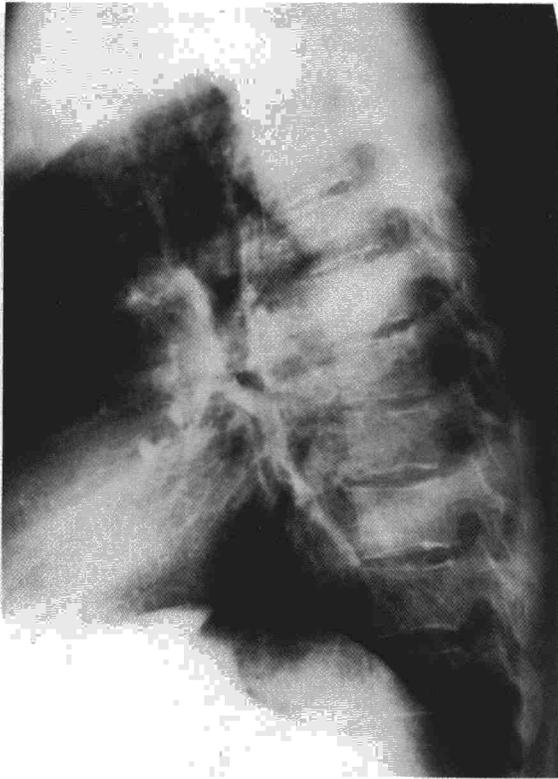
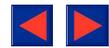


Fig. 2. Radiografía lateral de tórax que muestra grandes masas mediastínicas en localización posterior.

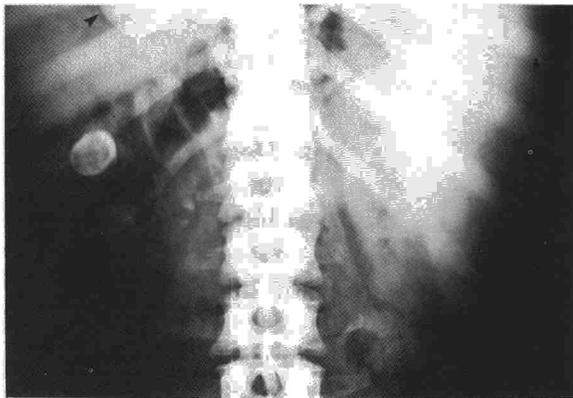


Fig. 3. Radiografía simple de abdomen: Se observa una gran esplenomegalia y litiasis vesicular. Masa hematopoyética en la parte más inferior del mediastino (flecha).

El enfermo fue ingresado en el hospital para estudio de anemia y hepatopatía crónica que se le había diagnosticado extrahospitalariamente. La exploración física del paciente revelaba como datos más importantes ictericia de piel y mucosas y una gran esplenomegalia.

El estudio analítico mostró una anemia moderada con 10,3 g de Hb, reticulocitosis ( $873 \times 10^9/l$ ) y marcada esferocitosis.

El estudio radiológico del tórax mostraba la existencia de masas de bordes bien limitados en el mediastino posterior sin evidencia de afectación ósea costal ni vertebral (figs. 1 y 2).

En la radiografía de abdomen se apreciaba una gran esplenomegalia y litiasis vesicular comprobada posteriormente por ecografía (fig. 3). El paciente fue diagnosticado de esferocitosis hereditaria e intervenido quirúrgicamente practicándosele una esplenectomía.

En el mismo acto quirúrgico se efectuó una biopsia de una de las masas del mediastino posterior cuyo resultado fue de hematopoyesis extramedular con hiperplasia eritroblástica.

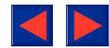
## Discusión

La hematopoyesis extramedular es un mecanismo compensador de formación de elementos de la serie roja, que aparece cuando los órganos hematopoyéticos no pueden mantener un nivel de formación de hematíes suficiente para la demanda del organismo. Teóricamente, este mecanismo compensador puede aparecer tanto en situaciones que conlleven una importante destrucción de eritrocitos, como cuando existe una deficiente formación de los mismos. Aunque la hematopoyesis extramedular ha sido descrita en una gran variedad de enfermedades hematológicas; anemia severa, policitemia, mielofibrosis, eritroblastosis fetal, leucemia, enfermedad de Hodgkin, etc., la mayoría de los casos aparecen en enfermos afectados de anemias hemolíticas congénitas<sup>1-3</sup>.

La hematopoyesis extramedular intratorácica es una entidad bien conocida que se caracteriza radiológicamente por la presencia de masas en el mediastino posterior en íntima relación con las vértebras de la columna dorsal. Presentan unos bordes bien definidos y en ocasiones lobulados debido a la superposición de las distintas masas hematopoyéticas. El proceso no suele producir afectación ósea y por lo general tampoco conlleva consecuencias clínicas, aunque se han descrito casos que se acompañaban de síndrome de compresión medular<sup>4</sup>.

La patogenia de la hematopoyesis extramedular intratorácica no está aclarada. El bazo y el hígado son los órganos de elección en los que se produce hematopoyesis extramedular, sin embargo, parece ser que no son los órganos más propicios para tal función cuando existe un alto grado de hemolisis como ocurre en las anemias hemolíticas. En tales situaciones, otras localizaciones del organismo pueden adquirir la función hematopoyética<sup>5-7</sup>.

El mecanismo por el cual aparecen focos de hematopoyesis intratorácica no está aclarado. No han sido encontrados restos embrionarios de médula ósea en tal localización. Por otra parte, la sustitución del tejido linfático de los ganglios por tejido hematopoyético es improbable ya que no hay tejido linfóide en el examen microscópico de las masas de hematopoyesis extramedular. La teoría que atribuía a la pleura el origen del tejido hematopoyético, tampoco puede ser mantenida, por la localización constante paravertebral de las masas de tejido hematopoyético. Otros autores han sugerido que la hematopoyesis extramedular en tal localización, se desarrollaría a través de restos de tejido óseo embrionario o como resultado de embolismos de células de médula ósea en los que se experimentaría un mecanismo de metaplasia para formar las masas de tejido hematopoyético<sup>1,2,8</sup>.



El cuadro radiológico de la hematopoyesis extramedular intratorácica puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con otros procesos que se presentan igualmente como masas en el mediastino posterior. Entre ellos hay que mencionar los tumores de origen neurogénico cuya manifestación radiológica es la de una masa mediastínica posterior. Muchos de ellos, sin embargo, se acompañan de afectación ósea, bien en forma de erosiones del hueso adyacente o como esclerosis y signos de compresión ósea producida por el tumor.

Aparte de los tumores neurogénicos como primera entidad a considerar en el diagnóstico diferencial, hay que mencionar también otros procesos que pueden presentarse radiológicamente como masas mediastínicas posteriores. Entre ellos se incluyen:

La enfermedad de Hodgkin que aunque habitualmente afecta al mediastino anterior y medio, puede ocasionalmente afectar al compartimento posterior<sup>9,10</sup>.

Los abscesos paravertebrales pueden diferenciarse sin dificultad ya que se acompañan de una afectación ósea evidente.

Las lesiones malignas óseas primarias y metastásicas con masa de tejidos blandos acompañante, muestran igualmente una destrucción ósea manifiesta.

Los meningoceles intratorácicos suelen ocurrir asociados a neurofibromatosis en un alto porcentaje. En cualquier caso muestran comúnmente anomalías vertebrales.

El diagnóstico de la hematopoyesis extramedular intratorácica puede sospecharse en un enfermo que presente masas bien delimitadas en mediastino posterior y que clínicamente padezca una anemia crónica. Si el proceso hematológico crónico corresponde al grupo de las anemias hemolíticas, el diagnóstico de hematopoyesis extramedular debe ser considerado como primer diagnóstico.

Debido al riesgo de sangrado que supone biopsiar las masas hematopoyéticas, es deseable hacer un diagnóstico por medio de un procedimiento incruento. En este sentido, la utilización de iones radioactivos que son captados por el tejido hematopoyético, es el método de elección. Los estudios isotópicos con Tc 99 sulfuro coloidal proporcionan un procedimiento no invasivo para el diagnóstico<sup>11</sup>.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Ros P, Logan W. Roentgen findings in extramedullary hematopoiesis. *AJR* 1969; 106:604-613.
2. Lowman RM, Bloor CM, Newcom AW. Roentgen manifestations of thoracic extramedullary hematopoiesis. *Dis Chest* 1963; 44:154-162.
3. Pipoly GM, Rogers J. Cardiac tamponade resulting from pericardial extramedullary hematopoiesis. *Cancer* 1979; 44:1504-1506.
4. Sorsdahl OS, Taylor PE, Noyes W. Extramedullary hematopoiesis, mediastinal masses and spinal cord compression. *JAMA* 1964; 189:343-347.
5. Hanford RB, Schneider GF, MacCarthy J. Massive thoracic extramedullary hematopoiesis. *N Engl J Med* 1960; 263:120-123.
6. Hocking WG, Lazar GS, Lipsett JA, Busuttill RW. Cutaneous extramedullary hematopoiesis following splenectomy for idiopathic myelofibrosis. *Am Jour Med* 1984; 76:956-958.
7. Newton KL, Mcneely SG jr., Novick M. Extramedullary hematopoiesis presenting as a pelvic mass in a patient with B-thalassemia intermedia. *JAMA* 1983; 250:2178-2179.
8. Da Costa JL, Loh YS, Hanam E. Extramedullary hematopoiesis with multiple tumors simulating mediastinal mass in hemoglobin E-thalassemia disease. *Chest* 1974; 65:210-212.
9. Witten RM, Fayos JV, Lampe I. The dorsal paraspinous mass in Hodgkin's disease. *AJR* 1965; 94:947-951.
10. Papavasiliou CG. Tumor simulating intrathoracic extramedullary hematopoiesis. *AJR* 1965; 93:695-702.
11. Bronn LJ, Paquelet JR, Tetelman MR. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis: appearance on <sup>99m</sup>Tc sulfur colloid marrow scan. *AJR* 1980; 134:1254-1255.