

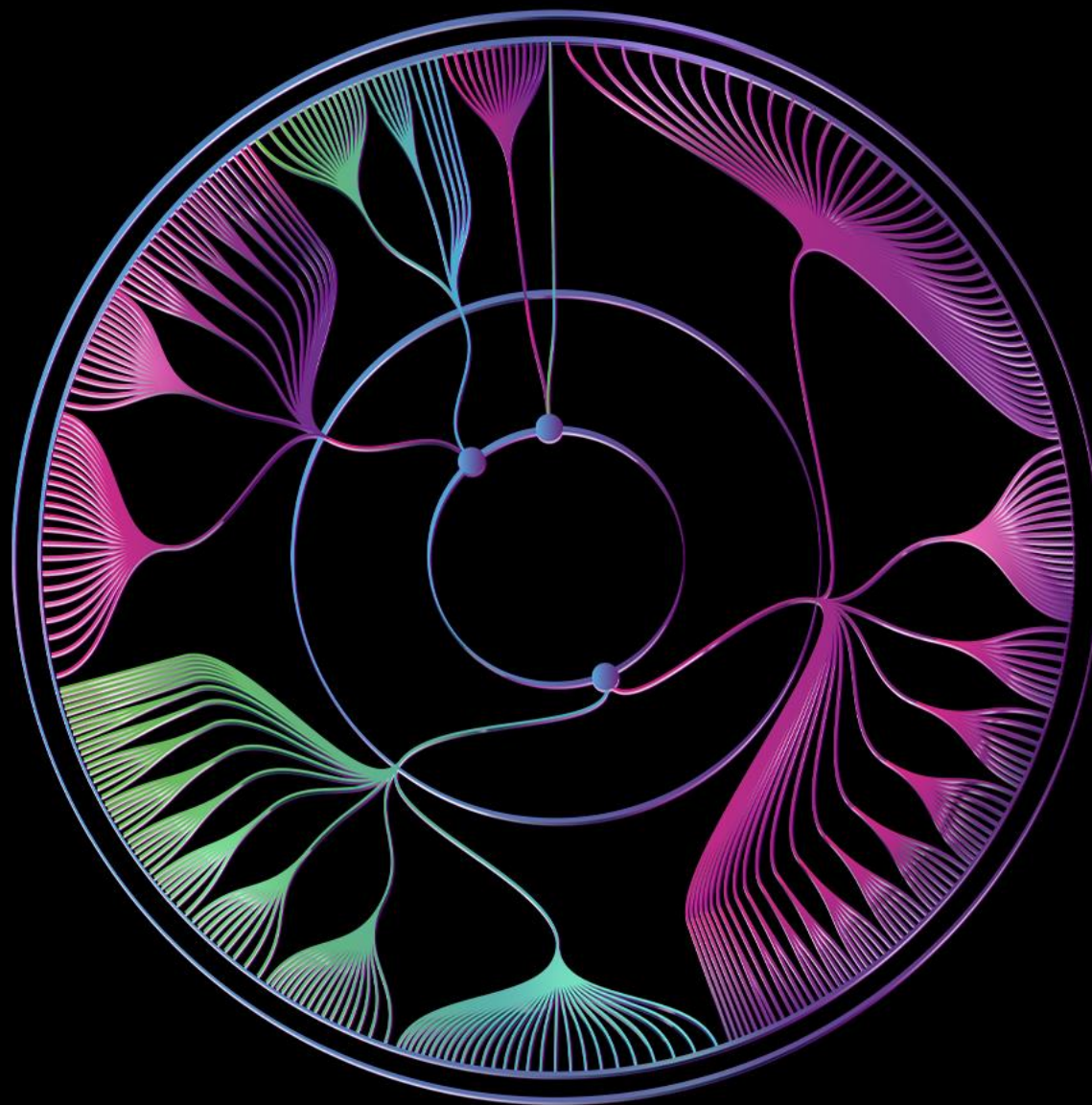
CBR22 51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

CASO Nº. 39

Patrocínio
educacional:



Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem

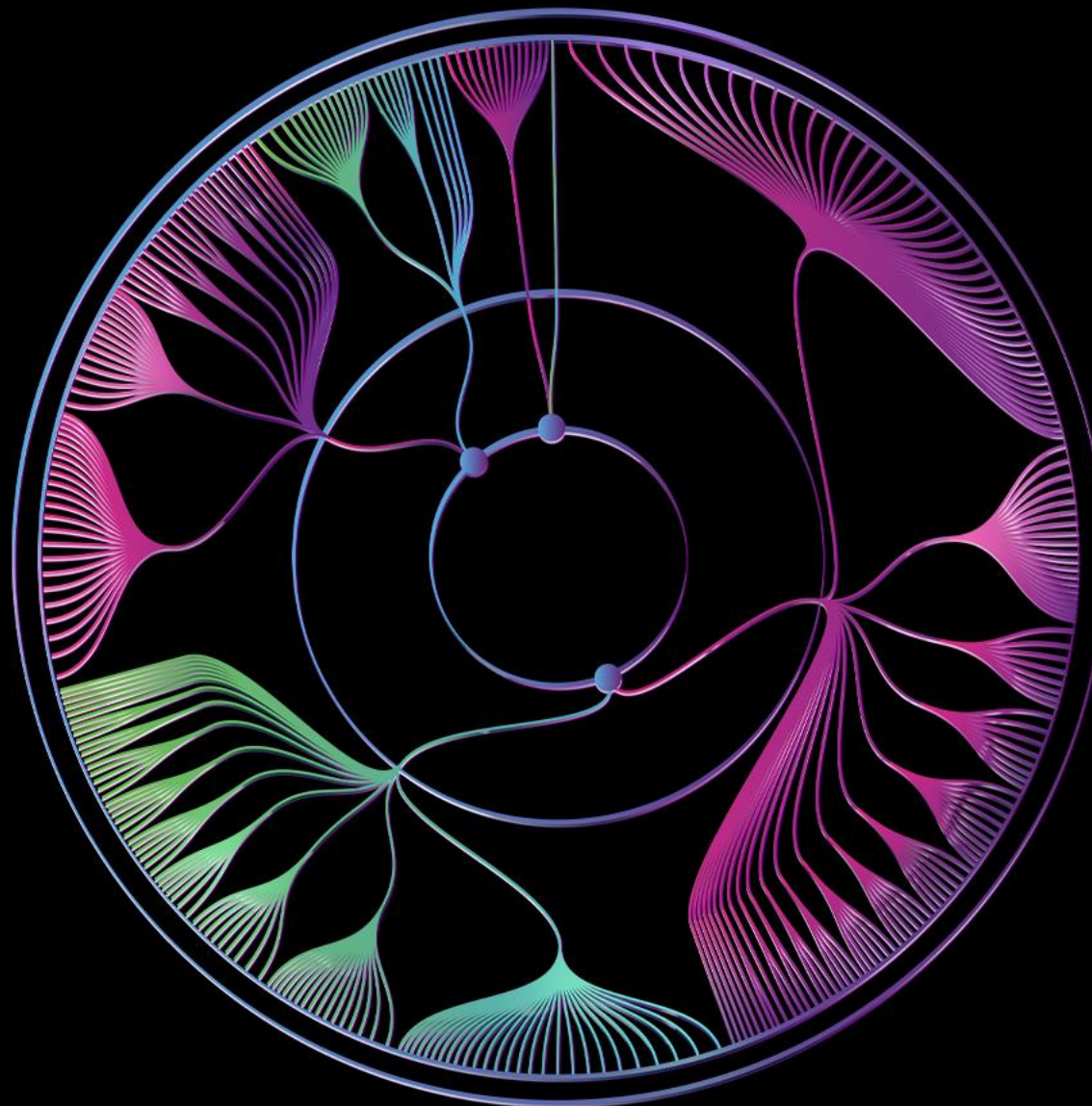


CBR22 51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Subespecialidade:

URO/DIGESTIVO

**Caso gentilmente cedido pela Dra.
Fernanda Mazzucato**



cbr

Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem

WSP, sexo masculino, 46 anos.

Investigação de fraqueza progressiva há 2 meses. Refere perda ponderal de 5kg no período. Nega histórico de sangramentos recentes.

AP: ndn

EF: PA: 10X7, Frequência cardíaca: 120, FR: 16

MEG (moderado estado geral), palidez muco-cutânea (3+/4+), desidratado (1+/4+), anictérico, acianótico, eupneico.

Exame abdominal: Hepatoesplenomegalia.

Restante do exame físico sem particularidades.

HEMOGRAMA COMPLETO, SANGUE

Eritrograma

Eritrócitos	2,51 milhões/mm ³	4,4 - 5,9 milhões/mm ³	Automatizado / Microscopia / Coloração Panóptica
Hemoglobina	6,0 g/dL	13,0 - 18,0 g/dL	
Hematócrito	20,1 %	40,0 - 52,0 %	
VCM	80,1 fL	80,0 - 100,0 fL	
HCM	23,9 pg	27,0 - 32,0 pg	
CHCM	29,9 g/dL	32,0 - 37,0 g/dL	
RDW-CV	22,1 %	9,5 - 16,0 %	
RDW-SD	63,4 fL	34,0 - 54,0 fL	

Observação **Anisocitose ++**

Série

Vermelha

Obs

6 eritroblastos/100 leucócitos

**eritrócitos
em forma de
lagrima (++)**

eritrócitos em
forma de
lagrima (++)
ovalócitos (+)
policromasia
(+)
poiquilocitose
(++)

**poiquilocitose
(++)**

**policromasia
(+)**

**ovalócitos
(+)**

Leucograma

Leucócitos		3,04 mil/mm³	4,00 - 11,00 mil/mm ³	Automatizado / Microscopia / Coloração Panóptica
Neutrófilos	71%	2,15 mil/mm³	1,60 - 7,00 mil/mm ³	
Mieloblastos	4,0%	0,12 mil/mm³	0,00 mil/mm ³	
Promielócitos	2,0%	0,06 mil/mm³		
Mielócitos	2,0%	0,06 mil/mm³		
Metamielócitos	6,0%	0,18 mil/mm³		
Bastonetes	11,0%	0,33 mil/mm³	0,00 - 0,70 mil/mm ³	
Segmentados	46,0%	1,40 mil/mm³	1,30 - 7,00 mil/mm ³	
Eosinófilos	7,0%	0,21 mil/mm³	0,05 - 0,50 mil/mm ³	
Basófilos	2,0%	0,06 mil/mm³	0,00 - 0,20 mil/mm ³	
Linfócitos	17,0%	0,52 mil/mm³	0,90 - 3,40 mil/mm ³	
Monócitos	3,0%	0,09 mil/mm³	0,20 - 0,90 mil/mm ³	

PLAQUETAS, SANGUE

PLAQUETAS
VPM:

76 mil/mm³

140 - 450 mil/mm³

6,5 - 12,5 fL

Automatizado / Fônio

RELATÓRIO ANATOMOPATOLÓGICO

Dados Clínicos:

MACROSCOPIA:

Fixador: Formol

Designação: Medula óssea

Número de Fragmentos: 2

Espécime e Formato: Irregular

Medida: Maior dimensão 1,7 cm
Menor dimensão 0,3 cm

Representação: Todo material

AP18-27277 A 1MEDULA OSSEA

RELATÓRIO ANATOMOPATOLÓGICO

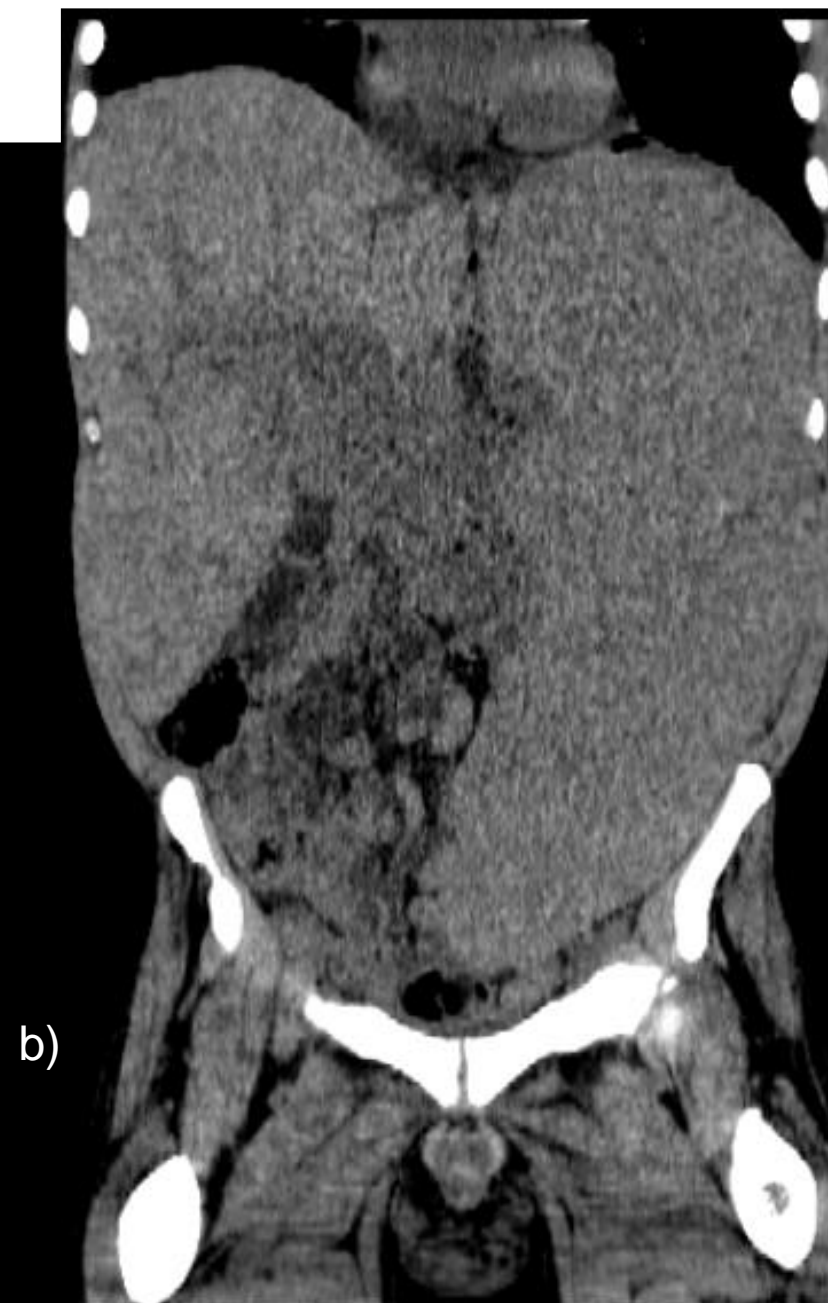
CD117: POSITIVO, em raros mastócitos

CONCLUSÃO:

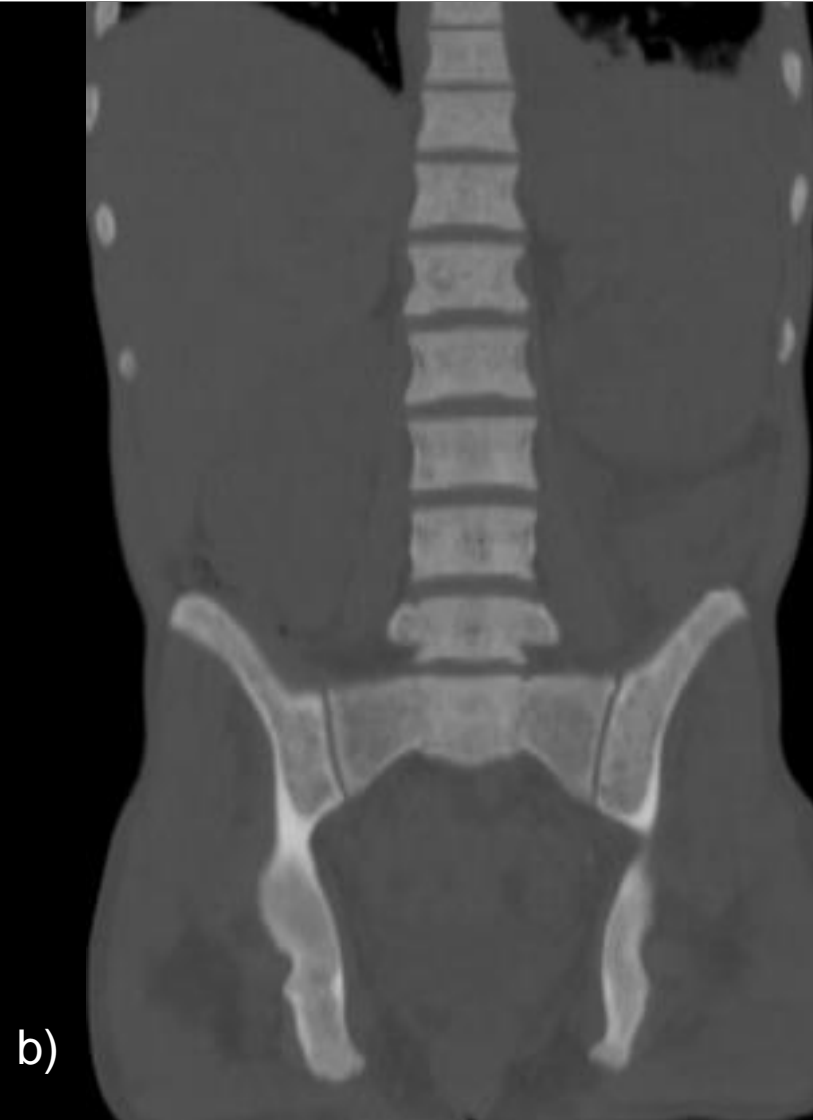
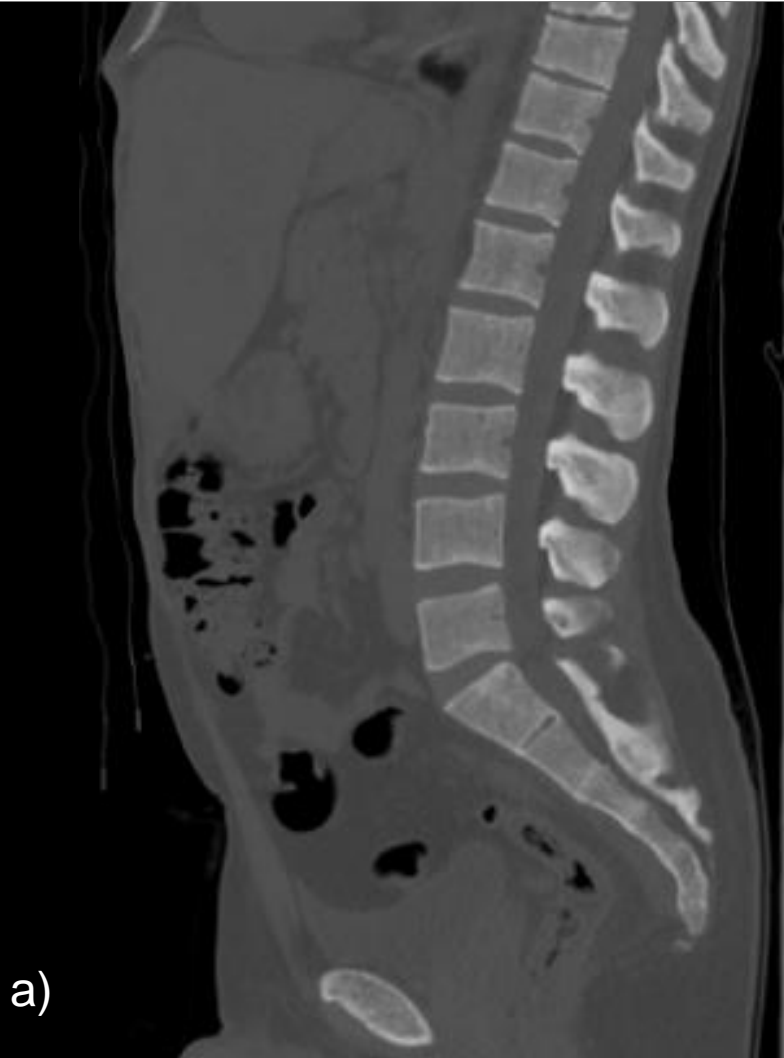
Biópsia de medula óssea:

- Hipocelular para a idade (30%), à custa das séries eritrocítica e granulocítica. Série megacariocítica hiperplásica e com acentuado pleomorfismo. Maturação presente.
- Mielofibrose MF-3 (OMS - 2017), com fibrose colagênica grau 3 (OMS - 2017) e osteoesclerose grau 3 (OMS - 2017).
- Aspecto histológico compatível com neoplasia mieloproliferativa - mielofibrose primária em avançado estágio.

Realizada TC sem contraste endovenoso (alergia ao contraste iodado)



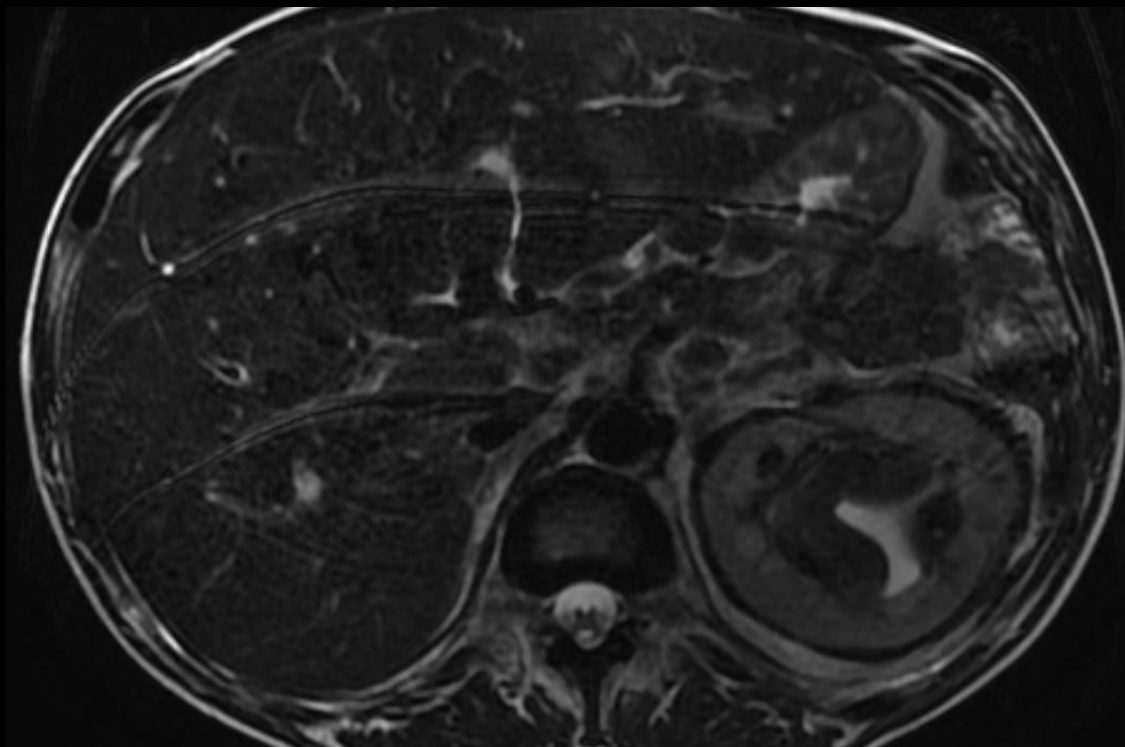
TC sem contraste endovenoso eixos a)axial e b)coronal



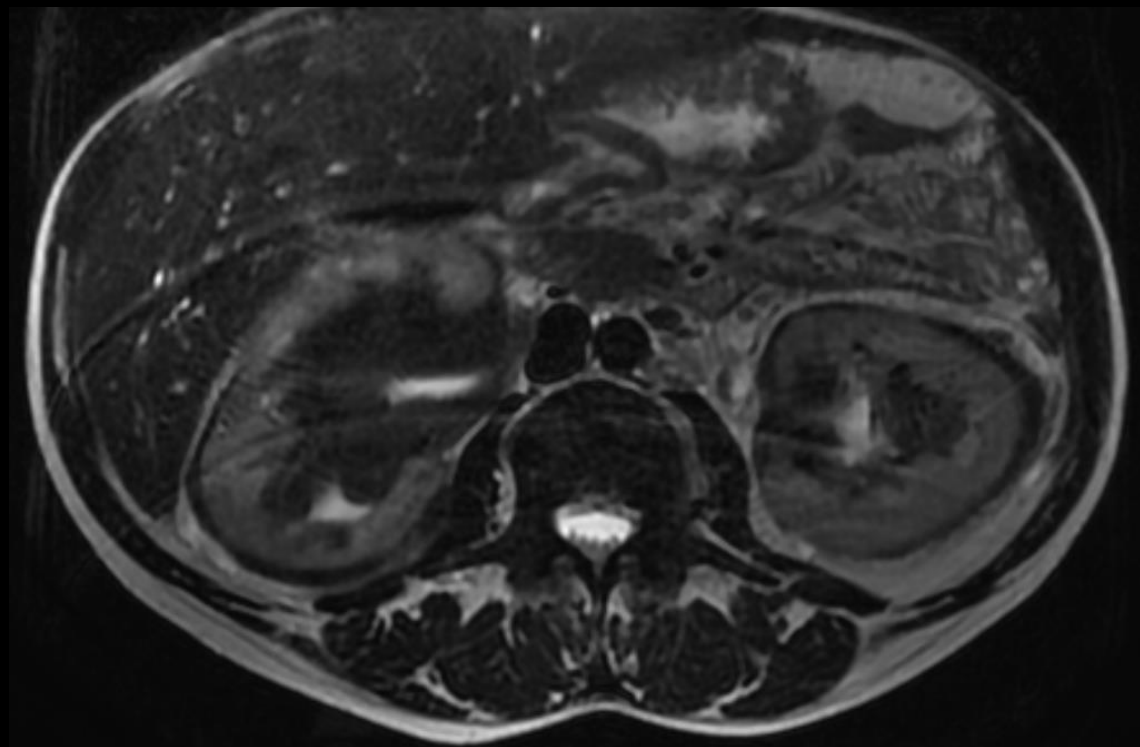
TC (janela óssea) nos eixos a) sagital e b) coronal

Realizada esplenectomia.

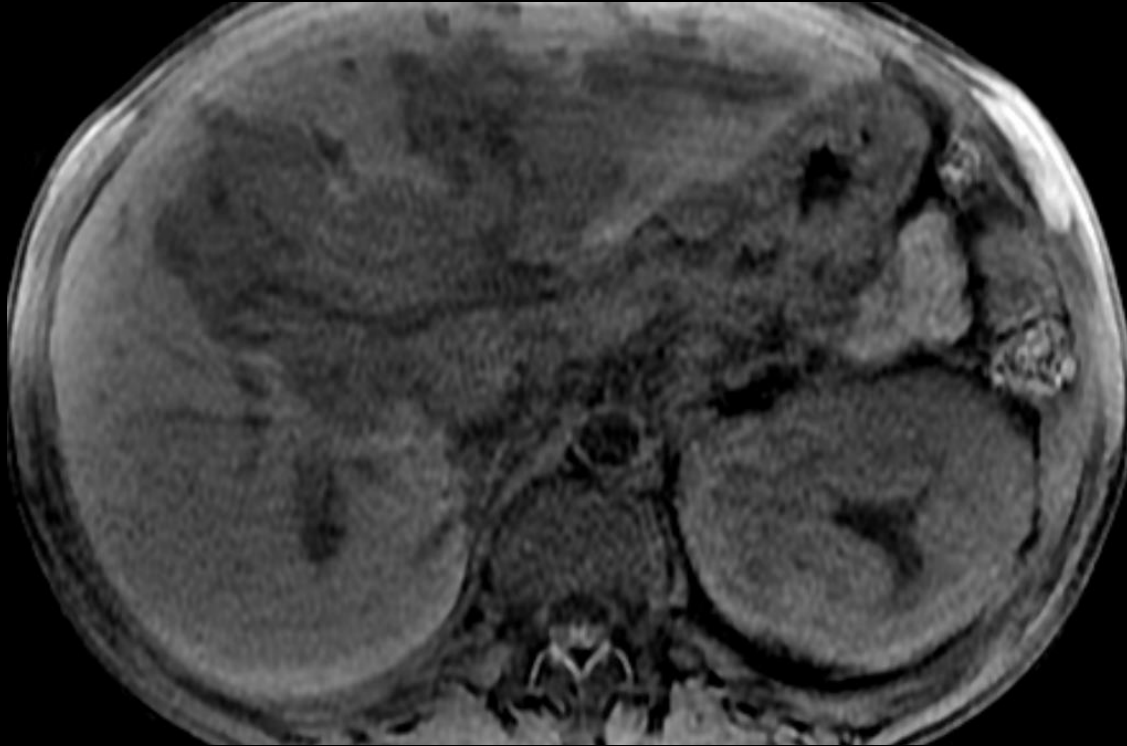
Realizada Ressonância Magnética pós esplenectomia por persistência do quadro.



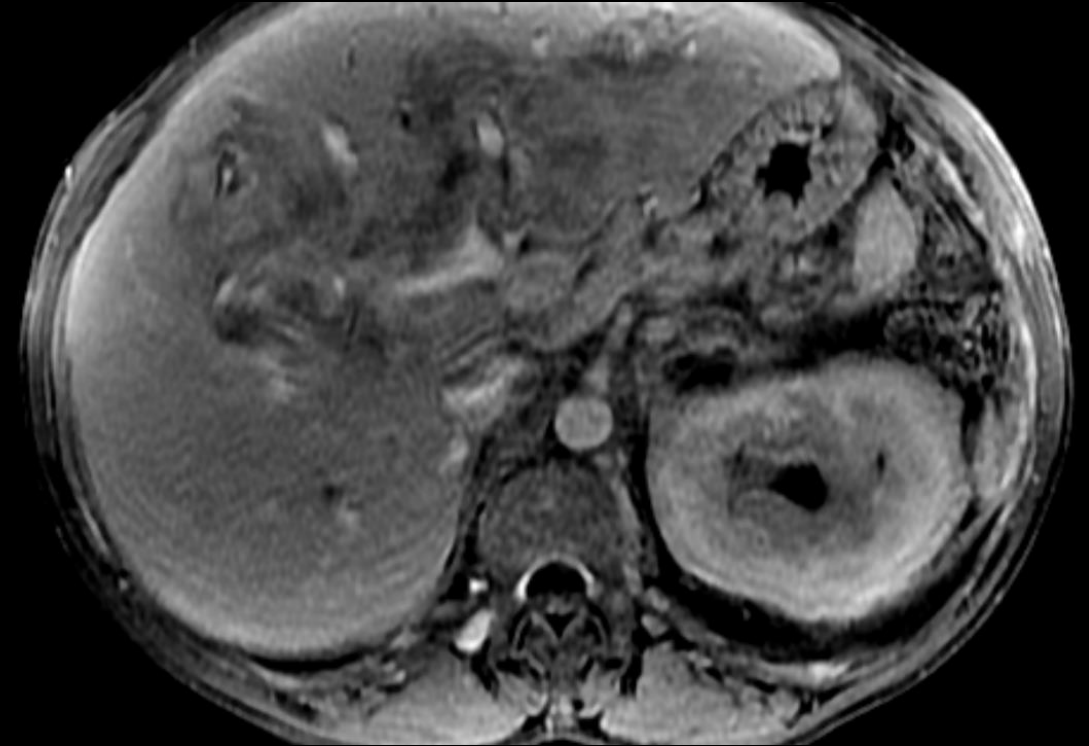
RM ponderada em T2 eixo axial sem saturação de gordura



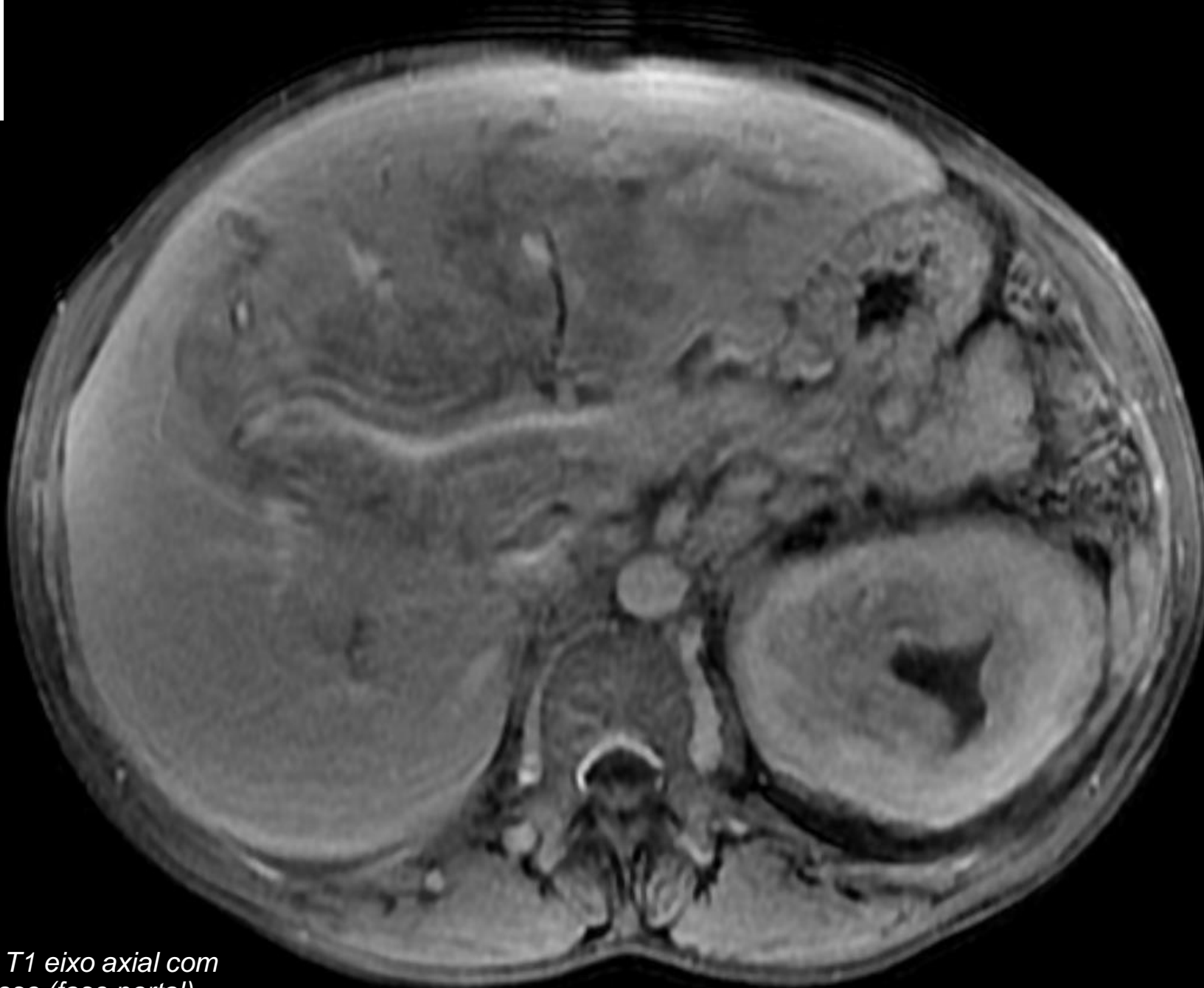
RM ponderada em T2 eixo axial sem saturação de gordura



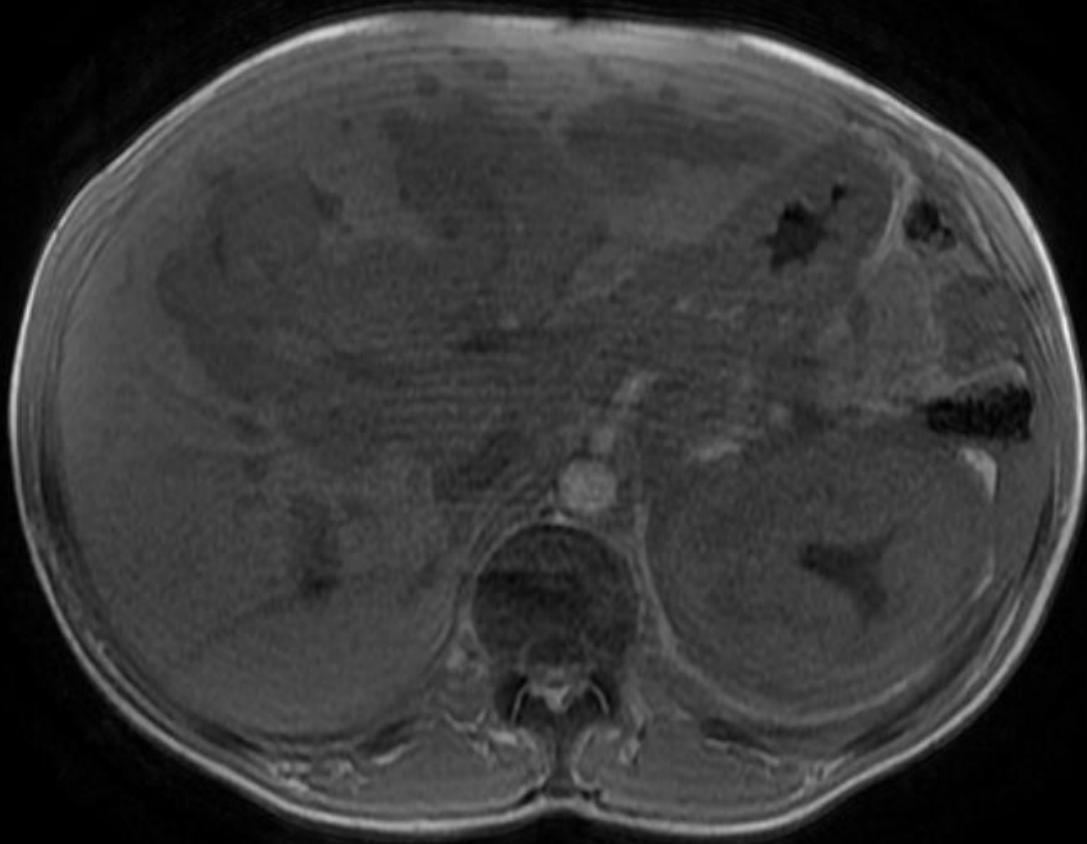
RM ponderada em T1 eixo axial sem contraste endovenoso



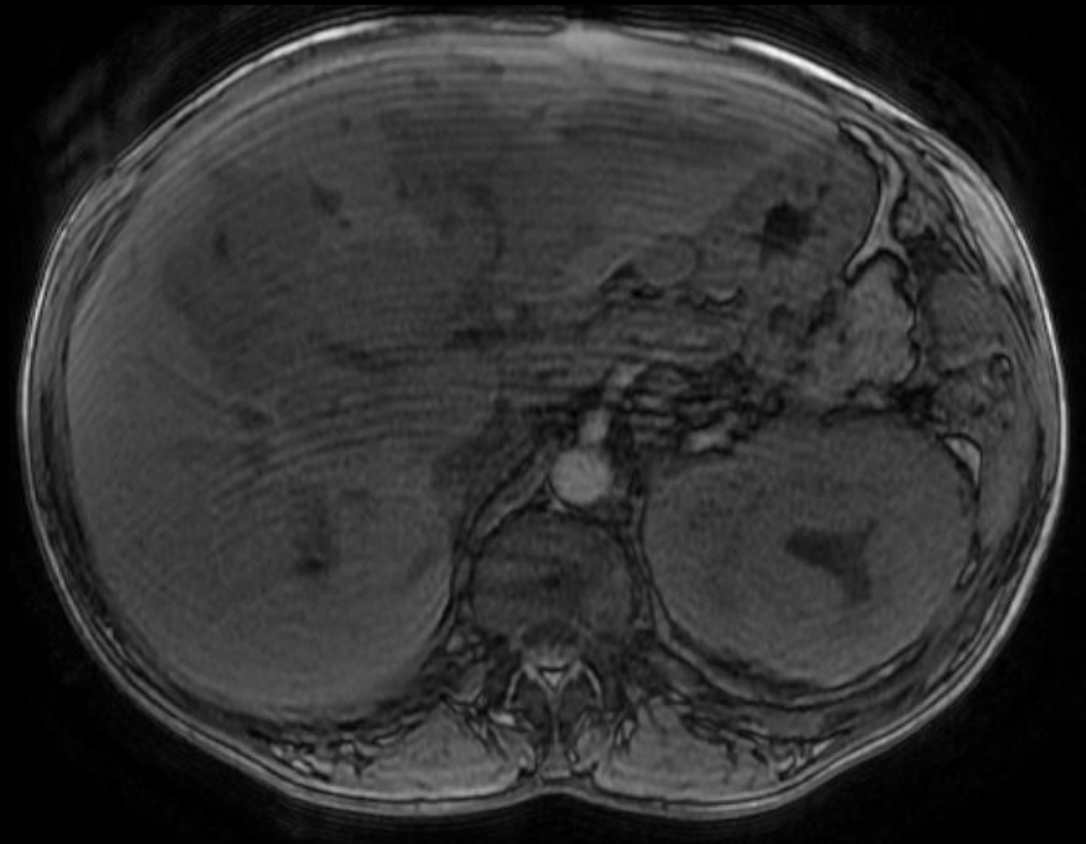
RM ponderada em T1 eixo axial com contraste endovenoso (fase portal)



*RM ponderada em T1 eixo axial com
contraste endovenoso (fase portal)*



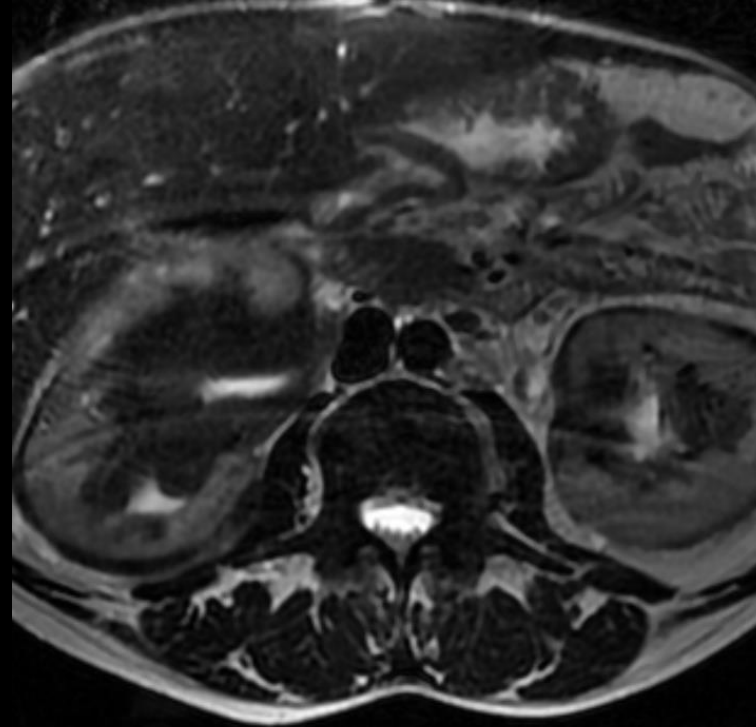
RM ponderada em T1 "in phase"



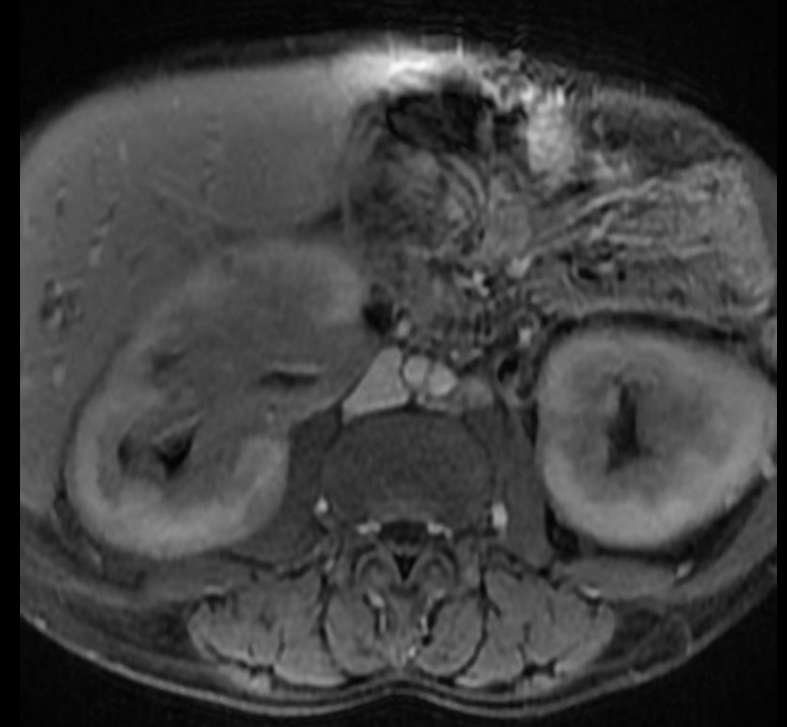
RM ponderada em T1 "out phase"



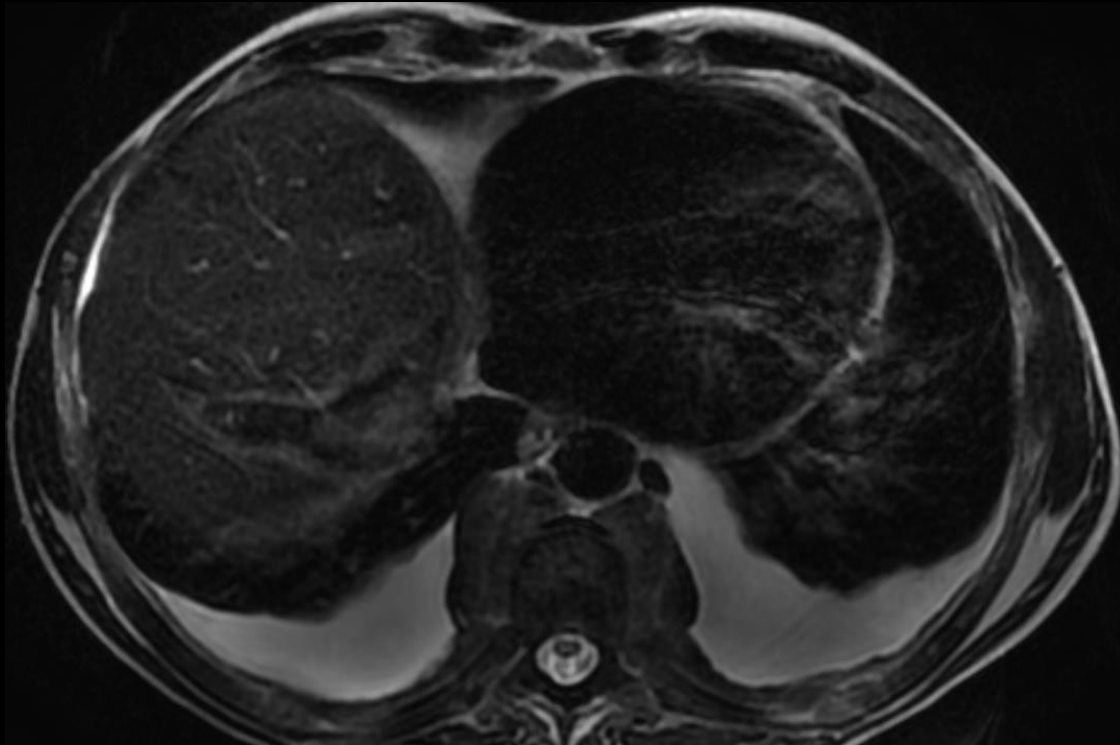
RM ponderada em T2 eixo coronal



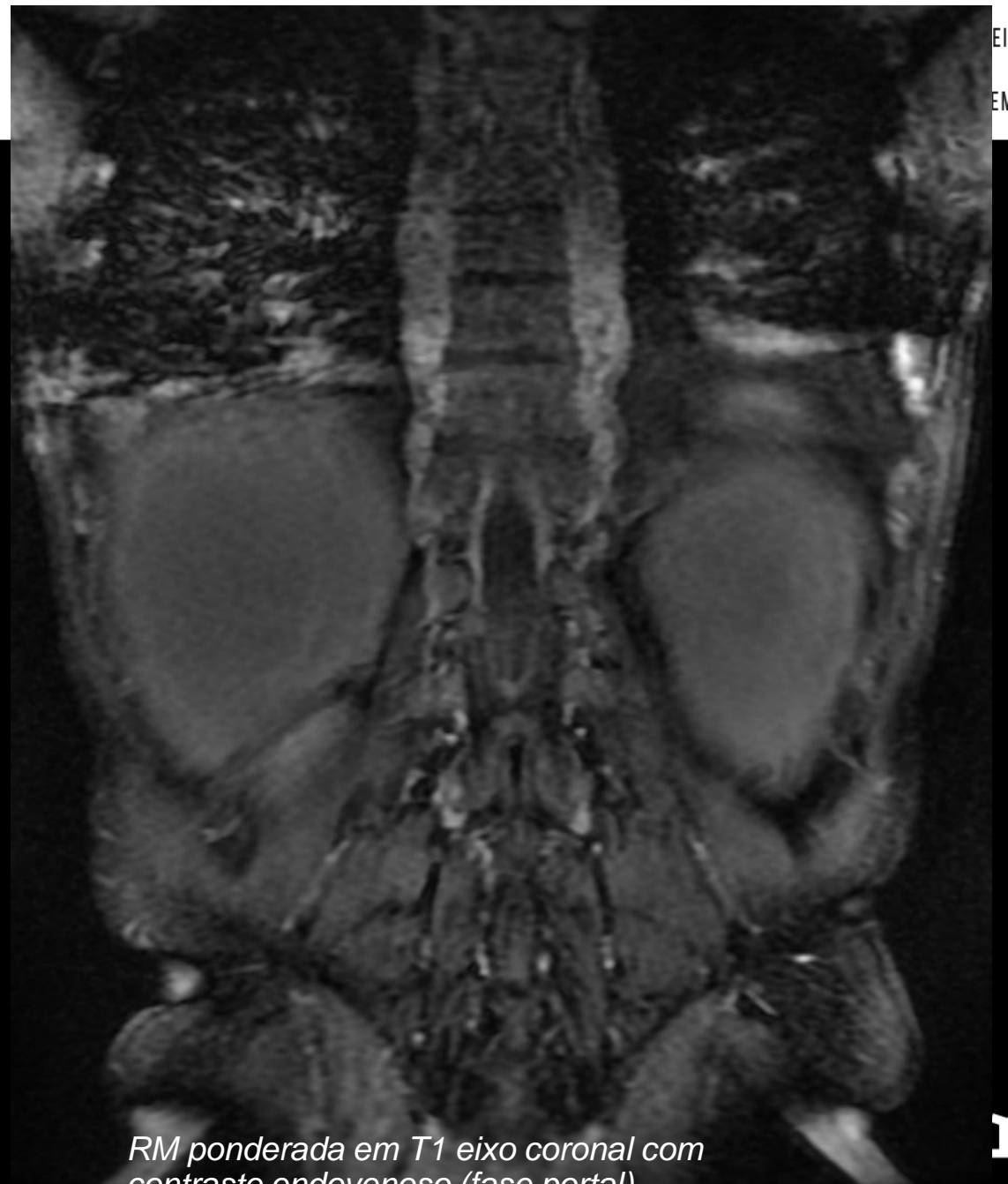
RM ponderada em T2 eixo axial sem saturação de gordura



RM ponderada em T1 eixo axial com contraste endovenoso (fase portal)



RM ponderada em T2 eixo axial sem saturação de gordura



RM ponderada em T1 eixo coronal com contraste endovenoso (fase portal)

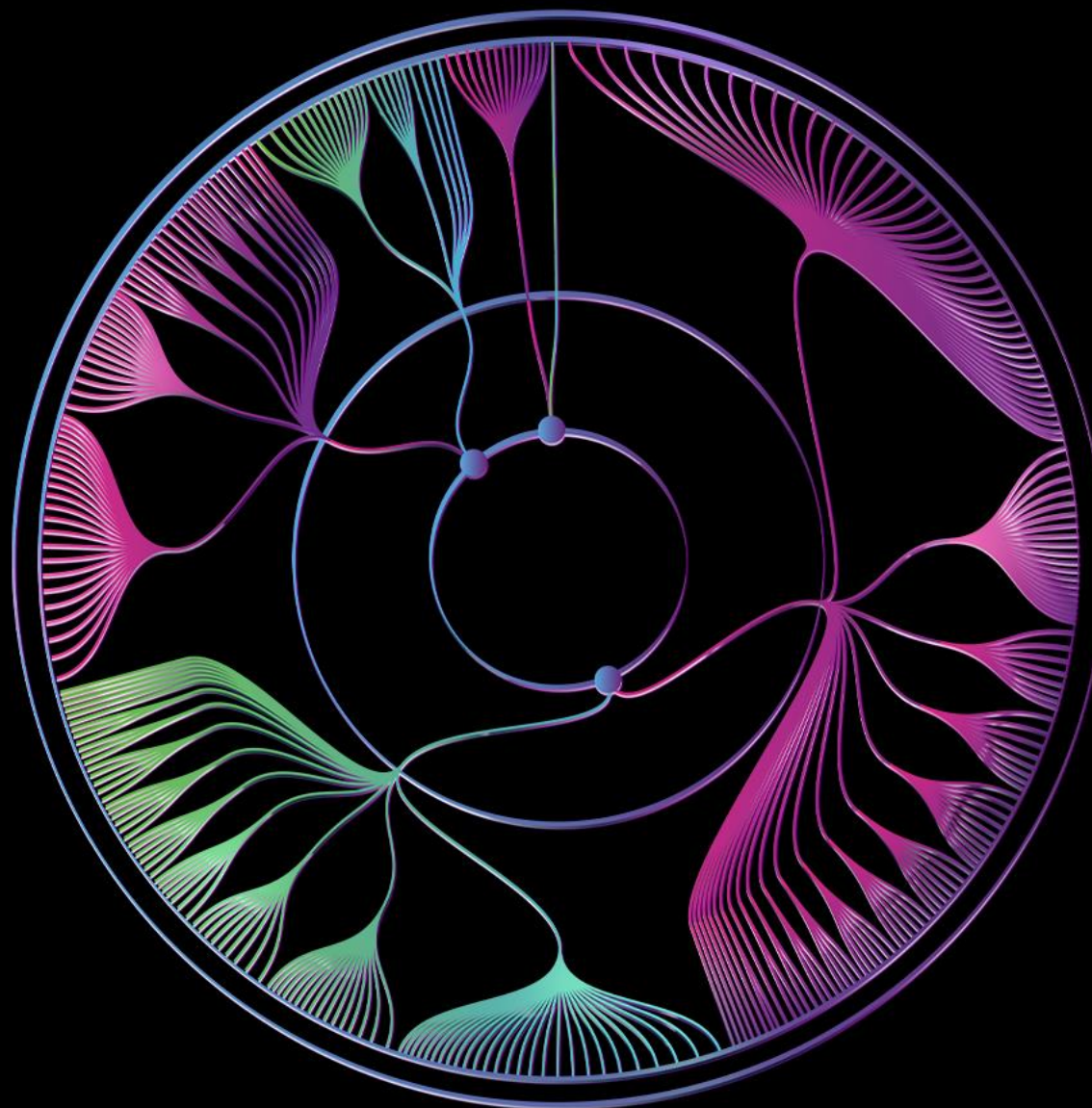
Qual o seu diagnóstico?

- a) Doença relacionada a IgG4**
- b) Neurofibroma plexiforme**
- c) Eritropoiese extramedular**
- d) Linfoma**
- e) Amiloidose**

CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

**A partir deste slide só será
publicado após o fim da
Maratona**

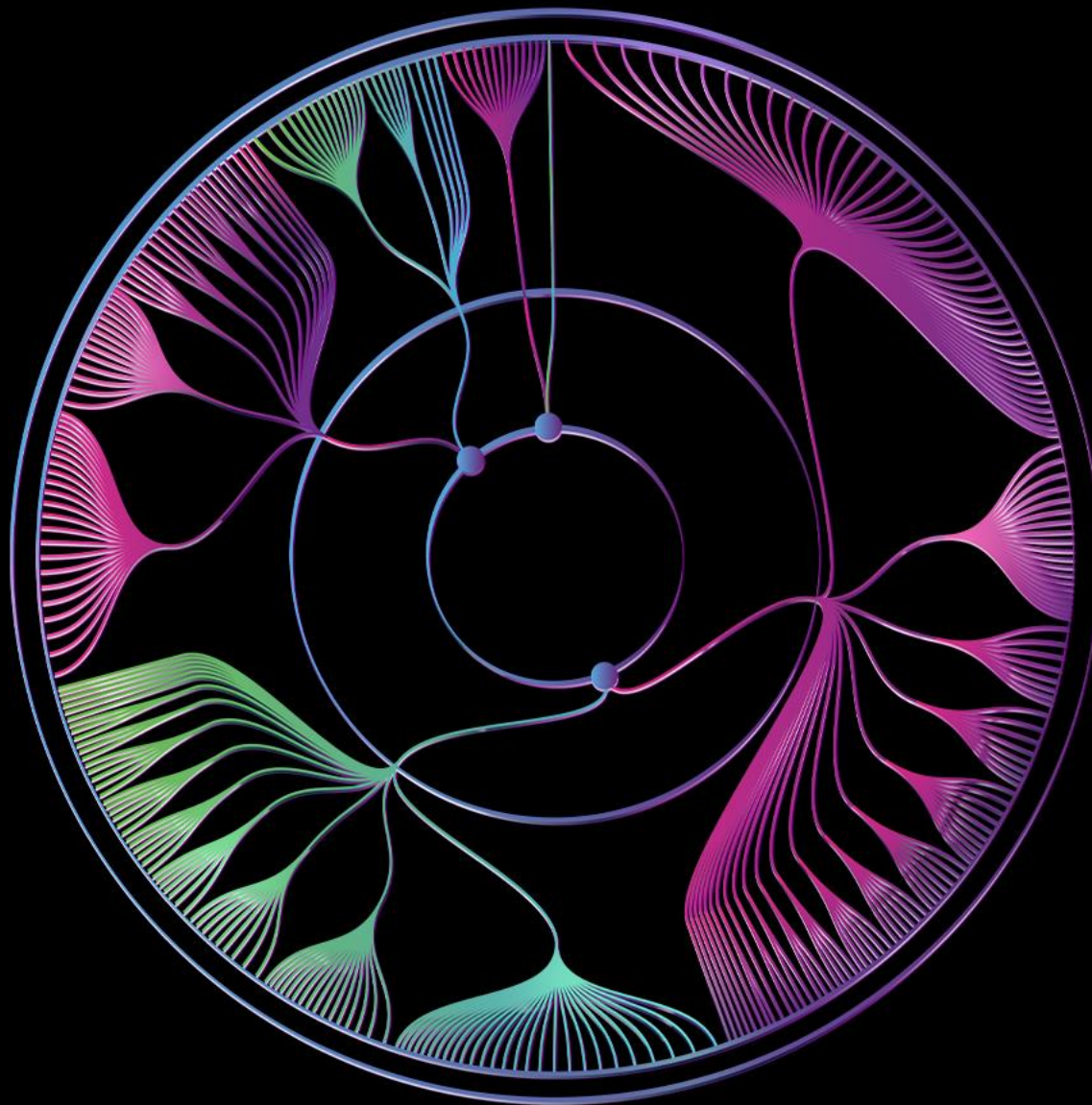


CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Gabarito

**Subespecialidade:
Uro/Digestivo**



cbr

Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem

- a) Doença relacionada a IgG4
- b) Neurofibroma plexiforme
- c) Eritropoiese extramedular**
- d) Linfoma
- e) Amiloidose

Laudos descritivos

Material

Baço.

Macroscopia

Material recebido e fixado em formalina, consta de um frasco descrito a seguir: Baço: Recebido baço pesando 4,640 gramas e medindo 31,0 x 20,0 x 12,0 cm, com cápsula íntegra, acinzentada e espessa. Aos cortes, a superfície é vinhosa e de consistência amolecida e nota-se área de aspecto fibrótico irregulares, de coloração amarelada e pardacenta que medem entre 3,0 x 2,0 cm e 1,5 x 1,3 cm. Da região perihilar são dissecadas 05 estruturas nodulares medindo entre 1,0 x 0,5 cm, de consistência fibroelástica e coloração pardacenta. Material representativo é submetido a análise histológica.

Conclusão

Produto de esplenectomia: - EXPANSÃO DA POLPA VERMELHA À CUSTA DE HEMATOPOIESE EXTRAMEDULAR, COM NUMEROSOS MEGACARIÓCITOS ATÍPICOS. - INFARTOS RECENTES FOCAIS. - ÁREAS DE FIBROSE DO PARÊNQUIMA ESPLÊNICO. - LINFONODOS HILARES COM HEMATOPOIESE EXTRAMEDULAR E FIBROSE.

- **Eritropoiese extramedular (EE) é a produção de elementos sanguíneos em locais não usuais e pode ocorrer devido a produção insuficiente ou inadequada de elementos sanguíneos. A produção insuficiente de elementos sanguíneos ocorre quando há substituição da medula óssea, mais frequentemente por mielofibrose (a causa mais frequente de EE), doença metastática difusa ou leucemia.**
- **Os locais de EE em adultos pode ser explicado pelos sítios de hematopoiese durante a vida fetal e estágios iniciais da vida. No feto, a vesícula vitelínica é o sítio primário de hematopoiese, seguido por fígado, baço e medula óssea no período gestacional tardio. Após o nascimento, a hematopoiese deve ocorrer exclusivamente na medula óssea. Qualquer sítio extramedular de hematopoiese é considerado anormal. Em crianças e adultos jovens, a medula dos corpos vertebrais, esterno, costela, fêmur e tíbia serve como os maiores sítios de hematopoiese. Em adultos, as costelas, fêmur e tíbia são menos importantes.**
- **Achados de imagem – TC: massas hipovascularizadas e heterogêneas, com focos gordurosos de permeio. Calcificações são atípicas. RM: massas heterogêneas com sinal variável em T1 e T2, com componente gorduroso associado e realce variável.**

Manifestações Torácicas

- **A manifestação torácica mais comum da EE são massas paraespinhais, que é normalmente descoberta incidentalmente. Massas paraespinhais são o sítio de EE mais comum após hepatoesplenomegalia.**
- **As massas paraespinhais torácicas são tipicamente bilaterais, de superfície regular, que apresentam componente gorduroso, sem calcificação. A presença de gordura na massa mais comumente representa inatividade da lesão e realce é mais comum em massas hematopoiéticas ativas.**
- **O diagnóstico diferencial para massas no mediastino posterior inclui tumores neurogênicos e linfoma, que pode ter aspecto de imagem semelhante. Diferente de linfoma, a EE se apresenta como massa bilateral. Tumores neurogênicos estão mais comumente associados a erosões ósseas.**

Manifestações abdominais e pélvicas

- O fígado e o baço são os dois principais sítios intraabdominais de EE, na maioria das vezes se apresentando como organomegalia sem caracterização de massas. Normalmente a função destes órgãos é preservada. Pacientes submetidos a várias transfusões podem apresentar sobrecarga férrica.
- EE pode raramente acometer os rins ou mesentério.

Diagnóstico

- A história clínica é muito importante para a suspeita de EE haja visto que esta patologia ocorre em pacientes com fatores de risco bem estabelecidos, mais comumente mielofibrose.
- Se dúvida, é necessária realização de biópsia destas lesões que, por serem hipervascularizadas, apresentam risco de sangramento.

- 1. American Journal of Roentgenology. 2002;179: 1239-1243.
10.2214/ajr.179.5.1791239. Typical and Atypical Presentations of
Extramedullary Hemopoiesis**
- 2. Roberts AS, Shetty AS, Mellnick VM, Pickhardt PJ, Bhalla S, Menias
CO. Extramedullary haematopoiesis: radiological imaging features.
Clinical radiology. 71 (9): 807-14. doi:10.1016/j.crad.2016.05.014**