

# Hématopoïèse extra-médullaire para-rénale et thoracique

## Présentation du cas clinique

### Histoire du patient

Nous rapportons le cas d'une patiente de 76 ans hospitalisée, en 2010, pour altération de l'état général et dénutrition. Ses antécédents sont marqués par une obésité morbide (IMC : 36.7 kg/m<sup>2</sup>), des sinusites chroniques avec sphénoïdectomie, des infections urinaires à répétition, une sarcoïdose pulmonaire diagnostiquée en 1995 et une polyarthrite rhumatoïde en 1999 traitée par méthotrexate jusqu'en 2008, puis immunosuppresseurs.

### Examen clinique

L'ensemble des symptômes ont débuté en 2009 avec une perte de poids progressive (16 kilos sur 18 mois), des douleurs hypogastriques, des troubles du transit à type de diarrhée aqueuse, une sensation de pesanteur pelvienne et une pollakiurie. L'examen clinique retrouvait un épanchement pleural droit asymptomatique, une distension abdominale et des œdèmes des membres inférieurs. Il n'y avait pas d'hépatosplénomégalie. Sur le plan biologique, il existait une anémie microcytaire isolée (Hb : 8,7g/dL, VGM : 72μ<sup>3</sup>), un syndrome inflammatoire (CRP : 72g/L) et une dénutrition (albumine : 19g/dL, préalbumine indosable). Il n'y avait pas d'insuffisance rénale (créatinine : 52μmol/L), de carence martiale (ferritine normale), d'hémolyse (LDH : 280UI/L (N : 260-480), bilirubine totale : 12mg/L, haptoglobine normale) ou de syndrome néphrotique (protéinurie des 24h : 0,096g/24h). Le scanner retrouvait, à l'étage thoracique, une masse para-vertébrale droite, à hauteur de TH9, avec épanchement pleural homolatéral. À l'étage sous-diaphragmatique, a été constatée une infiltration tissulaire bilatérale des espaces péri-rénaux, à contours réguliers, sans retentissement sur les cavités pyélocalicielles. Le rehaussement, après injection de produit de contraste, était modéré et a révélé la présence de plages de densité grasseuse au sein des lésions tissulaires (**figure 1**). Le TEP-scan au 18-Fluorodeoxyglucose confirmait l'hypertrophie des loges rénales, sans lésion hypermétabolique associée (**figure 2**). La coloscopie a mis en évidence des dépôts amyloïdes en faveur d'une amylose AA.

### Prise en charge et évolution

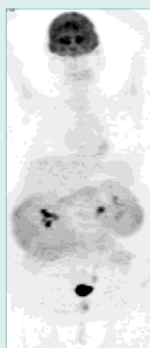
Des biopsies, sous contrôle scannographique, de la masse para-rénale ont montré un tissu adipeux infiltré par des cellules hématopoïétiques à différents stades de maturation, sans myélofibrose associée (**figure 3**). Les trois lignées hématopoïétiques étaient représentées sans atypie. L'aspect était compatible avec une hématopoïèse extra-médullaire (HEM).

Pour notre patiente, le bilan étiologique est revenu négatif : pas d'argument pour une hémoglobinopathie (frottis normal; Electrophorèse de l'hémoglobine normale; pas de mutation des gènes alpha 1/alpha 2 de la globine); ni pour un syndrome myéloprolifératif (myélogramme, biopsie ostéomédullaire, JAK2 V617F, exon 12, BCR-ABL, MPL et calréticuline négatifs et taux de CD34+ circulant à 0.059%.) ou une maladie auto-immune. Une pathologie lymphomateuse a également été exclue (pas de Clone B ou T, pas de réarrangement des immunoglobulines, pleurésie réactionnelle).

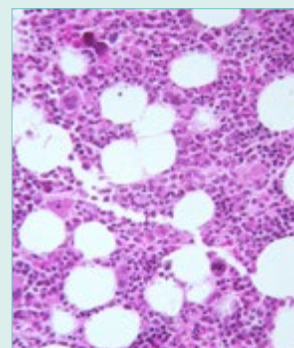
Sur le plan thérapeutique, la patiente a bénéficié d'une radiothérapie de 10 Gray dose totale ayant permis une diminution transitoire du périmètre abdominal et des œdèmes des membres inférieures. L'effet bénéfique a été de courte durée. Un traitement par hydroxyurée a donc été instauré en 2010 et a permis le contrôle des symptômes, depuis 6 ans. Le dernier scanner de janvier 2016 retrouvait une stabilité de l'infiltrat cellulo-graisseux péri-rénal droit et de la masse para-vertébrale ainsi qu'une régression quasi-complète de l'infiltrat gauche.



**Figure 1** : Scanner abdomino-pelvien après injection de produit de contraste en coupe axiale: infiltration bilatérale péri-rénale à contours réguliers avec plages de densité grasseuses (flèche) contraste en coupe axiale: infiltration bilatérale péri-rénale à contours réguliers avec plages de densité grasseuses



**Figure 2** : TEP-scan (18-FDG) coupe frontale: Hyperplasie bilatérale des deux loges rénales sans lésion hypermétabolique.



**Figure 3** : Biopsie para rénale droite : tissu adipeux infiltré par des cellules hématopoïétiques à différents stades de maturation (x100)



L'hématopoïèse extra-médullaire est une prolifération ectopique de tissu hématopoïétique hors de la moelle osseuse, secondaire à une stimulation médullaire excessive. Notre patiente de 76 ans présente une localisation para-rénale bilatérale associée à une lésion para-vertébrale droite. La biopsie est en faveur d'une hématopoïèse extra-médullaire. Le bilan étiologique est revenu négatif. Sur le plan thérapeutique, les symptômes sont contrôlés par hydroxyurée depuis 6 ans. Le dernier scanner retrouvait une régression quasi-complète de l'infiltration para-rénale gauche.

## Définition et revue de la littérature

L'hématopoïèse extra-médullaire est une prolifération ectopique de tissu hématopoïétique hors de la moelle osseuse. Cela répond à une stimulation médullaire excessive généralement secondaire à une anémie chronique. Les localisations sont souvent au niveau du tissu réticuloendothélial (ganglions, foie, rate). Les localisations rénales et intra-thoraciques sont rares mais souvent symptomatiques, par compression des organes de voisinage. L'HEM est rarement primitive et se rencontre souvent dans les hémolyses chroniques et es syndromes myéloprolifératifs. Le traitement étiologique est primordial pour éviter l'apparition de nouvelles lésions. L'abstention thérapeutique est la règle, sauf en cas de symptômes. Les alternatives reposent sur la radiothérapie en raison de l'hypersensibilité du tissu hématopoïétique, la chirurgie, l'hydroxyurée et les transfusions pour pallier l'anémie.

## Discussion

En raison de la localisation atypique, de nombreux diagnostics sont possibles. Cela peut correspondre à un lymphome, un sarcome, des métastases ou encore un carcinome à cellules

claires. Le principal diagnostic différentiel est le myélolipome, tumeur bénigne généralement surrenalienne, mais des formes rénales/péri-rénales ont été décrites. En effet, dans les deux cas, l'histologie retrouve conjointement du tissu hématopoïétique et du tissu graisseux. Le terrain et la localisation tumorale permettent de distinguer les deux diagnostics, l'HEM étant généralement multifocale. Seule l'anatomopathologie pose le diagnostic. Néanmoins, en raison de la nature du tissu, le risque hémorragique est important. L'exploration par scintigraphie médullaire aux nanocolloïdes marqués (technétium 99m ou au chlorure d'indium 111) est l'examen clé. Cela permet de localiser les foyers d'hématopoïèse : l'indium a un métabolisme proche de celui du fer et le technétium est capté par les macrophages du système réticuloendothélial et marque donc le stroma médullaire.

## Conclusion

L'HEM est une pathologie rare dont le diagnostic doit être approfondi pour proposer une prise en charge étiologique et, ainsi éviter la récurrence de nouvelles lésions. Il s'agit d'un mécanisme compensatoire qui peut être localisé grâce à une scintigraphie médullaire aux nanocolloïdes marqués, et ainsi sursoir à la biopsie.

## Auteurs



**Caroline DELETTE**  
Interne en Hématologie  
CHU Amiens

**Expertise :**  
syndromes  
lymphoprolifératifs  
(Lymphomes et LLC)

**Correspondance :**  
**Delette.Caroline@**  
**chu-amiens.fr**

**Coécrit avec :**  
**Jean-Pierre MAROLLEAU**  
PU-PH  
Chef de service, Service  
Hématologie et Thérapie  
cellulaire - CHU Amiens.

**Expertise :**  
hématologie générale

**Correspondance :**  
**Marolleau.Jean-Pierre@**  
**chu-amiens.fr**

**Liens d'intérêts :**  
les auteurs déclarent ne pas  
avoir de liens d'intérêts.

## Références

- Brouqsault A, Ouzzane A, Launay D, Leroy X, Rose C, Villers A, et coll.** *Renalextramedullary hematopoiesis.* *Prog Urol* 2011;21:575-9.
- Boucher A, Puech P, Kharroubi D, Boyer T, Lefèvre G, Charpentier A, et coll.** *Renal extramedullary hematopoietic tumor revealing a hereditary spherocytosis in an adult patient.* *Rev Med Interne.* 2015 Dec;36(12):848-53.
- Sheikh U, Rodic N, Maleki Z.** *Extramedullary Hematopoiesis: cytomorphic, histologic and radiologic finding in six cases.* *Acta Cytologica* 2015;59 :144-148.
- Sohawon S, Lau KK, Lau T, Bowden DK.** *Extra-medullary haematopoiesis: a pictorial review of its typical and atypical locations.* *Journal of Medical imaging and radiation oncology* 2012; 56:538-544.
- Ghouati M, Znati K, Jahid A, Zouaidia F, Bernoussi Z, Mahassini N.** *Renal myelolipoma : a rare extra-adrenal tumor in a rare site : a case report and review of the literature.* *Journal of Medical Case Reports* 2013; 7(92) :1-5..