

**Titelbild: Patient mit primärer Myelofibrose**

## Extramedulläre Hämatopoese in Nierenbeckenkelchsystem und Ureteren

### Fallbericht

Ein 61 Jahre alter Mann stellte sich mit Müdigkeit, zunehmenden Kopfschmerzen und abdominalen Schmerzen im linken oberen Quadranten im Juni 2002 bei uns vor. Der Patient hatte eine mikrozytäre Anämie (Hämoglobin 11,5 g/dL, mittleres korpuskuläres Volumen 74 fL). Leukozytenzahl und Thrombozytenzahl waren mit  $5,6 \times 10^9/L$  und  $285 \times 10^9/L$  normal. Der periphere Blutausschlag zeigte eine Leukoerythroblastose, eine Poikilozytose, Anisozytose und Riesenthrombozyten. Die Serum-Laktatdehydrogenase war erhöht (2200 U/L), während andere Routineparameter im Serum unauffällig waren (einschließlich Kreatinin mit 0,9 mg/dL). Die Knochenmarkspunktion ergab eine Punctio sicca. Die Knochenmarksbiopsie zeigte eine fortgeschrittene Myelofibrose mit ungewöhnlich stark ausgeprägter Sklerose. Im hypozellulären Knochenmark bestand eine normale Zellverteilung ohne Blastenüberschuss. Der abdominale Ultraschall zeigte eine Hepatosplenomegalie. Es wurde eine symptomatische Therapie begonnen und regelmäßige Wiedervorstellungen wurden vereinbart.

Ein Jahr später war die Anämie unverändert (Hämoglobin 11 g/dL), aber der Patient beklagte intensive abdominale Schmerzen sowie Schmerzen in der linken Flanke. In der erneuten abdominalen Sonografie zeigten sich nun verdickte proximale Ureteren mit dilatiertem Nierenbecken und verdickter Nierenbeckenwand beidseits wie auch eine leichte Harnwegsobstruktion. Eine abdominale MRT bestätigte die beidseitige Beteiligung der Harnleiter und Nierenbecken.

Im November 2004 stellte sich der Patient mit Dyspnoe vor, als deren Ursache bilaterale Pleuraergüsse diagnostiziert wurden. Eine thorakale CT wie auch die zytologische Analyse der Pleuraflüssigkeit waren unspezifisch. Der Versuch einer Pleurodese mit Doxzyklin verlief erfolglos. Der Patient wurde daher zur chirurgischen Talkum-Pleurodese mit diagnostischer Pleurektomie und linksseitiger Lungenteilresektion in die Thoraxchirurgie überwiesen. Sowohl Lungen- als auch Pleuragewebe zeigten eine fortgeschrittene Fibrose mit Infiltration von Riesenzellen. Die Zellen waren CD34-, CD68-, CD61+, was somit die extramedulläre Thrombopoese bestätigte. Aufgrund der fortschreitenden Anämie erhielt der Patient wiederholt Erythrozytenkonzentrattransfusionen. Die Hämoglobinwerte konnten mit einer niedrig dosierten Hydroxyharnstofftherapie (500 mg/Tag) bei etwa 10 g/dL stabilisiert werden.

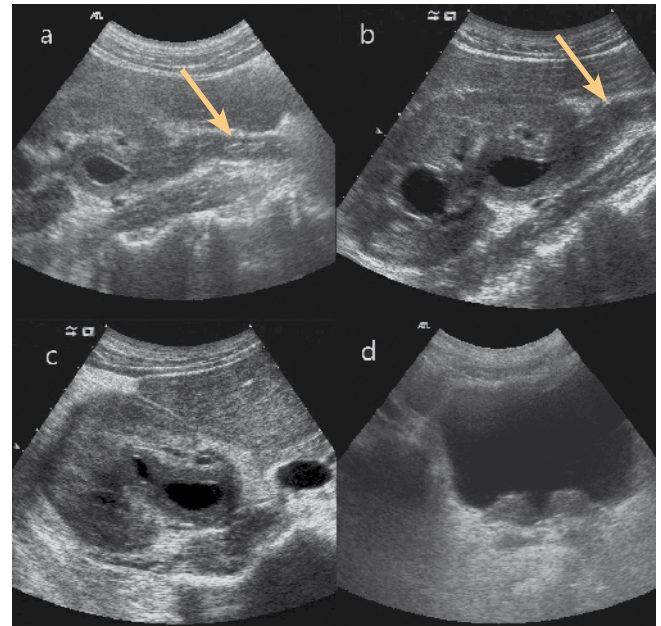
Im November 2005 fanden wir eine langsam progrediente Harnwegsobstruktion mit diffuser bilateraler Verdickung der Nierenbecken und Harnleiter wie auch eine Protrusion der Harnleiterostien in die Blase (Abb. 1 u. 2). Serum-Kreatinin und Blut-Harnstoff-Stickstoffwerte waren normal, und der Urinstatus war ebenfalls unauffällig. Der besondere sonografische Befund des urogenitalen Trakts bei bekannter Myelofibrose legte eine extramedulläre Hämatopoese nahe. Wir veranlassten eine transurethrale Teilresektion des Ureterostiums. Ähnlich den Ergebnissen von Lunge und Pleura zeigten sich eine fortgeschrittene Fibrose und Infiltration mit granulopoetischen Vorläuferzellen und

**Title Page: Patient with Primary Myelofibrosis**

## Extramedullary Hematopoiesis in the Pelvicalyceal System and Ureters

### Case report

A 61-year-old man presented with fatigue, worsening headaches and left-upper-quadrant abdominal pain in June 2002. Physical examination revealed pallor and hepatosplenomegaly. The patient had microcytic anemia (hemoglobin 11.5 g/dL, mean corpuscular volume 74 fL). The white blood cell count ( $5,6 \times 10^9/L$ ) and platelet count ( $285 \times 10^9/L$ ) were normal. The peripheral blood smear showed leukoerythroblastosis, poikilocytosis, anisocytosis, and the presence of giant thrombocytes. Serum lactate dehydrogenase was elevated (2200 U/L), while other routine blood biochemistry parameters (including creatinine at 0,9 mg/dL) were normal. Bone marrow aspiration resulted in a dry tap. Marrow biopsy revealed advanced myelofibrosis with an unusually pronounced sclerosis. The hypocellular marrow appeared to have normal cell distribution, no blast excess was present. Abdominal ultrasound showed hepatosplenomegaly. Symptomatic therapy was initiated and regular follow-ups were recommended. One year later the anemia was stable (hemoglobin 11 g/dL), but the patient complained about severe abdominal pain and flank



**Abb. 1** Ultraschallbilder. Dorsal der Leber, über dem M. psoas ist die normal große rechte Niere im Längsschnitt mit dilatiertem, verdicktem Nierenbecken und verdicktem proximalem Ureter dargestellt (a, b, die Pfeile deuten auf den Ureter). Querschnitt der rechten Niere mit verdicktem Ureter und Nierenbecken (c). Protrusion der Ureterostien in die Blase (d). Diese Bilder sind spezifisch für die parapelve extramedulläre Hämatopoese.

**Fig. 1** Ultrasonographic images. Dorsally to the liver, over the psoas muscle is a longitudinal section of the normal sized right kidney with dilated, thickened pyelon and thickened proximal ureter (a, b, arrows point on the ureter). Cross section of the right kidney with thickened ureter and pelvis (c). Protrusion of the ureter ostia into the bladder (d). These images are diagnostic for parapelve extramedullary hematopoiesis.

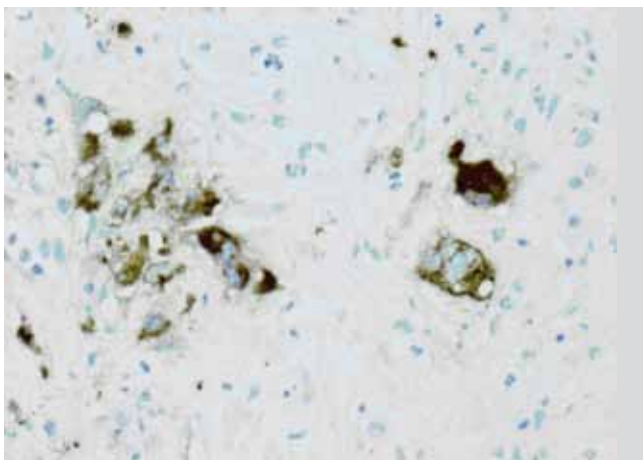
CD61+ multinukleäre Riesenzellen (Abb. 3). Wir interpretierten diesen Befund als Beweis der extramedullären Hämatopoese im Ureter. Eine erneute Knochenmarksbiopsie bestätigte die Myelofibrose. Weder eine JAK2-V617F-Mutation, noch ein bcr-abl-Rearrangement oder eine ETV6-PDGFRB-Fusion konnten nachgewiesen werden. Hydroxyharnstoff wurde auf 1000 mg/die erhöht, und eine Talkum-Pleurodese wurde auf der bisher unbehandelten Seite durchgeführt.

Im Oktober 2008, 6 Jahre nach der initialen Diagnose der Myelofibrose und 5 Jahre nach der ersten dokumentierten Manifestation extramedullärer Hämatopoese in Nieren und Pleura, geht es dem Patienten weiterhin relativ gut. Die Pleuraergüsse rezidierten nicht und die Mitbeteiligung des Urogenitaltraktes führte weder zur Niereninsuffizienz noch zu rezidivierenden Harnwegsinfektionen.

## Diskussion

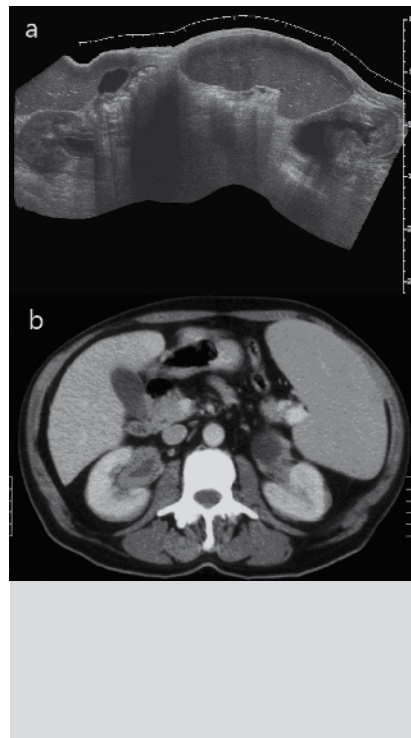
Eine extramedulläre Hämatopoese (EMH), die Entwicklung und das Wachstum von blutbildendem Gewebe außerhalb vom Knochenmark, ist zumeist Folge chronischer myeloproliferativer Erkrankungen, insbesondere der primären Myelofibrose, kann aber auch bei anderen nichtklonalen Erkrankungen auftreten. Charakteristischerweise sind Milz und Leber betroffen, selten kann die EMH auch andere Organe beteiligen. Die EMH der Harnwege ist eine Rarität. In der umfangreichsten Veröffentlichung zur non-hepatolienalen EMH mit 27 Patienten hatten nur 2 Patienten eine Beteiligung der Harnwege (Koch CA et al. Mayo Clin Proc 2003; 78: 1223–1233). In einer Publikation mit 5 Patienten mit PMF, die eine abnorme Ausscheidungsurografie über einen Verlauf von 20 Jahren hatten, hatten in der Autopsie 3 Patienten deutlich pathologisch veränderte Nieren mit mikroskopischem Nachweis von EMH (Redlin L et al. Radiology 1976; 121: 605–608).

Wir prüften 36 publizierte Fälle renaler EMH im Rahmen myeloproliferativer Erkrankungen und analysierten deren klinische Daten soweit diese verfügbar waren. Das mittlere Alter bei Erstdiagnose der renalen EMH lag bei 59 Jahren. Im Median vergingen 7 Jahre von der Diagnose der myeloproliferativen Erkrankung bis zum Nachweis der renalen Pathologie, in 4 Fällen wurde die EMH erst post-mortem gefunden. 8 von 36 Patienten entwickel-



**Abb. 3** Die CD61-Färbung zeigte, dass die Riesenzellen im Ureterbiopsat Megakaryozyten entsprachen.

**Fig. 3** CD61-staining revealed that the giant cells were megakaryocytes in the ureter specimen.



**Abb. 2** Sonografisches Panoramabild des oberen Abdomens (a), von links nach rechts: Leber mit Gallenblase, dorsal davon die rechte Niere mit dem infiltrierten Nierenbeckenkelchsystem, dann die Milz und die ähnlich betroffene linke Niere. Korrespondierendes CT nach Kontrastmittelgabe (b).

**Fig. 2** Sonographic panoramic image of the upper abdomen (a), from left to right: liver with gall bladder, behind them the right kidney with infiltrated pelvicalyceal system, then the spleen and the similarly affected left kidney. Corresponding computed tomogram after administration of contrast medium (b).

pain on the left side. Thickened proximal ureter with dilated renal pelvis and a thickened pelvic wall, as well as a mild urinary tract obstruction was found bilaterally on abdominal sonography. Abdominal MRI confirmed the bilateral involvement of the ureters and the renal pelvis.

In November 2004 the patient presented with dyspnea. Bilateral pleural effusions were found. Computed tomography of the chest and cytological analysis of the pleural fluid were not diagnostic. An attempted chemical pleurodesis with doxycycline didn't prevent recurrence. The patient was therefore referred to the thoracic surgery unit where talcum-pleurodesis with diagnostic pleuroctomy and pulmonary wedge resection on the left side were performed. Both lung and pleura tissues showed advanced fibrosis with an infiltration of multinuclear giant cells. The cells were CD34- CD68- CD61+ , confirming extramedullary thrombopoiesis. Because of the progressing anemia, the patient received repeated transfusions of packed red blood cells. A therapy with low dose hydroxyurea, 500 mg qd, led to the stabilization of hemoglobin levels around 10 g/dL.

In November 2005 we found a slow progression of the urinary tract obstruction with a diffuse, bilateral thickening of the renal pelvis and ureters, including the protrusion of the ureter ostia into the bladder (Fig. 1 and 2). The plasma creatinine and BUN levels remained normal, and urine analysis was not pathologic. The unique ultrasonographic appearance of the genitourinary tract with the clinical background of myelofibrosis suggested extramedullary hematopoiesis. A diagnostic transurethral resection of the ureter ostium was done. Similarly to the lung and pleura, an advanced fibrosis and infiltration with granulopoietic precursors and CD61+ multinuclear giant cells (Fig. 3), were found. We interpreted these findings as proof of extramedullary hematopoiesis in the ureter. A repeated bone marrow biopsy confirmed myelofibrosis. No JAK2-V617F mutation, no bcr-abl rearrangement or ETV6-PDGFRB fusion was proven. Hydroxyurea was increased to 1000 mg daily, and talcum pleurodesis was performed on the untreated side.

ten eine Niereninsuffizienz und 4 dieser 8 Patienten ein nephrotisches Syndrom. 6 Patienten hatten abdominelle Schmerzen, die vermutlich mit der Nierenbeteiligung in Zusammenhang standen. Abdominaler Ultraschall, CT und MRT waren dienliche diagnostische Methoden, die Gallium-Szintigrafie ergab widersprüchliche Ergebnisse. (Galperin-Aizenberg M et al. Clin Radiol 2006; 61: 896–898, Holt SG et al. Nephrol Dial Transplant 1995; 10: 1438–1440) Demgegenüber konnten Technetium-Szintigrafie (Schnuelle P et al. Clin Nephrol 1999; 52: 256–262, Choi H et al. Radiology 2004; 231: 52–56) und FDG-PET (Galperin-Aizenberg M et al. Clin Radiol 2006; 61: 896–898) das hämatopoetische Gewebe in den Nieren nicht darstellen.

Wir haben 3 verschiedene morphologische Formen renaler Beteiligung beobachtet (Tab. 1). Die erste Gruppe besteht aus Patienten mit Beteiligung des Nierenbeckenkelchsystems/des Nierenhilums bzw. parapelviner Strukturen. Eine Mitbeteiligung der Harnleiter kann, muss aber nicht vorkommen (16 Fälle), oft besteht eine Hydronephrose variablen Ausmaßes wie auch bei dem vorgestellten Fall. Publierte Computertomogramme zeigten kontrastverstärkte, das Nierenbeckenkelchsystem umgebende Raumforderungen in den renalen Sinus; die publizierten CT-Bilder waren hierbei den unseren bemerkenswert ähnlich (Choi H et al. Radiology 2004; 231: 52–56, Kwak HS et al. J Korean Med Sci 2000; 15: 460–462, Tuite MJ et al. Clin Ultrasound 1991; 19: 238–240, Sauer B et al. Acta Radiol 2007; 48: 246–248, Gryspeerdt S et al. Ann Hematol 1995; 71: 535–536). Soweit verfügbar, wurden in ultrasonografischen Befunden entweder echogene Raumforderungen, die einen Großteil des Nierenbeckenkelchsystems verdrängten (Kwak HS et al. J Korean Med Sci 2000; 15: 460–462) oder Raumforderungen, die isoechogen zum renalen Parenchym waren, beschrieben (Tuite MJ et al. J Clin Ultrasound 1991; 19: 238–240). Unserer Erfahrung nach ist der Ultraschallbefund der renalen parapelvinen EMH jeweils hochspezifisch und erlaubt eine leichte Unterscheidung von allen anderen renalen Tumoren oder anderen Formen der Hydronephrose und ist somit pathognomonisch für diese Form der EMH.

Die Manifestation der Erkrankung kann über eine obstruktive Uropathie zur Niereninsuffizienz führen, diese trat allerdings in den von uns untersuchten Fällen, vermutlich aufgrund der langsamen Progression, nur selten auf (Redlin L et al. Radiology 1976; 121: 605–608, Oesterling JE et al. J Urol 1992; 147: 1360–1362). In einigen Fällen wurden Interventionen zur Prävention einer Niereninsuffizienz durchgeführt (Ureter Stenting, Nephrostomie). In einem dieser Fälle führte eine Radiatio zu einer Regression des hämatopoetischen Gewebes, eine Entfernung der beidseitigen Nephrostomata konnte jedoch nicht erreicht werden (Oesterling JF et al. J Urol 1992; 147: 1360–1362).

In October 2008, 6 years after the initial diagnosis of myelofibrosis and 5 years after the first documented manifestation of renal and pleural extramedullary hematopoiesis, the patient is still doing considerably well. Pleural effusions didn't recur, and the involvement of the genitourinary tract didn't lead to renal failure or recurrent urinary tract infections.

## Discussion

Extramedullary hematopoiesis (EMH), the development and growth of hematopoietic tissue outside the bone marrow is mostly a consequence of chronic myeloproliferative diseases, in particular primary myelofibrosis, but can also be related to other non-clonal hematologic disorders. Characteristically, it involves the spleen and liver, but rarely EMH can also be found in other organs. EMH of the urinary tract is seldom. In the largest report on nonhepatosplenic EMH with 27 patients only 2 had involvement of the urinary tract (Koch CA et al. Mayo Clin Proc 2003;78:1223–1233). In a report on 5 patients with PMF having abnormal excretory urograms over 20 years, 3 had grossly pathologic kidneys on autopsy with microscopic evidence of EMH (Redlin L, Francis RS, Orlando MM. Radiology 1976; 121: 605–608).

We reviewed 36 cases of renal EMH with myeloproliferative disorders and extracted clinical data where available.

The median age on diagnosis of renal EMH was 59 years. A median of 7 years with a diagnosed myeloproliferative disorder passed until the renal abnormality was found, and in 4 cases EMH was only found post-mortem. 8 out of 36 patients developed renal failure, 4 of them nephrotic syndrome, 6 had abdominal pain probably related to the renal involvement. Abdominal ultrasound, CT and MRI were useful diagnostic methods, gallium scan demonstrated inconsistent results (Galperin-Aizenberg M et al. Clin Radiol 2006; 61: 896–898, Holt SG et al. Nephrol Dial Transplant 1995; 10: 1438–1440) while Tc-scan (Schnuelle P et al. Clin Nephrol 1999; 52: 256–262, Choi H et al. Radiology 2004; 231: 52–56) and FDG-PET (Galperin-Aizenberg M et al. Clin Radiol 2006; 61: 896–898) failed to display the hematopoietic tissue in the kidneys.

We observed three different morphologic forms of renal involvement (Tab. 1). The first group consists of patients with pelvicalyceal-hilar (parapelvic) involvement of the kidney with or without apparent ureter abnormality (16 cases), often accompanied by various degrees of hydronephrosis, just as in our index case. Computertomograms showed enhancing masses in the renal sinus, surrounding the pelvicalyceal system. Published CT-images are strikingly similar to ours (Choi H et al. Radiology 2004;

**Tab. 1** Overview of the types of renal extramedullary hematopoiesis in case reports in the literature. 36 cases were found, some of them with an overlap of multiple sites.

Site of renal extramedullary hematopoiesis	Morphology	Course
Parapelvic	Apparent hydronephrosis with thickening of renal sinus and ureter or masses encapsulating the renal sinus and ureter.	Asymptomatic, rarely renal failure due to obstruction
Renal interstitial	Nephromegaly, on ultrasound increased echogenicity of renal cortex, on CT increased cortical enhancement	Several cases of acute renal failure and nephrotic syndrome
Perirenal	Perirenal mass or nodules around the kidney	Half of the cases associated with other renal EMH sites (overlap).

Die zweite Patientengruppe mit renaler Beteiligung einer EMH ist durch die renale interstitielle Infiltration gekennzeichnet (13 Fälle). Ultrasonografisch erschienen die Nieren hierbei vergrößert und hatten eine hyperechogene Rinde. Computertomografisch zeigte sich ein verstärktes kortikales Enhancement. In dieser Gruppe gab es weder Patienten mit Hydronephrose noch solche mit Veränderungen im Nierenbecken. Nichtsdestotrotz erlitten die Mehrzahl der Patienten, von denen aus dieser Gruppe Daten zum klinischen Outcome vorlagen (11 Patienten), entweder eine Niereninsuffizienz oder ein nephrotisches Syndrom (9 Patienten). Die einzigen Patienten, von denen keine Entwicklung renaler Symptome berichtet wurden, waren 2 Kinder, die wahrscheinlich eine eigene klinische und pathologische Entität darstellen.

Die dritte Gruppe besteht aus Fällen, bei denen eine perirenale EMH vorlag. Die Befunde beschreiben perirenale massige Raumforderungen oder auch Knötchenbildungen. Renale Veränderungen wurden nur bei 6 Patienten beschrieben, während bei weiteren 6 Patienten ein Mischbild aus verschiedenen renalen Manifestationen einschließlich perirenal, renal-interstitieller oder auch parapelviner Beteiligung der EMH vorlag. Auch beschrieben wurden Nervenkompressionssyndrome (Koster O et al. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327) und postprandiale abdominale Schmerzen (Rapezzi D et al. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 1388–1389).

Zudem fanden wir in unserer Durchsicht 2 Fälle runder umschriebener renaler Tumoren, die zunächst als Hypernephrome interpretiert wurden (Koster O, Niese D. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327, Moskovitz B et al. *Eur Urol* 1991; 19: 343–345), wobei die histologische Aufarbeitung dann die Diagnose einer EMH erbrachte, welche wir zu keiner der oben genannten Gruppen zuordnen konnten. In einem dieser Fälle hatte der Tumor seinen Ursprung im perirenal Fettgewebe und infiltrierte die Nierenkapsel (Koster O et al. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327), was eine primär perirenale Lokalisation nahe legt. Während Unterschiede in Morphologie und Krankheitsverlauf eine klare Trennung zwischen der parapelvinen und den beiden anderen Formen (renal-interstitiell und perirenal) erlauben, ist der Unterschied zwischen den beiden letztgenannten Formen nicht so eindeutig. Diese Beobachtung wird durch die beträchtliche Überlappung von Fällen renal-interstitieller und perirenal Beteiligung gestützt.

Obschon eine Niereninsuffizienz in mehreren Fallberichten zur renalen EMH berichtet wurde, blieb die Nierenfunktion bei dem von uns beschriebenen Patienten über den beobachteten Verlauf von 6 Jahren stabil. Anhand der Auswertung der vorliegenden Kasuistiken zu diesem seltenen Phänomen konnten wir zeigen, dass Patienten mit einem gleichartigen Krankheitsverlauf (parapelvine EMH) nur selten eine Niereninsuffizienz erleiden, was unser Plädoyer für ein „Watchful Waiting“ gerechtfertigt hat.

*Robert Wagner, Sigmaringen, Gabriele Käfer, Sigmaringen, Gerhard Seitz, Bamberg, Karlheinz Seitz, Sigmaringen*  
E-Mail: [wagner.robert.dr@gmail.com](mailto:wagner.robert.dr@gmail.com)

231: 52–56, Kwak HS et al. *J Korean Med Sci* 2000; 15: 460–462, Tuite MJ et al. *Clin Ultrasound* 1991; 19: 238–240, Sauer B et al. *Acta Radiol* 2007; 48: 246–248, Gryspeerdt S et al. *Ann Hematol* 1995; 71: 535–1536). Ultrasonografische descriptions, where available, point out either an echogenic mass replacing most of the pelvicalyceal system (Kwak HS et al. *J Korean Med Sci* 2000; 15: 460–462) or a mass isoechoic to the renal parenchyma (Tuite MJ et al. *J Clin Ultrasound* 1991; 19: 238–240). In our experience the ultrasonografic appearance of this phenomenon is unique, easily distinguishable from any other renal tumor or other forms of hydronephrosis, and thus pathognomonic to renal parapelvic EMH. This manifestation of the disease can lead to renal failure by obstructive uropathy, but probably due to the slow progression of the disease, it was rarely observed in the reviewed cases (Redlin L et al. *Radiology* 1976; 121: 605–608, Oesterling JE et al. *J Urol* 1992; 147: 1360–1362). In some cases intervention (ureter stenting, nephrostoma) was performed to prevent renal failure. In one of these cases radiation therapy led to a regression of the hematopoietic tissue, but didn't enable removal of the bilateral nephrostoma (Oesterling, et al. *J Urol* 1992; 147: 1360–1362).

The second group of patients with renal involvement of EMH is characterized by renal interstitial infiltration (13 cases). On ultrasound the kidneys appeared enlarged, with hyperechogenic cortex. Increased cortical enhancement was seen on CT-images. In this group of patients there was no hydronephrosis and no changes in the renal pelvis were observed. However, in most of the cases where clinical data on disease outcome was supplied in this category (11 patients) either renal failure or nephrotic syndrome developed (9 patients). The only patients who were not mentioned to produce renal symptoms were two infants, probably representing a different clinical and pathological entity. The third group consists of cases where renal EMH was recognized perirenally. Findings include perirenal masses or nodules around the kidneys. These were the only described renal changes in 6 cases, whereas in 6 other patients there was an overlap of several renal manifestations including perirenal involvement as well as renal interstitial or parapelvic EMH. Nerve compression symptoms (Koster O et al. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327) and postprandial abdominal pain Rapezzi D et al. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 1388–1389) were also described.

Furthermore we reviewed two cases of round circumscribed renal tumors, which at first appeared to be hypernephromas (Koster O et al. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327, Moskovitz B et al. *Eur Urol* 1991; 19: 343–345), but histological analysis showed EMH that we couldn't assign to any of the above groups. In one of these cases the tumor originated in the perirenal fat tissue and infiltrated the renal capsule (Koster O et al. *Fortschr Röntgenstr* 1983; 139: 325–327) suggesting a perirenal primary site. While difference in morphology and disease development clearly differentiates parapelvic from renal interstitial and perirenal involvement, the difference between the last two entities doesn't seem to be as clear cut. This observation is supported by the considerable overlap between cases of renal interstitial and perirenal involvement.

Although renal failure was described in several case reports on renal extramedullary hematopoiesis, our patient's renal function remained stable in an observation period of 6 years. After evaluation of the available case reports on this rare phenomenon, we managed to demonstrate that patients with similar disease pattern (parapelvic EMH) rarely suffer from renal failure which justified our pleading for watchful waiting.