

O Paciente com Esplenomegalia

Marco Antonio Zago

ESTRUTURA DO BAÇO

O baço é o principal órgão onde ocorrem as respostas imunológicas a antígenos veiculados pela circulação, enquanto os linfonodos respondem a antígenos transportados pela linfa. Funciona também como filtro pela ação dos macrófagos da polpa vermelha, que retiram de circulação as hemácias senescentes e partículas estranhas como as bactérias. A sua ausência está associada ao aumento da suscetibilidade a infecções bacterianas e os pacientes esplenectomizados devem ser submetidos à imunização e ao uso de antibióticos profiláticos. O baço, constituído pela polpa vermelha e pela polpa branca, contém aproximadamente 30% do total de linfócitos de um indivíduo. É envolvido por uma cápsula de tecido conjuntivo e irrigado pela *artéria esplênica*, que penetra na cápsula na região do hilo, ramificando-se progressivamente em vasos menores.

Polpa branca. As arteríolas são envolvidas por uma capa de linfócitos que são predominantemente T (70% CD4+ e 30% CD8+) e constituem a camada *linfoide periarteriolar*, por sua vez associada aos folículos linfoides, constituídos predominantemente por linfócitos, alguns possuindo centros germinativos. Já os folículos linfoides são envolvidos pela *zona marginal*, que contém linfócitos B, linfócitos T CD4+ e macrófagos. Essas regiões possuem grande densidade de linfócitos e constituem a polpa branca.

Polpa vermelha. As arteríolas terminam em sinusoides vasculares que estão situados em uma região de baixa densidade celular constituída por macrófagos, células dendríticas, linfócitos e plasmócitos. O sangue dos sinusoides drena para as vênulas e daí para a veia esplênica, que leva o sangue do baço até a circulação portal.

ESPLENOMEGALIA

O aumento do baço é uma manifestação comum em moléstias hematológicas ou primárias de outros órgãos ou sistemas (Tabela 9.1). A esplenomegalia não deve ser considerada uma doença, mas, sim, parte de um quadro clínico

mais amplo, e por isso deve determinar a busca de outros sinais e sintomas que permitam identificar a afecção primária.

O reconhecimento da esplenomegalia volumosa em geral não oferece dificuldade. O baço aumentado pode ser identificado na palpação pela sua forma característica, incluindo a chanfradura, e pela sua mobilidade respiratória, por ser um órgão intra-peritoneal subdiafragmático, lembrando, no entanto, que a mobilidade respiratória deixa de ser evidente em esplenomegalias muito volumosas, como as que tomam todo o hemiabdomen esquerdo. O diagnóstico diferencial das esplenomegalias inclui os tumores intraperitoneais e retroperitoneais, como os tumores renais. Pequenos aumentos do baço são de detecção mais difícil; podem contribuir para o diagnóstico o exame do paciente em decúbito lateral direito, com a perna esquerda flexionada (posição de Schuster), a detecção de submacicez nos últimos espaços intercostais na linha hemiclavicular esquerda, estando o paciente com decúbito lateral direito, e o desaparecimento do timpanismo do espaço semilunar correspondente à bolha gástrica (espaço de Traube). Na dúvida, e especialmente em pacientes obesos, a ultrassonografia abdominal e mesmo a tomografia computadorizada podem revelar e quantificar a esplenomegalia, além de permitir a identificação de características tais como a ocorrência de cistos esplênicos ou defeitos de textura sugestivos de comprometimento esplênico em pacientes com doença de Hodgkin.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS E LABORATORIAIS

A esplenomegalia pode ocasionar sintomas ou sinais independentemente de sua etiologia. A manifestação mais comumente associada à grande esplenomegalia é a sensação de peso e desconforto no hipocôndrio ou hemiabdomen esquerdo. O crescimento muito rápido (em reações infecciosas agudas) pode determinar que o baço seja ligeiramente doloroso à palpação, mas na grande maioria das vezes a esplenomegalia é indolor. Por outro lado, o baço acen-

tuadamente aumentado pode ser sede de infartos, determinando episódios agudos de dor moderada ou intensa, que podem perdurar alguns dias. Complicação rara que pode acometer o baço aumentado é a ruptura “espontânea” ou após trauma mínimo, situação que exige intervenção imediata para evitar choque hipovolêmico. A ruptura espontânea pode também acometer o baço que está se expandindo rapidamente, como durante a resposta imunológica da mononucleose infecciosa. O diagnóstico de ruptura esplênica pode ser confirmado pela tomografia ou ultrassonografia abdominal, demonstrando a presença de sangue intraperitoneal e hematoma subcapsular.

As principais manifestações laboratoriais das esplenomegalias são as citopenias periféricas, isoladas ou combinadas. A mais comum é a trombocitopenia, seguida de anemia e mais raramente de granulocitopenia. Essas manifestações devem-se à retenção de células no baço (e sua eventual destruição), fenômeno acompanhado de hiperplasia dos precursores na medula óssea. Por exemplo, em condições normais, cerca de 10% das plaquetas que estão em circulação encontram-se no baço. Nas esplenomegalias esse valor pode chegar a 90%, ou seja, pode haver nove vezes mais plaquetas retidas no baço do que no restante da circulação. A combinação de citopenia periférica, hiperplasia de precursores na medula óssea e esplenomegalia é muitas vezes chamada de “hiperesplenismo”. Convém ressaltar que o termo deve ser entendido como uma **consequência funcional** do aumento do baço, e não como uma possível “causa” de esplenomegalia. Aumentos do baço provocados por mecanismos mais diversos (como esquistossomose, linfoma ou talassemia) podem provocar citopenias periféricas. Na maioria das vezes, essas citopenias não chegam a provocar manifestações clínicas (hemorragias, infecções), sendo principalmente um achado laboratorial.

CAUSAS DE ESPLENOMEGALIAS

Ao analisar as causas de esplenomegalia, convém considerar a estrutura do baço: sua circulação peculiar, o grande volume de células linfóides e de macrófagos e a propensão ao reaparecimento de tecido hematopoético ativo em condições compensatórias ou de doenças proliferativas (*metaplasia mieloide*). O baço é um órgão rico em sangue, que chega pela artéria esplênica, ramifica-se em arteríolas e finalmente cai em grandes lagos sanguíneos (os seios ou sinusoides esplênicos). O sangue atravessa os sinusoides lentamente e com um hematócrito bastante elevado (ou seja, durante a passagem pelas arteríolas até alcançar os sinusoides a proporção de plasma vai diminuindo). Os sinusoides são ricos em células do sistema de monócitos-macrófagos, e a lenta circulação põe em contato prolongado células e outras partículas do sangue (por exemplo, bactérias) com os macrófagos, facilitando a fagocitose. O outro componente celular importante do baço é representado pelos linfócitos de todas as linhagens (linfócitos B, plasmócitos, linfócitos T, células NK), e as reações imunes podem ser acompanhadas de significativa proliferação de células linfóides no baço.

Tabela 9.1

► Principais causas de esplenomegalias.

Congestivas

Insuficiência cardíaca congestiva
Cirrose hepática
Trombose das veias hepáticas (síndrome de Budd-Chiari)
Cisto pancreático (compressão da veia esplênica)

Infecciosas

Infeção por vírus

- Hepatite viral
- Mononucleose infecciosa
- HIV

Infeção bacteriana

- Febre tifoide
- Endocardite bacteriana
- Brucelose
- Sífilis secundária
- Leptospirose

Infeção por protozoários

- Malária
- Leishmaniose visceral (Calazar)

Infestação por metazoários

- Esquistossomose

Inflamatórias não infecciosas

Lúpus eritematoso disseminado
Artrite reumatoide (síndrome de Felty)

Anemias

Anemias hemolíticas
Outras anemias (ferropriva, megaloblática)

Hipertrofia de depósito (doenças de depósito)

Doença de Gaucher
Doença de Niemann-Pick
Outras

Neoplasias

Metástases (raras)

Neoplasias do sistema linfo-hematopoético

- Linfomas
- Leucemias agudas
- Síndromes mielodisplásticas
- Leucemia linfóide crônica
- Leucemia prolinfocítica
- Macroglobulinemia de Waldenström
- Tricoleucemia (*hairy cell leukemia*)
- Leucemia mieloide crônica
- Mielofibrose
- *Policitemia vera*

Outras Causas

Cistos ou abscessos esplênicos
Hemangiomas
Sarcoidose
Histiocitoses
Doença de Castleman (hiperplasia linfóide de células gigantes)

Considerando sua estrutura e sua composição celular, o aumento do baço pode ser resultante de processos congestivos, de proliferação celular reacional, de hipertrofia de células ou de proliferação neoplásica (Tabela 9.1).

► Esplenomegalias congestivas

Resultam de processos em que há dificuldade para saída de sangue pela veia esplênica, incluindo hipertensão portal de variadas origens: insuficiência cardíaca congestiva, obstrução supra ou das veias hepáticas na síndrome de Budd-Chiari, cirrose hepática, fibrose hepática da esquistossomose, cisto pancreático com compressão da veia esplênica.

A esplenomegalia é pouco frequente na *insuficiência cardíaca congestiva*, sendo muito menos proeminente do que a hepatomegalia. Por outro lado, na *cirrose hepática* é comum a ocorrência de esplenomegalia moderada, em geral acompanhando os outros sinais de hipertensão portal, como ascite e circulação colateral na parede abdominal e torácica. A forma hepatoesplênica da *esquistossomose* manifesta-se por grandes esplenomegalias, muitas vezes acompanhadas de citopenias periféricas, especialmente plaquetopenia e anemia.

► Esplenomegalias infecciosas

Grande número de infecções causadas por agentes etiológicos variados pode associar-se à esplenomegalia. Em alguns casos, o aumento do baço é ligeiro e fugaz, como ocorre com algumas viroses; outras vezes, é mais persistente, mas ainda de volume moderado, como nas endocardites bacterianas, enquanto no outro extremo encontram-se as esplenomegalias gigantescas produzidas pelo calazar, pela esquistossomose e pelas formas crônicas de malária.

Embora a manifestação mais proeminente da *mononucleose infecciosa* seja linfadenomegalia cervical moderadamente dolorosa, acompanhada de febre, mal-estar e faringite, cerca de 50% dos pacientes têm esplenomegalia.

Esplenomegalia ocorre em 10 a 15% dos pacientes com *brucelose*, juntamente com febre, mal-estar, sudorese e mialgia, ou outras manifestações gerais ou localizadas. A maioria dos afetados é de trabalhadores que manipulam carnes cruas ou laticínios e o diagnóstico pode ser estabelecido por reação sorológica (reação de Wright) ou pela cultura. O aumento do baço é também comum na *febre tifoide*, cujas manifestações habituais são inespecíficas (febre, dor abdominal, prostração, alterações mentais como delírio, afonia e coma, diarreia). O diagnóstico é firmado com base nos resultados de reação sorológica (reação de Widal) e cultura positiva a partir de sangue, urina, fezes ou material de punção de medula óssea.

A *endocardite bacteriana* é frequentemente acompanhada de aumento moderado do baço, habitualmente indolor, a não ser que haja um abscesso ou infarto recente. O maior risco envolve pacientes com doença ou cirurgia cardíaca

prévia, ou usuários de drogas endovenosas. O diagnóstico baseia-se nos achados de febre, sopros cardíacos, hemocultura positiva (os agentes mais comumente envolvidos são estreptococos, estafilococos e bacilos anaeróbicos gram-negativos) e demonstração de vegetações nas válvulas cardíacas por ultrassonografia.

► Doenças inflamatórias não infecciosas

Esplenomegalia ocorre em cerca de 20 a 30% dos pacientes com *lúpus eritematoso sistêmico*, acompanhando as manifestações clínicas e laboratoriais características. Mais raramente, no entanto, o quadro inicial pode limitar-se à esplenomegalia e febre (acompanhadas ou não de citopenias: anemia hemolítica, leucopenia, linfopenia ou trombocitopenia), e o diagnóstico somente será feito se houver grande suspeita. Mais raramente não há manifestações laboratoriais consistentes e o diagnóstico somente poderá ser firmado após um período de evolução quando aparecerem as outras características da doença.

A *síndrome de Felty* corresponde a casos de artrite reumatoide crônica associada a esplenomegalia, linfadenopatia, trombocitopenia, anemia e neutropenia. Em geral há intensas manifestações articulares e sistêmicas (febre, anorexia, perda de peso), e as infecções são frequentes. Mais de 90% dos pacientes têm o alelo HLA-DR4.

► Anemias hemolíticas

Esplenomegalia e eventualmente hepatomegalia fazem parte do quadro clínico das anemias hemolíticas. Em geral trata-se de esplenomegalia moderada, cujo volume depende do grau e da rapidez de instalação da hemólise. Nas anemias hemolíticas adquiridas de instalação aguda pode demorar alguns dias para que se possa observar o aumento do baço.

Grandes esplenomegalias, tomando todo o hemiabdomene esquerdo e chegando à fossa ilíaca podem ser observadas na *talassemia* maior não tratada ou tratada inadequadamente. Em mais da metade dos talassêmicos submetidos ao tratamento com transfusões regulares, o baço não é palpável; em outros, o baço pode estar moderadamente aumentado. Não é raro que o baço apenas discretamente aumentado possa determinar uma destruição aumentada das hemácias transfundidas (*hiperesplenismo*), aumentando o consumo transfusional e exigindo a realização de esplenectomia (ver o capítulo de Talassemias).

Na *anemia falciforme* geralmente o baço está aumentado apenas no primeiro e segundo anos de vida, mas raramente é palpável mais tarde, pois a ocorrência de repetidos episódios de infartos seguidos de cicatrização vai transformando o baço em um nódulo fibroso (autoesplenectomia). A perda do baço tem consequências desastrosas, aumentando a suscetibilidade a septicemias por pneumococos ou outras bactérias encapsuladas. De fato, a perda de função (hipoesplenismo ou asplenia) pode ocorrer antes do desa-

parecimento anatômico do baço (asplenia funcional). Em alguns pacientes com anemia falciforme o baço permanece aumentado além do segundo e terceiro anos de vida, em especial nos que receberam transfusões de hemácias de maneira irregular. A persistência do baço aumentado e hiperativo pode levar a uma redução mais acentuada da concentração de hemoglobina, exigindo algumas vezes a realização de transfusões repetidas que acabam sendo pouco eficazes para controlar a anemia. Outro perigo associado à esplenomegalia nesta doença é a síndrome do “sequestro esplênico”.

► Outras anemias

O aumento do baço não é uma manifestação constante ou proeminente em outras formas de anemia; um aumento **mínimo ou moderado** do baço pode ser observado em até 30% dos pacientes com anemia ferropriva ou com anemia megaloblástica, especialmente na infância.

► Hipertrofia de depósito

A *doença de Gaucher* resulta do acúmulo de glicocerebrosídeos nas células da linhagem de monócitos-macrófagos do fígado, do baço, dos gânglios linfáticos e da medula óssea. A doença tem três formas ou variantes, cada uma delas devida a defeitos moleculares diferentes: Tipo 1, forma do adulto ou forma crônica não neuropática; Tipo 2 ou forma neuropática aguda; Tipo 3 ou forma neuropática subaguda juvenil. Em todas elas o aumento do baço pode ser muito

volumoso e ser acompanhado de trombocitopenia e anemia. O tipo 1 ou forma crônica não neuropática é a variante mais comum; transmitida como característica genética autossômica recessiva; deve-se a um defeito do gene da glicocerebrosidase, enzima que degrada glicolípides formados nos macrófagos em grande quantidade pela destruição de hemácias e granulócitos, e pelo metabolismo de gangliosídeos no sistema nervoso. O acúmulo de glicocerebrosídeos nos macrófagos origina células gigantes, com aspecto citoplasmático característico, denominadas células de Gaucher (Figura 9.1); essas células acumulam-se na medula óssea e no baço, que se torna extremamente volumoso.

► Neoplasias

As neoplasias, especialmente do sistema linfo-hematopoiético, constituem uma causa comum de esplenomegalia. O aumento do órgão pode ser muito variável, desde esplenomegalias apenas detectáveis com ultrassonografia até esplenomegalias gigantes, em geral não dolorosas, mas que podem tornar-se dolorosas quando se superpõem infartos.

Neoplasias metastáticas

A ocorrência de metástases no baço é muito rara, de forma que a análise inicial de uma esplenomegalia pode desconsiderar esta causa. Quando não se identificam causas mais comuns ou quando o aumento do baço ocorre na presença de neoplasia já diagnosticada, a possibilidade de es-

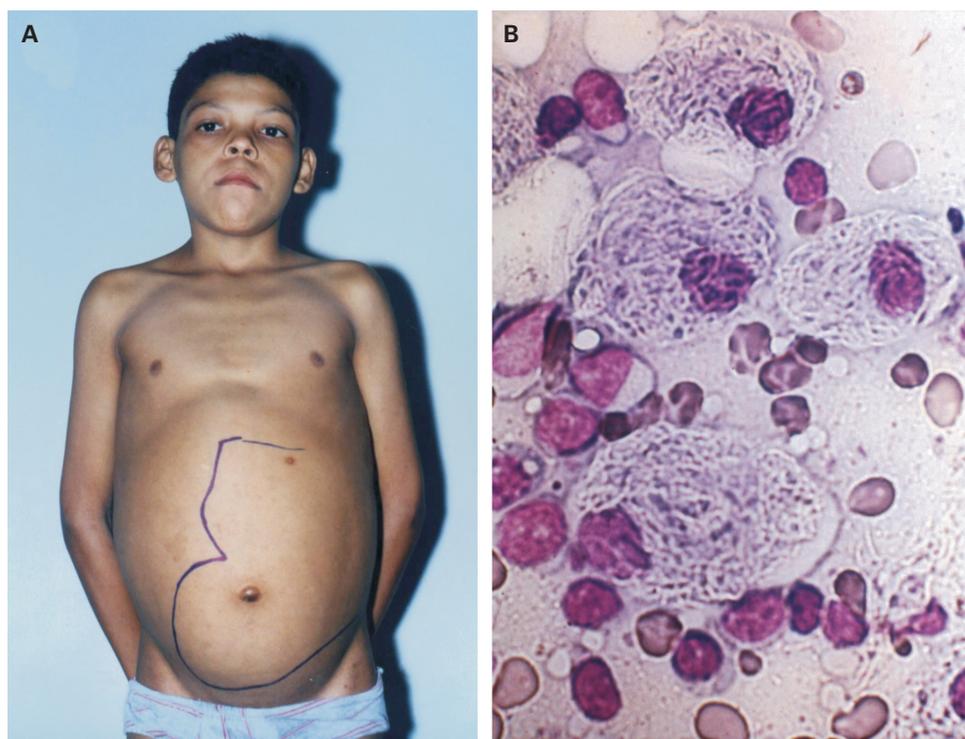


Figura 9.1 Doença de Gaucher. Esplenomegalia gigantesca (A); grandes macrófagos com material lipídico acumulado no citoplasma, de aspecto característico na medula óssea (B). (Cortesia do professor C. Chiattonne.)

plenomegalia por metástase pode ser considerada. Mesmo na presença de uma neoplasia generalizada, deve-se considerar a possibilidade de que o aumento do baço não se deva ao comprometimento direto do órgão pelo processo neoplásico, mas que seja secundário a outras complicações da doença, como por exemplo, a intercorrência de infecções por vírus, fungos ou bactérias.

Neoplasias linfo-hematopoéticas

Com exceção do mieloma múltiplo, todas as demais neoplasias do sistema linfo-hematopoético podem estar associadas à esplenomegalia, e em algumas delas a esplenomegalia pode ser muito volumosa (Tabela 9.2). Por outro lado, o aumento do baço é pouco comum no mieloma múltiplo.

A esplenomegalia pode ocorrer nas *leucemias agudas*, tanto mieloides como linfoides. Em geral, trata-se de aumento discreto do baço, raramente ultrapassando 5 cm da borda costal. Os levantamentos mais antigos registram uma frequência maior de esplenomegalia nessas doenças, provavelmente porque o diagnóstico hoje é feito mais precocemente, incluindo um número maior de casos com massa

tumoral menor. Presença variável de esplenomegalia é também observada nas *síndromes mielodisplásicas*, mas a esplenomegalia não é uma manifestação conspícua neste grupo de doenças, exceto na *leucemia mielomonocítica*, em que está presente em cerca de um terço dos pacientes.

Grandes esplenomegalias são uma característica comum das síndromes mieloproliferativas crônicas, e não raramente o baço atinge proporções gigantescas nessas doenças, ocupando todo o hemiabdomene esquerdo, ultrapassando a linha mediana e chegando à fossa ilíaca. Dessa forma, o diagnóstico de *mielofibrose* na ausência de esplenomegalia deve ser visto com muita cautela. O aumento do baço é também muito frequente na *leucemia mieloide crônica*, mas com a maior atenção dos médicos para a possível ocorrência desta doença, o diagnóstico tem sido feito precocemente em maior número de casos, quando ainda não há esplenomegalia clinicamente detectável. Por outro lado, em pacientes com aumento do hematócrito, a presença de esplenomegalia é sinal muito seguro de que se trata de *policitemia vera*.

A esplenomegalia está presente em muitos casos de *leucemia linfóide crônica*, mas seu tamanho é variável. De fato,

Tabela 9.2

► Ocorrência e características das esplenomegalias nas neoplasias linfo-hematopoéticas.

Doença	Frequência de esplenomegalia	Esplenomegalia volumosa ¹	Linfoadenomegalia ¹
Leucemia mieloide aguda	20%	–	–
Leucemia linfóide aguda	50%	–	+ – ²
Síndrome mielodisplásica	Raro ³	–	+ –
Leucemia mieloide crônica	50-70% ⁴	++	–
Mielofibrose	97-100%	++	–
<i>Policitemia vera</i>	70%	+ –	–
Trombocitemia essencial	30-50% ⁵	+ –	–
Linfoma de Hodgkin	30%	–	++
Linfomas não Hodgkin		+ –	++
Leucemia linfóide crônica	20-30%	+ –	++
Leucemia prolinfocítica	90-100%	++	–
Tricoleucemia	92%	+ –	– ⁶
Mieloma múltiplo	4%	–	–
Macroglobulinemia de Waldenström	50-60%	+ –	+

¹ ++ Frequente; + – Rara; – Muito rara.

² No entanto, 60% das LLA do tipo T têm tumores mediastinais.

³ Exceto na leucemia mielomonocítica crônica, em que 1/3 dos casos tem esplenomegalia.

⁴ Fase crônica.

⁵ Alguns pacientes podem ter atrofia esplênica devido a infartos silenciosos.

⁶ Pode ocorrer linfoadenomegalia mediastinal.

a presença de esplenomegalia é um dos parâmetros para estimar a extensão da doença e, portanto, para seu estadiamento clínico (ver estadiamento da LLC). Esplenomegalia volumosa é uma manifestação constante na *leucemia prolinfocítica*, raramente acompanhada de adenomegalia, e uma proporção significativa dos pacientes procura o médico em consequência dos sintomas associados ao baço aumentado, que costuma ser ligeiramente doloroso.

Esplenomegalia ocorre também em mais de 90% dos pacientes com *tricoleucemia*. Em 27% o baço tem grande aumento de volume, atingindo a fossa ilíaca esquerda e ultrapassando a linha média.

Nos *linfomas*, não é rara a presença de esplenomegalia moderada no momento do diagnóstico. Mais frequentemente o aumento do baço aparece na evolução da doença ou nos linfomas leucemizados. Nem sempre o grau de infiltração do órgão guarda uma relação direta com o volume. Por exemplo, no linfoma de Hodgkin, o infiltrado esplênico pode ser representado por nódulos pequenos, detectados geralmente pela alteração da textura na ultrassonografia. No entanto, em alguns casos, a esplenomegalia (e aumen-

to de gânglios abdominais) pode ser a manifestação inicial, com frequência acompanhada de febre. Em 3 a 15% dos casos de linfoma de Hodgkin ocorre o comprometimento isolado do baço.

A esplenomegalia ocorre em cerca de 45% dos casos de doença de Castleman, uma hiperplasia linfoide de células gigantes de etiologia obscura.

CISTOS E ABSCESSOS

Essas lesões são na maioria das vezes assintomáticas, mas têm sido identificadas com frequência crescente em consequência do uso mais amplo de técnicas de imagem, em especial a tomografia computadorizada. Cistos têm origens variadas, como trauma, linfangioma, ou cistos parasitários (causados por *Echinococcus*, que tem como hospedeiro intermediário o carneiro). Os abscessos podem se originar por infecção secundária de um cisto ou pela implantação hematogênica primária em presença de infecção como a endocardite bacteriana ou em usuários de drogas endovenosas, em especial em pacientes imunodeprimidos.

quadro

9.1

Adulto com grande esplenomegalia oligossintomática

O achado de esplenomegalia volumosa (mais de 6 a 8 cm abaixo da borda costal) como única manifestação clínica de um adulto jovem ou de meia-idade, que não seja (ou tenha sido) habitante de zona endêmica de malária ou de calazar sugere como principais hipóteses diagnósticas a *esquistossomose*, a *leucemia mieloide crônica*, a *mielofibrose*, a *tricoleucemia* (leucemia de células pilosas) ou o *linfoma esplênico*. A hipótese de esquistossomose ficará reforçada se o paciente for originário ou tiver habitado regiões endêmicas da doença. A febre sem causa infecciosa detectável é manifestação comum no linfoma esplênico e também pode ocorrer na tricoleucemia, mas está habitualmente ausente na leucemia mieloide crônica e na mielofibrose. Em pacientes de meia-idade ou idosos, a *leucemia prolinfocítica* é uma hipótese adicional a ser considerada, enquanto a leucemia linfoide crônica não está em geral associada a esplenomegalias muito volumosas; em ambas podem ocorrer linfadenomegalias, mas este achado não está invariavelmente presente. O exame do sangue periférico pode definir o diagnóstico, pelo achado de alterações características na leucemia mieloide crônica, na leucemia linfoide crônica ou na leucemia prolinfocítica, ou alterações sugestivas na mielofibrose e na tri-

colecemia. Quando isto ocorre, o diagnóstico será confirmado pela punção e biópsia de medula óssea. Na esquistossomose, no linfoma esplênico e em muitos casos de tricoleucemia, as alterações hematológicas podem estar ausentes ou ser inespecíficas (citopenias ou alterações reacionais). Nesses casos, a punção e eventualmente biópsia de medula óssea estão indicadas, pois poderão definir o diagnóstico de mielofibrose ou de tricoleucemia. A punção de medula permitirá, também, o diagnóstico de causas mais raras de esplenomegalia, como a doença de Gaucher. Na esquistossomose, o exame de fezes poderá revelar ovos de *S. mansoni*; o exame radiológico contrastado de esôfago pode evidenciar varizes esofagianas; ou a biópsia de reto poderá fundamentar o diagnóstico. Se esses exames (exame de sangue, punção e biópsia de medula óssea, exame de fezes, raios X de esôfago e biópsia de reto) não fornecerem o diagnóstico, as causas menos comuns devem ser consideradas e investigadas, incluindo exames de imagem (por exemplo, a ultrassonografia que poderá revelar a presença de cistos esplênicos). Não sendo conclusivas essas abordagens, poderá ser necessária a realização de laparotomia com a remoção do baço para exame histológico.

REFERÊNCIAS CONSULTADAS

1. Chaikof EL, McCabe CJ. Fatal overwhelming postsplenectomy infection. *Am J Surg*. 1985;149:534-9.
2. Charrow J, Esplin JA, Gribble TJ, Kaplan P, Kolodny EH, Pastores GM et al. Wisch – Gaucher Disease: recommendations on diagnosis, evaluation, and monitoring. *Arch Intern Med*. 1998;158:1754-60.
3. Chun CH, Contreras L, Raff MJ, Varghese R, Waterman N, Daffner R et al. Splenic abscess. *Medicine*. 1980;59:50-65.
4. Cortes JE, Talpaz M, Kantarjian H. Chronic myelogenous leukemia: a review. *Am J Med*. 1996;100:555-70.
5. Eichner ER, Whitfield CL. Splenomegaly: an algorithmic approach to diagnosis. *JAMA*. 1981;246:2858-61.
6. Goldman JM. Chronic myeloid leukemia: a historical perspective. *Semin Hematol*. 2010;47:302-11.
7. Golomb HM, Catovsky D, Golde DW. Hairy cell leukemia. A clinical review based on 71 cases. *Ann Intern Med*. 1978;89:677-83.
8. Hasford J, Pfirrmann M, Hehlmann R, et al. A new prognostic score for survival of patients with chronic myeloid leukemia treated with interferon alfa. Writing Committee for the Collaborative CML Prognostic Factors Project Group. *J Natl Cancer Inst*. 1998;90:850-8.
9. Knauer EM, Ailawadi G, Yahanda A, Obermeyer RJ, Millie MP, Ojeda H, et al. 101 Laparoscopic splenectomies for the treatment of benign and malignant hematologic disorders. *Am J Surg*. 2003;186:500-4.
10. Melo JV, Catovsky D, Galton DA. The relationship between chronic lymphocytic leukaemia and pro-lymphocytic leukaemia. I. Clinical and laboratory features of 300 patients and characterization of an intermediate group. *Br J Haematol*. 1986;63:377-87.
11. Meyssonier V, Makovec T, Caumes E. Cystic splenomegaly. *J Travel Med*. 2011;18:294-5.
12. Rohani A, Akbari V, Homayoon K. Infective endocarditis presents as isolated splenomegaly. *J Cardiovasc Dis Res*. 2011;2:71-3.
13. Ruchlemer R, Parry-Jones N, Brito-Babapulle V, Attolico I, Wotherspoon AC, Matutes E, et al. B-prolymphocytic leukaemia with t(11;14) revisited: a splenomegalic form of mantle cell lymphoma evolving with leukaemia. *Br J Haematol*. 2004;125:330-6.
14. Summers TA, Jaffe ES. Hairy cell leukemia diagnostic criteria and differential diagnosis. *Leuk Lymphoma*. 2011;52 Suppl 2:6-10.
15. Tefferi A. Annual clinical updates in hematological malignancies: a continuing medical education series: polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2011 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematology*. 2011;86:292-301.
16. Vannucchi AM. Management of myelofibrosis. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2011:222-30.
17. Varki A, Lottenberg R, Griffith R, Rheinhard E. The syndrome of idiopathic myelofibrosis: clinic pathologic review with emphasis on the prognostic variables predicting survival. *Medicine*. 1983;62:353-71.
18. Wang AH, Wang YY, Yao Y, Xu ZZ, Zhou L, Wang L, et al. Summary of 615 patients of chronic myeloid leukemia in Shanghai from 2001 to 2006. *Journal Experimental Clinical Cancer Research* 29:20, 2010 (<http://www.jeccr.com/content/29/1/20>).
19. Zago MA. The evaluation of spleen function in man. *Braz J Med Biol Res*. 1989;22:159-69.

