

# Hamartoma esplénico com alterações hematológicas

Splenic hamartoma with haematologic disorders

J. Bernardes Correia\*, Benilde Barbosa\*\*, Bruno Rodrigues\*\*\*, Henrique Ferrão\*\*\*\*, João Correia\*\*\*\*\*, Fernando Martinho\*\*\*\*\*, Fernando Santos\*\*\*\*\*, M Helena Saldanha\*\*\*\*\*

## Resumo

Os hamartomas do baço são tumores benignos muito raros. Habitualmente comportam-se como tumores assintomáticos, sendo detectados acidentalmente na laparotomia ou autópsia.

Os autores apresentam um caso de hamartoma esplénico numa doente de 44 anos que, no decurso do estudo de uma anemia acompanhada de sintomatologia pouco expressiva, evoluiu para pancitopenia. Embora visível como volumosa massa de heterogeneidade difusa à ultra-sonografia e através da TAC após contraste intravenoso, foi decisiva a realização de RMN para a interpretação do tumor esplénico como apresentando características de hamartoma. A doente foi submetida a esplenectomia. O baço apresentava-se preenchido por tumor em praticamente toda a sua extensão. A histologia revelou tratar-se de hamartoma esplénico tipo misto. Após a cirurgia, a doente retomou a normalidade dos parâmetros hematológicos.

Conforme revisão da literatura internacional, este caso clínico enquadra-se num grupo que não chega a duas dezenas de bem documentados hamartomas com a particularidade de no início apresentarem como manifestação clínica apenas anemia.

Palavras chave: hamartoma esplénico, pancitopenia.

\*Assistente Hospitalar de Medicina Interna<sup>1</sup>  
 \*\*Interno do Internato Complementar de Medicina Interna<sup>1</sup>  
 \*\*\*Interno do Internato Complementar de Neurologia<sup>1</sup>  
 \*\*\*\*Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral<sup>1</sup>  
 \*\*\*\*\*Assistente Hospitalar de Medicina Interna<sup>2</sup>  
 \*\*\*\*\*Director do Serviço de Cirurgia II<sup>1</sup>  
 \*\*\*\*\*Chefe de Serviço de Medicina Interna<sup>1</sup>  
 \*\*\*\*\*Directora do Serviço de Medicina I<sup>1</sup>

1. Hospitais Universidade de Coimbra  
 2. Hospital da Guarda

Recebido para publicação a 26.5.98

## Abstract

Hamartomas of the spleen are rare benign tumour-like lesions composed mainly of vascular elements. Most of them, remain small in size and asymptomatic, and are therefore, incidental findings at laparotomy or autopsy. However, occasionally, they present with symptoms among which, haematologic disorders appear in a very few cases.

The authors report a case of splenic hamartoma in a 44-year-old woman with pancytopenia. Prolonged enhancement on post-contrast CT and MR imaging was a useful finding in differentiation of splenic hamartoma from malignant lesions of the spleen. Hamartomas should be kept in mind in the differential diagnosis of splenic tumors. Splenectomy, is indicated in cases where malignancy cannot be excluded and in cases of associated haematologic disorders. The haematologic abnormalities, disappeared after removal of the spleen.

By review of the literature, they are less than two tens of well-documented cases of symptomatic splenic hamartomas associated with haematologic disorders.

Key words: splenic hamartoma, haematologic disorders.

## Introdução

Os hamartomas do baço são muito raros, como aliás são todos os tumores primitivos do baço<sup>1-3</sup>. São habitualmente assintomáticos e por isso, encontrados frequentemente de forma acidental em laparotomia, em baços extraídos a doentes com linfoma de Hodgkin, ou em autópsia<sup>3,4,5</sup>.

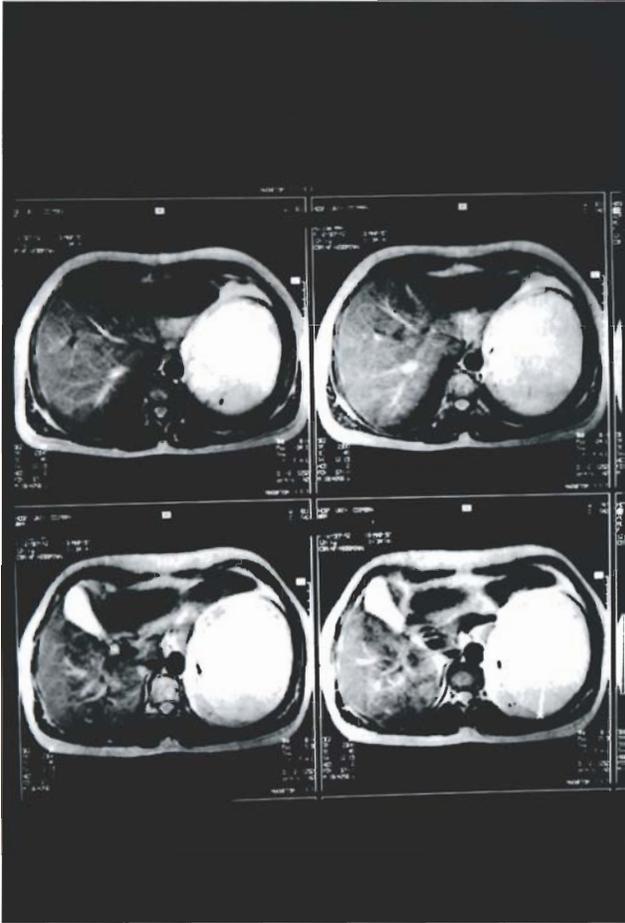
Trata-se de tumores que condicionam esplenomegalia e, quando são grandes, dão origem a sintomas muito díspares que vão desde o simples desconforto abdominal até à exuberante clínica de rotura do baço, passando por quadro clínico compatível com situações de marcada pancitopenia<sup>3,4</sup>. A anemia constituiu a primeira manifestação clínica.

Não é conhecida a etiopatogenia destes tumores. Persistem também dúvidas acerca do mecanismo exacto subjacente às raras alterações hematológicas admitindo-se que os hamartomas possam ser tão só “espectadores inocentes” num baço doente<sup>3,6,7,8</sup>. Apesar do diagnóstico ser histológico, é indispensável o estudo imagiológico que inclui, ultrassonografia, TAC e RMN do abdomen, sobretudo este último, encarado por muitos autores como de eleição quando se suspeita de tumores esplénicos<sup>5,9,10,11</sup>.

## Caso clínico

A.M.N.A., 44 anos, sexo feminino, raça branca, operária da indústria do calçado, natural e residente em Pinhel, foi transferida do Hospital Distrital da Guarda para o serviço de Medicina I dos HUC em Janeiro de 1997, para

Figura 1



RMN abdominal. Imagem mostrando massa de 13 cm de maior diâmetro de limites bem definidos, observando-se uma faixa fina de parênquima esplênico conservado.

Figura 2



Baço aumentado de volume (16x15x6 cm), ocupado por tumor em praticamente toda a sua extensão.

permitted identificar: “... importante aumento do volume do baço com heterogeneidade textural difusa admitindo-se a existência de volumosa formação nodular sólida na sua dependência, que desvia superior e internamente o estômago e, inferiormente, o rim esquerdo”.

Neste contexto, foi transferida para o Serviço de Medicina I dos HUC com o intuito de se caracterizar melhor os achados imagiológicos com RMN e eventual biópsia esplênica. À entrada, apresentava bom estado geral apesar da palidez da pele e mucosas. Bem orientada no espaço e no tempo e como sintomas mais relevantes, referia astenia e algum desconforto no hipocôndrio esquerdo. O hemograma mantinha padrão sobreponível ao já descrito. Após a realização de exames com o objectivo de excluir doença mieloproliferativa, imunológica ou infecciosa como causa de esplenomegália, foi submetida a RNM do baço que mostrou: “... formação arredondada, de limites bem definidos, identificando-se uma faixa fina de parênquima esplênico conservado, de cerca de 15 mm. A massa é capsulada e tem características de hamartoma...” (Fig. 1).

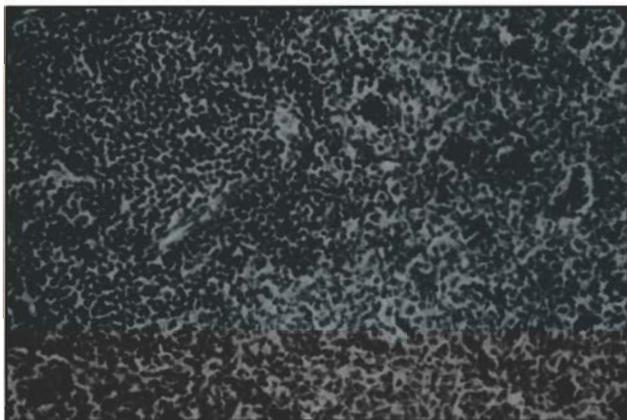
O passo seguinte foi referenciar a doente ao Serviço de Cirurgia II deste Hospital onde foi submetida a esplenectomia que decorreu sem complicações. No pós-operatório imediato, que decorreu sem complicações, foi transfundida com duas unidades de glóbulos vermelhos. Teve alta ao oitavo dia com os seguintes valores de hemograma: eritrocitos 3,86 T/L; hemoglobina 11 gr/dl; leucócitos 4,2 G/L e plaquetas 544 G/L. O exame macroscópico do baço (Fig. 2) evidenciou: “... peça de esplenectomia com 700 grs. de peso e 16x15x6 cm de dimensões recoberto por cápsula lisa e brilhante. Cortes de secção, mostram estar ocupado quase na totalidade por massa tumoral bem delimitada, aparentemente não capsulada com 14x9x8 cm de maior eixo e superfície de corte, vermelha escura irregular e de consistência mole à periferia identificou-se parênquima esplênico acastanhado e carnudo com morfologia habitual”.

esclarecimento de pancitopenia.

Oito meses antes, foi-lhe atribuído o diagnóstico de anemia e medicada com ferro oral. Perante a persistência da sintomatologia traduzida por astenia e desconforto no hipocôndrio esquerdo, e na presença de agravamento da anemia, é referenciada ao Hospital da Guarda. À entrada neste Hospital, apresentava quadro hematológico de pancitopenia: eritrócitos 4,36 G/L; hemoglobina 10,4 g/dl; hematócrito 34%; VGM 75fl; HGM 23 pg; CHCM 31g/dl, plaquetas 30000 e leucócitos 3,5g/l, com fórmula leucocitária equilibrada. Outros exames laboratoriais como: anticorpos anti-nucleares, proteína C reactiva, RA-teste, Waler-Rose, ferro sérico, transferrina, ferritina, desidrogenase láctica, e proteinograma electroforético, revelaram-se negativos ou dentro dos parâmetros normais.

A ecografia abdominal mostrava: “...esplenomegália (14,3x11,2 cm), com textura heterogênia, parecendo visualizar-se no seu interior, formação nodular sólida heterogênia de grandes dimensões”. A TAC abdominal, após a administração intravenosa de produto de contraste,

Figura 3



Tumor constituído por polpa branca e polpa vermelha, no seio do qual se observam zonas de fibrose e hemorragia. (Hematoxilina – eosina, x 220).

O estudo histológico (Fig. 3) mostrou: “...*lesão circunscrita, constituída de forma irregular quer por tecido linfóide (polpa branca), quer por estruturas sinusoidais congestivas, formando em algumas áreas uma rede complexa de tipo cavernoso (polpa vermelha). No seio do tumor observam-se zonas de fibrose e hemorragia. O parênquima esplénico em redor, apresenta morfologia própria mantida, com alguma congestão dos seios medulares.*”.

A doente tem sido acompanhada com regularidade em consultas no Hospital Distrital da Guarda apresentando-se assintomática e com hemograma dentro de parâmetros normais.

## Discussão

Os tumores primitivos do baço, quer benignos quer malignos, são raros. O envolvimento do baço por tumores malignos é geralmente secundário, estando em primeiro lugar as doenças linfóide e mieloproliferativas, seguidas pelos sarcomas e melanomas<sup>1,4</sup>.

Os tumores primitivos, podem ter origem vascular como os hemangiomas, linfangiomas, hemangioendoteliomas e angiossarcomas. No outro grupo composto por exemplo por lipomas e quistos, estão incluídos os hamartomas esplénicos<sup>1,4,12,13,15,16</sup>.

O hamartoma esplénico, foi descrito pela primeira vez em 1861 por Rokitansky<sup>3,4</sup>. Trata-se de lesão pseudo-tumoral benigna, de origem malformativa e que resulta da proliferação de elementos celulares habitualmente presentes no órgão envolvido, mas numa relação arquitetural e quantitativa anómala<sup>4,11,15,16</sup>. Histologicamente podem designar-se de hamartomas de polpa vermelha, ou de hamartomas de polpa branca, conforme predominem na sua constituição estruturas sinusoidais, ou tecido linfóide respectivamente. Designam-se de hamartomas mistos, se ambos os componentes se encontram representados em quantidades semelhantes.<sup>12,15,16</sup> Esta doente era portadora

de hamartoma misto (Fig.3). Os tumores são habitualmente pequenos e assintomáticos, e encontrados acidentalmente na sequência de laparotomia ou de autópsia<sup>3,4,5</sup>. Por vezes são grandes como no caso desta doente, provocam esplenomegalia e tendem a provocar sintomas relacionadas sobretudo com o tamanho do baço, como dor e desconforto no hipocôndrio esquerdo ou então, alterações hematológicas compatíveis com hiperesplenismo, havendo ainda casos descritos de rotura do baço<sup>4,5</sup>.

A anemia constitui normalmente a primeira manifestação clínica. No caso que relatamos foi a persistência da anemia com posterior evolução para pancitopenia em doente com esplenomegalia e desconforto local, que motivaram o estudo imagiológico com recurso primeiro com ultrasonografia e TAC com administração de produto de contraste intravenoso, mostraram volumosa massa com heterogeneidade difusa mas não caracterizaram suficientemente a massa como se esperava, talvez por esta ocupar praticamente todo o baço<sup>5,15</sup>. Como a confirmação diagnóstica é histológica, alguns autores, ensaiaram o estudo destas lesões com citologia de aspirado com agulha fina, mas desaconselham a técnica, sobretudo por não permitir resultados com a especificidade que seria de exigir a uma técnica que envolve alguns riscos, acabando por obrigar à realização de esplenectomia em praticamente todos os casos<sup>12,16,17</sup>. Assim, passando a punção-biópsia esplénica para segundo plano, o passo seguinte foi recorrer à RMN, também com contraste endovenoso, a qual permitiu admitir com elevado grau de probabilidade que se tratava de hamartoma. Aliás, a RMN é encarada como exame de eleição para o esclarecimento de lesões esplénicas.

Não é conhecida a etiopatogenia destes tumores<sup>12,18,19</sup>. Também persistem dúvidas acerca do mecanismo exacto subjacente às raras alterações hematológicas<sup>14,17,18,19</sup>, e pensa-se que os hamartomas possam ser tão só “espectadores inocentes” num baço doente. Como já frisamos, os hamartomas esplénicos, acompanhados de alterações hematológicas, são muito raros. De acordo com a revisão efectuada este caso ficará incluído num grupo devidamente documentado, que não excede a vintena<sup>6,7,9,18</sup>. Representará também o segundo caso descrito em Portugal mas em que o primeiro caso, também diagnosticado no Hospital da Universidade de Coimbra, não apresentava alterações laboratoriais e o motivo que levou ao estudo do doente, foi a dor persistente no hipocôndrio esquerdo<sup>2</sup>.

A esplenectomia é electiva nos casos em que se verifiquem também alterações hematológicas e quando não for possível excluir tratar-se de tumor maligno. Verifica-se a correcção das alterações hematológicas pós-esplenectomia e a sua manutenção em parâmetros normais, como aconteceu com esta doente, e o prognóstico é favorável<sup>5,6,7,18,19</sup>.

Admitindo-se que a situação de esplenectomizada, confere à doente algum grau de compromisso da sua auto-imunidade e consequente susceptibilidade a infecção por pneumococo foi-lhe administrada a “vacina pneumocócica polivalente”<sup>19, 20</sup>.

## Bibliografia

1. Conceição AS, Martins I, Gonçalves M, Conceição CM, Carvalho R. Angiossarcoma do Baço. *Acta Méd Port* 1994;7:697-700.
2. Medeiros A, Milheiro A, Sousa FC. Patologia esplénica pouco frequente – A propósito de seis casos clínicos. *Rev Gastenterol Cir* 1995;12(58):67-78.
3. Silverman ML, Livioisi. Splenic hamartoma. *Am J Clin Pathol* 1978;70:224-229.
4. Ohtomo K, Fukuda H, Mori K, Minami M, Itai Y, Inoue Y. CT and MR appearances of splenic hamartoma. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16(3):425-428.
5. Zissin R, Lishner M, Athaus V. Case report: unusual presentation of splenic hamartoma, computed tomography and ultrasonic findings. *Clin Radiol* 1992;45 (6):410-411.
6. Wirbel RJ, Uhlig U, Futterer KM. Case report: splenic hamartoma with hematologic disorders. *Am J Med Sci* 1996;311(5):243-246.
7. Fujii T, Obara T, Shudo R, Tanno S, Maguchi H, Saitoh Y, Ura H, Kohgo Y. Splenic hamartoma associated with thrombocytopenia. *J Gastroenterol* 1997;32(1):114-118.
8. Nerlich A, Permanetter W. Fine needle aspiration cytodiagnosis of epidermoid cysts of the spleen: report of two cases. *Acta Cytol* 1991;35:567-569.
9. Norowitz DG, Morehouse HT. Isodense splenic mass: hamartoma a case report. *Comp Med Imaging Graph* 1989;13 (4):347-350.
10. Thompson SE, Walsh EA, Cramer BC, Pushpanathan CC, Hollett P, Ingram L, Price D. Radiological features of a symptomatic splenic hamartoma. *Pediatr Radiol* 1996;26:57-60.
11. Ohta H, Komibuchi T, Kondo S, Yoshida M, Yamamoto S, Ukikusa M, Awane H, Tomono N, Shintaku M.  $^{99m}\text{Tc}$ -DTPA-HSA uptake in a case of splenic hamartoma. *Ann Nucl Med* 1996;10:449-451.
12. Kumar PV. Splenic hamartoma. A diagnostic problem on fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol* 1995;39:391-395.
13. Ramani M, Reinhold C, Semelka RC, Siegelman ES, Liang L, Ascher SM, Brown JJ, Eisen RN, Bret PM. Splenic hemangiomas and hamartomas: MR imaging characteristics of 28 lesions. *Radiology* 1997;202:166-172.
14. Narita T, Hizawa Y. Lymphangiomatous hamartoma of the spleen. *Pathol Res Pract* 1995;191:1165-1167
15. Morgenstern L, McCafferty L, Rosenberg J, Michel SL. Hamartoma of the spleen. *Archives of Surgery* 1984;119:1291-1293.
16. Iakovidou J, Panayiotides J, Papacharalambous X, Farfarellos C. Splenic hamartoma: a case report. *Eur J Surg Oncol* 1995;21:688-690.
17. Soderstrom N. How to use cytodiagnostic spleen puncture. *Acta Med Scand* 1976 ;199:1-5.
18. Beham A, Herman W, Vennigerholz F, Schmid C. Hamartoma of the spleen with hematological symptoms. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1989; 414:535-539.
19. Iozzo RV, Hass JE, Chard RL. Symptomatic splenic hamartoma: A report of two cases and review of the literature. *Pediatrics* 1980 ;66:261-265.
20. Bruyn GAW, van Furth R. Pneumococcal polysaccharide vaccines: indications, efficacy and recommendations. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1991; 10(11):897-810.
21. Lipsky BA, Boyko EJ, Inui TS et al. Risk factors for acquiring pneumococcal infections. *Arch Intern Med* 1986;146:2179-2185.