



NEOPLASIAS BENIGNAS PRIMÁRIAS DO BAÇO: REVISÃO DE ABORDAGEM CLÍNICO-RADIOLÓGICA

BENIGN PRIMARY NEOPLASMS OF THE SPLEEN: A REVIEW OF THE CLINICAL-RADIOLOGICAL APPROACH

Autores

Rafael Pimenta Camilo¹

Bruna Rabelo Tavares²

Resumo

As neoplasias vasculares são os tumores primários não hematolinfóides mais comuns. As neoplasias primárias do baço podem ser categorizadas em neoplasias linfóides decorrentes da polpa branca e neoplasias vasculares, que surgem da polpa vermelha. O objetivo da presente revisão foi revisar as características clínicas e radiológicas dos tumores vasculares benignos do baço, com ênfase naquelas características que podem auxiliar um diagnóstico mais acerto. O presente estudo caracterizou-se como revisão bibliográfica, utilizou-se do acervo das bibliotecas digitais, por meio de pesquisas em livros, revistas e artigos científicos e também foram acessadas bases de dados disponíveis na internet em busca de artigos eletrônicos sobre o tema do trabalho. No ultrassom, a maioria dos tumores vasculares do baço tem uma aparência inespecífica. Um cístico sólido ou massa esplênica complexa em um paciente sem sintomas pode sugerir um hemangioma. Além disso, calcificações ecogênicas podem favorecer este diagnóstico. Se um aumento do fluxo sanguíneo estiver presente no Doppler colorido em associação com uma massa ecogênica sólida homogênea, o diagnóstico de hamartoma esplênico pode ser sugerido. Qualquer anormalidade esplênica focal identificada na ultrassonografia deve ser avaliada posteriormente por meio de tomografia computadorizada ou ressonância magnética.

Palavras-chave: neoplasia, tumor, baço, radiologia.

Filiação

¹ Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Uberaba, Minas Gerais, Brasil

² Universidade de Uberaba, Uberaba, Minas Gerais, Brasil

Abstract

Vascular neoplasms are the most common non-hematolymphoid primary tumors. Primary spleen neoplasms can be categorized into lymphoid neoplasms arising from the white pulp and vascular neoplasms, which originate from the red pulp. The aim of this review was to examine the clinical and radiological characteristics of benign splenic vascular tumors, with an emphasis on features that can assist in a more accurate diagnosis. This study was characterized as a literature review and utilized digital library resources, including searches in books, journals, and scientific articles, as well as accessing internet databases for electronic articles on the topic. On ultrasound, most splenic vascular tumors have a non-specific appearance. A cystic-solid or complex splenic mass in an asymptomatic patient may suggest a hemangioma. Additionally, echogenic calcifications may support this diagnosis. If increased blood flow is present on color Doppler in conjunction with a homogeneous echogenic solid mass, the diagnosis of splenic hamartoma may be suggested. Any focal splenic abnormality identified on ultrasound should be further evaluated with computed tomography or magnetic resonance imaging.

Keywords: neoplasm, tumor, spleen, radiology.

Autor Correspondente

Rafael Pimenta Camilo
Universidade Federal do Triângulo Mineiro
E-mail: rafapimenta_camilo@hotmail.com

INTRODUÇÃO

Os tumores esplênicos são incomuns, e podem ser classificados como linfóides, não hematolinfóides e lesões semelhantes a tumores, a depender de sua origem histológica. As neoplasias primárias do baço, por sua vez, podem ser categorizadas em neoplasias linfóides, decorrentes da polpa branca, e vasculares, originárias da polpa vermelha. Estas incluem lesões francamente benignas como hemangioma, linfangioma e hamartoma, lesões intermediárias como hemangioendotelioma, hemangiopericitoma e angioma das células litorais, e lesões tipicamente malignas, como o hemangiossarcoma (Abbott et al., 2004; Kamaya et al., 2006; Kaza et al., 2010; Ingle et al., 2014; Ballestri et al., 2015; Drozdov et al., 2021; Ioanitescu et al., 2022).

Nenhum sintoma ou sinal clínico é patognomônico de lesões neoplásicas tumorais, mas a esplenomegalia é o mais comumente encontrado, bem como dor ou sensibilidade no quadrante superior esquerdo (QSE). A depender da localização e tamanho da lesão, alterações laboratoriais podem associar-se, como trombocitopenia e granulocitopenia.

Em caso de malignidade, a esplenomegalia pode ser acompanhada por sinais de envolvimento sistêmico, como febre, caquexia e infusão pleural. A esplenomegalia maciça (mais de 3000 g) pode causar deslocamento e pressão das vísceras adjacentes, levando a uma variedade de sintomas, incluindo dispnéia, dor no ombro e obstrução intestinal (Kutoc; Fletcher, 2003; Bhatia et al., 2007; Kaza et al., 2010).

Este artigo resume as neoplasias vasculares primárias do baço. O conhecimento do espectro clínico e radiológico destas neoplasias é importante devido ao amplo espectro das manifestações clínicas e radiológicas. Aqui, revisamos as características clínicas e radiológicas destas entidades, com ênfase naquelas características que podem auxiliar um diagnóstico acertivo.

MÉTODOS

O presente estudo caracterizou-se como revisão bibliográfica, que segundo Gil (1999, desenvolve-se “a partir de material já elaborado, constituído principalmente de livros e artigos científicos”.

O levantamento do estudo ocorreu entre janeiro e abril de 2023, e a seleção dos textos procedeu com as buscas na plataforma PubMed, utilizando os filtros nela disponível para textos publicados entre 2000 e 2023. Para seleção das publicações, foram adotados os seguintes critérios de inclusão: artigos científicos, publicados no idioma Inglês, entre os anos de 2000 a 2023, disponíveis online e gratuitamente na íntegra. Foram excluídos os artigos incompletos ou sem resumo na base de dados, editoriais, cartas ao editor e estudos reflexivos.

MODALIDADES DE IMAGEM

Ultrassonografia

A ultrassonografia (US) é frequentemente a primeira modalidade de imagem usada para avaliar o baço, uma vez que permite, de maneira acessível e rápida, sua análise estrutural e vascular. Na US, o órgão é homogêneo, ligeiramente mais ecogênico que o córtex renal normal, e de iso a ligeiramente hiperecoico em relação ao parênquima hepático, com hilo apresentando artéria e veia esplênicas com calibre até 1,1 cm desta, fluxo preservado, sem falhas de enchimento visíveis, e de paredes finas, sem calcificações ou áreas de descontinuidade. As dimensões habituais são 12 cm em seu diâmetro longitudinal, e 5 cm no latero-lateral. O índice esplênico biplanar, dado pela

multiplicação da mensuração desses dois diâmetros (Long x AP), tem como limite superior da normalidade o valor de 60.

Lesões focais esplênicas são geralmente sutis e inespecíficas, apresentando-se geralmente como imagens hipoeoicas homogêneas, circunscritas ou não e, a fim de se complementar a avaliação, faz-se uso do estudo Doppler: de maneira geral, lesões sólidas manifestam fluxo interno, enquanto que as císticas, não. Devido à natureza não característica de tais achados, toda heterogeneidade focal detectada na US merece prosseguimento investigativo por tomografia computadorizada (TC) ou imagens de ressonância magnética (RM) (Catalano et al., 2006; Vanhoenacker et al., 2007; Vancauwenberghe et al., 2015).

Tomografia computadorizada

Na TC não contrastada, o baço é homogêneo, com valores de atenuação que variam entre 40 e 60 unidades Hounsfield (HU) - tal fase é utilizada principalmente para a detecção de calcificações esplênicas e avaliação inicial de lesões focais, que serão confirmadas nas fases subsequentes. Após a injeção do meio de contraste intravenoso, durante as fases arterial e venosa precoce, o parênquima esplênico realça-se heterogeneamente devido à diferença de fluxo sanguíneo entre as polpas branca e vermelha, o que o confere o aspecto “tigroide” neste momento (que não deve ser confundido com doença). Enquanto isso, as fases de realce venoso portal e tardio do contraste mostrarão realce homogêneo em um baço normal. As varreduras de fase tardia, por sua vez, são úteis para excluir lacerações esplênicas em pacientes vítimas de trauma abdominal (Fenchel et al., 2003; Catalano et al., 2006; Vanhoenacker et al., 2007; Vancauwenberghe et al., 2015).

Imagem de ressonância magnética

Nas imagens ponderadas em T1, o baço normal tem um intensidade de sinal homogênea, ligeiramente menor do que a do fígado e do músculo, enquanto que nas sequências ponderadas em T2, é maior do que o parênquima hepático. As características do sinal esplênico, entretanto, variam com a idade do paciente uma vez que, no recém-nascido, a polpa branca ainda não está completamente amadurecida. Isso resulta em uma hipointensidade de sinal em relação ao esperado, sendo semelhante ao parênquima (Hilmes; Strouse, 2007; Vancauwenberghe et al., 2015). Nos primeiros meses de vida, devido a tal maturação, as características de imagem evoluem para o padrão adulto normal.

Sequências de pulso usadas para imagens esplênicas em RM são similares às usadas para a imagem hepática de rotina, e o padrão heterogêneo de contraste na fase arterial após a administração dinâmica do meio de contraste, semelhante àquele descrito na TC, também ocorre neste método (Vanhoenacker et al., 2007; Vancauwenberghe et al., 2015).

TUMORES VASCULARES PRIMÁRIOS BENIGNOS DO BAÇO

Hemangioma

O hemangioma esplênico, embora raro, é o mais comum tumor primário benigno do baço, com prevalência em autópsias variando entre 0,03% e 14%. É encontrado com mais frequência em adultos de 30 a 50 anos de idade, e alguns estudos indicam leve predominância no sexo masculino (Lee et al., 2018; Gundogan et al., 2021).

A maioria deles são pequenas lesões incidentais em exames de imagem, geralmente assintomáticas e de crescimento lento, e

sintomas ou complicações, quando presentes, ocorrem tardiamente. Podem tornar-se grandes e se manifestar como uma massa palpável no quadrante superior esquerdo (Abbott et al., 2004; Taibbi et al., 2012; Bowerson et al., 2015) e, embora a esplenomegalia possa estar presente, a avaliação laboratorial é frequentemente normal. É importante lembrar que síndrome de Kasabach-Merritt (anemia, trombocitopenia e coagulopatia) tem sido relatada em pacientes com hemangiomas grandes.

Os hemangiomas esplênicos podem também ocorrer como parte da angiomatose generalizada como visto na síndrome de Klippel-Trenaunay. As complicações incluem hipersplenismo, degeneração maligna e ruptura, que é a complicação mais comum, e ocorre em 25% dos pacientes (Abbott et al., 2004; Taibbi et al., 2012; Bowerson et al., 2015).

O aspecto ultrassonográfico de tal lesão é variável a depender da histologia, mas pode apresentar-se, de maneira mais rotineira, como lesão hiperecoica de ecotextura homogênea, sem fluxo interno ao Doppler colorido devido ao fluxo sanguíneo interno lento (Willcox et al., 2000; Taibbi et al., 2012; Bowerson et al., 2015; Ioanitescu et al., 2020).

Na TC, por sua vez, são massas de baixa atenuação em imagens não contrastadas, e, após a administração do meio de contraste, demonstram impregnação e realce de progressão centrípeta. As características das imagens de RM são semelhantes aos hemangiomas hepáticos, podendo ser iso ou hipointensos em T1, e hiperintensos em T2 em relação ao parênquima esplênico. Lesões maiores demonstram padrão de realce periférico precoce com progressão gradual uniforme em imagens tardias, enquanto que lesões menores podem mostrar hiperintensidade homogênea imediata.

A natureza incidental e as características do padrão de preenchimento pelo contraste na TC e RM são diagnósticos, enquanto os pequenos hemangiomas de preenchimento rápido podem ter seguimento radiológico, se clinicamente indicado (Willcox et al., 2000; Vanhoenacker et al., 2007; Taibbi et al., 2012; Bowerson et al., 2015).

Linfangioma

O linfangioma esplênico é um tumor benigno relativamente raro, definido como malformação do sistema linfático, que ocorre mais comumente em crianças, sendo diagnosticado em até 90% dos casos até os dois anos de vida. Tem frequência maior no sexo feminino, sem predominância étnica, e pode ser uma lesão assintomática, incidental em exames de imagem de rotina, ou até uma grande massa multicêntrica que requer intervenção cirúrgica.

De maneira geral, cresce inicialmente sem causar efeitos clínicos significativos, e quando causa sintomas, estão relacionados à compressão das estruturas adjacentes. Existe uma estreita relação entre a ocorrência de sintomas e índice esplênico aumentado (Fotiadis et al., 2009; Ramirez et al., 2020).

Sintomas abdominais relacionados com a esplenomegalia incluem dor no quadrante superior esquerdo, náuseas e distensão abdominal, e as principais complicações associadas a linfangiomas extensos ou multifocais incluem hemorragia, coagulopatia de consumo, hipersplenismo e hipertensão portal (Fotiadis et al., 2009).

Os linfangiomas esplênicos são geralmente identificados à US como lesões hipoeoicas circunscritas multiloculadas, sem fluxo ao estudo Doppler colorido, de tamanho variável e localização predominantemente subcapsular, enquanto que na TC, apresentam-se hipodensas em relação ao parênquima circundante. A maioria deles segue a intensidade do sinal do fluido na RM, mas, se houver alto conteúdo proteico ou hemorrágico interno, podem demonstrar elevado sinal em T1 (Vanhoenacker et al., 2007; Kaza et al., 2010).

Angioma de Células Litorais

O angioma de células litorais esplênico é um tumor vascular raro que foi descrito pela primeira vez em 1991 (Falk et al., 1991), originário das células de revestimento da polpa vermelha. Tem discreta prevalência no sexo masculino, e é mais comum na quinta década de vida, embora possa ocorrer em qualquer idade; é, entretanto, incomum na infância. É fundamental ressaltar que, embora este tumor tenha comportamento originalmente relatado como benigno, há vários casos de angioma de células litorais com características malignas. Ocorre também associação com neoplasias malignas, como adenocarcinoma colorretal, pancreático, renal e até mesmo meningioma, e com doenças imunológicas, como a espondilite anquilosante (Abbott et al., 2004; Taibbi et al., 2012; Bowerson et al., 2015).

Tipicamente, os pacientes acometidos são assintomáticos, e descobrem a lesão em exames radiológicos ou laboratoriais de rotina, estes acusando anemia ou trombocitopenia. Se presentes, os sintomas mais comuns são esplenomegalia (em até metade dos casos), febre, anemia e adinamia (Ben-Izhak et al., 2001; Ziske et al., 2001).

Os angiomas de células litorais tendem a ser múltiplos, sendo à US lesões iso, hipo ou até mesmo hiperecoicas em relação ao parênquima circundante, de ecotextura mosqueada. Na TC não contrastada, manifestam-se como lesões circunscritas hipotenuantes múltiplas, variando em tamanho de até 6 cm, e após a administração do meio de contraste, apresentam realce homogêneo e progressivo, retardado em relação ao parênquima de fundo. Não há calcificações capsulares ou degeneração cística interna (Goldfeld et al., 2002; Levy et al., 2004).

Na RM, o angioma de células litorais é caracteristicamente hipointenso tanto nas imagens ponderadas em T1 como T2, devido à deposição de hemossiderina pelos glóbulos vermelhos fagocitados. Embora esta característica seja específica, não é sensível, pois menos de 50% das lesões apresentam siderose significativa. Após a administração do meio de contraste, demonstram discreto realce heterogêneo nas fases precoces de aquisição, com tendência à homogeneização nas fases mais tardias (Goldfeld et al., 2002; Levy et al., 2004).

Hemangioendotelioma

O hemangioendotelioma é um tumor vascular raro originário de células endoteliais de crescimento lento que pode ocorrer em qualquer tecido, sendo o baço uma localização incomum. Tem grau de malignidade baixo a intermediário, e predomina na população adulta jovem, rotineiramente em mulheres, mas casos pediátricos têm sido relatados (Abbott et al., 2004). Sua epidemiologia precisa e fisiopatologia exata ainda são pouco conhecidas devido à baixa incidência.

Devido ao crescimento lento, também é assintomático ao diagnóstico, mas pode haver dor no quadrante superior do abdome ou massa palpável na localização. À US, apesar de padrão não específico, o hemangioendotelioma é uma lesão hipoeoica circunscrita que, ao Doppler colorido, apresenta padrão de vascularização desordenada, com fluxo arterial de altas velocidades e baixos índices de resistência ao modo espectral, o que reflete a neoangiogênese tumoral. Pode haver áreas anecoicas de permeio que traduzem necrose intratumoral (Ferrozzi et al., 1999; Abbott et al., 2004).

Na TC, tipicamente apresenta-se como massa de baixa atenuação e realce de padrão hipovascular em relação ao parênquima adjacente nas porções sólidas. Achados sugestivos de malignidade, tais como áreas de necrose e hemorragia, podem estar presentes, e sinais de infiltração do parênquima esplênico circundante e evidências de doença metastática podem também

ser identificados ao método. No baço, diferentemente do fígado, o hemangioendotelioma não promove retração capsular

Na imagem de RM, o hemangioendotelioma esplênico mostra-se como lesão sólida heterogênea de baixa intensidade de sinal em sequências ponderadas tanto em T1 como em T2, o que sugere presença de hemossiderina. É importante ressaltar a característica vascular de tal tumor (Ferrozzi et al., 1999; Abbott et al., 2004; Vanhoenacker et al., 2007; Kaza et al., 2010).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Na US, a maioria dos tumores vasculares do baço tem uma aparência inespecífica. Lesão hiperecoica homogênea em um paciente assintomático pode sugerir hemangioma, diagnóstico reforçado por calcificações ecogênicas parietais. Se um aumento do fluxo sanguíneo estiver presente no Doppler colorido em associação com massa ecogênica sólida homogênea, o diagnóstico de hamartoma esplênico pode ser sugerido, enquanto que fluxo desorganizado de altos picos sistólicos associado a áreas de degeneração cística sugerem hemangioendotelioma. Lesões múltiplas, por sua vez, direcionam o diagnóstico para o angioma de células litorais.

Qualquer anormalidade esplênica focal identificada na ultrassonografia deve ter prosseguimento investigativo por meio de TC ou RM.

REFERÊNCIAS

Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Thompson WM. From the archives of the AFIP: primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004 Jul-Aug;24(4):1137-63.

Ballestri S, Lonardo A, Romagnoli D, Losi L, Loria P. Primary lymphoma of the spleen mimicking simple benign cysts: contrast-enhanced ultrasonography and other imaging findings. *J Med Ultrason* (2001). 2015 Apr;42(2):251-5.

Ben-Izhak O, Bejar J, Ben-Eliezer S, Vlodavsky E. Splenic littoral cell haemangioendothelioma: a new low-grade variant of malignant littoral cell tumour. *Histopathology* 2001; 39:469–475.

Bhatia K, Sahdev A, Reznick RH. Lymphoma of the spleen. *Semin Ultrasound CT MR* 2007; 28: 1220.

Bowerson M, Menias CO, Lee K, Fowler KJ, Luna A, Yano M, Sandrasegaran K, Elsayes KM. Hot spleen: hypervascular lesions of the spleen. *Abdom Imaging*. 2015 Oct;40(7):2796-813. doi: 10.1007/s00261-015-0523-8. Erratum in: *Abdom Imaging*. 2015 Oct;40(8):3367. Sandrasegaran, Kuma [corrected to Sandrasegaran, Kumar]; Elsayes, Khaled [corrected to Elsayes, Khaled M]. PMID: 26384825.

Catalano O, Sandomenico F, Vallone P, D'Errico AG, Siani A. Contrast-enhanced sonography of the spleen. *Semin Ultrasound CT MR* 2006; 27:426-33.

Drozdzov AS, Nikitin PI, Rozenberg JM. Systematic Review of Cancer Targeting by Nanoparticles Revealed a Global Association between Accumulation in Tumors and Spleen. *Int J Mol Sci*. 2021 Dec 1;22(23):13011.

Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma: a novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol* 1991; 15:1023–1033.

Fenchel S, Boll DT, Fleiter TR, Brambs HJ, Merkle EM. Multislice helical CT of the pancreas and spleen. *Eur J Radiol* 2003; 45 Suppl 1:S59-72.

Ferrozzi F, Bova D, De Chiara F. Hemangioendothelioma of the spleen: imaging findings at color Doppler, US, and CT. *Clin Imaging* 1999; 23: 111–114.

Fotiadis C, Georgopoulos I, Stoidis C, Patapis P. Primary tumors of the spleen. *Int J Biomed Sci*. 2009 Jun;5(2):85-91.

Gil AC. Métodos e técnicas de pesquisa social. 5. ed São Paulo: Atlas, 1999, p. 248.

Goldfeld M, Cohen I, Loberant N, et al. Littoral cell angioma of the spleen: appearance on sonography and CT. *J Clin Ultrasound* 2002; 30:510–513.

Gundogan, E., Sansal, M., Gunes, O., Can Akinci, E., Emre Erkenekli, T., & Sumer, F. (2021). The incidence of splenic hemangioma and its rupture risk. *Annals of Medical Research*, 25(3), 0368–0370.

Hilmes MA, Strouse PJ. The pediatric spleen. *Semin Ultrasound CT MR* 2007; 28:3-11.

Ingle SB, Hinge Ingle CR, Patrike S. Epithelial cysts of the spleen: a minireview. *World J Gastroenterol*. 2014 Oct 14;20(38):13899-903.

Ioanitescu ES, Copaci I, Mindrut E, et al. Various aspects of Contrast-enhanced Ultrasonography in splenic lesions - a pictorial essay. *Med Ultrason* 2020;22:2521.

Ioanitescu ES, Grasu M, Toma L. Primary splenic leiomyosarcoma - case report and literature review. *Med Ultrason*. 2022 Feb 16;24(1):114-116.

Kamaya A, Weinstein S, Dessler TS. Multiple lesions of the spleen: differential diagnosis of cystic and solid lesions. *Semin Ultrasound CT MR*, 2006; 27: 389-403.

Kaza RK, Azar S, Al-Hawary MM, Francis IR. Primary and secondary neoplasms of the spleen. *Cancer Imaging*, 2010; 10, 173-182.

Kutoc JL, Fletcher C. Splenic Vascular tumors. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2003; 20 (2): 128-139.

Lee HJ, Kim JW, Hong JH, Kim GS, Shin SS, Heo SH, Lim HS, Hur YH, Seon HJ, Jeong YY. Cross-sectional Imaging of Splenic Lesions: *RadioGraphics Fundamentals* | Online Presentation. *Radiographics*. 2018 Mar-Apr;38(2):435-436.

Levy AD, Abbott RM, Abbondanzo SL. Littoral cell angioma of the spleen: CT features with clinicopathologic comparison. *Radiology* 2004; 230: 485–490.

Ramírez GA, Sánchez-Salguero X, Molin J. Primary Cystic Lymphangioma of the Spleen in an Adult Dog. *J Comp Pathol*. 2020 Jul;178:22-26.

Silva EL, Menezes EM. Metodologia da pesquisa e elaboração de dissertação. 3. ed. rev. e atual. Florianópolis: Laboratório de Ensino a Distância da UFSC, 2001.

Taibbi A, Bartolotta TV, Matranga D, et al. (2012) Splenic hemangiomas: contrast-enhanced sonographic findings. *J Ultrasound Med* 31(4):543–553.

Vancauwenberghe T, Snoeckx A, Vanbeckevoort D, Dymarkowski S, Vanhoenacker FM. Imaging of the spleen: what the clinician needs to know. *Singapore Med J*. 2015 Mar;56(3):133-44.

Vanhoenacker FM, Op de Beeck B, De Schepper AM, Salgado R, Snoeckx A, Parizel PM. Vascular disease of the spleen. *Semin Ultrasound CT MR*. 2007 Feb;28(1):35-51.

Willcox T, Speer R, Schlinkert R, Sarr M. Hemangioma of the spleen: presentation, diagnosis, and management. *J Gastrointest Surg*, 2000; 4(6):611–613.

Ziske C, Meybehm M, Sauerbruch T, SchmidtWolf IG. Littoral cell angioma as a rare cause of splenomegaly. *Ann Hematol* 2001; 80:45–48.