

## QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Artur Orlando A. Ramos Filho<sup>1</sup>, Cresio Flores Rolim<sup>1</sup>, Regiany Alessandra Garcia<sup>2</sup>, Thiago Dieb Ristum Vieira<sup>3</sup>, Uenis Tannuri<sup>4</sup>, Eduardo Henrique Pirolla<sup>5</sup>, Cristina A.T.S. Mitteldorf<sup>6</sup>, Marcos Roberto de Menezes<sup>3</sup>, César José Albertotti<sup>7</sup>, Marco Antônio Junqueira Figueiredo<sup>7</sup>, Giovanni Guido Cerri<sup>8</sup>

Trabalho realizado no Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP. 1. Médicos Residentes do Hospital Sírio Libanês. 2. Médica Preceptora da Residência de Radiologia do Hospital Sírio Libanês. 3. Médicos Assistentes do Serviço de Diagnóstico por Imagem do Hospital Sírio Libanês. 4. Professor Associado da Disciplina de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), Cirurgião Pediátrico do Hospital Sírio Libanês. 5. Médico Cirurgião do Corpo Clínico do Hospital Sírio Libanês, Pós-graduando da FMUSP. 6. Médica Patologista Assistente do Laboratório de Patologia Cirúrgica e Molecular do Hospital Sírio Libanês. 7. Médicos Responsáveis pelo Serviço de Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética do Hospital Sírio Libanês. 8. Professor Titular de Radiologia da FMUSP, Coordenador do Centro de Diagnóstico do Hospital Sírio Libanês. Correspondência: Dr. Artur Orlando A. Ramos Filho. E-mail: arturramosfilho@bol.com.br

Paciente do sexo masculino, recém-nascido (cinco dias de vida), com exame de ultra-som pré-natal descrevendo presença de massa sólida no hipocôndrio esquerdo e apresentando-se, ao nascimento, com anemia e trombocitopenia. Ao exame físico

encontrava-se afebril, em bom estado geral, com abdome globoso e massa palpável com cerca de 6 cm no hipocôndrio esquerdo. Antecedentes obstétricos: parto cesárea, a termo; Apgar: 9/10; peso: 2.995 g; estatura: 48 cm; perímetro cefálico: 35,5 cm.

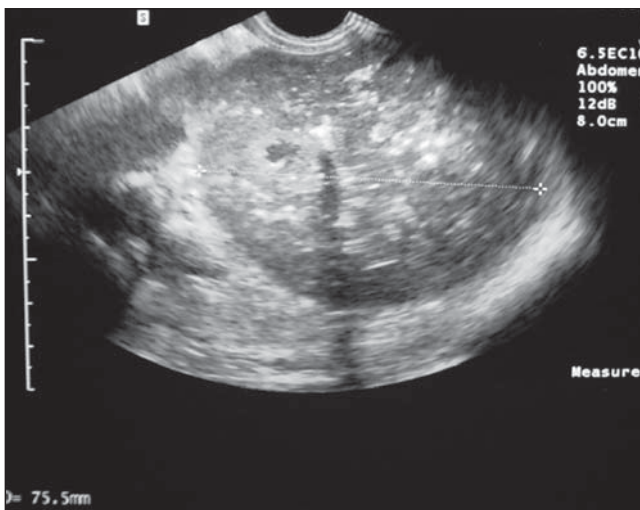


Figura 1. Ultra-som.

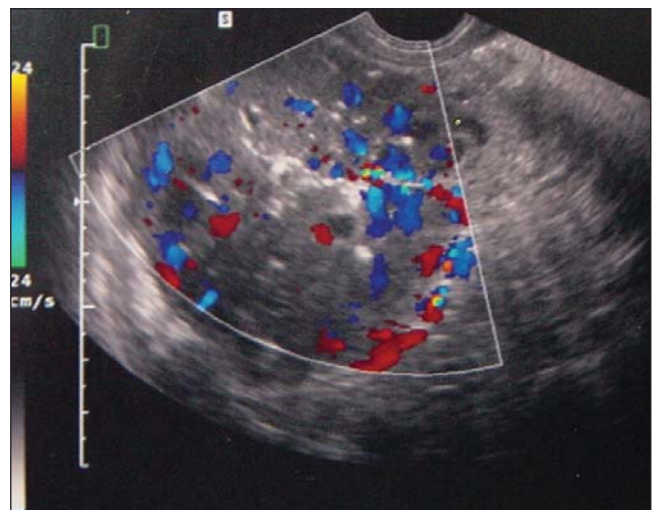


Figura 2. Ultra-som Doppler.

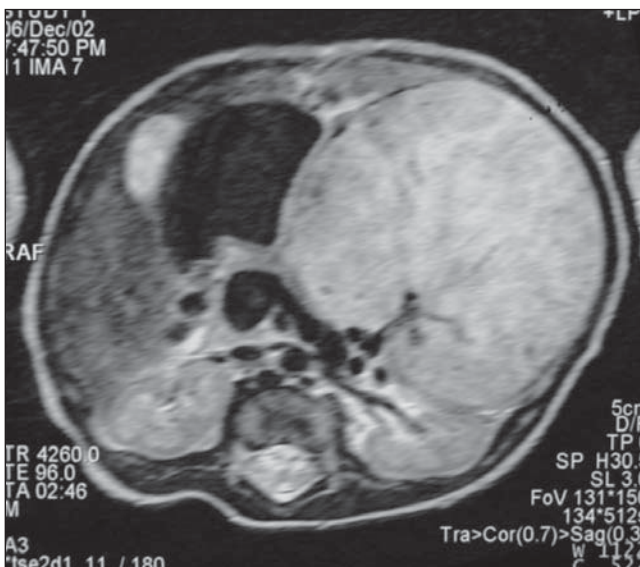


Figura 3. Ressonância magnética, seqüência ponderada em T2.

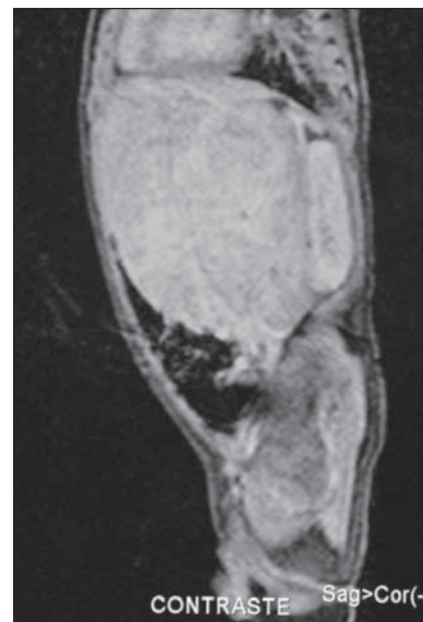


Figura 4. Ressonância magnética, seqüência ponderada em T1 pós-contraste.

**Diagnóstico:** Hemangioma esplênico de células fusiformes.

#### Achados de imagem

Foram realizados estudos com ultrasonografia (US) e ressonância magnética (RM) de abdome.

Na US verificou-se baço de dimensões bastante aumentadas, com massa sólida heterogênea envolvendo a quase totalidade do órgão, apresentando múltiplos pontos hiperecogênicos no seu interior, alguns com sombra acústica posterior compatíveis com calcificações, medindo, nos seus maiores diâmetros,  $7,5 \times 6,3 \times 4,8$  cm. O estudo pelo Doppler colorido mostrou intensa vascularização da massa, com vasos calibrosos no seu interior, observando-se veia e artéria esplênicas dilatadas junto ao hilo.

A RM demonstrou volumosa lesão expansiva, sólida, bem definida, de origem esplênica, apresentando estruturas vasculares calibrosas no seu interior, com sinal intermediário nas seqüências ponderadas em T1 e T2, realce intenso pelo meio de contraste na fase arterial, tendendo a homogeneização nas fases posteriores, medindo cerca de  $7,0 \times 5,3 \times 5,2$  cm.

Optou-se, inicialmente, por conduta conservadora, com a administração de corticosteroide, sendo o paciente submetido a esplenectomia parcial aos cinco meses de idade, após ter sido completado o calendário vacinal.

O diagnóstico anatomopatológico foi de hemangioma de células fusiformes.

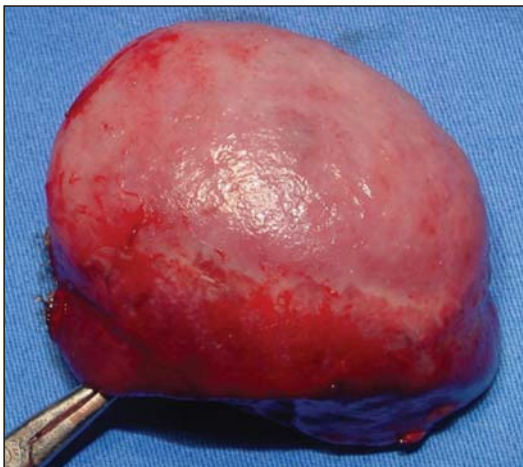
#### COMENTÁRIOS

O hemangioma representa a neoplasia primária mais comum do baço. Acredita-se que seja um tumor de origem congênita. É composto por proliferação de canais vasculares de tamanhos variados, preenchidos por hemácias e revestidos por células endoteliais. A taxa de ocorrência em séries de autópsia varia de 0,03% a 14%. Pode ser classificado como cavernoso (mais freqüente), capilar ou misto, dependendo do tamanho dos canais vasculares. A incidência é maior entre 20 e 50 anos de idade, predominando no sexo masculino. As neoplasias vasculares esplênicas primárias são extremamente raras no grupo etário pediátrico, e os hemangiomas têm sido ocasionalmente citados como achados incidentais em autópsias ou em baços cirurgicamente ressecados nessa faixa etária. A lesão tende a ser pequena, mas pode assumir grandes proporções e comprometer o órgão em toda a sua extensão. Como os linfangiomas, os hemangiomas podem ser múltiplos, como na síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, caracterizada por angiomatose generalizada<sup>(1)</sup>. Também são relatados em associação com as síndromes de Beckwith-Wiedemann<sup>(2)</sup> e de Turner<sup>(3)</sup>. O hemangioma é geralmente assintomático, de crescimento lento, e os sintomas ou complicações, quando presentes, não ocorrem antes da idade adulta. Todavia, pode estar associado a esplenomegalia em 45% dos casos, a ruptura esplênica em 25%, a hipertensão portal,

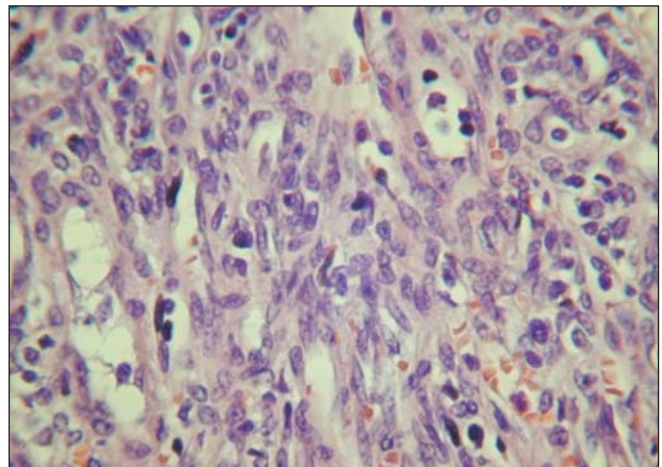
trombose e infarto esplênicos e a coagulopatia de consumo (síndrome de Kasabach-Merrit), quando de grande tamanho. Outra complicação muito rara já descrita é a sua transformação sarcomatosa.

O ultra-som demonstra lesão nodular hiperecogênica<sup>(4-6)</sup>, devendo corresponder aos pequenos espaços vasculares compactos ou eventualmente a hematoma organizado. Entretanto, este aspecto típico é menos observado nos hemangiomas esplênicos do que nos hepáticos. Raramente, podem ser observadas pequenas áreas anecóicas de permeio correspondendo a necrose ou mesmo a espaços vasculares. Outra apresentação é a de massa complexa (componentes sólido e cístico), com fluxo no componente sólido ao Doppler colorido. O hemangioma cístico pode apresentar aspecto anecóide, hiperecogênico ou de ecogenicidade mista, quando tem cavidades preenchidas por coágulos. Calcificações são infreqüentes, podendo ter aspecto variado.

Na tomografia computadorizada (TC) os aspectos refletem os achados histopatológicos<sup>(4,5,7,8)</sup>. As áreas sólidas podem ser hipo ou isoatenuantes em relação ao tecido esplênico normal. Após infusão do meio de contraste endovenoso, as lesões tipicamente apresentam realce inicial periférico e globuliforme com contrastação centrípeta, progressiva, tendendo a homogeneização nas fases tardias, assim como ocorre nos hemangiomas hepáticos. As lesões predominantemente císticas são avasculares e somente os componentes sólidos



**Figura 5.** Imagem do hemangioma esplênico ressecado.



**Figura 6.** Aspecto fusocelular característico, com ocasionais lúmens contendo hemácias.

sofrem realce. Calcificações, quando presentes, têm aspecto linear ou moteado.

Na RM as lesões são hipo ou isointensas nas imagens ponderadas em T1 e hiperintensas em T2 em relação ao tecido esplênico normal, demonstrando, após infusão de contraste, realce típico, semelhante ao anteriormente descrito na TC<sup>(4,5,9,10)</sup>. Podem aparecer com aspecto heterogêneo nas imagens ponderadas em T2 se existirem componentes sólidos e císticos. Os hemangiomas com mais de 4 cm tendem a apresentar forma muito variável, dependendo da associação com hemorragias, infartos ou trombozes. Nesses casos, a confiabilidade na distinção entre os hemangiomas e outras massas esplênicas benignas ou malignas não é possível apenas com os achados na RM.

Em relação ao hemangioma de células fusiformes (HCF), diagnóstico anatomopatológico deste caso, foi primeiramente descrito em 1986 por Weiss e Enzinger como “hemangioendotelioma de células fusiformes”, caracterizado por ser um tumor vascular de vasos sanguíneos cavernosos e áreas fusiformes, semelhante ao sarcoma de Kaposi. Ocorre usualmente em adultos jovens e envolve o subcutâneo das extremidades distais, particularmente as mãos, sendo muito raramente descrito em órgãos internos como o baço. Em nossa revisão da literatura, foram encontrados poucos casos descritos de hemangioma esplênico de cé-

lulas fusiformes<sup>(11-13)</sup>. O nosso caso não apresenta os achados clássicos de US e RM descritos atrás, provavelmente em decorrência do subtipo histológico.

O principal diagnóstico diferencial é com os hamartomas esplênicos, geralmente assintomáticos e usualmente descobertos de forma incidental. Considerados tumores de origem congênita, eles podem, em raras ocasiões, estar associados com hamartomas em outros órgãos, como reportado em casos de esclerose tuberosa e na síndrome de Wiskott-Aldrich. Ao ultrassom, geralmente é lesão ovalada e única, habitualmente localizada na superfície convexa do terço médio do baço, apresentando-se hiperecogênica, algumas vezes com pequenos espaços císticos. Calcificações não são comuns, podendo ser decorrentes de pequenas hemorragias ou de isquemia. À RM, os hamartomas são isointensos em relação ao tecido esplênico normal nas imagens ponderadas em T1 e hiperintensos, heterogêneos, nas imagens ponderadas em T2. Enquanto a maioria dos hemangiomas esplênicos apresenta realce periférico nas imagens imediatas pós-contraste, os hamartomas tendem a apresentar realce difuso, heterogêneo e prolongado<sup>(9)</sup>.

#### REFERÊNCIAS

1. Pakter RL, Fishman EK, Nussbaum A, Giargiana FA, Zerhouni EA. CT findings in splenic hemangiomas in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:88-91.
2. Herman TE, McAlister PWH, Dehner LP, Skinner M, Beckwith-Wiedemann syndrome and splenic hemangioma: report of a case. *Pediatr Radiol* 1997;27:350-2.
3. Castriota-Scanderbeg A, Mingarelli R, Sacco M, Dallapiccola B. Splenic hemangioma in Turner syndrome: a case report. *Pediatr Radiol* 1997;27:894.
4. Paterson A, Frush DP, Donnelly LF, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS 3rd. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and children. *RadioGraphics* 1999;19:1465-85.
5. Paniel M, Ternier F, Michel G, *et al*. Splenic hemangioma: report of three pediatric cases with pathologic correlation. *Pediatr Radiol* 1992;22:213-6.
6. Goerg C, Schwerk WB, Goerg K. Sonography of focal lesions of the spleen. *AJR* 1991;156:949-53.
7. Ferrozzi F, Bova D, Draghi F, Garlaschi G. CT findings in primary vascular tumors of the spleen. *AJR* 1996;166:1097-101.
8. Freeman JL, Jafri SZH, Roberts JL, Mezwa DG, Shirkhoda A. CT of congenital and acquired abnormalities of the spleen. *RadioGraphics* 1993;13:597-610.
9. Ramani M, Reinhold C, Semelka RC, *et al*. Splenic hemangiomas and hamartomas: MR imaging characteristics of 28 lesions. *Radiology* 1997;202:166-72.
10. Torres GM, Terry NL, Mergo PJ, Ros PR. MR imaging of the spleen. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1995;3:39-50.
11. Suster S. Epithelioid and spindle-cell hemangioendothelioma of the spleen. Report of a distinctive splenic vascular neoplasm of childhood. *Am J Surg Pathol* 1992;16:785-92.
12. Fanburg JC, Meis-Kindblom JM, Rosenberg AE. Multiple enchondromas associated with spindle-cell hemangioendotheliomas. An overlooked variant of Maffucci's syndrome. *Am J Surg Pathol* 1995;19:1029-38.
13. Goyal A, Babu SN, Kim V, Katariya S, Rao KL. Hemangioendothelioma of liver and spleen: trauma-induced consumptive coagulopathy. *J Pediatr Surg* 2002;37:E29.