

# BMJ Best Practice

## Avaliação da esplenomegalia

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Visão geral</b>	<b>4</b>
Etiologia	4
<b>Emergencies</b>	<b>12</b>
Considerações de urgência	12
<b>Diagnóstico</b>	<b>15</b>
Abordagem passo a passo do diagnóstico	15
Visão geral do diagnóstico diferencial	23
Diagnóstico diferencial	25
<b>Referências</b>	<b>55</b>
<b>Imagens</b>	<b>57</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>62</b>

## Resumo

- ◊ O termo esplenomegalia geralmente denota um baço aumentado palpável. No entanto, também pode se referir a um baço aumentado detectado por um exame de imagem. A esplenomegalia pode ser encontrada em 3% da população normal.<sup>[1]</sup>
- ◊ **Abordagem à esplenomegalia :**  
É difícil criar uma abordagem algorítmica gradativa para o paciente com esplenomegalia.<sup>[1]</sup> A categorização por apresentações, como esplenomegalia maciça, esplenomegalia isolada ou por sintomas secundários, pode ser considerada. Contudo, essas categorias abrangem diferentes diagnósticos. Por exemplo, algumas doenças, como talassemia, leucemia mieloide crônica, doença de Gaucher, leucemia de células pilosas, mielofibrose e malária, podem se apresentar com um baço acentuadamente aumentado. A esplenomegalia isolada é uma característica de diagnósticos como linfoma de zona marginal esplênico ou neoplasias esplênicas benignas. Sintomas secundários como febre são característicos de linfomas, malária, endocardite ou mononucleose infecciosa.
- ◊ **Detecção e investigação de um baço aumentado :**  
Um baço humano médio tem 10 cm de comprimento e pesa 150 gramas.<sup>[2]</sup> Geralmente, a esplenomegalia (um aumento anormal do baço) é determinada pelo exame físico. Pode ser difícil apalpar um baço aumentado em quadros de obesidade, musculatura abdominal desenvolvida ou incapacidade de obter relaxamento suficiente da musculatura abdominal. Nesses casos, o tamanho do baço pode precisar ser determinado por exames radiográficos. Não é incomum que o radiologista responsável por uma radiografia torácica comente que o baço parece aumentado (geralmente considerado um achado incidental). Quando há suspeita de esplenomegalia, uma ultrassonografia do quadrante superior esquerdo pode ser útil, com a vantagem da não haver exposição à radiação. A tomografia computadorizada e a cintilografia do fígado e baço podem ser complementares e podem confirmar um baço aumentado, enquanto a cintilografia do fígado e baço pode contribuir com informações valiosas sobre a presença de deslocamento coloidal, indicando hipertensão portal. Em pacientes selecionados, especialmente naqueles com trombose da veia porta ou da veia esplênica, estudos de ultrassonografia venosa com Doppler ou ressonância nuclear magnética podem ser necessários para determinar se as veias que drenam o baço estão afetadas por coágulos (trombose da veia porta, trombose da veia esplênica).  
A aspiração com agulha fina de lesões esplênicas pode ser realizada em casos selecionados, mas pode expor o paciente ao risco de ruptura esplênica. Ela deve ser realizada somente por radiologistas intervencionistas experientes, com apoio cirúrgico no caso de laceração ou ruptura esplênica. Por fim, algumas lesões esplênicas podem ser diagnosticadas apenas por esplenectomia, com exame patológico do órgão removido.

## Etiologia

A categorização da esplenomegalia de acordo com a etiologia é descrita a seguir. A esplenomegalia de etiologia indeterminada é denominada idiopática. Médicos não hematologistas podem iniciar uma avaliação da esplenomegalia e mesmo determinar sua etiologia, mas deve haver um limiar baixo para o encaminhamento para o especialista.

### Hepática

A doença hepática induzida por bebidas alcoólicas é o irritante clássico para o fígado, causando hipertensão portal, com pressão retrógrada resultante no baço e posterior esplenomegalia.<sup>[3]</sup> A exposição crônica dos hepatócitos ao álcool etílico leva à formação de corpos de Mallory intracitoplasmáticos e causa destruição celular. Ocorre fibrose no parênquima hepático, que depois se estende de uma tríade portal a outra. Com o passar do tempo, ocorre cicatrização irreversível extensiva.

Muitas outras doenças hepáticas também podem causar cirrose. Os mecanismos subjacentes de lesão hepática podem diferir, mas o resultado final é o mesmo: cirrose. Exemplos incluem colangite biliar primária, colangite esclerosante primária, hepatite viral (B ou C), esteatose hepática não alcoólica e hemocromatose hereditária.

Na hipertensão portal, o baço aumenta em razão da pressão retrógrada elevada através da veia porta e depois da veia esplênica. O baço aumentado remove todos os elementos celulares do sangue mais rapidamente que o normal; assim, os pacientes afetados apresentam graus variados de leucopenia, anemia e trombocitopenia. Os pacientes também podem desenvolver varizes nas quais as circulações portal e sistêmica se misturam, especialmente no esôfago distal e nas veias hemorroidárias. As veias umbilicais também são afetadas, mas não causam as consequências clínicas graves da ruptura de varizes esofágicas nem sangramento hemorroidário.

### Doença neoplásica e mieloproliferativa: linfomas e tumores esplênicos

Os linfomas são divididos em doença de Hodgkin e linfoma não Hodgkin. Os linfomas não Hodgkin são divididos em vários subtipos com base em critérios histológicos. Vários desses linfomas afetam o baço e podem causar esplenomegalia.

#### Doença de Hodgkin

- A maior parte do envolvimento esplênico pela doença de Hodgkin é focal e multicêntrica. Ela pode ou não causar esplenomegalia palpável, mas, quando diagnosticada tarde, o baço pode aumentar muito. Raramente, o baço pode ser o único local acometido na doença de Hodgkin.

#### Linfoma linfocítico de pequenas células

- Malignidade de linfócitos que acomete baço e gânglios linfáticos. A esplenomegalia nesse quadro pode ser leve ou grave. O sangue periférico pode ou não estar envolvido por células malignas.

#### Linfoma não Hodgkin folicular<sup>[4]</sup>

- Seu padrão de crescimento tende a ser maligno e, embora o baço possa estar grande, esse linfoma pode não necessitar de tratamento durante anos.

## Linfoma difuso de grandes células B

- Um dos linfomas não Hodgkin mais comuns (até 40%).<sup>[5]</sup> Como ele é potencialmente curável com quimioterapia e imunoterapia sistêmicas, os pacientes geralmente são tratados assim que o diagnóstico é estabelecido. A esplenomegalia pode ser de leve a grave. Ela também pode envolver o baço difusa ou focalmente, com elementos esplênicos normais adjacentes a uma grande área neoplásica. Os pacientes afetados podem sofrer distúrbios metabólicos (por exemplo, hiperuricemias, hipercalemia) e apresentar risco de síndrome da lise tumoral uma vez iniciado o tratamento.

## Linfoma de Burkitt<sup>[6]</sup> e linfoma linfoblástico

- Exemplos de linfomas de alto grau. São os linfomas de crescimento mais rápido, com apresentações dramáticas nos pacientes afetados. O baço pode apresentar tamanho normal ou se tornar maciçamente aumentado. Em geral, doenças nodulares abdominais ou mediastinais são sinais proeminentes. Atenção imediata a distúrbios metabólicos e prevenção contra a síndrome da lise tumoral são considerações muito importantes para o diagnóstico e tratamento.

## Macroglobulinemia de Waldenström<sup>[7]</sup> e linfoma linfoplasmocítico

- Trata-se de neoplasias estreitamente relacionadas que envolvem uma paraproteína monoclonal elevada (a imunoglobulina M [IgM]) com esplenomegalia associada. Os pacientes costumam ser anêmicos, leucopênicos ou trombocitopênicos, em razão de sequestro no baço aumentado e de infiltração medular por células B malignas (geralmente CD20 positivas). Níveis elevados de IgM podem causar hiperviscosidade, com consequências neurológicas devastadoras que demandam atenção imediata. Observa-se esplenomegalia na apresentação de muitos pacientes com macroglobulinemia de Waldenström.

## Neoplasias esplênicas primárias

- Em geral, linfomas não Hodgkin com predileção para envolver apenas o baço (exame medular negativo, presença de esplenomegalia e frequentemente ausência de células malignas circulantes). A forma mais comum é o linfoma de zona marginal esplênico. Em geral, a única maneira de confirmar o diagnóstico é por esplenectomia, que pode ser terapêutica e diagnóstica.

## Metástases esplênicas

- De outros locais primários, particularmente câncer do cólon e da mama. Pode ocorrer esplenomegalia, mas mais comumente os focos da doença aparecem em estudos de imagem.

## Tumores esplênicos benignos

- Pode ocorrer esplenomegalia isolada incidental palpável ou detectada por tomografia computadorizada, o que gera ansiedade em pacientes e médicos.<sup>[8]</sup> A contribuição de um radiologista pode ser útil na identificação de condições benignas relevantes. Uma abordagem de observar e aguardar é aconselhável, pois, muitas vezes, algumas lesões não crescem. Quando ocorre a esplenectomia (o único exame definitivo), a análise histológica pode revelar uma condição benigna. Lesões esplênicas benignas incluem hamartoma esplênico, angioma de células litorâneas (lesões caracterizadas por crescimentos benignos de células endoteliais; podem reaparecer em outros órgãos ao longo do tempo), hemangioma e cistos.

## Doença neoplásica e mieloproliferativa: leucemias e citopatologias hematológicas

As leucemias são divididas em agudas (leucemia mieloide, leucemia mieloide aguda ou leucemia linfocítica aguda [LLA]) e crônicas (leucemia mieloide, leucemia mieloide crônica [LMC] ou leucemia linfocítica crônica [LLC]).

As leucemias agudas (a leucemia mieloide aguda e a LLA) geralmente são tão devastadoras na apresentação que o tamanho do baço não é a consideração clínica mais importante. Existem exceções e, em alguns pacientes, talvez mais comumente na LLA, a esplenomegalia é problema clínico importante. No entanto, geralmente a presença de células blásticas malignas no esfregaço de sangue periférico e na medula óssea estabelece o diagnóstico e o tratamento. Um padrão internacional (Classificação de Tumores da Organização Mundial da Saúde [OMS]) está disponível para o diagnóstico diferencial de leucemias e linfomas.<sup>[9]</sup>

### Leucemia mieloide aguda

- Caracteriza-se pela expansão clonal de blastos mieloides na medula óssea, no sangue periférico ou nos tecidos extramedulares.

### Leucemia linfocítica aguda (LLA)

- Caracteriza-se pela proliferação desregulada e pela expansão clonal de células progenitoras linfoides que substituem as células hematopoéticas normais da medula óssea e que se infiltram posteriormente em outros órgãos do corpo.

### Leucemia linfocítica crônica (LLC)<sup>[10]</sup>

- Proliferação neoplásica de linfócitos B CD5 positivos inicialmente no sangue, seguido por envolvimento de linfonodos e depois do fígado e do baço. Por fim, a destruição imunológica ou o supercrescimento medular das células malignas pode causar anemia e trombocitopenia. Variantes de células T são raras. À medida que a doença evolui, ocorrem sintomas constitucionais (febre, sudorese noturna e perda de peso). Agentes alquilantes, antimetabólicos e imunoterapia, especialmente terapia com anticorpos monoclonais anti-CD20, podem beneficiar o paciente. Na LLC, o diagnóstico geralmente é feito com base na linfocitose ou no aumento de linfonodos observados antes de a hepatoesplenomegalia se tornar clinicamente manifesta. O baço pode se tornar maciçamente aumentado na LLC. As considerações são iguais àquelas observadas no linfoma linfocítico de pequenas células e se aplicam aos pacientes com LLC.

### Leucemia de células pilosas

- Proliferação neoplásica de células B CD11c, CD23 e CD113 com extensões espinhosas da membrana celular distintas que se assemelham a pelos. A esplenomegalia é comum na apresentação, combinada com leucopenia e trombocitopenia. Esses pacientes têm predileção para infecções incomuns, como doenças micobacterianas atípicas. Historicamente, a esplenectomia era usada para melhorar as citopenias e controlar a doença. O uso de 2-clorodeoxiadenosina cura >50% dos casos.

### Leucemia mieloide crônica (LMC)<sup>[11] [12]</sup>

- Alguns pacientes com LMC recém-diagnosticada (cromossomo Filadélfia positivo, rearranjo gênico BCR-ABL positivo) se queixam de dor no quadrante superior esquerdo ou de saciedade precoce. Além disso, no exame físico, apresentam um baço muito aumentado. Quando a medula óssea é ocupada por uma doença mieloproliferativa, o fígado e o baço podem tentar recriar a função medular, denominada "hematopoiese extramedular" (HEM).

#### Mielofibrose ou metaplasia mieloide agnogênica (MMA)[13]

- A medula óssea torna-se cicatrizada, sendo preenchida por fibroblastos, colágeno e/ou reticulina, e o baço e o fígado apresentam uma morfologia semelhante à medula. Nesses órgãos, a HEM (que pode ocorrer em outros locais, como o trato gastrointestinal, o espaço epidural ou o cérebro) nunca é tão eficiente quanto a medula nascente, e os pacientes geralmente são citopênicos, embora possam apresentar contagens plaquetárias ou leucocitárias elevadas em algum momento. O baço pode se tornar maciçamente aumentado. À medida que o baço cresce, a dor e a saciedade precoce tornam-se problemáticas. Áreas do baço podem crescer de uma forma que ultrapassam o suprimento de sangue, com possibilidade de infarto, causando exacerbção aguda de dor, bem como febre e coleção de fluidos no espaço periesplênico. Pode ocorrer ruptura esplênica espontânea. O transplante alógênico de medula óssea pode ser relevante em pacientes selecionados, particularmente naqueles com <40 anos.

#### Policitemia vera

- Em geral, apresenta-se com eritrocitose, o que requer flebotomia terapêutica para manter o hematócrito em <45%. [14] Caso contrário, podem ocorrer tromboses, infarto do miocárdio e acidentes vasculares cerebrais (AVC). Prurido pós-banho, talvez secundário à degranulação de basófilos, é um sintoma muito incômodo para alguns pacientes. A mutação V617F no gene JAK2 pode ser demonstrada em >90% dos casos (está presente em 60% das outras doenças mieloproliferativas, trombocitose essencial e mielofibrose). A esplenomegalia está presente no diagnóstico em 80% dos casos e torna-se aparente nos restantes 20% ao longo do tempo. Os pacientes com policitemia vera evoluem para uma "fase tardia", caracterizada por fibrose medular crescente, perda de peso, febres, sudorese noturna e citopenias, especialmente anemias. A história natural é a progressão da necessidade de flebotomias para a necessidade de transfusões. Um número considerável também evolui para leucemia aguda. Como a leucemia aguda provém de um distúrbio hematológico antecedente, ela tende a ser resistente à quimioterapia antileucemia usual.

#### Trombocitose essencial

- Os pacientes apresentam predominantemente uma contagem plaquetária elevada, que pode ser muito alta (na ordem de milhões por microlitro). Pessoas jovens, particularmente com <40 anos, podem tolerar contagens plaquetárias elevadas melhor que idosos, especialmente os com mais de 65 anos. Quando os pacientes são sintomáticos, com eritromelalgia (queimação dolorosa nas palmas ou solas) ou sintomas relacionados ao sistema nervoso central (cefaleias, ataque isquêmico transitório), é indicado o tratamento com terapia para reduzir o número de plaquetas, como hidroxiureia ou anagrelida. Caso ocorra dano vascular agudo, a metaplasia mieloide agnogênica pode ser indicada. As plaquetas nesses pacientes são disfuncionais, podendo ocorrer diâtese hemorrágica, tratada com transfusões de plaquetas (e também com medicação para reduzir o número de plaquetas).

## Vascular oclusiva

As veias que drenam o baço em direção ao fígado podem se tornar obstruídas por coágulos, causando esplenomegalia.

- Pode ocorrer trombose da veia esplênica em decorrência de pancreatite aguda porque a veia esplênica apresenta um trajeto logo acima e posterior a esse órgão. O início da esplenomegalia pode ser rápido e doloroso.
- É possível observar trombose da veia porta em doenças mieloproliferativas (especialmente em mulheres jovens com policitemia vera) e hemoglobinúria paroxística noturna (HPN), um distúrbio clonal em que os eritrócitos são especialmente sensíveis à lise mediada pelo complemento. A trombose da veia porta também pode ocorrer em outros estados hipercoaguláveis, como na síndrome do anticorpo antifosfolipídeo, ou como efeito adverso de contraceptivos orais. Veias colaterais podem se formar ao redor da veia porta, podendo ocorrer o restabelecimento do fluxo sanguíneo através da veia porta ao longo do tempo (transformação cavernosa da veia porta). A esplenomegalia pode ser leve ou grave. Em pacientes com doenças mieloproliferativas subjacentes com hipercoagulabilidade, que estejam causando trombose da veia porta, pode haver razões sinérgicas para a esplenomegalia.
- A síndrome de Budd-Chiari é causada por trombos em pequenos vasos no fígado, com deslocamento da trombose em direção às veias hepáticas principais. Ela pode ocorrer após altas doses de quimioterapia (em consequência de quimioterapia preparatória no momento de transplante de medula óssea), na HPN e em doenças mieloproliferativas. Em determinadas circunstâncias, a anticoagulação pode desempenhar um papel. Descompressões cirúrgicas (anastomoses ou procedimentos de anastomose portossistêmica intra-hepática transjugular) podem ajudar a remitir a esplenomegalia.

## Imunológica/inflamatória

Amiloidose[15]

- O amiloide é um depósito de parte da cadeia pesada e/ou leve de moléculas de imunoglobulinas ou de outras substâncias, como a transtirretina. Pode resultar de discrasia plasmocitária. Essas substâncias podem se depositar em qualquer local, mas, em geral, depositam-se na língua, no coração, no fígado e no baço. A esplenomegalia pode ser leve, moderada ou grave, podendo causar ou contribuir para citopenias. O tratamento geralmente não é curativo.

Anemia hemolítica autoimune

- Testes de antiglobulina diretos revelam a presença de imunoglobulina na superfície dos eritrócitos (do tipo quente), o que causa o clearance desses eritrócitos pelo sistema reticuloendotelial. Os eritrócitos tornam-se esferócitos, que são mais propensos à destruição. A esplenomegalia pode resultar em hemólise do tipo quente ou frio (associada ao complemento na superfície dos eritrócitos) porque a polpa vermelha do baço é tão ativa no clearance dessas células que chega a se expandir. Em geral, esse tipo de esplenomegalia é leve.

Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH)

- LHH pode ser primária ou secundária. Acredita-se que possa ser decorrente de estimulação exacerbada do sistema imunológico. A LHH primária pode ser causada por mutações genéticas que prejudicam a função citotóxica das células Natural Killer (NK) e células T citotóxicas. Geralmente, a LHH primária manifesta-se na infância. A LHH secundária pode ser observada em associação a

doenças autoimunes, imunodeficiência, infecção ou malignidade; no entanto, em alguns casos, não se identifica associação com outra doença. O diagnóstico baseia-se nos critérios de diagnóstico de 2004 da LHH e inclui esplenomegalia. Os critérios de diagnóstico propõem que 5 de cada 8 critérios devem ser preenchidos. O tratamento tem como objetivo a doença desencadeante e também é guiado pelo protocolo de 2004 da LHH.[\[16\]](#)

#### Doenças reumáticas

- Síndromes reumáticas, como a artrite reumatoide, podem causar esplenomegalia decorrente da expansão da polpa branca. Isso se deve a uma expansão sistêmica das células imunes. O grau de esplenomegalia geralmente é de leve a moderado.
- A síndrome de Felty é uma tríade de artrite reumatoide, esplenomegalia e neutropenia. A neutropenia é mediada por uma resposta de anticorpos ou, em alguns casos, por linfócitos granulares excessivamente grandes no baço ou na circulação sistêmica. A esplenectomia pode ser útil para aumentar a contagem de neutrófilos e evitar infecções.
- A esplenomegalia no lúpus eritematoso sistêmico ocorre por um mecanismo similar àquele da artrite reumatoide e geralmente é de leve a moderada.

#### Sarcoidose

- Doença de mecanismo e origem desconhecidos, caracterizada por granulomas não caseosos, encontrados, principalmente, nos pulmões e linfonodos. O baço pode se tornar excessivamente aumentado na sarcoidose, causando sintomas de dor e inanição. Podem ocorrer citopenias, e podem ser exacerbadas pela presença de granulomas não caseosos na medula óssea e pela produção medular diminuída de leucócitos, eritrócitos e plaquetas.

## Doenças do armazenamento lisossomal

#### Doença de Gaucher

- Exemplo protótipo de esplenomegalia associada à doença do armazenamento lisossomal.[\[17\]](#) Trata-se de uma doença genética comum, particularmente entre descendentes de judeus asquenazes. Em razão de uma deficiência de glucocerebrosidase, as células do sistema reticuloendotelial acumulam glicocerebrosídeos, que são um produto de metabolização do metabolismo dos ácidos graxos. As células ficam hipertróficas e não podem ser removidas do baço nem do fígado. A hepatoesplenomegalia pode ser grave. Citopenias e dor óssea (crises) são características comuns de apresentação. Exames de imagem óssea revelam alterações distintas, como o sinal de "frasco de Erlenmeyer" nos fêmures distais. A densidade óssea está comprometida. O tratamento com terapia de reposição enzimática pode levar à normalização do fígado e do tamanho do baço, remitir as citopenias e melhorar a densidade óssea.

#### Doença de Niemann-Pick

- Causada por uma anormalidade (ou deficiência) do gene da esfingomielinase.[\[18\]](#) Inclui três tipos: o tipo A é observado em lactentes e causa distúrbios neuronais; o tipo B caracteriza-se por apresentação de início tardio e é não neuropático; e o tipo C, a forma mais comum, é neuropática, mostrando início tardio e transporte de colesterol anormal. A doença do tipo C afeta judeus asquenazes de maneira desproporcional.

## Infecciosa

### Malária

- Trata-se de um problema de saúde grave em regiões do mundo afetadas pelo mosquito Anopheles. Ela é causada por quatro espécies maláricas: Plasmodium falciparum, Plasmodium vivax, Plasmodium ovale e Plasmodium malariae.
- A transmissão para os humanos ocorre pela mordida do mosquito Anopheles. O organismo tem vários estágios de ciclo de vida, mas infecta, principalmente, os eritrócitos, causando lise. O baço aumenta, em parte, devido à hiperatividade da polpa vermelha na clearance desses eritrócitos lisados.[\[19\]](#)

### Vírus Epstein-Barr (EBV)

- Causa mononucleose infecciosa. A infecção manifesta-se como febre, faringite, adenopatia cervical posterior e esplenomegalia. A esplenomegalia geralmente é leve, mas pode ser substancial sob circunstâncias incomuns. Em geral, uma vez tratada a infecção, o baço volta ao tamanho normal. As infecções crônicas por EBV podem ocorrer em pacientes imunocomprometidos e causar adenopatia generalizada e hepatoesplenomegalia mais proeminente. O EBV pode ser responsável por uma complicação em receptores de transplante de órgãos sólidos, uma entidade chamada doença linfoproliferativa pós-transplante, que pode apresentar esplenomegalia como uma característica.

### Vírus da hepatite

- Infecção crônica contínua do fígado pelo vírus da hepatite B ou C que pode causar cirrose e esplenomegalia resultante.

### Endocardite

- Causada por diferentes tipos de bactérias e outros organismos. Pode causar esplenomegalia porque todo o sistema imunológico é expandido em uma tentativa de depurar os organismos da circulação. Além disso, o baço pode se tornar um terreno fértil para o organismo invasor, com possível surgimento de abscessos esplênicos. Os abscessos esplênicos podem se tornar muito grandes, com necrose liquefativa no interior, causando esplenomegalia. Ciclos prolongados de antibióticos intravenosos são necessários para depurar o organismo e, em geral, a esplenomegalia remite. Em casos graves, requer-se cirurgia de substituição valvar em razão de dano irreversível.

### Abscessos esplênicos secundários a sepse

- Os abscessos esplênicos podem resultar de disseminação a partir de septicemia não relacionada à endocardite. Bactérias ou fungos podem ser os culpados. A esplenomegalia pode ser de leve a moderada.

## Anormalidades intrínsecas dos eritrócitos

### Defeitos citoesqueléticos

- Podem causar deformidade anormal dos eritrócitos, que ficam aprisionados na polpa vermelha do baço, causando esplenomegalia.[\[20\]](#) Anormalidades na espectrina são o tipo mais comum de defeito citoesquelético e resultam em esferocitose hereditária. A anemia pode ser melhorada com esplenectomia. A eliptocitose hereditária é outro exemplo de defeito citoesquelético.

### Hemoglobinopatias

- Podem ser divididas em talassemias e defeitos estruturais (substituições de aminoácidos) na globina alfa ou beta.[\[21\]](#)
- Na anemia falciforme homozigótica, infartos repetidos no baço causam um processo autodestrutivo pelo qual o baço é reduzido a um pequeno caroço fibrótico. No entanto, em algumas variantes de doença falciforme, como na doença falciforme associada à hemoglobina mutante C (HbSC), o baço pode aumentar. Em crianças, pode ocorrer um aumento esplênico súbito com acúmulo de eritrócitos, conhecido por crise de sequestro. Hipotensão e colapso cardiovascular podem ocorrer. Ressuscitação hídrica e transfusões de eritrócitos podem salvar vidas.
- As talassemias resultam da produção de uma quantidade indevida de globina alfa ou beta. Clinicamente, as talassemias são divididas em três categorias.
  - Talassemia major: anemia grave com anisocitose e poiquilocitose, com microcitose grave. As crianças afetadas precisam de transfusões regulares para viver. O fígado e o baço podem estar maciçamente aumentados. Em geral, a esplenectomia em pacientes com pouca idade ajuda a aumentar o tempo de vida dos eritrócitos. É necessário iniciar terapia quelante de ferro a pouca idade para evitar a hemossiderose, que pode causar insuficiência cardíaca e hepática.
  - Talassemia intermediária: talassemia menos grave que requer apenas transfusões intermitentes (por exemplo, em momentos de estresse, como gravidez ou pós-operatório). O baço geralmente encontra-se levemente aumentado.
  - Talassemia menor: é possível que as pessoas afetadas nunca precisem de transfusões, embora uma anemia microcítica e hipocrômica possa estar presente. O baço pode ter tamanho normal ou encontrar-se levemente aumentado.

## Trauma

O baço pode estar rompido, com rasgos na cápsula esplênica e sangramento intraperitoneal, o que requer esplenectomia de urgência. Raramente, o trauma pode causar sangramento na cápsula esplênica, com resultante hematoma subcapsular.

## Relacionada ao uso de medicamentos

O tratamento com fatores estimuladores de colônias de granulócitos pode causar esplenomegalia.[\[22\]](#) Em casos muito raros, pode ocorrer ruptura esplênica. Quimioterapia em altas doses pode causar síndrome de Budd-Chiari. Tratamento prévio ou atual com contraceptivos orais sugere a possibilidade de trombose da veia porta.

# Considerações de urgência

(Consulte [Diagnóstico diferencial](#) para obter mais detalhes)

Uma questão diagnóstica crucial é determinar por que um baço se encontra aumentado. As situações mais urgentes consistem em dor súbita associada a esplenomegalia, crise de sequestro esplênico na anemia falciforme e trombose da veia esplênica ou da veia porta.

Pode ocorrer dor no quadrante superior esquerdo, decorrente do aumento gradual do baço por qualquer processo etiológico subjacente ou de um infarto esplênico superimposto em um baço já aumentado.

Pode ocorrer dor em leucemias ou em doenças mieloproliferativas. Infartos embólicos (como observados na embolia de colesterol ou na endocardite) podem causar esplenomegalia dolorosa. O alívio da dor geralmente envolve o uso de analgésicos opioides. Quando há suspeita de endocardite, hemoculturas e exames de imagem (tomografias computadorizadas [TCs]), são importantes para estabelecer a causa da dor.

## Hepática

Os pacientes que se apresentam com intoxicação alcoólica aguda ou abuso crônico de álcool e cirrose podem ter esplenomegalia. A característica predominante nesses indivíduos é a presença de doença hepática com icterícia, elevação das transaminases, encefalopatia e coma. Os pacientes podem apresentar sangramento intenso causado pela subprodução de fatores de coagulação pelo fígado alterado, bem como trombocitopenia concomitante em razão de hiperesplenismo.

As considerações de maior urgência em pacientes com doença hepática e esplenomegalia concomitante giram em torno do sangramento de varizes esofágicas e coagulopatia, especialmente no que se refere à hipoprodução de fatores de coagulação produzidos pelo fígado e à coagulação intravascular disseminada contínua. A infusão de fatores da coagulação (plasma fresco congelado e crioprecipitado, como fonte de fibrinogênio) é necessária.

## Neoplásica ou mieloproliferativa

Quase sempre, especialmente nas leucemias agudas e crônicas, o diagnóstico pode ser feito com base na análise do hemograma completo e do esfregaço de sangue periférico e, em algumas circunstâncias, no exame da medula óssea. No entanto, existem alguns pacientes com avaliação do hemograma completo e da medula óssea normais, mas cujo baço está aumentado. Pode haver características homogêneas ou heterogêneas na tomografia computadorizada (TC). A tomografia por emissão de pósitrons pode mostrar captação anormal somente no baço aumentado, levando o médico a suspeitar de que a pessoa seja portadora de uma neoplasia hematológica que se apresenta com doença restrita ao baço. Esta seria uma apresentação rara da doença de Hodgkin, mas pode ocorrer mais comumente no linfoma não Hodgkin, particularmente em alguns subtipos, como no linfoma esplênico com linfócitos vilosos ou no linfoma de zona marginal esplênico. Em alguns desses indivíduos, a única maneira de confirmar o diagnóstico seria por biópsia do baço (que apresenta risco de ruptura) ou esplenectomia.

Os pacientes com doenças mieloproliferativas, especialmente policitemia vera ou trombocitose essencial, podem se apresentar com esplenomegalia dolorosa ou indolor. Mulheres jovens com policitemia vera com o gene JAK2 positivo podem se apresentar com trombose da veia porta. Além disso, podem ter o baço aumentado em decorrência de mieloproliferação e de trombose da veia porta ou mesmo em consequência da síndrome de Budd-Chiari. Esse tipo de apresentação ocorre com menos frequência na mielofibrose.

A avaliação do esfregaço de sangue periférico geralmente demonstra eritrócitos em forma de lágrima, granulopose com desvio à esquerda e eritrócitos nucleados.

O tratamento inicial depende do diagnóstico específico.

## Oclusão vascular

A trombose da veia esplênica pode causar obstrução súbita do fluxo sanguíneo que drena do baço. Caso não seja estabelecido fluxo colateral, o baço pode se tornar edemaciado e rapidamente doloroso. O diagnóstico deve ser suspeito em pacientes que se apresentam com esplenomegalia de início rápido, sensível à palpação e com história de pancreatite aguda. A anticoagulação com heparina seguida por varfarina pode ajudar a evitar tromboses adicionais e a restabelecer uma drenagem venosa do baço mais próxima do normal. Ela deve ser iniciada após a confirmação da oclusão da veia esplênica por ressonância nuclear magnética abdominal. A trombose da veia porta pode ser mais insidiosa, e não um quadro clínico de urgência ou emergência. Quando secundária à eritrocitose ou à trombocitose, a realização de flebotomia ou quimioterapia (agentes de redução de plaquetas, como a hidroxiureia) para reduzir o hematócrito a <45% e as plaquetas a  $<400 \times 10^9/L$  ( $<400,000/\text{microlitro}$ ) pode ajudar a normalizar o fluxo sanguíneo através da veia porta.

## Imunológica/inflamatória

Essas condições podem representar urgência de risco de vida, mas é improvável que o aspecto da esplenomegalia da apresentação clínica constitua o problema predominante.

Pacientes com hemólise autoimune terão anemia, reticulocitose, Coombs positivo, icterícia, hiperbilirrubinemia indireta e fraqueza. No entanto, a esplenomegalia geralmente é modesta em termos de tamanho e resulta da hiperatividade do sistema reticuloendotelial. O tratamento com corticosteroides geralmente remete a hemólise, e o baço pode encolher.

A linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH) é uma doença que representa risco de vida. Os pacientes apresentarão frequentemente uma febre inexplicada, citopenias e um nível de ferritina elevado. Os pacientes também podem apresentar insuficiência de múltiplos órgãos. Esplenomegalia e possivelmente hepatomegalia podem ser observadas. Pacientes com LHH primária são tratados com um esquema contendo etoposídeo, com base no protocolo de 2004 da LHH.<sup>[16]</sup> O tratamento da LHH secundária geralmente consiste no uso de corticosteroides e tem como foco a causa subjacente.

Artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistêmico, síndrome de Felty e sarcoidose são diagnósticos importantes que devem ser feitos rapidamente para que o tratamento seja iniciado, embora o aspecto da esplenomegalia geralmente não seja a principal preocupação, exceto, talvez, em alguns pacientes com síndrome de Felty. Raramente, esses indivíduos apresentam um grau profundo de neutropenia secundária ao processo de doença subjacente, que é exacerbado pela esplenomegalia. A esplenectomia pode melhorar a neutropenia nesses pacientes.

## Armazenamento lisossomal

Pacientes com doença de Gaucher ou de Niemann-Pick podem se apresentar com hepatoesplenomegalia, pancitopenia e dor óssea. Em razão de uma deficiência de glucocerebrosidase, as células do sistema reticuloendotelial acumulam glicocerebrosídeos, que são um produto de metabolização do metabolismo dos ácidos graxos. As células ficam hipertróficas e não podem ser removidas do baço nem do fígado.

Geralmente, o tratamento é de suporte e, dependendo do tipo de doença, envolve terapia de reposição enzimática e/ou terapia de redução de substrato.

## Infecciosa

A malária geralmente é observada em indivíduos que vivem em regiões endêmicas ou que viajam para esses lugares. Em geral, basta realizar o esfregaço de sangue periférico para fazer o diagnóstico. A esplenomegalia não costuma ser o principal problema ou foco de investigação. Da mesma forma, na infecção pelo vírus Epstein-Barr, quadros de febres, elevações das transaminases, linfadenopatia e positividade sorológica são observados em combinação com a esplenomegalia. Geralmente, a endocardite infecciosa é diagnosticada em indivíduos com febres, calafrios, hemorragias em estilhas dos leitos ungueais, lesões de Janeway, manchas de Roth, hemoculturas positivas ou achados ecocardiográficos de vegetações. Geralmente, a esplenomegalia não é uma parte importante do quadro clínico. O tratamento inicial depende do diagnóstico específico.

## Anormalidades intrínsecas dos eritrócitos

Pacientes com doença falciforme homozigótica podem apresentar crise de sequestro esplênico quando crianças, com acúmulo súbito de um grande volume de sangue no baço. Isso pode causar hipotensão e parada cardíaca. A crise de sequestro é uma urgência de risco de vida e precisa ser tratada com suporte de volume e transfusão. Quando os pacientes chegam à idade adulta, geralmente já sofreram repetidos infartos no baço, o que reduz o órgão a um pequeno caroço fibroso.

## Traumático

Se um hematoma subcapsular for a causa da esplenomegalia, haverá risco de ruptura. O monitoramento frequente, possivelmente com exames radiográficos periódicos, pode ser importante para demonstrar a estabilidade. A esplenectomia ou o reparo de urgência da cápsula esplênica podem ser necessários em caso de ruptura.

# Abordagem passo a passo do diagnóstico

A esplenomegalia pode ser observada incidentalmente no exame físico ou em exames de imagem ou como uma característica de entidade conhecida ou suspeita, como doença hepática, infeciosa, imunológica ou traumática.

## História

A presença de sintomas constitucionais deve ser pesquisada. Uma história de febres, sudorese noturna ou perda de peso (sintomas B) sugere linfoma, leucemia ou endocardite infeciosa. No entanto, alguns pacientes com linfoma ou leucemia mostram-se assintomáticos. A história clínica de pacientes afetados por linfoma não Hodgkin (LNH) depende do tipo de linfoma e do estádio na apresentação. Embora o LNH de baixo grau geralmente seja minimamente sintomático ou assintomático, o LNH de alto grau pode se apresentar com sintomas B. Os pacientes com policitemia vera que evoluem para uma "fase tardia" também podem apresentar sintomas B. Além disso, fadiga e perda de peso, acompanhadas por artralgias, podem ser encontradas em doenças autoimunes, como artrite reumatoide e lúpus eritematoso sistêmico (LES). A febre pode ser um sintoma tardio na colangite esclerosante primária (causada por colangite bacteriana episódica). Pode ocorrer perda de peso na amiloidose.

Os pacientes podem se apresentar com história de dor abdominal, particularmente dor no quadrante superior esquerdo, além de outros sintomas. Raramente, relata-se dor induzida por bebidas alcoólicas na área do baço na doença de Hodgkin. A leucemia linfocítica crônica (LLC) sintomática inclui plenitude abdominal e dor no quadrante superior esquerdo. Na leucemia mieloide crônica (LMC), dor no quadrante superior esquerdo e/ou saciedade precoce indicam um baço extremamente aumentado. Pacientes com trombose da veia esplênica podem relatar dor epigástrica, dor abdominal generalizada ou dor no quadrante superior esquerdo, e inclusive sintomas de pancreatite aguda. O início da esplenomegalia pode ser rápido e doloroso. Pacientes com metástases esplênicas podem relatar dor no quadrante superior esquerdo na apresentação, além dos sintomas da neoplasia primária (por exemplo, perda de peso, tosse ou alteração nos hábitos intestinais). Tumores esplênicos benignos costumam ser assintomáticos. Além disso, não há relatos de história incomum de dor nem de edema abdominal. A presença de dor no quadrante superior direito deve alertar para doença hepática crônica.

Uma história de prurido deve ser investigada, pois é possível observar prurido generalizado na doença de Hodgkin, e prurido aquagênico (evocado pelo contato com a água) pode ocorrer na policitemia vera. Além disso, nas fases iniciais da doença hepática crônica (por exemplo, causada por esteatose hepática, cirrose biliar primária, colangite esclerosante primária), os pacientes podem se apresentar com prurido, fadiga, mal-estar e desconforto no quadrante superior direito. Os estágios posteriores caracterizam-se por icterícia e estigmas de cirrose.

Sexo e idade podem fornecer importantes pistas diagnósticas quando interpretados com outros achados históricos. Sexo feminino e idade entre 45 e 60 anos de idade com história pessoal ou familiar de doença autoimune sugerem colangite biliar primária (CBP). Sexo masculino e idade entre 40 e 50 anos de idade com história de doença inflamatória intestinal (geralmente colite ulcerativa, mas possivelmente colite de Crohn) sugerem colangite esclerosante primária.

Detalhes da história médica pregressa e da história familiar de doença crônica devem ser apurados. História familiar de hemocromatose combinada com história pessoal de artralgias e diabetes sugere hemocromatose. Obesidade combinada com história de resistência insulínica ou diabetes, hiperlipidemia e/ou hipertensão (síndrome metabólica), perda de peso rápida ou nutrição parenteral total sugere esteatose.

hepática. Uma história pessoal ou familiar de trombofilia, hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) ou doenças mieloproliferativas pode preceder a síndrome de Budd-Chiari, enquanto uma história de HPN ou síndrome antifosfolipídica pode sugerir trombose da veia porta. Uma história de pancreatite pode sugerir trombose da veia esplênica. Uma história pessoal ou familiar de hemoglobinopatia sugere talassemia ou doença falciforme. Uma história pessoal ou familiar de doença do armazenamento lisossomal sugere doença de Gaucher ou de Niemann-Pick. Pacientes com leucemia mieloide aguda (LMA) podem se apresentar com história de doença hematológica ou distúrbios genéticos, como fragilidade cromossômica e/ou falência da medula óssea ou trissomias cromossômicas. Pacientes com leucemia linfocítica aguda (LLA) geralmente apresentam história familiar da doença. Pessoas com síndrome de Felty (artrite reumatoide, esplenomegalia e neutropenia) costumam ter uma história pessoal ( $>10$  anos) e familiar de artrite reumatoide. Uma história familiar de distúrbios intrínsecos dos eritrócitos é comum nessas doenças, juntamente com uma história de vida inteira de icterícia.

Além de uma história familiar de distúrbios crônicos, a ascendência pode ser útil para determinar a etiologia subjacente. A doença de Gaucher é o exemplo prototípico de esplenomegalia associada à doença do armazenamento lisossomal, uma doença genética comum, particularmente entre os descendentes de judeus asquenazes. Pacientes com síndrome de Felty geralmente têm ascendência branca. Pessoas afetadas por anemia falciforme geralmente têm ascendência negra; ascendência mediterrânea ou do sudeste asiático sugere talassemia.

História de viagens recentes deve ser investigada, particularmente viagens a regiões do mundo em que a malária é endêmica. Deve-se também excluir a possibilidade de residência em áreas endêmicas (por exemplo, para infecção por hepatite B).

Os medicamentos, atuais e passados, devem ser revistos. O fator estimulador de colônias de granulócitos pode estar associado ao aumento, ou raramente, à ruptura do baço. Quimioterapia em altas doses pode causar síndrome de Budd-Chiari. Tratamento prévio ou atual com contraceptivos orais sugere a possibilidade de trombose da veia porta. Pacientes com LMA ou LLA podem apresentar história de quimioterapia ou exposição à radiação ou ao benzeno.

A história social é importante. Abuso de álcool sugere a possibilidade de doença hepática crônica. Uma história de abuso de substâncias por via intravenosa pode sugerir infecção por hepatite B ou C crônica ou endocardite infecciosa. Deve-se descartar a possibilidade de exposição a toxinas ou a poluentes ambientais (inclusive tabagismo), pois malignidades podem ocorrer como consequência.

Deve-se excluir a possibilidade de trauma abdominal recente e/ou hospitalização recente. A esplenomegalia causada por ruptura esplênica ou hemorragia subcapsular, embora rara, pode ocorrer após trauma no abdome ou uso de material estranho iatrogênico (por exemplo, sondas nasogástricas). Além disso, infecções resultantes da utilização de dispositivos de acesso intravenoso podem representar uma fonte de endocardite infecciosa ou abscesso esplênico (também pode ocorrer como resultado de infecções urinária, pulmonar ou de tecidos moles recentes).

Deve-se estabelecer a presença de linfadenopatia. Vários meses de adenopatia persistente podem ser relatados na doença de Hodgkin. Raramente, ocorre dor induzida por bebidas alcoólicas em nódulos patologicamente aumentados. Alternativamente, os pacientes podem se apresentar com linfadenopatia cervical e/ou supraclavicular (adultos jovens). Menos comumente, os pacientes apresentam-se com dispneia, tosse, dor torácica, dor abdominal ou síndrome da veia cava superior em razão dos linfonodos aumentados.

Outros fatores importantes que devem ser apurados na história incluem:

- Presença de sangramento anormal: pode ocorrer sangramento do nariz e das gengivas na macroglobulinemia de Waldenström ou na LMA. Pode ocorrer menorragia na LMA.
- Sintomas respiratórios: a faringite é típica de infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) (mononucleose). Tosse e dispneia podem ocorrer na sarcoidose. A amiloidose pode se apresentar com dispneia e fadiga.
- Sintomas capilares e cutâneos: pode ocorrer alopecia no LES. Podem ocorrer erupções ou massas cutâneas na LMA. Podem ocorrer nódulos cutâneos no linfoma não Hodgkin (LNH). Os pacientes com LES geralmente se apresentam com erupção cutânea fotossensível.
- Função intestinal: ocorre esteatorreia na CBP e na colangite esclerosante primária. Pode ocorrer diarreia na amiloidose.
- Sintomas musculoesqueléticos: pode ocorrer dor óssea na LMA, na doença falciforme (episódica) e na doença de Gaucher. Os pacientes com artrite reumatoide podem se apresentar com deformidades articulares; história de dor bilateral simétrica e edema nas pequenas articulações das mãos e dos pés (>6 semanas) e rigidez matinal. A artralgia (envolvendo joelhos, tornozelos, cotovelos e punhos) é um sintoma comum de sarcoidose e do LES.
- História de hematomas, petequias ou púrpura: a LLC ou a LMC sintomáticas podem exibir uma grande quantidade de hematomas. Pode ocorrer púrpura (causada por trombocitopenia) no LNH e podem ocorrer hematomas ou petequias no linfoma de Hodgkin.
- Sintomas neurológicos: característicos de LNH de alto grau, macroglobulinemia de Waldenström (cefaleia, tontura e vertigem) ou trombocitose essencial (cefaleia e eritromelalgia, queimação dolorosa nas palmas das mãos ou solas dos pés).
- História de procedimento dentário recente ou de transfusões sanguíneas: podem sugerir endocardite infecciosa ou infecção por hepatite C, respectivamente.
- Presença de icterícia: pacientes com LNH podem se apresentar com icterícia secundária a insuficiência hepática. A icterícia é um achado típico de doença hepática crônica em estágio avançado (por exemplo, causada por esteatose hepática, CBP, colangite esclerosante primária). Icterícia que perdura por toda a vida é típica de distúrbios intrínsecos dos eritrócitos.
- Presença de fadiga: embora costume ser um sintoma inespecífico, a fadiga sintomática (indicadora de anemia) após infecções virais sugere esferocitose hereditária.

[Fig-1]

## Exame físico

### Exame abdominal

- O paciente deve estar com a parede abdominal relaxada para que se possa realizar a palpação de um baço aumentado. O paciente deve flexionar levemente o pescoço, deixar os braços imóveis ao lado do corpo (não sobre a cabeça) e os joelhos fletidos, com os pés apoiados sobre a mesa de exame. O examinador deve se posicionar à direita do paciente e iniciar a palpação pela altura da região mesogástrica e seguir em direção à margem costal esquerda. Se a palpação começar muito por cima, no quadrante superior esquerdo do abdome, o examinador poderá não detectar a margem de um baço maciçamente aumentado. Na verdade, o baço pode aumentar de tal maneira que ocupe a maior parte do abdome. A margem superior pode estar muito distante à direita da linha média, e a margem inferior pode não ser palpada porque está localizada na pelve.
- A esplenomegalia isolada (em oposição à hepatoesplenomegalia) sugere doença hepática crônica. O fígado geralmente encontra-se encolhido na cirrose com esplenomegalia secundária. Estigmas

- secundários à doença hepática, de qualquer etiologia, crônica ou em estágio terminal, incluem telangiectasia aracniforme, ascite, eritema palmar, icterícia ou encefalopatia.
- Pode ocorrer hepatomegalia com margem suave e mal definida na leucemia mieloide crônica (LMC); a hepatomegalia não é uma característica proeminente da leucemia de células pilosas. No entanto, nos estágios tardios da leucemia de células pilosas, dor e febre podem ser acompanhadas por fluido paraesplênico ou ruptura esplênica. É raro observar-se um abdome agudo na leucemia mielogênica aguda (LMA).
  - Esplenomegalia leve a grave e sensibilidade epigástrica caracterizam a trombose da veia porta. Sensibilidade no quadrante superior esquerdo e características de pancreatite (taquicardia e hipotensão em casos graves; descoloração em torno do umbigo [sinal de Cullen positivo] ou dos flancos [sinal de Grey-Turner positivo] em casos de pancreatite hemorrágica) sugerem trombose da veia esplênica. O início da esplenomegalia pode ser rápido e doloroso. A tríade clássica de dor abdominal (especialmente no quadrante superior direito), ascite e hepatomegalia caracteriza a síndrome de Budd-Chiari.
  - Geralmente, o envolvimento esplênico pela doença de Hodgkin é focal e multicêntrico, podendo ou não causar esplenomegalia palpável. No entanto, quando a esplenomegalia é diagnosticada tarde, o baço pode aumentar muito. As apresentações mais incomuns da doença de Hodgkin caracterizam-se por esplenomegalia (a esplenectomia pode ser necessária para o diagnóstico), sendo mais frequentes em pacientes com >60 anos de idade.<sup>[23]</sup> A hepatoesplenomegalia é uma característica do linfoma não Hodgkin (LNH) de alto grau.

Características encontradas no exame físico geral podem fornecer pistas diagnósticas importantes. Sinais agudos, como taquipneia, taquicardia e hipotensão caracterizam sepse com abscessos esplênicos ou ruptura esplênica. Após o exame abdominal, o exame físico deve focar nos seguintes pontos:

#### Pele

- A presença de palidez indica anemia, sendo um achado comum associado a muitas das causas de esplenomegalia (por exemplo, leucemias). Púrpura e petequias sugerem trombocitopenia, como nas síndromes de sequestro. Púrpura periorbital sugere fortemente amiloidose. Observa-se plethora na policitemia vera. Infiltrações e massas cutâneas podem ser observadas na LMA ou na LLA; úlceras cutâneas (síndrome de Sweet) ou pioderma gangrenoso podem ser encontrados na LMA. Sangramentos da pele e da mucosa são observados na macroglobulinemia de Waldenström ou na trombocitose essencial. Manchas de Roth ou lesões de Janeway sugerem endocardite.
- Icterícia é encontrada na síndrome de Budd-Chiari e em anemias hemolíticas, podendo também ocorrer no LNH e na doença hepática crônica em estágio tardio. Infecções cutâneas podem ser evidenciadas no exame clínico e podem ocorrer em leucemias. Eritema nodoso e lúpus pérnio podem ser observados na sarcoidose. Xantelasma é encontrado no início da CBP, enquanto afinamento da pele e perda de massa muscular ocorrem tarde.

#### Linfonodos

- A linfadenopatia deve ser avaliada e pode sugerir processos reativos, como distúrbios autoimunes (artrite reumatoide, síndrome de Felty, lúpus eritematoso sistêmico [LES], sarcoidose), embora seja mais comum em linfomas e leucemias (menos proeminentemente na leucemia de células pilosas que em outros tipos de leucemia). Observa-se adenopatia cervical posterior na infecção por vírus Epstein-Barr (EBV; mononucleose). Ocorre linfadenopatia generalizada com infecção por EBV em pessoas imunocomprometidas.

#### Ovidos/nariz/garganta

- Sangramentos da mucosa e retinopatia podem ser observados na macroglobulinemia de Waldenström. Ocorre faringite com infecção por EBV. Macroglossia, estase jugular ou edema periorbital sugere amiloidose. Observa-se expansão maxilar e da bossa frontal com talassemias.

#### Exame cardíaco

- Sopros novos ou com variações sugerem endocardite.

#### Geniturinário/reprodutivo

- Massas testiculares podem ser encontradas na LMA.

#### Membros

- Isquemia ou gangrena digital e/ou trombose sugerem trombocitose essencial. Deformidades articulares são encontradas na artrite reumatoide, no LES e na síndrome de Felty. Edema nos membros inferiores pode ser observado na amiloidose.

#### Neurológica

- Um exame neurológico anormal pode ser observado na trombocitose essencial, no LNH ou na macroglobulinemia de Waldenström.

[Fig-2]

## Exames laboratoriais

Os exames iniciais na investigação da esplenomegalia devem incluir um perfil metabólico completo para avaliar a função hepática; hemograma completo com diferencial, análise do esfregaço de sangue periférico e contagem de reticulócitos (especialmente quando o paciente apresenta anemia); e hemoculturas (quando o paciente está febril).

Investigações adicionais devem se basear nos achados clínicos e/ou laboratoriais iniciais.

- A presença de hiperbilirrubinemia indireta nos testes da função hepática sugere hemólise e deve ser confirmada por eletroforese da hemoglobina (doença falciforme, talassemia beta), teste de Coombs (positivo: hemólise autoimune e doença por crioaglutininas; negativo: esferocitose hereditária), teste das enzimas eritrocitárias (como na deficiência de glicose-6-fosfato desidrogenase) ou teste de fragilidade osmótica (como na esferocitose hereditária).
- A linfocitose no esfregaço de sangue periférico, acompanhada por linfócitos imaturos ou anormais, deve suscitar a realização de citometria de fluxo para perfil linfoproliferativo. Isso pode ajudar a diagnosticar leucemia linfocítica crônica, leucemia de células pilosas e vários dos linfomas periféricos (como o linfoma de zona marginal esplênico ou células de Sézary no linfoma cutâneo de células T).
- Os níveis de eritropoetina podem ser obtidos ao considerar um diagnóstico de policitemia vera; os níveis podem estar normais, mas geralmente estão baixos.
- Os testes da coagulação podem atuar como marcadores de disfunção hepática sintética; portanto, eles são úteis quando há suspeita de doença hepática alcoólica ou crônica, coagulação intravascular disseminada na leucemia mielogênica aguda (LMA), apresentações fulminantes de síndrome de Budd-Chiari e lúpus eritematoso sistêmico (LES).
- A amilase sérica e a lipase são úteis quando há suspeita de pancreatite (indica trombose da veia esplênica). A lipase sérica (se estiver disponível) deve ser usada preferencialmente em vez da amilase sérica.[24] [25]

- A concentração sérica de lactato desidrogenase (LDH) é um indicador de lesão tecidual aguda ou crônica e deve ser considerada quando há suspeita de linfoma não Hodgkin (LNH) ou LMA.
- A velocidade de hemossedimentação sérica pode ser útil na macroglobulinemia de Waldenström, embora seja um marcador não específico da inflamação.
- O perfil de ferro sérico é necessário quando há suspeita de hemocromatose.
- A eletroforese de proteínas (séricas, urinárias ou ambas) e imunofixação devem ser realizadas quando se considera um diagnóstico de anemia falciforme, talassemia ou amiloidose.
- A análise da deleção dos genes da globina alfa dá suporte ao diagnóstico de talassemia alfa (geralmente anormal) e deve ser considerada em casos suspeitos.

A análise da medula óssea é necessária quando há suspeita de neoplasias mieloproliferativas, linfomas, doenças imunológicas (info-histiocitose hemofagocítica [LHH], sarcoidose, LES, síndrome de Felty, amiloidose) e doenças do armazenamento lisossomal (doença de Gaucher). Em doenças do armazenamento lisossomal, a quantificação da possível deficiência enzimática, como a deficiência de glucocerebrosidase na doença de Gaucher, pode evitar a necessidade do exame de medula óssea. A biópsia da medula óssea, junto com a biópsia do linfonodo, pode mostrar a necessidade de esplenectomia no linfoma de Hodgkin. Pode até revelar um tumor esplênico benigno.

Exames especializados podem ser úteis em vários casos:

- Anticorpos antimitocondriais geralmente estão associados à cirrose biliar primária (CBP), mas também podem ser observados na colangite esclerosante primária.
- Altos níveis de imunoglobulina G (IgG) e imunoglobulina M (IgM) também podem indicar colangite esclerosante primária. A eletroforese de proteínas séricas de alta resolução com imunofixação confirma a secreção de IgM monoclonal (kappa ou lambda), necessária para o diagnóstico de macroglobulinemia de Waldenström.
- O uso de anticorpos monoclonais para imunofenotipagem e tipagem do antígeno leucocitário humano (HLA) pode determinar se a leucemia é de origem linfoide ou mieloide (por exemplo, LLA).
- Serologia: aproximadamente 30% dos pacientes com artrite reumatoide (AR) apresentam o fator reumatoide (FR) negativo. A detecção de anticorpos anti-peptídeos citrulinados cíclicos pode ser positiva nesses pacientes.
- A enzima conversora da angiotensina (ECA) sérica pode estar elevada na sarcoidose.
- A atividade de células Natural Killer (NK) e a quantificação de níveis de CD25 solúvel (receptor solúvel de interleucina-2) são usadas no diagnóstico de info-histiocitose hemofagocítica (LHH). O diagnóstico baseia-se na presença de 5 de 8 critérios (febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose, atividade de células NK baixa ou ausente, hiperferritinemia e altos níveis de receptor solúvel de interleucina-2) ou um diagnóstico molecular compatível com LHH.[16]

As causas infecciosas de esplenomegalia podem ser confirmadas pela detecção do micro-organismo causador em hemoculturas ou em outros tipos de amostra para cultura (malária, endocardite, abscessos esplênicos secundários a sepse). Opcionalmente, testes de aglutinação sérica ou a detecção de抗ígenos ou anticorpos específicos podem ser usados para EBV ou hepatite B ou C. Para hepatite, a quantificação por reação em cadeia da polimerase fornece mais informações sobre a carga viral.

[Fig-3]

[Fig-4]

## Exames por imagem

Exames radiográficos são úteis para determinar a esplenomegalia, especialmente em pacientes obesos. A ultrassonografia é um estudo altamente sensível e específico não invasivo para a avaliação do tamanho do baço. No entanto, a tomografia computadorizada (TC) fornece mais detalhes e é a modalidade de escolha para investigar a etiologia da esplenomegalia. As TCs podem determinar o grau do aumento esplênico, o tamanho do fígado e a heterogeneidade ou homogeneidade. Portanto, as TCs abdominais adicionam valor diagnóstico, particularmente na esplenomegalia associada a quadros de abuso de álcool, esteatose hepática, mielofibrose e hematoma subcapsular. As TCs da parte superior do abdome podem mostrar vários tumores no baço resultando de metástases de tumores primários de outros locais, particularmente câncer do colón e câncer da mama. As TCs do tórax podem detectar linfadenopatia não suspeita no retroperitônio ou no mesentério, bem como adenopatia mediastinal. Além disso, as TCs podem detectar abscessos esplênicos que estejam causando dor no quadrante superior esquerdo na endocardite.

A cintilografia do fígado e baço (um exame de medicina nuclear) é realizado injetando coloide marcado com technetium99, que é fagocitado com rapidez por macrófagos na medula óssea, fígado e baço.<sup>[26]</sup> A cintilografia do fígado e baço fornece informações corroborativas sobre baços aumentados e pode ser importante em pacientes com esteatose hepática; quando há hipertensão portal, estudos de medicina nuclear podem detectar o deslocamento coloidal, no qual o radionuclídeo usado é preferencialmente deslocado do fígado para o baço (e para a medula).

Em pacientes selecionados, especialmente naqueles com trombose da veia porta ou da veia esplênica, estudos de imagem adicionais, como ultrassonografia com Doppler, podem ser necessários para determinar se as veias que drenam o baço foram afetadas por coágulos (trombose da veia porta, trombose da veia esplênica). Às vezes, a ressonância nuclear magnética (RNM) é útil, principalmente em casos de trombose da veia porta com transformação cavernosa. No entanto, a RNM geralmente confirma achados da TC no fígado, e não no baço, principalmente hemangiomas hepáticos. Um padrão anormal de RNM do fígado também pode indicar sobrecarga de ferro na hemocromatose. Exames de imagem óssea revelam alterações distintas, como o sinal de "frasco de Erlenmeyer" nos fêmures distais (doenças do armazenamento lisossomal).

A tomografia por emissão de pósitrons (PET) pode ajudar a determinar a atividade metabólica das células no baço, embora não diferencie necessariamente alterações malignas de alterações reativas no baço. A PET pode ser particularmente importante no diagnóstico e estadiamento do linfoma de Hodgkin.

A endoscopia digestiva alta pode ser útil para detectar varizes esofágicas na esplenomegalia secundária a abuso de álcool ou a outras doenças hepáticas crônicas. O eletrocardiograma (ECG) pode detectar o envolvimento cardíaco na sarcoidose ou na endocardite.

[\[Fig-5\]](#)

## Exames especializados

Outros exames especializados podem ser necessários, dependendo dos achados clínicos e dos resultados laboratoriais. Em casos de amiloidose, a aspiração do coxim gorduroso abdominal pode ser positiva para amiloide e assim dar suporte ao diagnóstico. A análise da mutação de JAK2 pode ser útil em casos suspeitos de policitemia vera (confirma o diagnóstico), síndrome de Budd-Chiari (positiva com doença mieloproliferativa subjacente) e trombocitose essencial (presente em 60% dos casos).<sup>[14]</sup> Testes genéticos podem ser usados para confirmar o diagnóstico de leucemia mieloide crônica (LMC) (positividade para rearranjo gênico BCR-ABL ) e hemocromatose (homozigose para a mutação C282Y). A atividade

da glucocerebrosidase deve ser determinada quando há suspeita de doença de Gaucher. O ensaio da esfingomielinase pode ser usado para avaliar a doença de Niemann-Pick.

A biópsia de linfonodos é necessária para o diagnóstico de linfoma ou sarcoidose. A biópsia do baço por aspiração com agulha fina pode ser diagnóstica e evitar a necessidade de esplenectomia em casos altamente selecionados: por exemplo, no linfoma não Hodgkin (LNH) de baixo grau que exibe, em geral, pequenas lesões ou envolvimento esplênico difuso ou no linfoma de Hodgkin. No entanto, em alguns casos, a esplenectomia pode ser a única maneira de diagnosticar o envolvimento esplênico isolado (linfoma de Hodgkin, neoplasias primárias do baço). A biópsia pulmonar ou da pele podem ser importantes na sarcoidose e devem ser consideradas. A biópsia hepática pode adicionar valor ao diagnóstico da causa subjacente e ao manejo da esplenomegalia secundária à doença hepática induzida por bebidas alcoólicas, esteatose hepática, colangite esclerosante primária ou hemocromatose.

[Fig-6]

# Visão geral do diagnóstico diferencial

## Comum

Induzida por bebidas alcoólicas

Esteatose hepática

Colangite biliar primária (CBP)

Colangite esclerosante primária

Hemocromatose

Linfoma de Hodgkin

Linfoma não Hodgkin (LNH)

Macroglobulinemia de Waldenström ou linfoma linfoplasmacítico

Leucemia mieloide aguda (LMA)

Leucemia mieloide crônica (LMC)

Leucemia linfocítica aguda (LLA)

Leucemia linfocítica crônica (LLC)

Leucemia de células pilosas

Mielofibrose

Policitemia vera

Trombocitose essencial

Metástases esplênicas

Anemia hemolítica autoimune

Artrite reumatoide (AR)

Síndrome de Felty

Lúpus eritematoso sistêmico

## Comum

Sarcoidose

Malária

Vírus Epstein-Barr (EBV)

Endocardite

Abscessos esplênicos relacionados à sepse

Hepatite C crônica

Hepatite B crônica

Anemia falciforme

Defeitos citoesqueléticos

Talassemias

## Incomum

Tumores esplênicos benignos

Trombose da veia porta

Trombose da veia esplênica

Síndrome de Budd-Chiari

Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH)

Amiloidose

Doença de Gaucher ou de Niemann-Pick

Ruptura esplênica

Hemorragia subcapsular

Secundária ao fator estimulador de colônias de granulócitos (G-CSF)

# Diagnóstico diferencial

## Comum

### 🚩 Induzida por bebidas alcoólicas

História	Exame	1º exame	Outros exames
História de uso ou abuso de álcool.	esplenomegalia, telangiectasia aracniforme, ascite, eritema palmar, icterícia, encefalopatia	<p>»<b>hemograma completo com diferencial e esfregaço de sangue periférico:</b> anemia, trombocitopenia, leucopenia, eritrócitos em alvo, acantócitos</p> <p>»<b>perfil metabólico completo:</b> aspartato aminotransferase, alanina aminotransferase elevadas; hiperbilirrubinemia direta</p> <p>Pode revelar hiponatremia e azotemia.</p> <p>»<b>testes de coagulação:</b> prolongamento do tempo de protrombina e do tempo de tromboplastina parcial; fibrinogênio baixo</p>	<p>»<b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> fígado nodular encolhido; baço homogêneo aumentado; ascite</p> <p>»<b>endoscopia digestiva alta:</b> varizes esofágicas</p> <p>»<b>biópsia hepática:</b> pontes fibróticas entre tríades portais</p> <p>A causa subjacente da doença hepática pode ser determinada por biópsia (corpos de Mallory).</p>

### ◊ Esteatose hepática

História	Exame	1º exame	Outros exames
ausência de uso significativo de bebidas alcoólicas; obesidade, resistência insulínica ou diabetes, hiperlipidemia e/ou hipertensão (síndrome metabólica); perda de peso rápida; nutrição parenteral total; doença em estágio inicial: prurido, fadiga, mal-estar, desconforto no quadrante superior	doença em estágio inicial: hepatomegalia leve; doença em estágio tardio/avançada: sequelas de hipertensão portal, como esplenomegalia, ascite, varizes hemorrágicas, icterícia	<p>»<b>perfil metabólico completo:</b> aspartato aminotransferase e alanina aminotransferase com discreta elevação; bilirrubina total elevada</p>	<p>»<b>hemograma completo com diferencial e esfregaço de sangue periférico:</b> anemia ou trombocitopenia</p> <p>»<b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> confirma esplenomegalia</p> <p>Útil para determinar a esplenomegalia,</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

## ◊ Esteatose hepática

História	Exame	1º exame	Outros exames
direito; doença em estágio tardio: aumento da circunferência abdominal, hematêmese			<p>especialmente em pacientes obesos.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>ultrassonografia do fígado:</b> ecotextura hepática anormal</li> <li>»<b>cintilografia do fígado e baço com coloide:</b> deslocamento coloidal na hipertensão portal</li> <li>»<b>biópsia hepática:</b> variável</li> </ul> <p>Na presença de cirrose e hipertensão portal, provavelmente uma biópsia adicionará valor ou mudará o tratamento.</p>

## ◊ Colangite biliar primária (CBP)

História	Exame	1º exame	Outros exames
entre 45 e 60 anos de idade, sexo feminino, doença autoimune (história pessoal ou familiar); doença em estágio inicial: fadiga, prurido; doença em estágio tardio/avançado: esteatorreia, alterações metabólicas (perda de peso, perda de massa muscular e afinamento da pele)	doença em estágio inicial: xantelasmás; doença em estágio tardio/avançada: sequelas de hipertensão portal (esplenomegalia, ascite, varizes hemorrágicas, icterícia)	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>testes da função hepática:</b> concentrações de fosfatase alcalina e/ou de gama-glutamil transpeptidase acentuadamente elevadas; bilirrubina elevada; hipercolesterolemia</li> <li>»<b>anticorpos antimitocondriais:</b> elevados em 95% dos pacientes com CBP</li> <li>»<b>colesterol sérico:</b> hipercolesterolemia</li> <li>»<b>imunoglobulina sérica:</b> aumento dos níveis de IgM</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> possível trombocitopenia</li> <li>»<b>fatores antinucleares:</b> quase todos os pacientes negativos para anticorpo anti-mitocondrial têm fator antinuclear específico para colangite biliar Isso inclui sp100, gp210 e anticorpos do subtipo anti-mitocondrial M2.[27]</li> <li>»<b>biópsia hepática:</b> lesão óbvia do ducto</li> </ul>

## Comum

## ◊ Colangite biliar primária (CBP)

História	Exame	1º exame	Outros exames
			biliar com formação de granuloma Raramente necessário, pois a presença de anticorpos anti-mitocondriais é muito específica.  » <b>elastografia transitória:</b> identifica e quantifica a fibrose hepática

## ◊ Colangite esclerosante primária

História	Exame	1º exame	Outros exames
entre 40 e 50 anos de idade, sexo masculino, história de doença inflamatória intestinal (geralmente, colite ulcerativa, mas possivelmente colite de Crohn); doença em estágio inicial: fadiga, dor na parte superior do abdome, prurido; doença em estágio tardio/avançado: esteatorreia, perda de peso	doença em estágio tardio/avançada: icterícia, esplenomegalia, ascite, encefalopatia, varizes esofágicas hemorrágicas e/ou febre (decorrente de colangite bacteriana episódica)	» <b>testes da função hepática:</b> geralmente com padrão colestático Fosfatase alcalina elevada, embora possa estar normal em crianças e em uma pequena porcentagem de pacientes adultos; elevação leve a moderada nas concentrações séricas de alanina aminotransferase e/ou de gama-glutamil transpeptidase; bilirrubina normal ou elevada (conjugada).	» <b>imunoglobulinas séricas:</b> imunoglobulina G (IgG) e imunoglobulina M (IgM) policlonais elevadas  » <b>colangiografia:</b> estenoses e dilatação dos ductos biliares intra-hepáticos e extra-hepáticos  » <b>biópsia hepática:</b> obliteração dos ductos biliares por tecido fibroso  » <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> normal ou trombocitopenia, anemia e/ou leucopenia

## Comum

## ◊ Hemocromatose

História	Exame	1º exame	Outros exames
história familiar de hemocromatose; artralgias, diabetes mellitus; letargia, fadiga, perda da libido	esplenomegalia, bronzeamento da pele, testículos pequenos	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>perfis séricos do ferro:</b> nível elevado de ferritina, saturação elevada de transferrina</li> <li>»<b>teste genético:</b> homozigosidade para a mutação C282Y (p.Cys282Tyr)</li> <li>»<b>proteína C-reativa:</b> normal Descarta inflamação contínua.</li> <li>»<b>testes da função hepática:</b> aspartato aminotransferase, alanina aminotransferase elevadas</li> <li>»<b>glicemias de jejum:</b> pode estar elevada</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>alfafetoproteína sérica:</b> elevada no estágio avançado</li> <li>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) hepática:</b> padrão anormal sugestivo de sobrecarga férrica</li> <li>»<b>biópsia hepática:</b> excesso de ferro tecidual</li> <li>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> diminuição da amplitude de QRS e achatamento ou inversão da onda T</li> <li>»<b>ecocardiograma:</b> cardiomiopatia restritiva</li> </ul>

## 🚩 Linfoma de Hodgkin

História	Exame	1º exame	Outros exames
pode ser assintomático; ou sintomas B, como febre (especialmente à tarde ou no fim do dia), sudorese noturna, perda de peso, história de vários meses de adenopatia persistente; raramente, prurido generalizado e dor induzida por bebidas alcoólicas na área do baço ou em nódulos patologicamente aumentados; raramente, linfonodos aumentados podem causar dispneia, tosse, dor torácica, dor abdominal, síndrome da veia cava superior	esplenomegalia (>60 anos de idade), linfadenopatia cervical e/ou supraclavicular (adultos jovens); hematomas ou petéquias (sugerem trombocitopenia)	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>hemograma completo com diferencial e esfregaço de sangue periférico:</b> contagem de leucócitos elevada com células malignas circulantes; linfocitose no esfregaço de sangue periférico</li> <li>»<b>TC com contraste: pescoço, tórax e abdome/pelve:</b> pode mostrar linfonodos aumentados e outros locais da doença</li> <li>»<b>tomografia por emissão de pósitrons (PET):</b> os locais envolvidos mostram</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>biópsia de linfonodos:</b> positiva Evita a necessidade de esplenectomia.</li> <li>»<b>biópsia da medula óssea:</b> positiva Evita a necessidade de esplenectomia. Fornece o diagnóstico com menos frequência para linfomas que para leucemias.</li> <li>»<b>esplenectomia:</b> positiva Embora raramente necessária para estabelecer o</li> </ul>

## Comum

 Linfoma de Hodgkin

História	Exame	1º exame	Outros exames
		ávida captação de fluorodesoxiglucose (pontos brilhantes)	diagnóstico, a esplenectomia pode ser a única maneira de diagnosticar o envolvimento esplênico isolado.

## ◊ Linfoma não Hodgkin (LNH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
a história clínica depende do tipo de linfoma e do estádio na apresentação; LNH de baixo grau: em geral, minimamente sintomático ou assintomático; LNH de alto grau: sintomas B (febre, sudorese noturna intensa, perda de peso), palidez (anemia), púrpura (trombocitopenia), icterícia (insuficiência hepática), dor no quadrante superior esquerdo	linfadenopatia, hepatomegalia, esplenomegalia, nódulos cutâneos, exame neurológico anormal	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> contagem de leucócitos elevada com células malignas circulantes; anemia, leucopenia ou trombocitopenia em linfomas linfoplasmacíticos</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> linfocitose</p> <p>»<b>concentração sérica de lactato desidrogenase:</b> elevado</p> <p>»<b>biópsia de linfonodos:</b> positiva Geralmente útil para diagnosticar LNH folicular.</p> <p>»<b>biópsia da medula óssea:</b> positiva Pode ser útil para estabelecer o diagnóstico quando a biópsia de linfonodos não é diagnóstica e a medula óssea encontra-se envolvida pelo linfoma.</p>	<p>»<b>perfil metabólico básico:</b> normal; ou hiperuricemias e hipercalemia no linfoma difuso de grandes células B</p> <p>Distúrbios metabólicos devem levantar suspeitas de linfoma difuso de grandes células B ou de linfoma de Burkitt.</p> <p>»<b>citometria de fluxo:</b> marcadores tumorais de superfície (proliferação clonal anormal)</p> <p>Útil em linfomas circulantes, como os linfomas de zona marginal esplênicos e linfomas cutâneos de células T (síndrome de Sézary). Especialmente útil quando células malignas estão em suspensão, como nos derrames pleurais.</p> <p>»<b>esplenectomia:</b> positiva para linfoma</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exonerização de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

## ◊ Linfoma não Hodgkin (LNH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
			Embora raramente necessária para estabelecer o diagnóstico, a esplenectomia pode ser a única maneira de diagnosticar o envolvimento esplênico isolado, como observado em neoplasias primárias do baço.

## ◊ Macroglobulinemia de Waldenström ou linfoma linfoplasmacítico

História	Exame	1º exame	Outros exames
história familiar de macroglobulinemia de Waldenström; geralmente assintomática, mas pode haver relatos de sintomas inespecíficos (fraqueza e fadiga, anorexia e perda de peso, dor abdominal); sangramento da pele e da mucosa; distúrbios visuais; sintomas neurológicos, como cefaleia, tontura e vertigem	esplenomegalia, retinopatia	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> contagem de leucócitos elevada com células malignas circulantes; anemia, leucopenia ou trombocitopenia</p> <p>»<b>perfil metabólico básico:</b> distúrbios podem estar presentes e devem levantar suspeita de linfoma linfoblástico</p> <p>»<b>velocidade de hemossedimentação sérica:</b> elevado Pode estar significativamente elevada em linfomas linfoplasmacíticos em razão da paraproteína monoclonal IgM elevada.</p>	» <b>exame da medula óssea:</b> presença de células linfoplasmocitoides

**Comum****◊ Macroglobulinemia de Waldenström ou linfoma linfoplasmacítico**

História	Exame	1° exame	Outros exames
		<p>»<b>eletroforese de proteínas séricas de alta resolução com imunofixação:</b> Positiva para o componente monoclonal IgM kappa ou lambda; a IgM kappa é mais comum na macroglobulinemia de Waldenström Confirma a secreção da IgM monoclonal (kappa ou lambda), necessária para o diagnóstico de macroglobulinemia de Waldenström.</p> <p>»<b>cadeias leves livres no soro:</b> elevadas em proporção à carga tumoral Monitora a resposta completa ao tratamento e acompanha a remissão na macroglobulinemia de Waldenström.</p>	

**☒ Leucemia mieloide aguda (LMA)**

História	Exame	1° exame	Outros exames
história prévia de doença hematológica; quimioterapia; distúrbios genéticas (fragilidade cromossômica e/ou falência da medula óssea; trissomias cromossômicas); exposição à radiação ou ao benzeno; fadiga, febres, sangramento das gengivas ou	palidez, equimoses, petéquias, infiltração extramedular (hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, massas cutâneas ou testiculares), infecção (nasofaríngea, torácica ou perianal, abscesso dentário), infiltração da cútis, úlceras cutâneas (síndrome de Sweet ou pioderma gangrenoso);	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia, neutropenia e/ou trombocitopenia A contagem de leucócitos elevada geralmente é acompanhada de falência da medula óssea, manifestada</p>	<p>»<b>exame da medula óssea:</b> abundância de mieloblastos</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exonerização de responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

 Leucemia mieloide aguda (LMA)

História	Exame	1º exame	Outros exames
nariz, menorragia em mulheres, dor óssea, erupções ou massas cutâneas	raramente, abdome agudo	<p>como anemia, neutropenia e/ou trombocitopenia.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> blastos mieloídes caracterizados por bastonetes de Auer ou corpos phi (fusiformes) Geralmente, a presença de células blásticas malignas no esfregaço de sangue periférico é diagnóstica e determina a necessidade de tratamento.  <a href="#">[Fig-7]</a></p> <p>»<b>perfil de coagulação:</b> o tempo de protrombina e o tempo de tromboplastina parcial (PTT) podem estar prolongados, dímero D elevado, fibrinogênio diminuído      Distúrbios no perfil de coagulação devem levantar suspeitas de coagulação intravascular disseminada.</p> <p>»<b>concentração sérica de lactato desidrogenase:</b> pode estar elevada      Deve ser solicitada como linha basal e monitorada durante todo o tratamento.</p>	

## Comum

## ◊ Leucemia mieloide crônica (LMC)

História	Exame	1º exame	Outros exames
febre, calafrios, mal-estar, perda de peso, sudorese noturna, plenitude abdominal ou dor no quadrante superior esquerdo, formação excessiva de hematomas	esplenomegalia; pode haver hepatomegalia com margem inferior suave e mal definida; palidez das membranas mucosas	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> contagem de leucócitos elevada, anemia, trombocitopenia Trombocitopenia ou trombocitose persistente, sem resposta clínica ao tratamento, pode ajudar a categorizar os pacientes na fase acelerada de acordo com os critérios da Organização Mundial da Saúde (OMS).<sup>[9]</sup> A resposta hematológica completa à terapia é avaliada pela normalização dos parâmetros do hemograma completo.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> células mieloídes maduras, basófilos, eosinófilos e precursores de granulócitos elevados Quase todos os leucócitos são células mieloídes em maturação. Pode ser usado para o monitoramento subsequente da doença.</p> <p>»<b>análise do rearranjo gênico BCR-ABL:</b> positiva</p>	

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneración de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

## ◊ Leucemia mieloide crônica (LMC)

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>biópsia da medula óssea:</b> hiperplasia de granulócitos Todos os pacientes devem realizar uma biópsia da medula óssea inicialmente e depois todos os anos após o diagnóstico.</li> <li>» <b>citogenética:</b> positiva para cromossomo Filadélfia t(9;22) Características citogenéticas adicionais categorizam os pacientes em uma fase acelerada que resulta em um prognóstico mais desfavorável.</li> </ul>	

## ☒ Leucemia linfocítica aguda (LLA)

História	Exame	1º exame	Outros exames
fadiga, dispneia, tontura, sangramento, fácil formação de hematomas; infecções recorrentes com febre, dor abdominal, dor óssea; história de malignidade, quimioterapia, exposição a radiação ou a toxinas e poluentes ambientais, tabagismo; história familiar de LLA	palidez, equimoses, petequias, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, massas abdominais ou testiculares, aumento renal, infiltrações cutâneas	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia, leucocitose ou leucopenia e/ou trombocitopenia O hemograma completo e o diferencial são usados na avaliação inicial e no monitoramento de acompanhamento.</li> <li>» <b>esfregaço de sangue periférico:</b> linfoblastos leucêmicos Um achado positivo requer biópsia da medula óssea adicional</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>biópsia ou aspiração da medula óssea:</b> hipercelularidade da medula óssea e infiltração por linfoblastos Confirma o diagnóstico.</li> <li>» <b>imunofenotipagem e tipagem do antígeno leucocitário humano (HLA):</b> a presença de抗ígenos de superfície e de marcadores moleculares ajuda a identificar a linhagem específica da LLA; os resultados da tipagem HLA são variáveis</li> </ul>

## Comum

**Leucemia linfocítica aguda (LLA)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>para confirmar o diagnóstico.</p> <p>»<b>perfil de coagulação:</b> variável Pode ser útil em pacientes que se apresentam com sangramento ou petéquias.</p>	<p>Os anticorpos monoclonais determinam se a leucemia é de origem linfoide ou mieloide.</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> exclusão de massa mediastinal, derrame pleural ou infecções do trato respiratório inferior</p>

**Leucemia linfocítica crônica (LLC)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
assintomática em 20% a 40% dos casos; sintomas constitucionais (febre, sudorese noturna e perda de peso), plenitude abdominal e dor no quadrante superior esquerdo, formação excessiva de hematomas	linfocitose ou aumento dos linfonodos, esplenomegalia em 75% dos casos, hepatomegalia também pode estar presente	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> contagem de leucócitos elevada, anemia, trombocitopenia Geralmente, o diagnóstico é feito após a detecção incidental de uma contagem de leucócitos elevada.</p> <p>Por fim, a destruição imunológica ou o supercrescimento medular das células malignas pode causar anemia e trombocitopenia.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> linfocitose acompanhada por linfócitos imaturos ou anormais Geralmente diagnóstica.</p>	<p>»<b>citometria de fluxo:</b> presença de células B ou T Geralmente diagnóstica. A imunofenotipagem distingue entre LLC de células B e células T.</p>

## Comum

**Leucemia de células pilosas**

História	Exame	1º exame	Outros exames
assintomática ou fadiga, dor abdominal, febre, perda de peso	esplenomegalia maciça palpável; com menos frequência, hepatomegalia e linfadenopatia	» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> leucopenia e trombocitopenia » <b>esfregaço de sangue periférico:</b> presença de células pilosas	» <b>citometria de fluxo:</b> positiva A imunofenotipagem por citometria de fluxo de amostras de sangue periférico ou da medula óssea é diagnóstica de leucemia de células pilosas. » <b>biópsia da medula óssea:</b> presença de células pilosas

**Mielofibrose**

História	Exame	1º exame	Outros exames
início gradual de fadiga e dor no quadrante superior esquerdo	esplenomegalia maciça (dor e saciedade precoce); infarto esplênico: exacerbão aguda da dor, febre; sinais de ruptura espontânea do baço (dor abdominal e/ou no ombro esquerdo, hipotensão, taquicardia)	» <b>esfregaço de sangue periférico:</b> eritrócitos nucleados, células em forma de lágrima, alterações leucoeritroblásticas Revela morfologia celular característica. <b>[Fig-8]</b> » <b>biópsia da medula óssea:</b> fibrose (fibroblastos, colágeno e reticulina)	» <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> baço aumentado; coleção de fluidos no espaço periesplênico (se tiver ocorrido infarto esplênico)

**Policitemia vera**

História	Exame	1º exame	Outros exames
>40 anos de idade; frequentemente assintomática; prurido aquagênico, sangramento; os pacientes que evoluem para uma "fase tardia" podem apresentar	esplenomegalia ou hepatoesplenomegalia; plethora	» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> eritrócitos e Hb/hematócrito elevados; contagens de leucócitos e plaquetas geralmente elevadas	» <b>mutação no gene JAK2 (V617F):</b> presente na maioria dos casos (90%) » <b>eritropoetina sérica:</b> baixa

## Comum

**Policitemia vera**

História	Exame	1º exame	Outros exames
perda de peso, febre, sudorese noturna		» <b>esfregaço de sangue periférico:</b> eritrócitos densamente concentrados	

**Trombocitose essencial**

História	Exame	1º exame	Outros exames
cefaleia, queimação dolorosa nas palmas ou solas	esplenomegalia ou hepatoesplenomegalia; isquemia digital, gangrena, trombose, sangramento, infecção, malignidade	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> predominantemente plaquetas elevadas, às vezes altas (na ordem de milhões por microlitro) Pacientes com doenças inflamatórias ou infecciosas que sejam causas de trombocitose reativa podem apresentar leucocitose neutrofílica.</p> <p>Pessoas jovens, particularmente com &lt;40 anos, podem tolerar contagens plaquetárias elevadas melhor que idosos, especialmente os com &gt;65 anos.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> plaquetas elevadas, plaquetas gigantes Após a esplenectomia (uma causa de trombocitose secundária), um esfregaço de sangue periférico pode mostrar fragmentos nucleares</p>	<p>»<b>mutação no gene JAK2 (V617F):</b> presente em aproximadamente 60% dos casos</p> <p>»<b>biópsia da medula óssea:</b> hiperplasia megacariocítica Pode ser difícil discriminar entre a trombocitose essencial e a trombocitose reativa das doenças inflamatórias.</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exonerização de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

**🚩 Trombocitose essencial**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		(corpos de Howell-Jolly) em eritrócitos, em combinação com células em alvo e eritrócitos deformados.	

**◊ Metástases esplênicas**

História	Exame	1º exame	Outros exames
perda de peso, tosse, alteração nos hábitos intestinais (sugere câncer do cólon), dor no quadrante superior esquerdo	nódulo mamário, sangue oculto nas fezes, sinais de condensação ou derrame pulmonar	» <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> pode mostrar vários tumores no baço com metástases de tumores primários de outros locais, particularmente de câncer do cólon ou da mama Outros exames, como colonoscopia ou mamografia, podem estabelecer a origem do tumor primário.	» <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> normal ou anemia

**🚩 Anemia hemolítica autoimune**

História	Exame	1º exame	Outros exames
início gradual de fadiga	esplenomegalia leve, icterícia	» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia » <b>contagem de reticulócitos:</b> elevado » <b>esfregaço de sangue periférico:</b> esferócitos Os eritrócitos tornam-se esferócitos, que são mais propensos à destruição.	

## Comum

**P Anemia hemolítica autoimune**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>»<b>teste de Coombs:</b> IgG na superfície de eritrócitos Testes de antiglobulina diretos revelam a presença de imunoglobulina na superfície dos eritrócitos.</p> <p>A doença por crioaglutininas está associada ao complemento na superfície dos eritrócitos.</p>	

**P Artrite reumatoide (AR)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
deformidades articulares; história de dor simétrica bilateral e edema das articulações pequenas das mãos e pés (>6 semanas); rigidez matinal	esplenomegalia leve a moderada, derrames sinoviais, mobilidade articular diminuída	<p>»<b>fator reumatoide (FR) sérico:</b> positivos ou negativos Aproximadamente 30% dos pacientes de AR apresentam fator reumatoide (FR) negativo.</p> <p>»<b>anticorpos antipeptídeos citrulinados cíclicos:</b> positivos ou negativos Positivos em 70% a 80% dos pacientes com AR. Útil em pacientes com FR negativo porque podem ser positivos nesses pacientes.</p>	<p>»<b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> variável; possível anemia, leucocitose ou leucopenia, trombocitose ou trombocitopenia</p>

## Comum

**Artrite reumatoide (AR)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		» <b>radiografias de mãos e pés:</b> erosões articulares	

**Síndrome de Felty**

História	Exame	1º exame	Outros exames
ascendência branca, história prévia de artrite reumatoide (>10 anos), história familiar de artrite reumatoide	esplenomegalia, deformidades articulares	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> contagem de leucócitos baixa; anemia, trombocitopenia A neutropenia pode ser consequência da eliminação de neutrófilos por anticorpos que revestem a superfície dos neutrófilos, bem como dos receptores Fc das células do sistema reticuloendotelial que interagem com o segmento Fc das imunoglobulinas.</p> <p>Alguns casos de neutropenia na síndrome de Felty são mediados por linfócitos granulares excessivamente grandes no baço ou na circulação sistêmica.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> leucopenia É necessário descartar outras causas hematológicas de</p>	<p>»<b>biópsia e aspiração da medula óssea:</b> geralmente hiperplasia mieloide com parada da maturação da linhagem granulocítica Confirma o diagnóstico.</p>

## Comum

**Síndrome de Felty**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>neutropenia, incluindo a síndrome linfocítica granular grande.</p> <p>»<b>testes da função hepática:</b> normais; ou leve elevação da fosfatase alcalina e das aminotransferases</p>	

**Lúpus eritematoso sistêmico**

História	Exame	1º exame	Outros exames
fadiga, febre, perda de peso, artralgias, fotossensibilidade, fenômeno de Raynaud, alopecia, retenção de líquidos	esplenomegalia leve a moderada, derrames sinoviais, mobilidade articular diminuída	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia, leucopenia, trombocitopenia; raramente, pancitopenia</p> <p>»<b>tempo de tromboplastina parcial ativada:</b> pode estar prolongado em pacientes com anticorpos antifosfolipídeos</p> <p>»<b>ureia e creatinina séricas:</b> pode estar elevado</p> <p>»<b>fatores antinucleares séricos:</b> positiva</p>	<p>»<b>biópsia da medula óssea:</b> presença de fibrose reticulínica</p> <p>Pode ou não ser necessária quando outros exames laboratoriais confirmam o diagnóstico.</p>

**Sarcoidose**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história familiar de sarcoidose, fadiga crônica, perda de peso, febre baixa, tosse, dispneia, artralgia (joelhos, tornozelos, cotovelos e punhos)	linfonodos aumentados e insensíveis à palpação, baço aumentado (causando dor e inanição), hepatomegalia, eritema nodoso e lúpus pérnio	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> leucopenia, linfopenia e anemia leves</p> <p>Podem ocorrer citopenias; podem</p>	<p>»<b>biópsia pulmonar:</b> granulomas não caseosos</p> <p>»<b>biópsia de linfonodos:</b> granulomas não caseosos</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

## Sarcoidose

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>ser exacerbadas pela presença de granulomas não caseosos na medula óssea e pela produção medular diminuída de leucócitos, eritrócitos e plaquetas.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>ureia e creatinina séricas:</b> pode estar elevada</li> <li>» <b>enzimas hepáticas séricas:</b> aspartato aminotransferase e alanina aminotransferase podem estar elevadas</li> <li>» <b>cálcio sérico:</b> elevado</li> <li>» <b>radiografia torácica:</b> adenopatia hilar e/ou paratraqueal com infiltrados bilaterais com predominância no lobo superior</li> <li>» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> anormalidades de condução Se houver envolvimento cardíaco.</li> <li>» <b>enzima conversora da angiotensina (ECA) sérica:</b> elevado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>biópsia da medula óssea:</b> granulomas não caseosos A maior parte dos granulomas não caseosos característicos é encontrada nos pulmões e linfonodos.</li> <li>» <b>biópsia de pele:</b> granulomas não caseosos A maior parte dos granulomas não caseosos característicos é encontrada nos pulmões e linfonodos.</li> </ul>

## Malária

História	Exame	1º exame	Outros exames
viagem recente a áreas endêmicas; febres, calafrios, cefaleia,	esplenomegalia	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> geralmente anemia normocítica e</li> </ul>	

## Comum

## Malária

História	Exame	1º exame	Outros exames
perda de apetite, dores no corpo		<p>normocrômica; às vezes, monocitose e trombocitopenia</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> detecção das formas assexuadas dos parasitas nos eritrócitos Esfregaços de sangue delgados e espessos corados por Giemsa podem ser usados para identificar as formas assexuadas do mosquito Anopheles. Colorações de Wright ou Field também podem ser usadas.</p>	

## Vírus Epstein-Barr (EBV)

História	Exame	1º exame	Outros exames
febres, faringite	linfadenopatia cervical posterior, esplenomegalia; hepatoesplenomegalia proeminente com adenopatia generalizada em pacientes imunocomprometidos	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> linfocitose relativa</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> linfócitos atípicos</p> <p>»<b>anticorpos heterófilos:</b> positiva Embora não seja específico para o EBV, trata-se de um teste de aglutinação em lâmina qualitativo e rápido que utiliza eritrócitos bovinos ou equinos.</p> <p>»<b>anticorpos específicos para o EBV:</b> positiva para anticorpos</p>	

## Comum

**🚩 Vírus Epstein-Barr (EBV)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		específicos para o EBV: imunoglobulina M [IgM] de antígeno do capsídeo viral [ACV], ACV-IgG, antígeno precoce [AP], anticorpo nuclear de Epstein-Barr [EBNA]. Alta sensibilidade e especificidade.	

**🚩 Endocardite**

História	Exame	1º exame	Outros exames
procedimento dentário recente, abuso de substâncias por via intravenosa, sintomas constitucionais (febres, sudorese noturna, perda de peso)	esplenomegalia, novos sopros cardíacos, lesões de Janeway, manchas de Roth	» <b>hemograma completo com diferencial, reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucocitose » <b>hemoculturas:</b> positivas para bactérias ou fungos » <b>eletrocardiograma (ECG):</b> intervalo PR prolongado; anormalidades inespecíficas na onda ST-T; bloqueio atrioventricular (AV) A doença do sistema de condução pode ocorrer em decorrência da progressão da infecção. [Fig-5] » <b>ecocardiograma:</b> vegetações valvares	» <b>tomografia computadorizada abdominal:</b> abscesso esplênico

## Comum

**Abscessos esplênicos relacionados à sepse**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história ou sintomas atribuíveis à fonte de septicemia (infecção urinária, pulmonar, de tecidos moles, ou utilização de dispositivos de acesso intravenoso); febre e calafrios	esplenomegalia leve a moderada, taquipneia, taquicardia, hipotensão	» <b>hemograma completo com diferencial, reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucocitose » <b>culturas de sangue, urina e escarro:</b> positivas para organismos etiológicos	» <b>tomografia computadorizada abdominal:</b> abscesso esplênico

**◊ Hepatite C crônica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
frequentemente assintomática; história de abuso de substâncias por via intravenosa ou transfusões	estágio terminal: esplenomegalia sem hepatomegalia; ascite, icterícia, telangiectasia aracniforme, eritema palmar, sinais de encefalopatia	» <b>anticorpo contra o vírus da hepatite C:</b> positiva A hepatite C geralmente causa esplenomegalia ao induzir cirrose.	» <b>quantificação da hepatite C por reação em cadeia da polimerase:</b> quantifica a carga viral » <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> possível anemia ou trombocitopenia » <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> fígado nodular encolhido com baço aumentado

**◊ Hepatite B crônica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
frequentemente assintomática; história de uso de drogas intravenosas ou residência em áreas endêmicas	estágio terminal: esplenomegalia sem hepatomegalia; ascite, icterícia, telangiectasia aracniforme, eritema palmar, sinais de encefalopatia	» <b>antígeno de superfície da hepatite B (HBsAg) sérico:</b> positiva A hepatite B geralmente causa	» <b>quantificação da hepatite B por reação em cadeia da polimerase:</b> quantifica a carga viral » <b>hemograma completo com contagem de</b>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Comum

## ◊ Hepatite B crônica

História	Exame	1º exame	Outros exames
		esplenomegalia ao induzir cirrose.	<b>reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> possível anemia ou trombocitopenia » <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> fígado nodular encolhido com baço aumentado

## 🚩 Anemia falciforme

História	Exame	1º exame	Outros exames
ascendência africana, história familiar positiva de doença falciforme, icterícia que perdura por toda a vida, dor óssea	sinais de hemólise (icterícia, palidez ou taquicardia) ou crise de sequestro esplênico (palidez, taquicardia ou choque, púrpura e petéquias); esplenomegalia	» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia, leucocitose, trombocitose » <b>esfregaço de sangue periférico:</b> presença de eritrócitos nucleados, células falciformes e corpos de Howell-Jolly Revela a morfologia característica dos eritrócitos. [Fig-9] » <b>contagem de reticulócitos:</b> reduzidos	» <b>eletroforese da hemoglobina:</b> migração de hemoglobina S É possível observar outras bandas na variante falciforme, como migração de hemoglobina S e C.

## 🚩 Defeitos citoesqueléticos

História	Exame	1º exame	Outros exames
história familiar positiva, icterícia que perdura por toda a vida, episódios recorrentes de anemia/fadiga sintomáticas após infecções	esplenomegalia, icterícia	» <b>Hemograma completo com diferencial:</b> anemia Na esferocitose hereditária, plaquetopenia e	» <b>teste de Coombs:</b> negativo » <b>bilirrubina fracionada sérica:</b> hiperbilirrubinemia indireta

**Comum****Defeitos citoesqueléticos**

História	Exame	1º exame	Outros exames
virais (esferocitose hereditária)		<p>baixa contagem de leucócitos geralmente são encontradas.</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> eliptocitose hereditária: eliptócitos</p> <p>»<b>contagem de reticulócitos:</b> elevado</p>	<p>»<b>testes de fragilidade osmótica:</b> fragilidade osmótica aumentada na esferocitose hereditária</p>

**Talassemias**

História	Exame	1º exame	Outros exames
Ascendência mediterrânea ou do sudeste asiático, história familiar positiva, icterícia que perdura por toda a vida	expansão maxilar e da bossa frontal, baixa estatura, icterícia, esplenomegalia e hepatomegalia	<p>»<b>Hemograma completo com diferencial:</b> talassemia alfa: Hb normal a baixa, volume corpuscular médio (VCM) baixo, hemoglobina corpuscular média (HCM) baixa; talassemia beta: anemia microcítica, contagens plaquetária e de leucócitos normais a elevadas</p> <p>»<b>esfregaço de sangue periférico:</b> talassemia major: anemia grave com anisocitose e poiquilocitose leves e microcitose grave</p>	<p>»<b>eletroforese da hemoglobina:</b> Hb A2 elevada na talassemia beta</p> <p>»<b>análise da deleção dos genes da globina alfa:</b> anormal na talassemia alfa</p>

**Incomum****◊ Tumores esplênicos benignos**

História	Exame	1º exame	Outros exames
geralmente assintomáticos, sem relatos de dor ou	esplenomegalia isolada	» <b>TC da parte superior do abdome:</b> esplenomegalia	» <b>Hemograma completo com</b>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Tumores esplênicos benignos

História	Exame	1º exame	Outros exames
edema abdominal incomuns		Em geral, um elemento de anormalidade focal está presente. O diagnóstico é importante pelo medo e ansiedade quanto à possibilidade de malignidade.	<b>diferencial:</b> pode mostrar plaquetopenia » <b>biópsia ou aspiração da medula óssea:</b> normal » <b>esplenectomia:</b> histologia: lesões benignas, como hamartoma esplênico; angioma de células litorâneas (lesões curiosas caracterizadas por crescimentos benignos de células endoteliais que podem reaparecer em outros órgãos ao longo do tempo); hemangioma; ou cistos Geralmente, trata-se da única maneira de confirmar o diagnóstico, embora uma abordagem de observar e aguardar possa ser aconselhável em alguns pacientes.

## 🚩 Trombose da veia porta

História	Exame	1º exame	Outros exames
dor abdominal generalizada, história de doenças mieloproliferativas (policitemia vera, especialmente em mulheres jovens), história de hemoglobinúria paroxística noturna, história de síndrome do anticorpo antifosfolipídeo, tratamento prévio	esplenomegalia leve a grave, sensibilidade epigástrica	» <b>estudo Doppler venoso da veia porta:</b> oclusão Útil para determinar se as veias que drenam o baço foram afetadas por coágulos.  » <b>RNM do quadrante superior direito do abdome:</b> oclusão Às vezes é útil, especialmente em	» <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucopenia e/ou trombocitopenia

**Incomum****🚩Trombose da veia porta**

História	Exame	1º exame	Outros exames
ou atual com contraceptivos orais		casos de trombose da veia porta com transformação cavernosa.	

**🚩Trombose da veia esplênica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
dor epigástrica, dor abdominal generalizada ou dor no quadrante superior esquerdo; história de pancreatite aguda	rápido início de esplenomegalia sensível à palpação	<p>»<b>estudo Doppler venoso da veia porta:</b> oclusão Útil para determinar se as veias que drenam o baço foram afetadas por coágulos.</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) abdominal:</b> oclusão da veia esplênica</p>	<p>»<b>amilase e lipase séricas:</b> elevadas na pancreatite</p> <p>»<b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucopenia e/ou trombocitopenia</p>

**🚩Síndrome de Budd-Chiari**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história pessoal ou familiar de trombofilia, quimioterapia de alta dose, história de hemoglobinúria paroxística noturna ou doenças mieloproliferativas; dor abdominal	esplenomegalia; tríade clássica de desconforto abdominal (especificamente no quadrante superior direito), ascite (flanco abaulado quando há acúmulo de líquido) e hepatomegalia; icterícia	<p>»<b>ultrassonografia Doppler pulsado e colorido:</b> trombose, estenose, cordão fibroso ou recanalização insuficiente das veias hepáticas e/ou cavas; hipertrofia do lobo caudado</p> <p>»<b>mutação no gene JAK2 (V617F):</b> positiva com doença mieloproliferativa subjacente</p> <p>»<b>testes da função hepática:</b> níveis elevados de aspartato aminotransferase,</p>	<p>»<b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucopenia e/ou trombocitopenia</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## Síndrome de Budd-Chiari

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>alanina aminotransferase, fosfatase alcalina e bilirrubina; albumina diminuída</p> <p>»<b>ureia e creatinina:</b> elevadas em apresentações fulminantes</p> <p>»<b>perfil de coagulação:</b> prolongamento do tempo de protrombina em apresentações fulminantes</p> <p>Também deve ser realizado na linha basal, antes de iniciar a terapia anticoagulante.</p>	

## Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
agudamente doente, febre, pode apresentar sintomas e sinais de insuficiência de múltiplos órgãos. O diagnóstico baseia-se na presença de 5 de 8 critérios (febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose, atividade de células NK baixa ou ausente, hiperferritinemia e altos níveis de receptor solúvel de interleucina-2) ou um diagnóstico molecular compatível com LHH[16]	esplenomegalia e hepatomegalia podem estar presentes	<p>»<b>critérios de diagnóstico:</b> o diagnóstico baseia-se na presença de 5 de 8 critérios (febre, esplenomegalia, bicitopenia, hipertrigliceridemia e/ou hipofibrinogenemia, hemofagocitose, atividade de células NK baixa ou ausente, hiperferritinemia e altos níveis de receptor solúvel de interleucina-2) ou um diagnóstico molecular compatível com LHH[16]</p> <p>»<b>Hemograma completo:</b> citopenias afetando ≥2 de 3 linhagens celulares</p>	<p>»<b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> exames de imagem para detectar esplenomegalia</p> <p>»<b>ultrassonografia abdominal:</b> exames de imagem para detectar esplenomegalia</p> <p>»<b>biópsia da medula óssea:</b> hemofagocitose</p> <p>»<b>atividade das células Natural Killer:</b> baixa ou ausente</p> <p>»<b>CD25 solúvel:</b> ≥2400 U/mL</p>

## Incomum

**Linfo-histiocitose hemofagocítica (LHH)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		(hemoglobina <90 g/L [ $<9$ g/dL] [lactentes <4 semanas: hemoglobina <100 g/L [ $<10$ g/dL]], plaquetas <100 x 10 <sup>9</sup> /L [ $<100 \times 10^9/\text{microlitro}$ ], neutrófilos <1 x 10 <sup>9</sup> /L [ $<1 \times 10^9/\text{microlitro}$ ]) » <b>ferritina</b> : elevado $\geq 1123$ picomoles/L ( $\geq 500$ nanogramas/mL) » <b>fibrinogênio</b> : $\leq 4.41$ micromoles/L ( $\leq 150$ mg/dL) » <b>triglicerídeos</b> : $\geq 3$ mmol/L ( $\geq 265$ mg/dL)	

**◊ Amiloidose**

História	Exame	1º exame	Outros exames
diarreia, perda de peso, parestesias, dispneia, fadiga	esplenomegalia leve a grave, edema dos membros inferiores, macroglossia ou púrpura periorbital, estase jugular	» <b>imunofixação sérica</b> : proteína monoclonal » <b>imunofixação da urina</b> : proteína monoclonal » <b>ensaio de detecção de cadeias leves livres de imunoglobulina no soro</b> : razão kappa/lambda anormal	» <b>biópsia da medula óssea</b> : amiloide na medula óssea Paredes vasculares particularmente propensas a envolvimento. [Fig-4] » <b>Hemograma completo</b> : pode estar normal ou mostrar citopenias » <b>creatinina sérica</b> : comumente elevada quando há envolvimento dos rins » <b>proteína na urina de 24 horas</b> : elevado Geralmente elevada quando há envolvimento dos glomérulos renais.

DIAGNOSIS

## Incomum

## ◊ Amiloidose

História	Exame	1º exame	Outros exames
			» <b>aspiração do coxim gorduroso abdominal:</b> pode ser positivo para amiloide

## 🚩 Doença de Gaucher ou de Niemann-Pick

História	Exame	1º exame	Outros exames
ascendência de judeus asquenazes, dor óssea, infecções	hepatoesplenomegalia	» <b>ensaio da glucocerebrosidase:</b> baixo na doença de Gaucher	<p>»<b>biópsia da medula óssea:</b> células de armazenamento características</p> <p>A biópsia da medula óssea geralmente não é necessária. Quando realizada, alterações do tipo "casca de cebola" podem ser observadas em macrófagos (as chamadas células de Gaucher).</p> <p>[Fig-3]</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) do fêmur:</b> sinal de "frasco de Erlenmeyer"</p> <p>Exames de imagem óssea revelam alterações distintas, como o sinal de "frasco de Erlenmeyer" nos fêmures distais. A densidade óssea está comprometida.</p> <p>»<b>ensaio da esfingomielinase:</b> baixo na doença de Niemann-Pick</p> <p>»<b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e</b></p>

**Incomum****🚩 Doença de Gaucher ou de Niemann-Pick**

História	Exame	1º exame	Outros exames
			<b>esfregaço de sangue periférico:</b> trombocitopenia

**🚩 Ruptura esplênica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
trauma abdominal recente no lado esquerdo, como acidente com veículo automotor	sensibilidade no quadrante superior esquerdo; taquipneia, taquicardia, hipotensão	» <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> baço aumentado e grande quantidade de fluido denso consistente com hemorragia abdominal	» <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> níveis baixos de Hb/hematócritos

**🚩 Hemorragia subcapsular**

História	Exame	1º exame	Outros exames
trauma abdominal recente, especialmente no lado esquerdo	sensibilidade no quadrante superior esquerdo	» <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> hemorragia subcapsular ao longo da margem esplênica externa O monitoramento frequente, possivelmente com exames radiográficos periódicos, pode ser importante para demonstrar a estabilidade. A esplenectomia ou o reparo de urgência da cápsula esplênica podem ser necessários em caso de ruptura.	» <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> níveis baixos de Hb/hematócritos

## Incomum

## ◊ Secundária ao fator estimulador de colônias de granulócitos (G-CSF)

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de terapia com G-CSF para neutropenia	esplenomegalia, sinais de ruptura esplênica (rara)	» <b>tomografia computadorizada (TC) abdominal:</b> baço aumentado	» <b>hemograma completo com contagem de reticulócitos e esfregaço de sangue periférico:</b> leucocitose; Hb baixa quando há ruptura esplênica

## Artigos principais

- Wilkins BS. The spleen. Br J Haematol. 2002 May;117(2):265-74. [Resumo](#)
- Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues: IARC WHO classification of tumours, No. 3. Washington, DC: IARC Press WHO; 2009.
- Mohandas N, Gallagher PG. Red cell membrane: past, present, and future. Blood. 2008 Nov 15;112(10):3939-48. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Schechter AN. Hemoglobin research and the origins of molecular medicine. Blood. 2008 Nov 15;112(10):3927-38. [Texto completo](#) [Resumo](#)

## Referências

1. Lichtin AE, Cook JR. Diseases of the spleen. In: Young NS, Gerson SL, High KA, eds. Clinical hematology. 1st ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2006:697-705.
2. McKenzie CV, Colonne CK, Yeo JH, et al. Splenomegaly: Pathophysiological bases and therapeutic options. Int J Biochem Cell Biol. 2017 Dec 2;94:40-3. [Resumo](#)
3. Willner IR, Reuben A. Alcohol and the liver. Curr Opin Gastroenterol. 2005 May;21(3):323-30. [Resumo](#)
4. Advani R, Rosenberg SA, Horning SJ. Stage I and II follicular non-Hodgkin's lymphoma: long term follow-up of no initial therapy. J Clin Oncol. 2004 Apr 15;22(8):1454-9. [Texto completo](#) [Resumo](#)
5. Koc O, Wilson WH. Non-Hodgkin's lymphoma. In: Young NS, Gerson SL, High KA, eds. Clinical hematology. 1st ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2006:579-95.
6. Blum KA, Lozanski G, Byrd JC. Adult Burkitt leukemia and lymphoma. Blood. 2004 Nov 15;104(10):3009-20. [Texto completo](#) [Resumo](#)
7. Treon SP, Gertz MA, Dimopoulos M, et al. Update on treatment recommendations from the Third International Workshop on Waldenstrom's Macroglobulinemia. Blood. 2006 May 1;107(9):3442-6. [Texto completo](#) [Resumo](#)
8. Wilkins BS. The spleen. Br J Haematol. 2002 May;117(2):265-74. [Resumo](#)
9. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al. Pathology and genetics of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues: IARC WHO classification of tumours, No. 3. Washington, DC: IARC Press WHO; 2009.
10. Rawstron AC, Bennett FL, O'Connor SJ, et al. Monoclonal B-cell lymphocytosis and chronic lymphocytic leukemia. N Engl J Med. 2008 Aug 7;359(6):575-83. [Texto completo](#) [Resumo](#)
11. Cortes JE, Talpaz M, O'Brien S, et al. Staging of chronic myeloid leukemia in the imatinib era: an evaluation of the World Health Organization proposal. Cancer. 2006 Mar 15;106(6):1306-15. [Resumo](#)

12. Mughal TI, Goldman JM. Chronic myeloid leukemia: current status and controversies. *Oncology*. 2004 Jun;18(7):837-44. [Resumo](#)
13. Tefferi A. Myelofibrosis with myeloid metaplasia. *N Engl J Med*. 2000 Apr 27;342(17):1255-65. [Resumo](#)
14. Tefferi A. JAK2 mutations in polycythemia vera: molecular mechanisms and clinical applications. *N Engl J Med*. 2007 Feb 1;356(5):444-5. [Resumo](#)
15. Lachmann HJ, Goodman HJ, Gilbertson JA, et al. Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *N Engl J Med*. 2007 Jun 7;356(23):2361-71. [Texto completo](#) [Resumo](#)
16. Henter JI, Horne A, Aricó M, et al. HLH-2004: diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007 Feb;48(2):124-31. [Resumo](#)
17. Grabowski GA. Recent clinical progress in Gaucher disease. *Curr Opin Pediatr*. 2005 Aug;17(4):519-24. [Resumo](#)
18. Imrie J, Vijayaraghaven S, Whitehouse C, et al. Niemann-Pick disease type C in adults. *J Inherit Metab Dis*. 2002 Oct;25(6):491-500. [Resumo](#)
19. Griffith KS, Lewis LS, Mali S, et al. Treatment of malaria in the United States: a systematic review. *JAMA*. 2007 May 23;297(20):2264-77. [Resumo](#)
20. Mohandas N, Gallagher PG. Red cell membrane: past, present, and future. *Blood*. 2008 Nov 15;112(10):3939-48. [Texto completo](#) [Resumo](#)
21. Schechter AN. Hemoglobin research and the origins of molecular medicine. *Blood*. 2008 Nov 15;112(10):3927-38. [Texto completo](#) [Resumo](#)
22. Kaushansky K. Lineage-specific hematopoietic growth factors. *N Engl J Med*. 2006 May 11;354(19):2034-45. [Resumo](#)
23. Yung L, Linch D. Hodgkin's lymphoma. *Lancet*. 2003 Mar 15;361(9361):943-51. [Resumo](#)
24. Tenner S, Baillie J, DeWitt J, et al. American College of Gastroenterology guideline: management of acute pancreatitis. *Am J Gastroenterol*. 2013 Jul 30;108(9):1400-15. [Texto completo](#) [Resumo](#)
25. American Society for Clinical Pathology. Choosing wisely: testing for amylase. Sep 2016 [internet publication]. [Texto completo](#)
26. d'Amico A, Cofalik A, Przeorek C, et al. Role of nuclear medicine imaging in differential diagnosis of accessory spleens in patients after splenectomy. *Pol J Radiol*. 2012 Jan;77(1):68-71. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Lindor KD, Bowlus CL, Boyer J, et al. Primary biliary cholangitis: 2018 practice guidance from the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology*. 2018 Nov 6;69(1):394-419. [Texto completo](#) [Resumo](#)

## Imagens

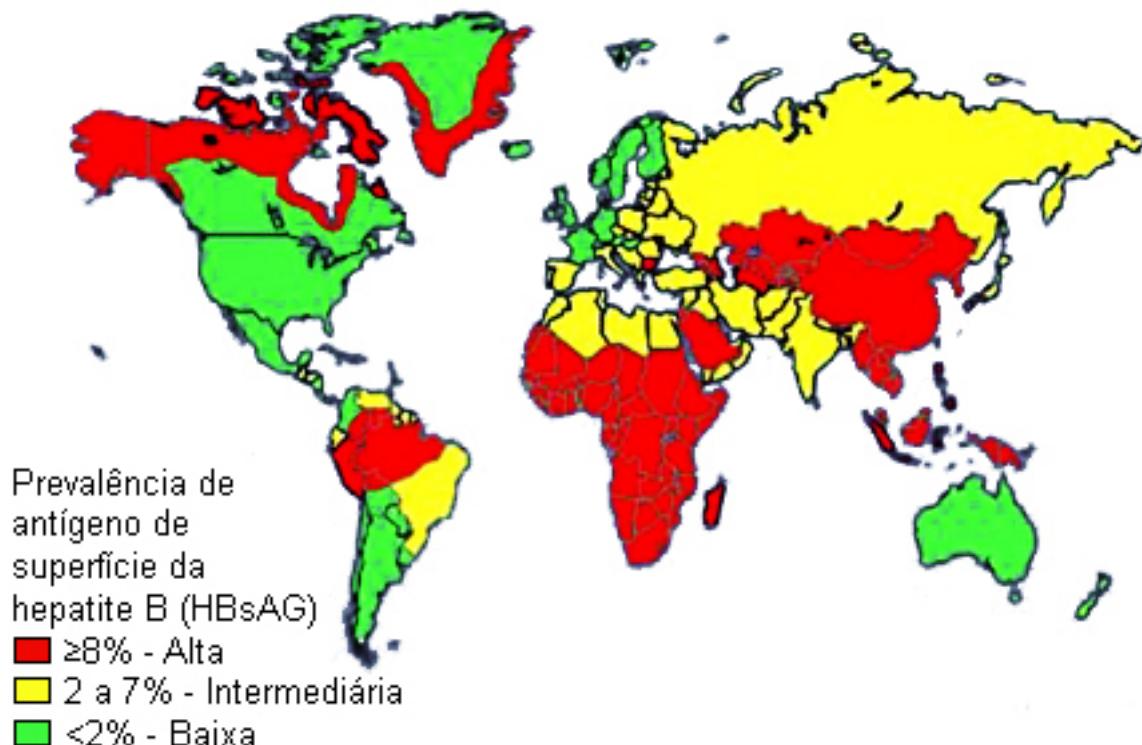


Figura 1: Distribuição geográfica da infecção crônica pelo vírus da hepatite B

Criado por Dr. Jared Hossack; usado com permissão



Figura 2: Púrpura periorbital clássica

Do acervo de Dr. Morie A. Gertz; usado com permissão

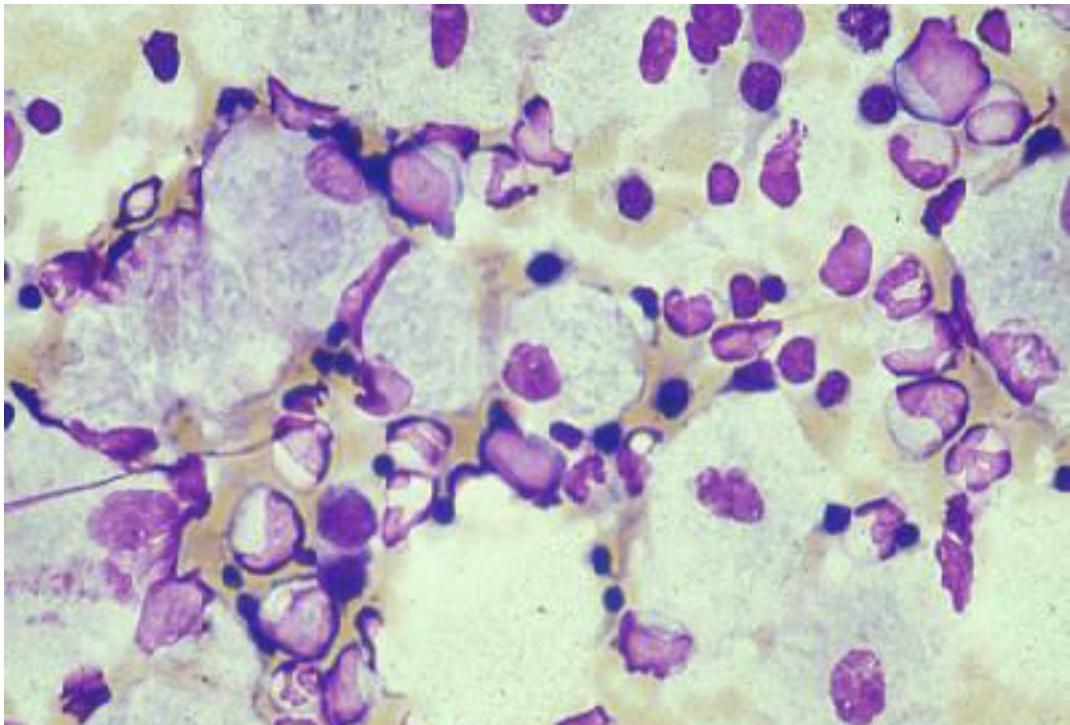


Figura 3: Aspirado da medula óssea mostrando célula de Gaucher típica

Do acervo de Dr. Atul B. Mehta; usado com permissão

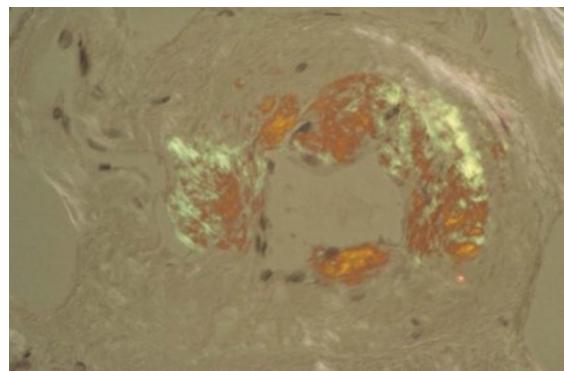
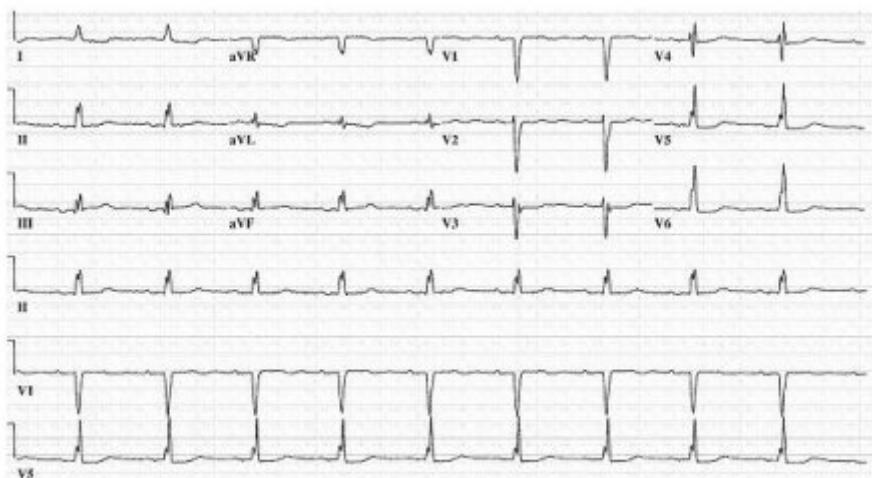


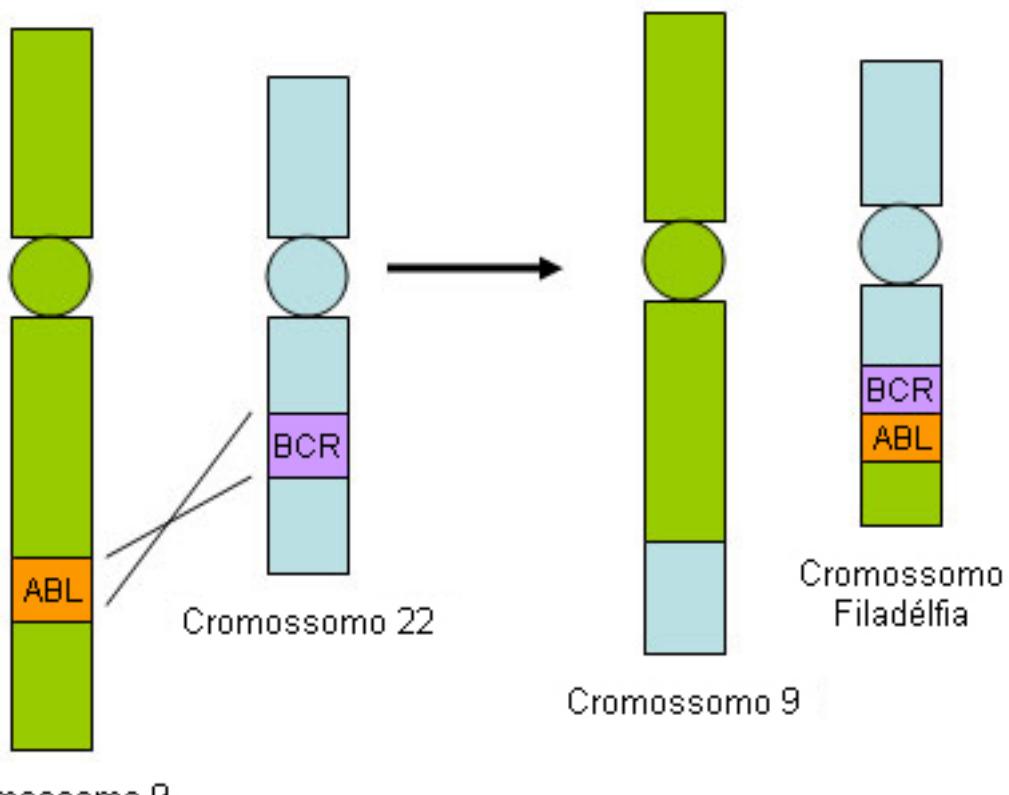
Figura 4: Vaso sanguíneo com coloração vermelho Congo em biópsia da medula óssea demonstrando birrefringência verde patognomônica de amiloidose

Do acervo de Dr. Morie A. Gertz; usado com permissão



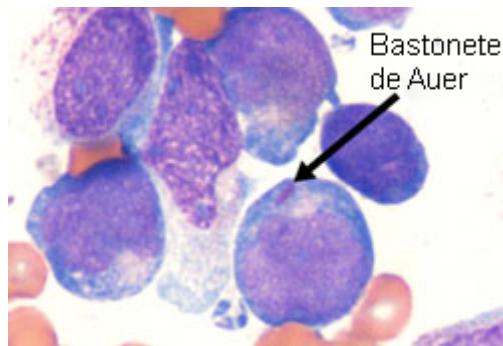
*Figura 5: Eletrocardiograma (ECG) de paciente com endocardite infecciosa. Observe bloqueio atrioventricular (AV) de primeiro grau, atraso inespecífico na condução intraventricular e anormalidades inespecíficas da onda ST-T*

*Do acervo da Mayo Clinic, Rochester, Minnesota (MN); usado com permissão*



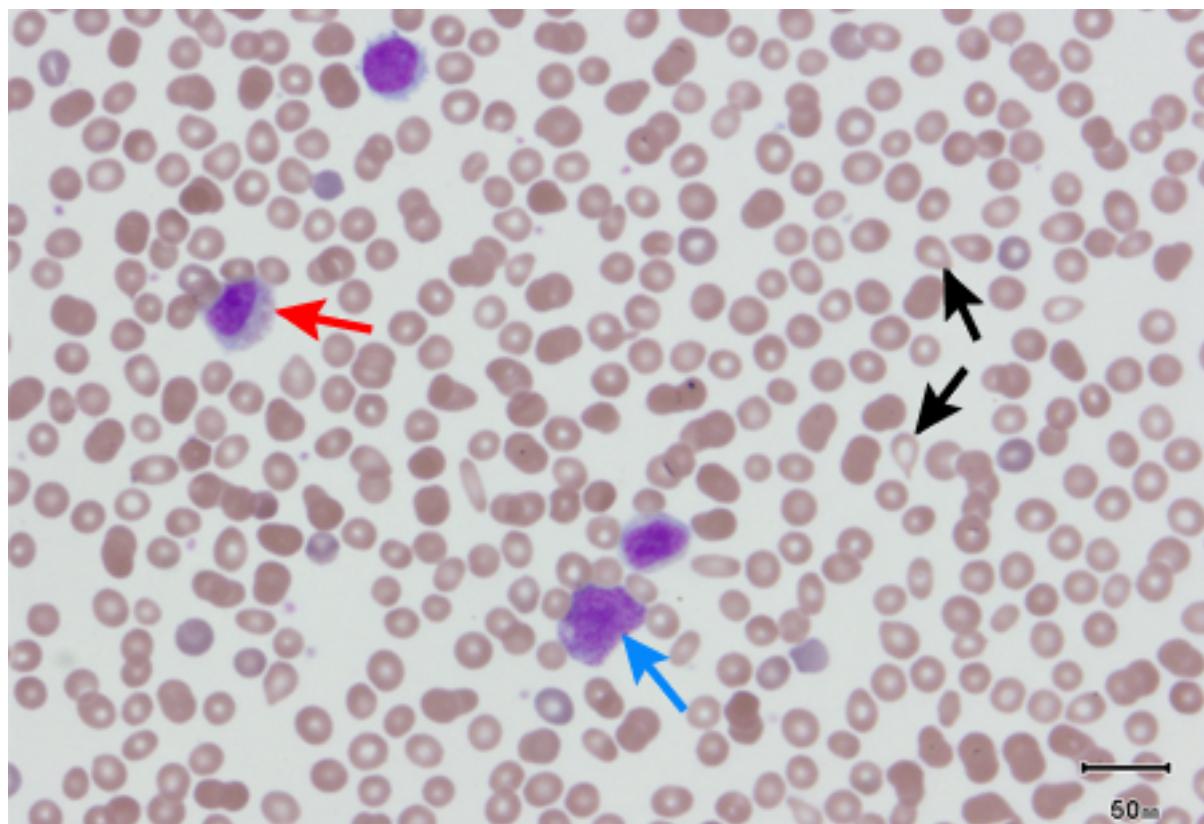
*Figura 6: Translocação BCR-ABL*

Do acervo de Dr. Han Myint; usado com permissão



*Figura 7: Esfregaço de sangue periférico de paciente com leucemia mieloide aguda mostrando blastos mieloides com bastonete de Auer*

Do acervo de Dr. Priyanka Mehta; usado com permissão



*Figura 8: Esfregaço de sangue periférico que mostra reação leuco-eritroblástica: eritrócitos em forma de lágrima (setas pretas), mielócito (seta vermelha) e promielócito (seta azul)*

Do acervo de Dr. Ashkan Emadi e Dr. Jerry L. Spivak; usado com permissão

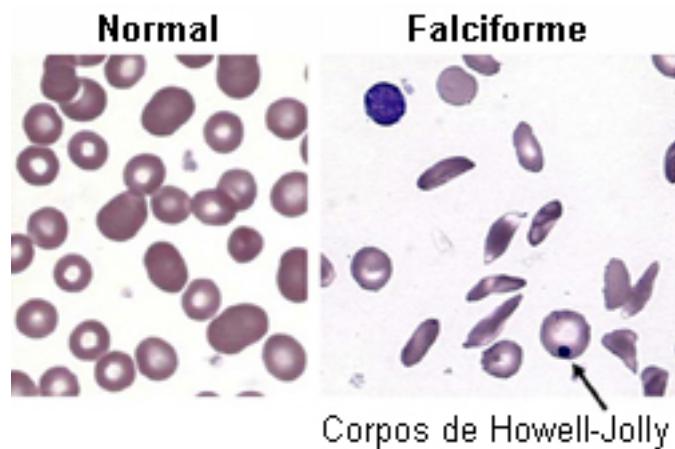


Figura 9: Eritrócitos na doença falciforme

Do acervo de Dra. Sophie Lanzkron; usado com permissão

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contra-indicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contra-indicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Deve-se verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice		
	Numerais de 5 dígitos	10,000
	Numerais de 4 dígitos	1000
	Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ  
BMA House  
Tavistock Square  
London  
WC1H 9JR  
UK

DISCLAIMER

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Mar 19, 2019.

63

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exonerização de responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

## Colaboradores:

---

### // Autores:

#### **Terri L. Parker, MD**

Assistant Professor of Medicine

Section of Hematology, Yale School of Medicine, Smilow Cancer Center at Yale-New Haven, New Haven, CT

DIVULGAÇÕES: TLP declares that she has no competing interests.

### // Reconhecimentos:

Dr Terri L. Parker would like to gratefully acknowledge Dr Alan E. Lichtin, the previous contributor to this monograph.

DIVULGAÇÕES: AEL has received research support from Amgen.

### // Colegas revisores:

#### **Priyanka Mehta, MD**

Consultant Haematologist

Bristol Haematology and Oncology Centre, Bristol, UK

DIVULGAÇÕES: PM declares that she has no competing interests.

#### **Ruben A. Mesa, MD**

Professor of Medicine

Mayo Clinic, Scottsdale, AZ

DIVULGAÇÕES: RAM declares that he has no competing interests.

#### **Giovanni Barosi, MD**

Director of the Laboratory of Clinical Epidemiology

IRCCS Policlinico S. Matteo Foundation, Pavia, Italy

DIVULGAÇÕES: GB declares that he has no competing interests.