

heaa

fbpn

fmc

Serviço e Disciplina de Clínica Médica/HEAA

Sessão Clínica - 25/08/2025

Auditório Honor de Lemos Sobral - Hospital Escola Álvaro Alvim

Orientador: Prof. João Tadeu Damian Souto Filho

Relatora: Dra. Luiza Branco Corte Real (R2)

Debatedora: Dra. Alana Brasil Yamada (R1)

Caso Clínico

Identificação: 65 anos, sexo feminino, branca, casada, residente em Campos dos Goytacazes-RJ

Queixa principal: Aumento do baço

HDA: Paciente procurou setor de emergência com queixa de aumento de volume abdominal acompanhado de dores abdominais recorrentes, mais intensa em quadrante superior esquerdo, com piora nos últimos dias. Refere que há cerca de dois meses iniciou quadro de plenitude pós-prandial, hiporexia e emagrecimento de cerca de 6Kg. Nesse período vem apresentando febre vespertina (máximo 38°C) e sudorese noturna. Há cerca de um mês refere prostração, e dispneia aos grandes e médios esforços. Internada para investigação, recebeu transfusão de dois concentrados de hemácias e foi solicitada avaliação hematológica.

HPP: HAS em uso de atenolol, losartana e furosemida. Implante de prótese aórtica há 3 anos, por estenose aórtica. Nega alergias.

História familiar: Sem doenças dignas de nota. Sem familiares com sintomas semelhantes.

História social: Reside em área urbana, em casa com boas condições de saneamento. Nega etilismo, tabagismo ou uso de drogas ilícitas.

Exame Físico:

Regular estado geral, hidratada, hipocorada +++/4, anictérica, acianótica, afebril, IMC: 32 kg/m².

ACV: RCR, 2T, BNF, sopro sistólico +3/+6, PA 110x70 mmHg, FC 82 bpm.

AR: MV audível bilateralmente, sem ruídos adventícios. FR: 16 irpm. SpO₂: 98%.

ABD: globoso, depressível, difusamente doloroso à palpação superficial, sem sinais de irritação peritoneal, fígado palpável cerca de 4 cm do RCD e baço palpável a cerca de 15 cm do RCE.

Membros inferiores: sem edema, panturrilhas livres, pulsos palpáveis. Ausência de linfonodos palpáveis.

Exame neurológico sem alterações dignas de nota.

Exames Complementares

Exames laboratoriais

Hemácias: 1,93 milhões/mm³
Hemoglobina: 6,1 g/dL
Hematócrito: 17,3 %
VCM: 89,6 fL
HCM: 31,6 pg
CHCM: 35,3 g/dL

Leucócitos: 6300 /mm³
Eosinófilos: 189 (03%)
Bastões: 0 (00%)
Segmentados: 4662 (74%)
Linfócitos: 1008 (16%)
Monócitos: 441 (07%)

Plaquetas: 60.000 /mm³
Bilirrubina Total: 1,5 mg/dL
Bilirrubina Direta: 0,53 mg/dL
Bilirrubina Indireta: 0,97 mg/dL
LDH: 766 U/L
Ferro: 40 mcg/dL
Ferritina: 694 ng/mL

VHS: 150 mm
GGT: 116 mg/dL
TGO: 38 mg/dL
TGP: 16 mg/dL
Proteínas: 6,9 g/dL
Albumina: 3,1 g/dL
Globulinas: 3,8 g/dL

PCR 49 mg/L
FA: 142 mg/dL
Creatinina: 2,1 mg/dL
Uréia: 116 mg/dL
Ácido úrico: 8,2 mg/dL
TSH: 3,88 mU/L
T4 livre: 0,9 ng/dL

C3: 96 mg/dL
Sódio: 138 mEq/L
FAN negativo
HBSAg negativo
TAP 14,6s (80,6%)
IgG 1621 mg/dL
C4: 16 mg/dL
Potássio: 4,5 mEq/L
FR: negativo
Anti-HBc negativo
INR 1,13
IgA 471 mg/dL
IgM 196 mg/dL

Amilase: 136 U/L
Magnésio: 1,8 mEq/L
Glicose: 127 mg/dL
Anti-HCV negativo
PTT 35s
Lipase: 82 U/L
Cálcio: 9,3 mg/dL
B12: 594 pg/mL
Anti-HIV negativo
Relação P/N 1,40

Eletroforese de proteínas: albumina 3,14, α 1 0,5, α 2 0,67, β 1 0,37, β 2 0,4, γ 1,81
Imunofixação de proteínas: ausência de proteína monoclonal

EAS sem alterações dignas de nota

Exames Complementares

USG abdominal: Fígado com forma, dimensões e contornos normais, ecotextura homogênea, sem sinais de lesão parenquimatosa focal. Vesícula biliar pouco distendida, com paredes difusamente espessadas, de aspecto reacional, sem evidências de cálculos em seu interior. Baço de dimensões muito aumentadas e densidade preservada.

USG abdominal com doppler de sistema porta: Veias hepáticas pérvias, com calibre conservado (normal $<1,0$ cm), apresentando fluxo fásico, variante com a respiração e batimentos cardíacos. Artéria hepática pérvia, com fluxo hepatopetal, sem sinais de turbilhonamento. Veia porta patente, de calibre levemente aumentado (1,4 cm - VR $< 1,2$), com fluxo hepatopetal e padrão dopplervelocimétrico de 61 cm/s. Esplenomegalia homogênea (IE:1200 VR: 480). Veia esplênica apresenta calibre de 0,8 cm (normal $<1,0$ cm), fluxo hepatopetal, variante com a respiração. Não se observa circulação colateral portossistêmica nos territórios vasculares estudados. Ausência de líquido livre na cavidade peritoneal.

Exames Complementares

TC abdome: Discreta hérnia de hiato esofágico por deslizamento. Fígado de dimensões aumentadas, contorno regular, com coeficientes normais de atenuação, exceto pela presença de diminuto cisto no segmento VI. Vias biliares intra e extra-hepáticas de calibre normal. Vesícula biliar sem alterações significativas perceptíveis ao método. Baço de dimensões muito aumentadas, apresentando área hipodensa mal definida em seu polo inferior, associada com discreta densificação da gordura peritoneal circunjacente, sugestivo de infarto recente. Pâncreas de aspecto anatômico. Adrenais sem alterações. Rins tópicos, de dimensões normais e contorno regular. Não há evidências de cálculos ou dilatação dos sistemas pielocalicianos. Aorta de calibre normal. Apêndice cecal sem alterações. Divertículos em sigmoide, sem sinais de diverticulite. Bexiga de aspecto normal. Útero e regiões anexiais sem alterações perceptíveis ao método. Gordura perirretal e fossas ísquio-retais preservadas. Ausência de adenomegalias retroperitoniais ou pélvicas. Não há evidências de líquido livre na cavidade peritoneal ou pélvica.

Exames Complementares

Endoscopia digestiva alta: Hérnia hiatal por deslizamento. Esofagite Erosiva Grau A de Los Angeles. Pangastrite endoscópica enantematosa moderada (acentuada em corpo - com aspecto exudativo associado - sem sangramento).

Ecocardiograma: hipertrofia ventricular esquerda concêntrica. Aumento atrial esquerdo. Função sistólica e contratilidade segmentar do VE preservadas em repouso. Bioproteses valvar aórtica com regurgitação leve e alterações de alguns parâmetros quantitativos sugestivos de estenose. IM e IT leves com PSAP estimada em 44 mmHg.

Exames Complementares

RM abdome: Fígado de dimensões aumentadas, contornos levemente lobulados, com discreta queda da intensidade de sinal na sequência pesadas em T1 fora de fase no lobo direito, sugerindo áreas de infiltração gordurosa. Não observamos lesões parenquimatosas focais. Ausência de dilatação das vias biliares. Vesícula biliar com boa distensão, de paredes difusamente espessadas, sem cálculos no interior. Baço de dimensões aumentadas (índice esplênico >480) apresentando pequena área irregular, hipocaptante de contraste em todas as sequências do estudo dinâmico, localizada no pólo superior, medindo 3,5 x 2,1 cm, podendo corresponder a pequena área de infarto esplênico. Pâncreas e adrenais de dimensões, contornos e sinal normais. Rins tópicos, com dimensões e espessura do parênquima preservados, concentrando simetricamente o meio de contraste. Aorta e veia cava inferior com calibre e contornos normais. Ausência de linfonomegalia retroperitoneal ou de líquido livre na cavidade. Bexiga com boa repleção, paredes finas e conteúdo de sinal homogêneo. Não se caracterizam cistos ou lesões expansivas sólidas. Pequena quantidade de líquido livre nos espaços subfrênicos, flancos e pelve.

Exames Complementares

> Valores de referência

Hemácias: 4,5-6,0 milhões/mm³

Hemoglobina: 13-16 g/dL

Hematócrito: 38-50 %

VCM: 80-100 fL

HCM: 26-34 pg

CHCM: 31-36 g/dL

Plaquetas: 150.000-450.000 /mm³

Bilirrubina Total: < 1,5 mg/dL

Bilirrubina Direta: < 0,9 mg/dL

Bilirrubina Indireta: < 0,6 mg/dL

LDH: 120-146 U/L

Ferro: 50-170 mcg/dL

Ferritina: 15-200 ng/mL

C3: 90-180 mg/dL C4: 15-45 mg/dL

Na: 135-145 mEq/L K: 3,5-4,5 mEq/L

FAN negativo FR: negativo

HBSAg negativo Anti-HBc negativo

TAP 10-14s INR 0,8-1,2

IgG 739-1390 mg/dL IgA 70-400 mg/dL

Leucócitos: 4.000-11.000 /mm³

Eosinófilos: 40 - 550 (1-5%)

Bastões: 0 - 550 (0-5%)

Segmentados: 1600-7700 (40-70%)

Linfócitos: 800-4400 (20-40%)

Monócitos: 80-1320 (2-12%)

VHS: 0-20 mm

GGT: < 43 mg/dL

TGO: 5-40 mg/dL

TGP: 7-56 mg/dL

Proteínas: 6-8 g/dL

Albumina: 3,5-5g/dL

Globulinas: 2-4 g/dL

Amilase: 25-125 U/L

Mg: 1,6-2,6 mEq/L

Glicose: 70-99 mg/dL

Anti-HCV negativo

PTT 25-35s

IgM 47-293 mg/dL

PCR < 5 mg/L

FA: 30-120 mg/dL

Creatinina: 0,6-1,3 mg/dL

Uréia: 13-43 mg/dL

Ácido úrico: 3,4-7 mg/dL

TSH: 0,4-4,5 mU/L

T4 livre: 0,9-1,8 ng/dL

Lipase: 0-160 U/L

Ca: 8,5-10,5 mg/dL

B12: 160-950 pg/mL

Anti-HIV negativo

Relação P/N 1-1,3

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS



RESUMO DO CASO

- ✓ **HISTÓRIA CLÍNICA:** Mulher, 65 anos, HAS, implante de prótese aórtica há 3 anos, por estenose aórtica, há cerca de dois meses iniciou quadro de plenitude pós-prandial, hiporexia e emagrecimento de cerca de 6Kg. Nesse período vem apresentando febre vespertina (máximo 38°C) e sudorese noturna. Há cerca de um mês refere prostração, e dispneia aos grandes e médios esforços.
- ✓ **EXAME FÍSICO:** hipocorada +++/4 | ACV: sopro sistólico +3/+6 | ABD: globoso, depressível, difusamente doloroso à palpação superficial, sem sinais de irritação peritoneal, fígado palpável cerca de 4 cm do RCD e baço palpável a cerca de 15 cm do RCE | Ausência de linfonodos palpáveis
- ✓ **EXAMÉS LABORATORIAIS:** Hb 6,1 g/dL / leucócitos 6.300 (linfócitos 16%) / plaquetas 60.000 / VHS: 150 / PCR 49 / LDH 766 / Ferritina 694 / IgG 1621 / Cr 2,1 / Ur 116 / Sorologias virais negativas / imunofixação sem pico monoclonal / Eletroforese de proteínas: γ 1,81 / FAN negativo
- ✓ **IMAGENS:** Esplenomegalia homogênea, com áreas sugestivas de infarto esplênico. / Hepatomegalia discreta com infiltração gordurosa / Sem linfonodomegalias em TC/RM.

HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS

✓ DOENÇAS LINFOPROLIFERATIVAS CRÔNICAS:

Sintomas B (febre, sudorese noturna, perda de peso, prostração)

Anemia, Plaquetopenia, Linfopenia, IgG elevado, fração γ policlonal

1. **Linfoma Esplênico Primário:** tipo de linfoma Não-Hodgkin
2. **Leucemia Linfocítica Crônica:** neoplasia de células B maduras - acúmulo progressivo de linfócitos B monoclonais

✓ SINDROMES MIELOPROLIFERATIVAS:

Anemia, plaquetopenia, turnover aumentado (LDH, ferritina, ácido úrico, função renal)

1. **Mielofibrose Primária:** fibrose da medula óssea, esplenomegalia, risco de LMA
2. **Leucemia Mieloide Aguda:** neoplasia mieloide – expansão clonal de células-tronco hematopoiéticas primitivas => produção inadequada de hemácias e plaquetas

✓ DOENÇAS INFECCIOSAS CRÔNICAS

Esplenomegalia, febre vespertina, perda de peso, citopenias, desconforto e plenitude abdominal

1. **Leishmaniose Visceral**
2. **Tuberculose Miliar**

Exames que ajudariam na investigação

- Imunofenotipagem por citometria de fluxo (medula e sangue periférico)
- Mielograma + biópsia de medula óssea
- Painel molecular (JAK2, CALR, MPL)
- Sorologia (Teste Rápido rK39 ou IFI/ELISA) ou PCR (sangue periférico ou MO) ou Parasitológico direto (aspirado de MO, baço ou linfonodo) para leishmaniose visceral
- Aspirado MO (BAAR, cultura) ou coleta PCR (GeneXpert) para Tuberculose
- Hemoculturas

REFERÊNCIAS

- ✓ Vakiti A, Reynolds SB, Mewawalla P. Leucemia Mieloide Aguda. [Atualizado em 27 de abril de 2024]. Em: StatPearls [Internet]. Ilha do Tesouro (FL): StatPearls Publishing; jan. de 2025. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507875/>
- ✓ KOLITZ, Jonathan E.; LARSON, Richard A.; ROSMARIN, Alan G. **Acute myeloid leukemia in adults: Overview**. UpToDate, 2025. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/acute-myeloid-leukemia-in-adults-overview>. Acesso em: 24 ago. 2025
- ✓ TEFFERI, Ayalew; LARSON, Richard A.; ROSMARIN, Alan G. **Clinical manifestations and diagnosis of primary myelofibrosis**. UpToDate, 2025. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-primary-myelofibrosis>. Acesso em: 24 ago. 2025
- ✓ BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Vigilância das Doenças Transmissíveis. **Manual de Recomendações para o Controle da Tuberculose no Brasil**. 2. ed. atual. Brasília: Ministério da Saúde, 2019. 364 p. ISBN 978-85-334-2696-2
- ✓ ARAUJO, Camila Galati; VICARI, Perla; ARCE, Inara Lucia; FIGUEIREDO, Vera Lucia de Piratininga. Linfoma da zona marginal esplênico: ainda há espaço para esplenectomia na era rituximabe? **Revista Científica IAMSPE**, São Paulo, v. 10, n. 3, 2021. Disponível em: <https://revista.iamsp.gov.br>. Acesso em: 24 ago. 2025
- ✓ FREEDMAN, Arnold S.; ASTER, Jon C.; FRIEDBERG, Jonathan W.; LISTER, Andrew; CONNOR, Rebecca F. **Splenic marginal zone lymphoma**. UpToDate, 2024. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/splenic-marginal-zone-lymphoma>. Acesso em: 24 ago. 2025
- ✓ ONA, Robert; MEANS, Robert T. Jr.; TIRNAUER, Jennifer S. **Splenomegaly and other splenic disorders in adults**. UpToDate, 2025. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/splenomegaly-and-other-splenic-disorders-in-adults>. Acesso em: 24 ago. 2025
- ✓ BERN, Caryn; WELLER, Peter F.; BOGORODSKAYA, Milana. **Visceral leishmaniasis: Clinical manifestations and diagnosis**. UpToDate, 2024. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/visceral-leishmaniasis-clinical-manifestations-and-diagnosis>. Acesso em: 24 ago. 2025

Seguimento do caso

Exames:

- Haptoglobina 120 mg/dL (ref. 50 e 220 mg/dL)
- Mutação JAK2: negativa
- Hemoculturas negativas (4 amostras; 2 amostras cada, realizadas em 2 datas)

- **Mielograma:** Celularidade global aumentada. Hiperplasia granulocítica com predomínio de formas maduras, sem displasia. significativa. Série eritroide normocítica, relação granulócito/eritroide elevada. Série megacariocítica preservada, com megacariócitos em número e morfologia normais. Conclusão:
Medula óssea hipercelular, com hiperplasia granulocítica (resposta reacional?).

- **Imunofenotipagem leucocitária de medula óssea:** Citometria de fluxo sem evidência de populações clonais ou anômalas, achados compatíveis com expansão granulocítica reacional.

- **Biópsia de Medula Óssea:** Celularidade aumentada (70%). Série granulocítica predominante, sem atipias significativas. Série eritroide discretamente reduzida, maturação preservada. Série megacariocítica preservada, com morfologia normal. Fibrose reticulínica: Grau 0/3 (ausente). Conclusão: biópsia medular hipercelular para a idade, com hiperplasia granulocítica e preservação da arquitetura global.

- **ECO Transtorácico:** Aumento biatrial. Função sistólica biventricular preservada. Hipertrofia ventricular esquerda concêntrica. Degeneração senil valvar mitral. Regurgitação mitra leve à moderada. Regurgitação tricúspide moderada. Presença de prótese biológica em posição aórtica com gradientes elevados, regurgitação transprotética e periprotética (leve à moderada) e imagem sugestiva de vegetação. Hipertensão arterial pulmonar (PSAP estimada em 45 mmHg). Veia cava inferior, aorta e pericárdio normais.

- **ECO Transesofágico:** Presença de prótese biológica em posição aórtica (aparentemente com boa movimentação de suas lacíneas), apresentando gradientes elevados (Gradiente médio de 35 mmHg, máximo de 51 mmHg) e dois jatos de regurgitação. Um menor transprotético e outro maior periprotético visto às 9 h, em topografia do septo interatrial. Regurgitação quantificada como leve à moderada. Observo imagem filamentar medindo 0,7 cm que se direciona para VSVE sugestiva de vegetação.

	17/07/2025	18/09/2024	13/11/2024	10/01/2025	12/03/2025	15/05/2025
Hemoglobina	6,1	8,3	8,5	8,6	14,3	12,0
Hematócrito	17,3 %	25,4 %	25 %	25,2 %	43,4 %	37 %
Leucócitos	6.300	5.000	3.530	2.760	3.020	3.850
Plaquetas	60.000	91.000	98.000	99.000	98.000	102.000
Ureia	116	102	67	57	48	48
Creatinina	2,1	1,4	1,2	1	0,8	0,8
VHS	150	115	80	-	67	27
PCR	49	28	23,9	5,1	4,4	2,8

17/07/2025

- Transfusão 2 Concentrados de Hemácias
- EPO 3x semana

20/07/2024

- Vancomicina + Gentamicina 6 semanas

13/12/2024

- Cirurgia de troca da valva aórtica
- Transfusão 2 Concentrados de Hemácias
- Antibiótico IV domiciliar por 6 semanas

12/03/2025

- Suspenso EPO

Major causes of splenomegaly

Congestive	Inflammation
Cirrhosis	Sarcoid
Heart failure	Serum sickness
Thrombosis of portal, hepatic, or splenic veins	Systemic lupus erythematosus
Malignancy	Rheumatoid arthritis (Felty syndrome)
Lymphoma, usually indolent variants	Infiltrative, nonmalignant
Acute and chronic leukemias	Gaucher disease
Polycythemia vera	Niemann-Pick disease
Multiple myeloma and its variants	Amyloid
Essential thrombocythemia	Other lysosomal storage diseases (eg, mucopolysaccharidoses)
Primary myelofibrosis	Langerhans cell histiocytosis
Primary splenic tumors	Hemophagocytic lymphohistiocytosis
Metastatic solid tumors	Rosai-Dorfman disease
Infection	Hematologic (hypersplenic) states
Viral – Hepatitis, infectious mononucleosis, cytomegalovirus	Acute and chronic hemolytic anemias, all etiologies
Bacterial – <i>Salmonella</i> , <i>Brucella</i> , tuberculosis	Sickle cell disease (children)
Parasitic – Malaria, schistosomiasis, toxoplasmosis, leishmaniasis	Following use of recombinant human G-CSF
Infective endocarditis	
Fungal	