

Ruptura esplénica num jovem com Leucemia Linfoblástica Aguda

Splenic rupture secondary to Acute Lymphoblastic Leukemia

Catarina Leite Bispo, Juliana Schuh, Madalena Silva, Jorge Penedo, JM Gualdino Silva

Serviço de Cirurgia 1, Hospital São José, Centro Hospitalar Lisboa Central

RESUMO

Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, 32 anos, com Leucemia Linfoblástica Aguda T (LLA T), que foi submetido a esplenectomia total de urgência devido a ruptura esplénica patológica. De acordo com a literatura, estão descritos cerca de 26 casos semelhantes. A ruptura esplénica patológica é um acontecimento raro e a sua fisiopatologia não está totalmente esclarecida. Há alguns factores de risco identificados na LLA, como o sexo masculino e a idade adulta. Por ser uma complicação grave, exige diagnóstico e tratamento céleres. A clínica é inespecífica, e a tomografia computadorizada é o exame de eleição para o diagnóstico. A esplenectomia é o tratamento de escolha.

Palavras chave: *Leucemia Linfoblástica Aguda, ruptura esplénica, esplenectomia.*

ABSTRACT

We present a case of a 32 year-old male with a T-cell Acute Lymphoblastic Leukemia (T-ALL) who was submitted to a total splenectomy due to a pathologic splenic rupture. According to the literature, there are 26 similar cases described. Pathologic splenic rupture is a rare event and its pathophysiology is not fully understood. Some risk factors can be identified in ALL patients, as predominance among males and adulthood. This complication is life threatening and requires prompt diagnosis and treatment. Clinical presentation is non-specific and computed tomography is the preferred exam for diagnosis. Splenectomy is the treatment of choice.

Key words: *Acute Lymphoblastic Leukemia, splenic rupture, splenectomy.*

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 32 anos, com antecedentes pessoais de asma e hábitos tabágicos de 11 UMA, com diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda T (LLA T) hiperleucocitária, estágio intermédio entre cortical e medular, refractária a várias linhas de quimioterapia (QT). Imunofenotipagem CD45+, TdT+, cCD3+, CD7+, CD3+, CD2+, CD4+, CD5+,

CD38+, CD10+ e TCR gamma-delta+. O cariótipo apresentava trissomias dos cromossomas 9 e 13.

Por progressão da doença, com documentação de uma meningite leucémica, decidiu-se iniciar, em regime de internamento, quimioterapia (QT) de 3ª linha. À admissão, clínica e hemodinamicamente estável, destacando-se ao exame objectivo a presença de esplenomegalia. Ao segundo dia de QT, apresentou quadro clínico de dor abdominal no hipocôndrio



esquerdo, sem associação com esforço ou traumatismo, sem irradiação, sem posição de alívio e agravada com os movimentos, concomitantemente com alteração do trânsito intestinal: obstipação e escassez de emissão de gases. Ao exame objectivo apresentava-se apirético (36,3°C), taquicárdico (112 bpm), tensão arterial de 107/59 mmHg, PVC 16 cmH20, abdómen distendido, timpanizado, difusamente doloroso à palpação, com dor à descompressão sobretudo nos quadrantes esquerdos do abdómen. Do ponto de vista analítico, constatou-se uma redução da hemoglobina (Hb) de 2 g/dL num período de 8 horas (de 8,1 g/dL para 6,2 g/dL), leucocitose (107.000/uL), trombocitopenia (4.000u/uL), tempo de protrombina 16,3 seg, INR 1,5, tempo de tromboplastina parcial activado 24,0 seg, fibrinogénio 2,7 mg/dL. De salientar, na admissão do internamento apresentava Hb 9,9 g/dL.

A tomografia computadorizada (TC) abdominal (Fig.1) evidenciou esplenomegalia de 20 cm complicada de ruptura com múltiplas zonas de enfarte, hemoperitoneu com líquido sub-hepático, que se estendia também pela goteira parietocólica e cavidade pélvica e litíase vesicular. Sem sinais de pneumoperitoneu.

Perante a ruptura esplénica com múltiplos enfartes, complicada de hemoperitoneu, instabilidade hemodinâmica progressiva e agravamento agudo da anemia, foi proposta e aceite intervenção cirúrgica urgente.



FIGURA 1 – TC abdominal

Sob anestesia geral, à laparotomia confirmou-se a ruptura da cápsula e polpa esplénica com cerca de 5 cm e hemoperitoneu de 3000 mL, pelo que se procedeu a esplenectomia total. Não se identificaram baços acessórios. Dada a litíase vesicular demonstrada na TC abdominal optou-se por colecistectomia. Durante a intervenção cirúrgica, fez-se suporte transfusional com 5 unidades de concentrado eritrocitário, 4 *pools* de plaquetas e 3 unidades de plasma fresco congelado.

No pós-operatório imediato o doente foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos, onde manteve a administração do ciclo de quimioterapia, sem complicações relevantes até ao 4º dia do pós-operatório. Nessa data iniciou antibioterapia de largo espectro com Meropenem por neutropenia febril, embora sem isolamento de agente microbiológico nos exames culturais requisitados. Ao 10º dia pós-operatório, foi transferido para a Enfermaria e posteriormente, ao 27º dia pós-operatório, teve alta para o domicílio.

A peça de esplenectomia (Fig. 2) apresentava um peso de 1911 g e um tamanho de 25x18x7 cm, com

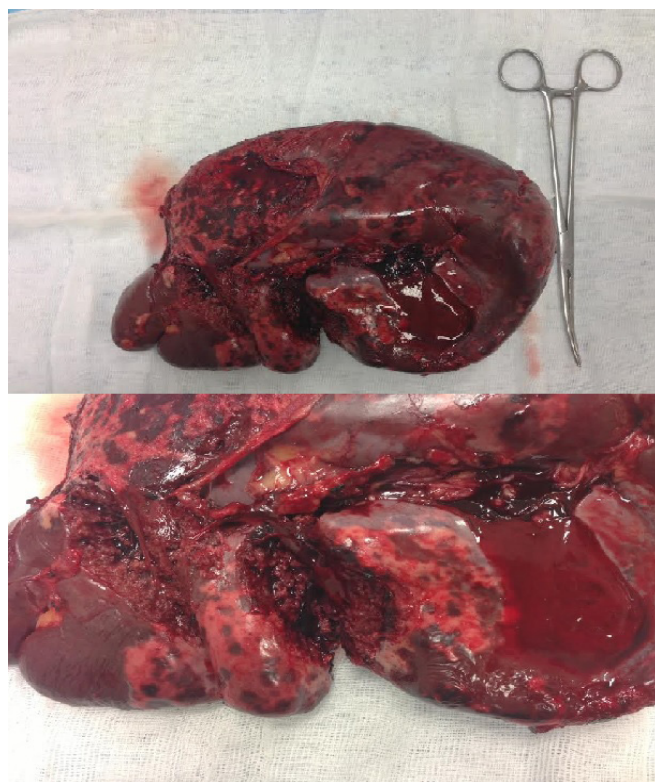


FIGURA 2 – Peça de esplenectomia total



ruptura parcial da cápsula. À microscopia, observou-se parênquima esplênico com destruição quase total da arquitectura habitual e da polpa branca com marcada congestão vascular e hemorragia. Salientava-se o extenso infiltrado linfóide atípico predominantemente constituído por células linfóides atípicas pequenas e irregulares, positivas para CD3, CD10 e parcialmente para TDT, e negativas para CD34 e CD56.

DISCUSSÃO

A ruptura esplénica pode ser classificada em traumática, espontânea ou patológica.

A expressão “ruptura esplénica patológica” foi introduzida por Lange em 1928 para definir a ruptura esplénica, não traumática, que ocorre num baço doente. Das etiologias possíveis, sobressaem as causas infecciosas, como a mononucleose, a hepatite e a malária.

Giagounidis *et al* identificaram, numa revisão da literatura, 136 casos de ruptura esplénica patológica desde 1861, em que 33% ocorreram em leucemias agudas, sendo 13% em LLA. Verificaram uma maior prevalência na idade superior aos 20 anos e no sexo masculino, com uma proporção homem/mulher de 8:1 nas LLA.

Dada a raridade da situação, posteriormente à revisão mencionada existem apenas descrições esporádicas de novos casos, perfazendo um total de 26 casos de ruptura esplénica em LLA.

A fisiopatologia não está totalmente esclarecida. Dos factores de risco classicamente associados, como a infiltração esplénica pela doença hematológica e os enfartes esplénicos, também a trombocitopénia e a coagulopatia parecem ser factores *major* no seu desenvolvimento, pois contribuem para hemorragias intraesplénicas e subcapsulares que culminam com um aumento do risco de ruptura.

Não há consenso entre o tamanho do baço e o risco de ruptura, pois, de acordo com Bauer *et al*, 30% dos doentes com ruptura esplénica não tinham esplenomegália.

À luz dos conhecimentos actuais, não é possível identificar uma associação entre a imunofenotipagem e a possibilidade de ruptura esplénica.

Apesar de não existirem sinais ou sintomas patognómicos de ruptura esplénica, os mais comuns são dor abdominal, náuseas, vómitos, hipotensão, taquicardia e febre. A dor abdominal está presente na quase totalidade dos doentes (95%), mas assume localizações, intensidades e irradiações variáveis. Dor no hipocôndrio esquerdo com irradiação para o ombro homolateral (sinal de Kehr) é considerado um sinal clássico de hemoperitoneu, no entanto menos de 20% dos doentes o apresentam.

Há controvérsia sobre a influência do perfil hemodinâmico no prognóstico da ruptura esplénica. Bauer *et al* mostraram que doentes hemodinamicamente instáveis podem ter melhor prognóstico, o que presumivelmente se correlaciona, de acordo com aqueles autores, com um diagnóstico e terapêutica mais precoces nestas situações.

Parece não haver associação entre a temperatura corporal e a mortalidade. De acordo com Bauer *et al*, a sobrevivência pós-ruptura esplénica não parece estar relacionada com factores como a doença hematológica, quimioterapia ou contagem de plaquetas e glóbulos brancos.

Vários métodos de imagem podem ser úteis no diagnóstico. A radiografia simples do tórax pode fazer suspeitar de ruptura esplénica pela elevação da hem cúpula diafragmática esquerda. Apesar da utilidade da ecografia, sobretudo em doentes instáveis com mobilização condicionada, a TC é o exame de eleição para a detecção de ruptura esplénica, hematoma subcapsular e hemoperitoneu, e permite o diagnóstico diferencial com outras causas de abdómen agudo.

O tratamento da ruptura esplénica associada a doenças hematológicas malignas é a esplenectomia, com uma sobrevivência no pós-operatório imediato de 78%. A via de abordagem laparoscópica está reservada para a cirurgia electiva, optando-se em urgência pela laparotomia.

O tratamento conservador está melhor estabelecido nas causas traumáticas, sendo defensável para doentes



hemodinamicamente estáveis, na ausência de outras lesões intra-abdominais ou necessidade transfusional não superior a 2 unidades de concentrado eritrocitário.

Guth *et al* analisaram onze casos de ruptura esplênica patológica de várias etiologias os quais, por cumprirem os critérios de elegibilidade para tratamento conservador na ruptura traumática do baço, foram igualmente tratados de forma conservadora com sucesso. Dos onze doentes, destaque para um único caso com doença hematológica e ruptura esplênica de Grau 3 de acordo com a classificação de trauma esplênico da American Association for the Surgery of Trauma (AASST) que foi tratado sem intervenção cirúrgica.

Com o tratamento conservador, a evolução da ruptura esplênica por doença hematológica maligna parece ser invariavelmente fatal, elegendo-se assim a terapêutica cirúrgica como o factor mais importante para predizer a sobrevida.

Equacionando os antecedentes pessoais de doença hematológica do doente, a ruptura esplênica demonstrada em tomografia computadorizada com múltiplas zonas de enfarte complicada de hemoperitoneu significativo associada a instabilidade hemodinâmica progressiva e diminuição progressiva dos valores da série vermelha elegeram-se a esplenectomia total como tratamento.

A esplenectomia condiciona uma maior vulnerabilidade a certas infecções, como meningites, pneumonias e bacteriémias, que podem ocorrer sobretudo nos primeiros 2 anos. Os principais agentes infecciosos envolvidos são *N. meningitidis*, *S. pneumoniae* e *H. influenzae*. Actualmente, recomenda-se a vacinação nas duas semanas após a esplenectomia de urgência.

Em suma, a ruptura esplênica patológica, embora rara, deve ser ponderada nos casos de abdómen agudo em doentes onco-hematológicos. Dada a gravidade, exige um diagnóstico correcto e atempado. A esplenectomia mantém-se como a terapêutica de escolha.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Giagounidis AAN, Burk M, Meckenstock G, Koch AJ, Schneider W. Pathologic rupture of the spleen in hematologic malignancies: two additional cases. *Ann Hematol* 1996; 73: 297-302.
2. Guth A, Patcher H, Jacobowitz G. Rupture of the pathologic spleen: is there a role for nonoperative therapy? *J Trauma* 1996; 41: 214-8.
3. Rhee Shin-Jae, Sheena Yezen, Imber Charles. Spontaneous rupture of the spleen: a rare but important differential of an acute abdomen. *American Journal of Emergency Medicine* 2008; 26: 733.e5-733.e6.
4. Bauer Thomas W, Haskins Gregory E., Armitage James O. Splenic rupture in patients with hematologic malignancies. *American Cancer Society* 1981; 48: 2729-2733.
5. Sigal Vikas, Kuiper Jeremy, Chavda Keyur, Kashmer David. Spontaneous splenic rupture as first manifestation of acute myeloid leukemia: case report and review of literature. *Journal of Clinical Oncology* 2011; volume 29 number 19: 576-578.

Correspondência:

CATARINA LEITE BISPO
e-mail: catarinabispo@gmail.com

Data de recepção do artigo:
23/10/2014

Data de aceitação do artigo:
10/02/2015

