

Colelitíase em paciente com doença falciforme

Cholelithiasis in patients with sickle cell disease: case report

Alex Froed¹, Augusto Pena Maschuzky Crespo¹, Bruno Ramos Quirino¹, Carlos Anderson Carvalho Silva¹, Fábio Gonçalves de Matos¹, Frederico Shimoya Belém¹, Leonardo Almeida Ribeiro¹, Raphael Coelho Santos¹

RESUMO

A doença falciforme (drepanocitose) constitui-se em uma anemia hemolítica de herança autossômica recessiva. As modificações físico-químicas na molécula da hemoglobina, e a sua mudança estrutural, determinam varias consequências fisiopatológicas. A formação de cálculos biliares pigmentados decorre da destruição prematura dos eritrócitos falciformizados, acúmulo de seus precursores e precipitação dos sais biliares, além de hiperbilirrubinemia indireta crônica. Em pacientes sintomáticos, a colecistectomia aberta ou laparoscópica e o tratamento de escolha. A controvérsia permanece sobre o manejo do paciente assintomático. E relatado neste trabalho o caso de um paciente, cinco anos de idade, com anemia falciforme, acidente vascular encefálico prévio, com súbito agravamento da icterícia e dor abdominal.

Palavras-chave: Anemia falciforme; Coledocolitíase; Colelitíase; Terapêutica.

¹ Acadêmicos do curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais – UFMG, Belo Horizonte, MG – Brasil.

ABSTRACT

The Sickle cell disease (SCD) is a hemolytic anemia. This inherited disorder is autosomal recessive. The physicochemical modifications in the hemoglobin molecule and its structural change define several pathophysiological consequences. Pigmented gallstones stems formation is consequence from erythrocytes premature destruction, their precursors accumulation, bile salts precipitation and chronic indirect hyperbilirubinemia. The therapy choice for symptomatic patients is open or laparoscopic cholecystectomy. However there is a debate about asymptomatic patient handling. It is reported in this article the case of a five years old patient with sickle cell disease, prior stroke, with sudden worsening of abdominal pain and jaundice.

Key words: Sickle Cell Diseases; Choledocholithiasis; Cholelithiasis; Therapeutics.

INTRODUÇÃO

A anemia falciforme (drepanocitose) é uma anemia hemolítica de herança autossômica recessiva, causada por uma mutação na posição 6 do gene beta da hemoglobina (Hb). Esta mutação leva à substituição de um ácido glutâmico por uma valina, com seqüente modificação físico-química na molécula da Hb¹. No Brasil nascem por ano de 700 a 1000 pessoas portadores de drepanocitose². A anemia falciforme pode ter como complicações hepatobiliares principais: hepatopatia falcêmica crônica, hepatite viral, crise hepática vasoclusiva, colelitíase/coledocolitíase, que juntamente com outras doenças comuns em crianças, como parasitoses intestinais, constipação intestinal, doença péptica, pancreatite, apendicite aguda, intolerância/alergia alimentar, dificultam o diagnóstico da dor abdominal. Na anemia falciforme, a colelití-

Instituição:
Faculdade de Medicina da UFMG
Belo Horizonte, MG – Brasil

Endereço para correspondência:
Bruno Ramos Quirino
Rua Frei Cipriano, 136, apto 303
Bairro: Nova Cachoeirinha
CEP: 31250-380
Belo Horizonte, MG – Brasil
E-mail: brunoq07@gmail.com

ase predomina em adolescentes (40%) e adultos (60%), porém pode ser encontrada em crianças com menos de cinco anos de idade. A hemólise crônica característica da doença falciforme é o fator de risco mais importante para o desenvolvimento de litíase biliar. A formação de cálculos biliares pigmentados se dá pela destruição prematura dos eritrócitos falciformizados, acúmulo de seus precursores e precipitação dos sais biliares. A migração de um cálculo pode obstruir o colédoco (coledocolitíase) provocando dor aguda no hipocôndrio direito, febre e icterícia. Nesses pacientes é possível tratamento operatório e não-operatório.

RELATO DE CASO

GASA, 5 anos de idade, masculino, leucoderma, procedente de Ribeirão das Neves, com diagnóstico ao nascimento de anemia falciforme SS. Encaminhado ao pronto atendimento (PA) do Hospital das Clínicas devido ao desenvolvimento há três dias de piora súbita de icterícia e dor abdominal, um episódio de vômito e escurecimento da urina. Ausência de febre, entretanto, fazia uso regular de dipirona. Há dois anos foi acometida de acidente vascular encefálico. Apresentava Hb basal entre 7 e 9 g%, leucócitos totais entre 8 e 18000/mm³. Encontrava-se em hipertransfusão a cada três semanas desde quando foi acometida pelo acidente vascular encefálico com o fim de manutenção de HbS inferior a 30%. Foi submetida à ultrassonografia (US) abdominal há três meses que evidenciou a presença de cálculo biliar. Faz uso de ácido valpróico 7 mL manhã e 10 mL noite; e ácido fólico, 1mg/dia.

Encontrava-se icterica (3+/4+), com abdômen globoso, sem sinais de irritação peritoneal, fígado à 8 cm do rebordo costal direito, doloroso à palpação. Foi submetida à hidratação de uma vez e meia o seu aporte normal, e administrado cetoprofeno. Realizado US de abdômen que revelou a presença de formações hiperecogênicas no interior da vesícula biliar, podendo corresponder à colelitíase. Observadas as seguintes alterações em exames bioquímicos: alaniltransferase 146, fosfatase alcalina 177, gamaglutamiltranspeptidase 127, proteína C reativa 19,6, bilirrubina total 10,3, com as frações direta de 7,4, e indireta de 2,9. A telerradiografia de tórax era normal.

Evoluiu em 24 horas sem alterações sendo internado para observação e administrada dieta hipolipídica, hidratação, analgesia, e vigilância em relação à

curva térmica. Nova US abdominal revelou presença de revelações hiperecogênicas no interior da vesícula biliar condicionantes de sombra acústica posterior e fixas, com suspeita de litíase ou pólopo.

Continuou sob observação clínica, surgindo três dias após a sua admissão hospitalar, febre e icterícia. Iniciada antibioticoterapia (ampicilina e gentamicina). Realizado nova US abdominal 24 horas após a anterior que mostrou pelo menos três formações hiperecogênicas, móveis e condicionantes de sombra acústica localizadas no interior da vesícula compatíveis com cálculos, sem sinais de colecistite, hepatomegalia associada à mínima dilatação de vias biliares intra-hepáticas no lobo direito. Realizada colecistectomia por videolaparoscopia antecedida por sangria terapêutica e transfusão. A sua evolução foi favorável, com alta hospitalar três dias após.

DISCUSSÃO

A anemia falciforme pode evoluir com várias complicações, dentre as hepatobiliares constituem de importância a hepatopatia falcêmica crônica, hepatite viral, crise hepática vasclusiva, colelitíase, coledocolitíase que juntamente com outras doenças comumente presentes em crianças como parasitoses intestinais, constipação intestinal, doença péptica, pancreatite, apendicite aguda, intolerância ou alergia alimentar dificultam o diagnóstico da dor abdominal. Na anemia falciforme, a colelitíase predomina em adolescentes (40%) e adultos (60%), porém pode ser encontrada em crianças com menos de cinco anos de idade. A hemólise crônica característica da doença falciforme é o fator de risco mais importante para o desenvolvimento de litíase biliar. A formação de cálculos biliares pigmentados se dá pela destruição prematura dos eritrócitos falciformizados, acúmulo de seus precursores e precipitação dos sais biliares. A migração de um cálculo da vesícula pode obstruir o colédoco (coledocolitíase) desencadeando dor aguda no hipocôndrio direito, febre e icterícia.

O diagnóstico pode ser estabelecido pela US abdominal, realizada como triagem (em indivíduos assintomáticos, de acordo com o protocolo de cada serviço) ou diante de sintomatologia específica. A acurácia do exame varia entre 95 e 98% e, embora possa não se visualizar cálculos nas vias biliares, identifica a sua possibilidade ao identificar a dilatação destas vias.

A conduta expectante no paciente litíase assintomático é justificada pela possibilidade de levar longo período de tempo para apresentar sintomas ou nunca fazê-lo. A colecistectomia, mesmo sendo eletiva, apresenta risco cirúrgico não desprezível, atingindo 1% de mortalidade, e exposição a diversos fatores que precipitam a falciformização dos eritrócitos, facilitando o desencadeamento de crise hemolítica grave. Por isso em pacientes falciformes com litíase biliar assintomática, pode ser conveniente acompanhamento clínico atencioso e rotineiro. Mesmo com cuidados pré-operatórios, pacientes falciformes chegam a apresentar 25% de morbidade, especialmente, devidas à atelectasia, pneumonite, infarto pulmonar (crise vaso-oclusiva pulmonar) e infecções.

O advento da técnica laparoscópica fez com que houvesse diminuição da morbimortalidade, trazendo nova discussão em relação ao manejo da colelitíase assintomática.

Neste caso as complicações observadas em paciente tão jovem e tamanhas repercussões já em sua perspectiva de vida, com sintomatologia persistente e grave, indicou a conduta cirúrgica diante de riscos maiores como pancreatite, resposta inflamatória sistêmica, novas crises vaso-oclusivas. A cirurgia transcorreu com boa evolução sendo capaz de aliviar, pelo menos, temporariamente, a sintomatologia apresentada pelo paciente.

REFERÊNCIAS

1. Platt OS, Dover GJ. Sick cell disease. In: Nathan, DG and Oski, FA (ed.): Hematology of infancy and childhood, 4th ed., Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992, pg 732-782.
2. Ministério da Saúde – Brasil – Secretaria de Assistência à Saúde. Departamento de Assistência e Promoção à Saúde. Coordenação de Sangue e Hemoderivados. Programa de Anemia Falciforme. Brasília, 1996, portaria 951 de 10/05/96.
3. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) – Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doença Falciformes, 2002, pag 10-12.
4. Platt OS, Dover GJ. Sick cell disease. In: Nathan, DG and Oski, FA (ed.): Hematology of infancy and childhood, 4th ed., Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992, pg 732-782.
5. HEBBEL RP. Beyond hemoglobin polymerization the red blood cell membrane and sickle cell disease pathophysiology. *Blood*, v.77, p.214-237, 1991.
6. Ruibal Francisco JL, Aleo Luján E, Álvarez Mingote A, Piñero Martínez E, Gómez Casares R. Colelitiasis en la infancia. Análisis de 24 pacientes y revisión de 123 casos publicados en España. *An Esp Pediatr* 2001;54:120-5.
7. Walker TM, Hambleton IR, Serjeant GR. Gallstones in sickle cell disease: observations from the Jamaica Cohort study. *J Pediatr* 2000;136:80-5.
8. Billa RF, Biwole MS, Juimo AG, Bejanga BI, Blackett K. Gall stone disease in African patients with sickle cell anaemia: a preliminary report from Yaounde, Cameroon. *Gut* 1991;32:539-41.
9. Al-Salem AH, Qaisruddin S. The significance of biliary sludge in children with sickle cell disease. *Pediatr Surg Int* 1998;13:14-6.
10. Bottura AC, Hessel G, de Tommaso AM. Colelitíase não hemolítica na infância e na adolescência. *Rev Paul Pediatr* 2007;25:90-7.
11. Walker TM, Serjeant GR. Biliary sludge in sickle cell disease. *J Pediatr* 1996;129:443-5.
12. Costa PJ, Vilela RQ, Cipolotti R, Figueiredo MS. Diversidade clínica e laboratorial no haplótipo bantu da anemia falciforme. *Revista Bras Hematol Hemoter* 2006;28:40-4.
13. Al-Salem AH, Qaisruddin S. The significance of biliary sludge in children with sickle cell disease. *Pediatr Surg Int* 1998;13:14-6.
14. Bottura AC, Hessel G, de Tommaso AM. Colelitíase não hemolítica na infância e na adolescência. *Rev Paul Pediatr* 2007;25:90-7.
15. Walker TM, Hambleton IR, Serjeant GR. Gallstones in sickle cell disease: observations from the Jamaica Cohort study. *J Pediatr* 2000;136:80-5.
16. Currò G, Iapichino G, Lorenzini C, Palmeri R, Cucinotta E. Laparoscopic cholecystectomy in children with chronic hemolytic anemia. Is the outcome related to the timing of the procedure? *Surg Endosc* 2006;20:252-5.
17. Currò G, Meo A, Ippolito D, Pusiolo A, Cucinotta E. Asymptomatic cholelithiasis in children with sickle cell disease: early or delayed cholecystectomy? *Ann Surg* 2007;245:126-9.
18. Al-Salem AH. Should cholecystectomy be performed concomitantly with splenectomy in children with sickle cell disease? *Pediatr Surg Int* 2003;19:71-4.
19. Al-Salem AH. Indications and complications of splenectomy for children with sickle cell disease. *J Pediatr Surg* 2006;41:1909-15.