

Colecistitis acalculosa: complicación del lupus eritematoso sistémico pediátrico

CONSUELO DE ROVETTO, M.D.¹, ANDRÉS FELIPE ORTIZ, M.D.², RICARDO ZARAMA, M.D.³,
LUIS EDUARDO BRAVO, M.D.⁴

RESUMEN

Se describe un caso de una niña de 12 años con diagnóstico previo de lupus eritematoso sistémico (LES) de tres años de evolución, que se presentó con dolor abdominal epigástrico tipo cólico. En la evaluación se demostró activación de la enfermedad por clínica y serología. La ecografía abdominal inicial fue normal y la endoscopia digestiva alta mostró gastritis antral, por lo cual se inicio omeprazol con dieta. Por persistencia del dolor y no mejoría con manejo medico para gastritis se repitió la ecografía abdominal 6 días después, que mostró engrosamiento de las paredes de la vesícula sin cálculos en su interior. Se hizo colecistectomía laparoscópica con mejoría de la paciente. La patología mostró evidencia de vasculitis de las arterias medias de las paredes de la vesícula. La colecistitis acalculosa por vasculitis es una complicación raramente descrita en adultos con LES; en la literatura consultada se encontró un solo caso pediátrico. Como este caso es de interés, se informa y se revisa la literatura.

Palabras clave: Lupus eritematoso sistémico; Colecistitis acalculosa; Vasculitis.

Acalculous cholecystitis: complication of pediatric systemic lupus erythematosus

SUMMARY

This is a 12 year old girl with systemic lupus erythematosus diagnosed since 9 years of age, who came in to the University Hospital in Cali Colombia with epigastric abdominal pain. Clinical and serological evidence of lupus activation was found at the admittance. Initial abdominal ultrasound was normal, and upper endoscopy showed antral gastritis. Treatment with omeprazol and diet was established. The patient did not improved and a second abdominal ultrasound was done 6 days later, which showed increased gallbladder wall thickness without gallstones. Laparoscopic cholecystectomy was performed, with improvement of the patient condition. Pathology showed evidence of vasculitis in midium size arteries of the gallbladder. Acalculous cholecystitis by vasculitis is a rare complication of adult patients with lupus and only one pediatric patient has been describe in the literature. We report the case and review the literature.

Keywords: Systemic lupus erythematosus; Acalculous cholecystitis; Vasculitis.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad que puede comprometer múltiples sistemas como el renal, hematológico, neurológico, respiratorio, dérmico, articular y digestivo. Las manifestaciones digestivas del LES son muy variadas. Se presenta este caso con una complicación digestiva poco frecuente del LES, la colecistitis acalculosa en una niña de 12 años con 3 años de evolución de su enfermedad.

INFORME DEL CASO

Se trata de una niña de 12 años de edad con diagnóstico de LES de 3 años de evolución, en remisión, manejada ambulatoriamente con deflazacort 30 mg/d, nifedipina 20 mg/d, y enalapril 5 mg/d, quien consulta a Urgencias Pediátricas del Hospital Universitario del Valle «Evaristo García» de Cali, Colombia, por cuadro consistente en dolor

1. Profesora Titular y Jefe del Departamento de Pediatría, Escuela de Medicina, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia. e-mail: crestrep@univalle.edu.co
2. Residente, Departamento de Pediatría, Escuela de Medicina, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia. e-mail: afot@yahoo.com
3. Residente de cirugía pediátrica, Departamento de Cirugía, Escuela de Medicina, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia. e-mail: razm@hotmail.com
4. Profesor Titular, Departamento de Patología, Escuela de Medicina, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia. e-mail: lebravo@univalle.edu.co

Recibido para publicación diciembre 28, 2006 Aceptado para publicación enero 25, 2007

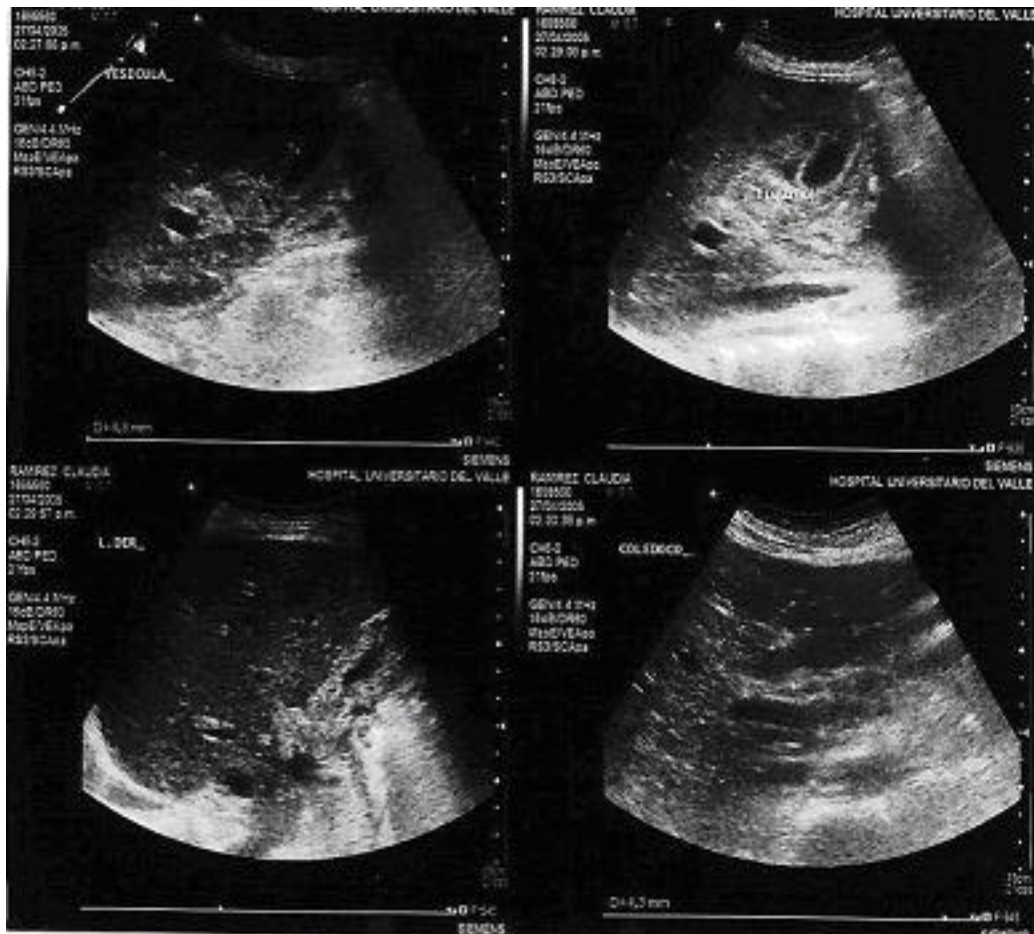


Figura 1. Ecografía abdominal inicial normal. Vesícula normal, no hay evidencia de cálculos.

abdominal de una semana de evolución referido a la región epigástrica, tipo cólico, intenso, y no irradiado. Se diagnostica enfermedad acidopéptica y se realiza endoscopia digestiva alta que informa macroscópicamente gastritis antral no erosiva. Además, se ordena ecografía abdominal que se informa como normal (Figura 1). Recibe en el hospital manejo con omeprazol a 20 mg/día, dieta y metilbromuro de hioscina por vía endovenosa, con lo cual cede el dolor parcialmente. Los exámenes paraclínicos evidencian reactivación lúpica por presencia de anemia y consumo del complemento (C3 y C4). El cuadro hemático muestra leucocitos 11,000/mm³, hemoglobina 7.72 g/dl, y plaquetas 100,000 U/l; la prueba de Coombs directa es positiva y el examen parcial de orina muestra densidad urinaria 1031, pH 6.5, albúmina 3.2 g/dl, sangre oculta positiva, leucocitos 3-6xc, eritrocitos todo el campo, cilindros granulados 4-8xc, y cilindros céreos 3-6xc.

Otros paraclínicos se muestran en el Cuadro 1.

Para la reactivación lúpica se inician pulsos de metilprednisolona y bolo de ciclofosfamida. Persiste el dolor abdominal marcado tipo cólico, que empeoró con la administración de dosis única de morfina. Como sigue el dolor se repite la ecografía abdominal seis días después, que informa vesícula y vía biliar dilatadas, con engrosamiento de paredes y ausencia de cálculos (Figura 2).

La niña se lleva a cirugía y se le practica colecistectomía laparoscópica que evidencia macroscópicamente vesícula aumentada de tamaño, con cambios inflamatorios y líquido claro intraperitoneal. Histopatológicamente se encuentran las paredes de la vesícula engrosadas con fibrosis e infiltrado inflamatorio agudo que compromete todo su espesor y cambios vasculíticos agudos de las arterias (Figura 3). La evolución postquirúrgica fue satisfactoria.



Figura 2. Ecografía de control. Engrosamiento de la pared vesicular con evidencia de líquido libre peri-vesicular. Sono Murphy positivo. No hay evidencia de cálculos.

DISCUSIÓN

La colecistitis acalculosa representa 50% a 70% de los casos de colecistitis aguda en la edad pediátrica^{1,2}. Las principales causas en niños, en orden de importancia son los procesos infecciosos, la deshidratación, y el uso prolongado de nutrición parenteral. Durante la actividad lúpica el dolor abdominal se presenta entre 10% y 40%; son su principal causa, los fenómenos vasculíticos, y sus complicaciones, en orden de frecuencia, la isquemia intestinal, la necrosis intestinal, la perforación ileal, la perforación colónica, la pancreatitis necrotizante y en ocasiones, la colecistitis acalculosa^{3,4}. Otras causas de dolor abdominal en niños con LES, se generan en fenómenos trombóticos a nivel mesentérico y hepático principalmente^{5,6}.

En este caso la sospecha inicial de la causa del dolor fue una gastritis, pero se solicitó ecografía abdominal para descartar enfermedad biliar. La primera ecografía fue normal. La no mejoría del dolor con manejo para gastritis

Cuadro 1
Exámenes de laboratorio al ingreso

Paraclínico	Resultado	Rango normal
Complemento C3 (mg/dl)	27.0	76-181
Complemento C4 (mg/dl)	5.6	12-52
Albúmina (g/dl)	2.0	3.5-5.0
Proteínas totales (g/dl)	4.4	6.4-8.3
Bilirrubina total (mg/dl)	0.3	0.2-1.2
Bilirrubina directa (mg/dl)	0.1	0.0-0.2
AST (U/l)	68.0	5-34
ALT (U/l)	43.0	0-55
Fosfatasa alcalina (U/l)	114.0	25-129
Amilasa (U/l)	78.0	28-100
TPT (seg)	50.3	24-34.5
TPEP (seg)	12.3	10.5
Colesterol (mg/dl)	216.0	0-200
Triglicéridos (mg/dl)	535.0	40-200
HDL (mg/dl)	27.1	35-75
LDL (mg/dl)	82.4	0-150
Sodio (mmol/l)	135.0	136-145
Potasio (mmol/l)	4.8	3.5-5.1
Cloro (mmol/l)	110.0	98-107
Fósforo (mg/dl)	6.2	2.5-5.0
Creatinina (mg/dl)	1.6	0.6-1.3
Nitrógeno ureico (mg/dl)	33.0	7.0-25.7
Glicemia (mg/dl)	110.0	70-105

y la evidencia que el metilbromuro de hioscina calmaba el dolor más el empeoramiento con la morfina, hicieron reevaluar la posibilidad de colecistitis, que se confirmó en la segunda ecografía y luego con los hallazgos histológicos.

El mecanismo fisiopatológico propuesto para la colecistitis acalculosa, considera un trastorno en el vaciamiento vesicular, que lleva a una estasis biliar, que ocasiona un proceso inflamatorio agudo y crónico, con incremento de la presión intravesicular, disminución de la perfusión arterial cística, y microinfartos⁴. En el caso de la colecistitis acalculosa por LES, se considera que ante la reactivación lúpica, se genera un proceso de hipercoagulabilidad en la microcirculación, que ocasiona múltiples procesos vasculíticos, que a nivel gastrointestinal pueden desencadenar dolor abdominal por oclusión de la arterias mesentéricas y en este caso específico, a los fenómenos vasculíticos que se evidenciaron histopatológicamente a nivel de la vesícula.

En el presente caso, la paciente inició el dolor abdominal con reactivación de la enfermedad como se mostró con los laboratorios: anemia severa con coombs positivo, consumo de C3 y C4, marcado compromiso renal con proteinuria nefrótica, hipoalbuminemia, hipercolesterolemia y aumento de creatinina sérica a 1.6 mg/dl (Cuadro 1). La terapia inmunosupresora que se le dio con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida endovenosa, no logra

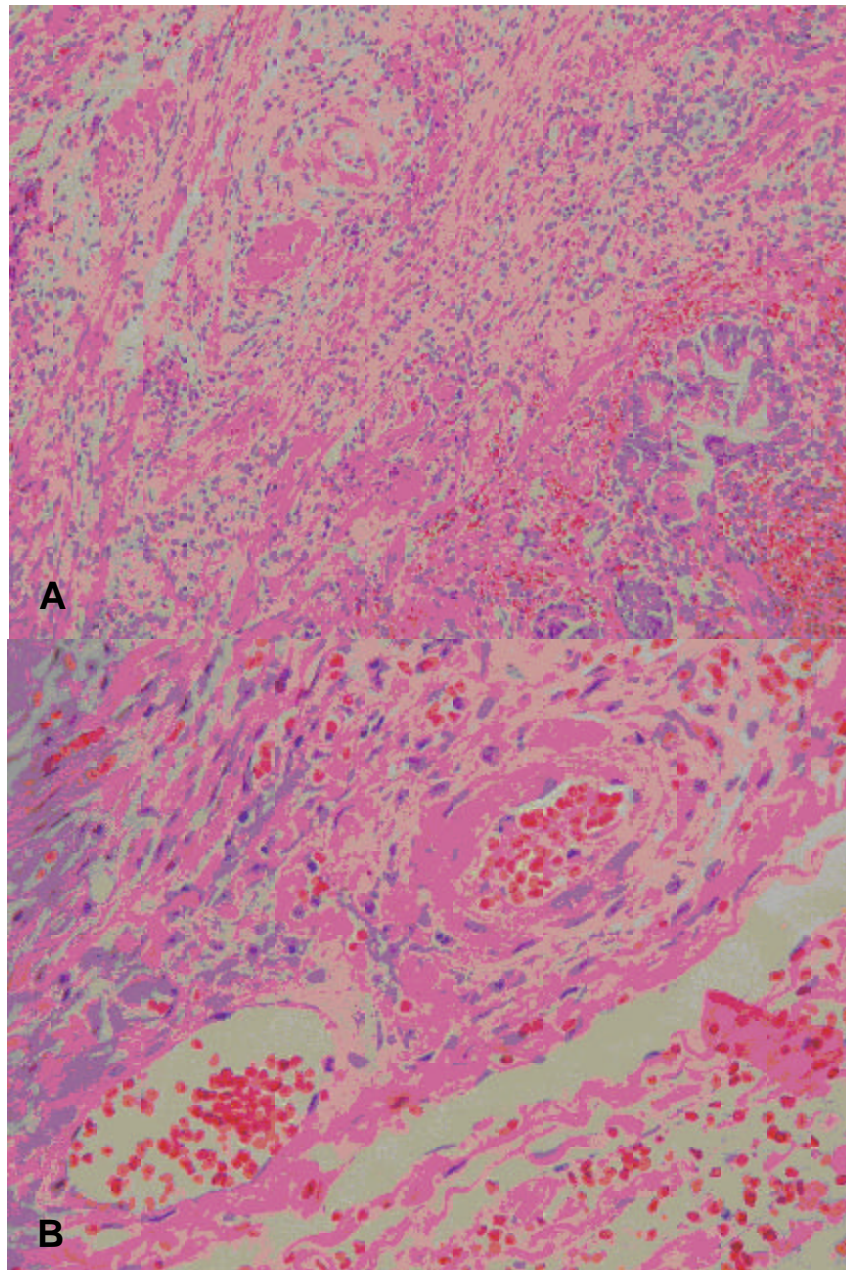


Figura 3. Patología M05-3511 de la colecistectomía. A. Vasculitis con necrosis fibrinoide de pared de arteriolas intramurales de la vesícula biliar. La luz muestra trombosis y existe hemorragia y necrosis secundaria de mucosa (HEx100). B. Las arteriolas muestran necrosis fibrinoide predominante con algunas células mono y polinucleares y fibroblastos alrededor (HEx400).

ron controlar la vasculitis que se evidenció en la patología (Figura 3).

En las series de adultos, la colecistis acalculosa presenta mayores riesgos que la colecistis por cálculos; para

gangrena el riesgo de perforación es de 54.5% vs. 26.9% y para perforación 13.6% vs 3.8%⁹, de tal forma que si se confirma el diagnóstico de colecistitis acalculosa, el manejo es quirúrgico. En esta niña la primera evaluación con

ecografía fue normal, pero en la segunda ecografía el engrosamiento de la pared de la vesícula y los cambios inflamatorios confirmaron el diagnóstico. Después de la colecistectomía la paciente tuvo marcada mejoría.

En resumen, se considera que el cuadro clínico de colecistitis acalculosa, presentado por la niña es una complicación debida a la reactivación del LES⁶, entidad que a nivel de la literatura mundial se ha descrito en pocos adultos, con predominio del género femenino, como en el presente caso⁷. Sólo se encontró un caso pediátrico de la entidad⁸, en un niño de 10 años con activación de la enfermedad lúpica, al igual que esta paciente. En una serie de 219 niños con lupus eritematoso se encuentran manifestaciones digestivas al inicio de la enfermedad en 39 (19%) pacientes¹⁰, de estos sólo se informa un caso de colecistitis acalculosa.

Si bien esta enfermedad es una complicación poco frecuente, en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal en enfermos con LES se debe considerar la colecistitis; la localización y tipo de dolor, junto con los exámenes paraclínicos, más el ultrasonido ayudan al diagnóstico. Esta complicación digestiva del lupus se ha asociado con la presencia de anticuerpo antifosfolípido que favorece una microangiopatía trombótica^{8,11}. Se recomienda en estos casos hacer los estudios para síndrome antifosfolípidos y ofrecer un manejo adecuado con anticoagulación si son positivos.

El diagnóstico adecuado y temprano de esta complicación rara del lupus pediátrico es básico para evitar complicaciones mayores.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al Departamento de Radiología del Hospital Universitario del Valle «Evaristo García» por la obtención de las imágenes ecográficas.

REFERENCIAS

1. Kamimura T, Mimori A. Acute acalculous cholecystitis in systemic lupus erythematosus: case report and review. *Lupus* 1998; 7: 361-363.
2. Benseler SM, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52: 443-467.
3. Sultan S, Ioannou Y. The gastrointestinal manifestations of systemic lupus erythematosus. A review of the literature. *Rheumatology* 1999; 38: 917-932.
4. Barje PS. Acute acalculous cholecystitis. *Gastrointest System* 1999; 5: 144-156.
5. Mustafa I, Sarihan H, Sari A, Ahmetoglu A. Acute acalculous cholecystitis in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 36-39.
6. Gordon C. Long-term complications of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology* 2002; 41: 1095-1100.
7. Hegarty J, Yuan D, Middleton RJ, Haeney MM, Newstead CG, Bruce IN, et al. Systemic lupus erythematosus, eosinophilic vasculitis and acalculous cholecystitis. *Nephrol Dial Transplant* 2006; 21: 792-795.
8. Basiratnia M, Vasei M, Bahador A, Ebrahimi E, Derakhshan A. Acute acalculous cholecystitis in a child with lupus erythematosus. *Pediatr Nephrol* 2006; 21: 873-876.
9. Ryu JK, Ryu KH, Kim KH. Clinical features of acute acalculous cholecystitis. *J Clin Gastroenterol* 2003; 36: 166-169.
10. Richer O, Ulinski T, Lemelle I, Ranchin B, Loirat C, Piette JC, et al. Abdominal manifestations in childhood-onset lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2007; 66: 175-178.
11. De León B, Zaltzman S, Ortega A, Prieto A, Córdoba A, Yamazaki M. Thrombotic microangiopathy involving the gallbladder as an unusual manifestation of systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: case report and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2006; 12: 7206-7209.

