

**LITIASIS BILIAR JUVENIL POR MICROESFEROCITOSIS HEREDITARIA**

**Dr. Rafael Pila Pérez; Dr. Julio Blanco Hernández; Dr. Rafael Pila Peláez; Dr. Miguel Angel Paulino Basulto**

Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

**RESUMEN**

Se presentó un caso de 25 años de edad, masculino y blanco con antecedente de anemia de etiología no precisada, que ingresó en nuestro hospital por palidez cutánea marcada, íctero y decaimiento. Se diagnostica como portador de una microesferocitosis hereditaria presentando además una colelitiasis asociada. Se discuten los resultados del diagnóstico y del tratamiento.

**DeCS:** COLELITIASIS; ADOLESCENCIA.

**ABSTRACT**

A case of a white, 25 years old-man with history of non determined etiology anemia, who was admitted to our hospital with significant cutaneous pallor, jaundice and weakness. He was diagnosed as carrying an inherited microspherocytosis, and presenting also an associated cholelithiasis. Results of diagnosis and treatment were discussed.

**DeCS:** CHOLELITHIASIS; ADOLESCENCE.

## **INTRODUCCIÓN**

La litiasis biliar en pacientes jóvenes constituye, tal como se ha comprobado en estudios sobre amplias series de colecistectomías, un problema poco frecuente, pero no extremadamente raro. La frecuencia según algunos autores (1,2) oscila entre el 0,6 y el 0,7 %.

La enfermedad litiásica de vías biliares en pacientes jóvenes suele estar condicionada eventualmente por algunos factores predisponentes que deben ser investigados en estos enfermos a fin de solucionar el proceso inductor litógeno siempre que sea posible.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso con esta enfermedad en el curso de una microesferocitosis hereditaria.

## **PRESENTACION DEL CASO**

Paciente M.R.R, masculino, blanco de 25 años de edad con antecedentes de varios ingresos en el Hospital Pediátrico por anemia, por lo que fue transfundido en múltiples ocasiones, después fue asistido en su policlínico con hematínicos, y diferentes vitaminas, mejoró pero siguió presentando síntomas propios de su anemia. Es ingresado en nuestro servicio, por palidez cutáneo mucosa, ictero y decaimiento.

APF: Padre fallecido a los 55 años, padeció de anemia desde niño, no se confirmó su origen. Hijo de cuatro años tratado en el Hospital Pediátrico por anemia.

APP: Anemia desde los tres años. Transfundido en múltiples ocasiones. Ictericia en varias oportunidades. Dolores epigástricos y en punto de Murphy.

**EXAMEN FISICO:** Palidez cutáneo mucosa, ictericia flavínica.

A.R. Normal

A.C.V. Tonos golpeados rítmicos. SS II/VI.

T.A: 110/70 mm Hg.

F.C: 100 x mns.

Abdomen: Hepatomegalia de dos traveses de dedo y esplenomegalia de cinco traveses de dedo.

Resto del examen: Negativo.

### **EXAMENES DE LABORATORIO**

Hb: 79 g/l; Diferencial: normal; VSG:12 mm por hora; Bilirrubina total: 25 mmol/l, ED: 7,2 mmol; EI: 17,8 mmol/l, Reticulocitos: 60 x 10/l; Constantes Corpusculares: normales; Coagulograma Completo: normal; Fosfatasa Alcalina: 2.9 U.B; TGP: 14 U.I; TGO 10 U.I; LDH:160 U.I; Fe Sérico: 13,5 mmol/l; prueba de Ham Crosby: negativa; Frotis Sanguíneo: anisocitosis y microesferocitosis; Curva de Resistencia Osmótica: desviación a la derecha; Medulograma: estudio compatible con proceso hemolítico, microesferocitosis Electroforesis de Hb: AA.

Rx de tórax y survey óseo: normales; Rx de esófago, estómago, duodeno: no alteraciones gastroduodenales.

Ecografía: Hígado que rebasa tres traveses el reborde costal, vesícula con múltiples cálculos, esplenomegalia de cinco traveses, resto sin alteraciones.

Rx de colecistografía: Múltiples cálculos

Ecografía de hipocondrio izquierdo: marcada esplenomegalia.

EKG: Normal.

Es sometido a intervención quirúrgica, practicándose esplenectomía y colecistectomía

### **DISCUSIÓN**

Estudios de Goetz (3) y Fortier (4) han mostrado una incidencia de microesferocitosis hereditaria dentro de las colelitiasis juveniles de un 30 % y un 25 %, respectivamente. Aunque la mayoría de las series publicadas (5,6,7) de colelitiasis juvenil predominan en el sexo femenino. Otros autores como Glenn (8) y Wingert (9), encontraron en sus estudios una distribución 2:1 favorable a los varones como pudimos apreciar, el caso que nos ocupa también es varón.

En este enfermo no se pudo reseñar el hecho del antecedente familiar patológico, aunque tenía el antecedente del padre que padecía de anemia crónica sin diagnóstico etiológico pero

que después de un interrogatorio pudimos apreciar que se trataba de una enfermedad de Minkonski-Chauffard.

El Síndrome anémico e icterico de presentación intermitente, acompañado de hepatoesplenomegalia constante se ve con mucha frecuencia en estos pacientes destacando el hecho de que a veces se recoge el antecedente de dolores epigástricos como síntoma acompañante, lo cual nos hace sospechar e ir a descartar la existencia de colelitiasis, y es el caso que presentamos en este trabajo. Ello nos da la conveniencia de tener presente la colelitiasis como posible diagnóstico ante una historia poco específica de dolor abdominal en el joven (10).

Debemos tener presente los trastornos que pueden acarrear consecuencias litógenas señalando en primer lugar las anemias hemolíticas, debido a la pleocolia que origina y otros factores como son:

Producción de microtrombos biliares, enlentecimiento del flujo biliar y descenso de las sales biliares (2). En segundo lugar, las anomalías congénitas del tracto biliar extrahepáticas y del intestino delgado proximal, también parecen conllevar un aumento de la frecuencia del proceso (5-7).

Los anticonceptivos orales, debido probablemente a alteraciones en la secreción biliar inducidos por los cambios hormonales, es otro factor a tener presente en la litiasis biliar juvenil (1,11,12), nuestro caso presentó una anemia hemolítica como etiología.

Una vez establecido el diagnóstico de enfermedad de Minkowski-Chauffar, y con ello la indicación quirúrgica, consideramos de interés, tal como señalan otros autores (2,5,7), la realización de estudios radiológicos y ecográficos para destacar la posible colelitiasis asociada.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, es clara, la indicación de esplenectomía en esta enfermedad. Con respecto al problema de la colelitiasis como complicación secundaria, existen dos criterios: Colecistendisis o colecistectomía.

La colecistendisis es la intervención más conservadora que puede practicarse ante una colelitiasis, sin embargo, su indicación no puede generalizarse, ya que en gran número de casos la vesícula es directamente responsable de la formación de cálculos y en otros ha resultado alterada por ello. Únicamente se indica en enfermos con anemia hemolítica, pues la cesación de la hemólisis puede acabar con la litogénesis, pero para ello es preciso que las paredes vesiculares estén sanas y que el funcionamiento de la vesícula haya sido estudiado por colangiografía preoperatoria (13,14). En nuestro enfermo se practicó colecistectomía, y el estudio histológico de la vesícula mostró signos inflamatorios crónicos.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Haff R.C. Gallblades disease in the young male. Amer. J. Surg. 1989;141(5):2-8.
2. Rodríguez Cuartero A. Litiasis Biliar infantil y juvenil. comentario sobre seis observaciones. Rev. Soc. and Path Digest 1980; 2 (4):2-6.
3. Goetz M. Choleliotiasis bei kinderin Jugendlichen nein klin nochensedi, 1992; 99 (3): 76-81.
4. Fostier Beaulien M. Lithiasis biliare extrahepatique de l'énfant. Resultats d' une enquete multicentre. ANN Radiol 1987; 19 (6): 5-12.
5. Pelleim D. Cholelitis and ileal pathology in childhood. J.Pediat Surg 1988; 10 (5): 1-6.
6. Bertin P. La lithiase biliare dife primitive de l'enfant. A Propos de dix limitabsen vations. ANN PED 1990; 51 (7): 3-6.
7. Harned RK, Babbitt D. Cholelitis in children. Radiology 1986; 117(2): 2-8.
8. Glenn F, Hill M. Primary gollblader disease in children. Ann Surg 1988;139 (5): 302-306.
9. Wingert W, Mikity V. Cholelitis and cholecystitis in childhood. Calif Med, 1991, 107 (5): 23-31.
10. Haygek H, Fleis Chaver G. Gallensteine beim kinde: Irrnnege der diagnostik. Klin Pediat 1985; 187 (5): 4-8.
11. Bates. G, BroNn C. Incidence of gallbladder disease in chronic hemolytic anemia. Gastroenterology 1993; 41 (6): 104-109.
12. Sans S, Brafen J. Esferocitosis hereditaria. Revisión a propósito de 37 casos. Sangre, 1990; 26 (4): 7-11.
13. Zait WA, Megens J. Cholelithiasis and cholecystitis in children. Arca Chir Neerl 1991; 37 (6); 2-10.

14. Cooper RA, Bunn F. Hemolytic anemia. Principles of internal medicine. Harrison's. 11 th ed. USA: Ed. Mc Gran-hill. 1989: 1863-75.

Recibido: 30 de octubre de 1996

Aprobado: 12 de diciembre de 1996