

## Colecistitis aguda alitiásica

Tomás Oksenberg R.<sup>1</sup>; Fernando Urra G.<sup>1</sup>; Eva Nilsen V.<sup>2</sup>

### Acute acalculous cholecystitis and sickle cell anemia

A four year old patient with known sickle cell-thalassemic anemia (a seldom seen disease in Chile) and frequent severe infections (including meningitis, pneumonia, acute diarrhea and acute otitis media) came to the emergency room a couple of weeks after an acute respiratory disease, because of fever, acute abdominal pain, signs of peritoneal irritation and peripheral elevated white blood cell counts. At abdominal ultrasonography a bigger than normal, distended and dilated gallbladder was seen. A cholecystectomy was done and the diagnosis of acalculous cholecystitis was surgically and histologically confirmed while bacteriae were not isolated from bile cultures. Cholecystitis was thought to be probably secondary to cystic duct external compression by an enlarged mesenteric lymph node. Appropriate management of these patients includes intravenous fluids, blood transfusions as needed, adequate control of thermal environment, body temperature and oxygenation and antimicrobial drugs to protect them against the risks of sepsis, hemolytic and thrombotic complications to which they are frequently subjected.

(**Key words:** anemia, sickle cell, thalassemia, cholecystitis, gallbladder diseases.)

Las afecciones biliares son —por lo general— poco frecuentes en los niños, destacándose entre ellas las congénitas (hepatitis neonatal, atresia de vías biliares, quiste de colédoco) y, en adolescentes, la enfermedad litiasica vesicular<sup>1, 2</sup>. Sin embargo, en niños que sufren anemia hemolítica se puede desarrollar litiasis vesicular sintomática. Los pacientes de anemia falciforme, entidad rara en esta parte del mundo, pero frecuente en personas de raza negra, suelen tener episodios agudos de dolor abdominal que requieren la diferenciación entre apendicitis aguda, colecistitis aguda, isquemia intestinal por fenómenos vasculares obstructivos. Además estos niños pueden tener alteraciones de la inmunidad, ya que el bazo se encuentra en un estado de hiposplenía debido a fenómenos trombóticos propios de la anemia falciforme, y ser más susceptibles a las infecciones<sup>3, 4</sup>. Por su rareza en nuestro medio y las dificultades que puede acarrear el diagnóstico diferencial en estos casos, se describe un preescolar con anemia falciforme talasémica y dolor abdominal agudo.

### Caso clínico

Niño de cuatro años que consultó en un servicio de urgencia por dolor abdominal, fiebre y vómitos. Nació de término por cesárea, en presentación podálica, con sufrimiento fetal, aspiración meconial e hiperbilirrubinemia neonatal transitoria, egresando dos semanas después. Había tenido meningitis meningocócica a los seis meses de edad; bronconeumonía a los 18, 26 y 36 meses (esta vez con otitis media izquierda); en el segundo de estos episodios se identificó anemia falciforme talasémica (electroforesis de hemoglobina: HbA 14,6%, HbF 8,5%, HbS 69,2% y HbA2 7,7%); diarrea aguda con coprocultivo positivo a *Shigella flexneri* y convulsiones a los 42 meses de vida. Al examinarlo estaba postrado, con dolor abdominal e ictericia leve; pesaba 14 500 g; temperatura axilar 37,8° C; frecuencia respiratoria 40 • min; frecuencia cardíaca 112 • min, presión arterial 127/69 mm de Hg, piel muy morena; murmullo vesicular (pulmonar) en ambos campos y estertores escasos en las bases del tórax; abdomen distendido, especialmente en la mitad superior, dolor localizado en hipocondrio derecho, donde había defensa muscular involuntaria. La radiografía de tórax era normal; las de abdomen simple mostraban asas intestinales dilatadas; en la ultrasonografía abdominal la vesícula biliar estaba distendida, de diámetro longitudinal 6,5 cm y transversal de 2,3 cm, no se observaba dilatación de la vía biliar principal, pero había acentuado meteorismo intestinal; en el hemograma los glóbulos blancos sumaban 23 000 mm<sup>3</sup>, hematocrito 23%; nitrógeno ureico 6 mg/dl.

Después de seis horas de tratamiento con hidratación parenteral con solución glucosalina 120 ml • kg de peso corporal; sonda nasogástrica a caída libre (que daba salida a líquidos de retención) y antibióticos endovenosos

1. Unidad Emergencia Infantil, Hospital Dr. Sótero del Río.
2. Servicio Anatomía Patológica, Hospital Dr. Sótero del Río.

(cloramfenicol 50 mg • kg • día y gentamicina 5 mg • kg • día), tenía buena diuresis, pero estaba aún más postrado, su temperatura rectal era 38,5° C, habían aumentado el dolor y la resistencia muscular abdominales y el recuento de glóbulos blancos no había variado significativamente, por lo que se sometió a una laparotomía de Kocher con anestesia general, después de instalar una sonda Foley apropiada para su edad. Al abrir el peritoneo se observó gran distensión de las asas intestinales y vesícula biliar inflamada y a tensión, el colédoco era normal, pero había aumento notorio de un ganglio cístico que parecía obstruir el conducto homónimo. Después de tomar muestra de bilis de la vesícula por punción para cultivo, se realizó colecistectomía y apendicectomía, dejando un drenaje por contraapertura, de tipo "hemovac", hacia el exterior. La evolución postoperatoria fue favorable pero se complicó con neumonía basal derecha con reacción cualitativa positiva a *Mycoplasma pneumoniae*. Esta se trató con antibióticos (eritromicina y cloramfenicol) endovenosos y kinesioterapia con buen éxito, siendo dado de alta el niño diez días después. Los cultivos de sangre y bilis dieron resultado negativo. Los exámenes histológicos de las piezas extirpadas mostraron signos de inflamación aguda de la vesícula biliar e hiperplasia linfóide en el apéndice vermicular.

### Comentario

Las enfermedades de la vesícula biliar son poco frecuentes en los preescolares, se asocian generalmente a litiasis que en 80% de los casos es de causa no precisable (idiopática), no hemolítica. La colelitiasis en los niños se puede complicar con colecistitis aguda, crónica y más raramente con coledocolitiasis y colangiopancreatitis<sup>5,6</sup>.

Los niños que sufren de anemia falciforme representan un grupo especial dentro de las enfermedades biliares, ya que hasta 58% de los afectados pueden tener cálculos en la vesícula, que por lo general son pequeños y constituidos esencialmente por pigmentos, lo que les confiere un color oscuro negruzco y grandes posibilidades de causar obstrucción del conducto cístico, colecistitis aguda y eventualmente pasar a la vía biliar principal, con las consecuentes complicaciones (colangiopancreatitis)<sup>6,7</sup>. Estos pacientes también pueden sufrir fenómenos oclusivos vasculares, que se expresen como dolor abdominal de difícil interpretación y eventualmente convulsiones, además de deficiencias de la inmunidad, representadas por estado de hipoesplenía o asplenía y respuesta deficiente a infecciones por bacterias capsuladas incluyendo anticuerpos, opsonización y fagocitosis<sup>3</sup>.

Estas características exigen un tratamiento enérgico. En los niños con anemia falciforme

talasémica, que consultan por dolor abdominal y requieren de manejo quirúrgico, debe aportarse el volumen de líquidos por vía parenteral que sea preciso para establecer un buen balance de agua y electrolitos y eventualmente transfusiones de sangre si el tiempo y la condición del paciente lo exigen, manteniendo a toda costa —en el transporte y el pabellón— condiciones de temperatura ambiental y corporal y oxigenación óptimas, para evitar el desencadenamiento de crisis de anemia falciforme que empeorarán la anemia y la ictericia por hemólisis y, lo que es más importante, provocarán la aparición de fenómenos de trombóticos vasculares, con el consiguiente daño parenquimatoso. En algunos casos es necesario recurrir incluso a exanguinotransfusiones con el objeto de reemplazar la hemoglobina anormal, causante de la anemia y de los fenómenos trombóticos, y aumentar la concentración útil de hemoglobina. La alteración de la respuesta inmunológica, requiere un manejo similar al de pacientes esplenectomizados cuando hay fiebre: hospitalización inmediata, toma de cultivos e iniciación precoz de antibióticos de amplio espectro. También se recomienda realizar, en estos pacientes, inmunización activa contra *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae* aunque la elevación de anticuerpos puede ser mínima<sup>3,6-14</sup>.

En el caso que se comenta, la enfermedad de base, el dolor en el hipocondrio derecho y la reacción de defensa muscular hicieron plantear la posibilidad de una afección biliar, que fue confirmada por medio de la ultrasonografía. Se han mencionado entre los factores que favorecen la colecistitis aguda alitiásica las salmonelosis, incluyendo fiebre tifoidea; las enfermedades graves, que requieren de cuidados intensivos; el ayuno enteral prolongado; la alimentación parenteral; el apoyo mecánico de la ventilación; sepsis; trauma; isquemia; hemólisis<sup>5,15-19</sup>. Es posible que en el caso expuesto, una infección respiratoria previa (tos antes del ingreso, disnea, estertores basales en el examen físico) pudo haber desencadenado adenitis en el mesenterio, la que podría explicar la hiperplasia linfóide observada en el apéndice vermicular y la adenopatía cística descrita durante la intervención. Esta última pudo haber contribuido a la distensión e inflamación de la vesícula biliar. La susceptibilidad de este niño a las infecciones serias (antecedentes de meningitis, bronconeu-

monías y neumonía por *Mycoplasma pneumoniae* en el postoperatorio) pueden guardar relación con la deficiente función inmunitaria del bazo que suele afectar a estos pacientes.

En síntesis, la colecistitis aguda se debe considerar en el diagnóstico diferencial de abdomen agudo en niños, especialmente si sufren trastornos hemolíticos. La colecistitis aguda alitiásica es rara (alrededor 10% de colecistitis aguda<sup>17</sup>), pero de gran morbilidad —en 48% de los casos ocurre gangrena vesicular, perforación rápida de la vesícula y biliperitoneo— y gravedad, en tal caso la letalidad puede ser del orden de 67%<sup>15, 18</sup>, por lo que sospechada se debe confirmar mediante ultrasonografía<sup>6, 10, 11, 15</sup> y tratar de manera enérgica.

### Resumen

Un preescolar con antecedentes de anemia falciforme talasémica e infecciones severas frecuentes (meningitis, neumonía, diarrea, otitis media aguda), incluyendo un episodio reciente, consultó por fiebre, dolor abdominal, signos de irritación peritoneal y leucocitosis. La ultrasonografía mostró vesícula biliar dilatada y aumentada de tamaño. Sometido a colecistectomía, confirmándose colecistitis aguda alitiásica en la intervención y el examen anatomopatológico posterior de la pieza extraída. El manejo apropiado de estos pacientes incluye el empleo de soluciones intravenosas de hidratación, transfusiones de sangre cuando son necesarias, protección térmica adecuada, empleo de antibióticos y oxigenación óptima, para evitar los riesgos de complicaciones sépticas, hemolíticas y trombóticas a las que ellos están sometidos.

(Palabras clave: anemia, células falciformes, talasemia, colecistitis, enfermedades de la vesícula biliar.)

### Agradecimientos

Por su colaboración y aportes en este trabajo, a la Prof. Mireya Bravo, de la Unidad Hematología-Oncología. Hospital Roberto del Río.

### Referencias

1. *Ferreiro M*: Ictericia neonatal. En *Pediatría*. Meneghelli J, Santiago: Editorial Mediterráneo 1985; 259-265.
2. *Orellana J*: Hígado y vías biliares, Santiago: Editorial Andrés Bello 1978; 302-309.
3. *Grosfeld J*: Common Problems in Pediatric Surgery. St. Louis, Mosby Year Book 1994; 215-221.
4. *Bonadio WA*: Clinical features of abdominal painful crisis in sickle cell anemia. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 301-302.
5. *Cerda J, Torres F, Aguirre J, Aldunate G, Mirkin D, Vildósola C*: Colecistitis y coledocistitis en los niños. *Rev Chil Pediatr* 1976; 47: 133-137.
6. *Holcomb GW*: Cholelithiasis in infants, children and adolescents. *Pediatr Rev* 1990; 11:268-274.
7. *Bond LR, Hatty SR, Horn MEC*: Gallstones in sickle cell disease in the United Kingdom. *Br Med J Clin Res Ed* 1987; 295: 234-236.
8. *Malone B, Werlins A*: Cholecystectomy and cholelithiasis in sickle cell anemia. *Am J Dis Child* 1988; 142: 799-800.
9. *Yagge EP, Othersen HB, Jackson SM Jr, et al*: Impact of laparoscopic cholecystectomy on the management of cholelithiasis in children with sickle cell disease. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 209-213.
10. *Ware R, Filston HC, Schultz WH, et al*: Elective cholecystectomy in children with sickle hemoglobinopathies: Successful outcome using a pre operative transfusion regimen. *Ann Surg* 1988; 208: 17-22.
11. *Fullerton MW, Philippart AI, Sarnaik S, et al*: Pre operative exchange transfusion in sickle cell anemia. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 297-300.
12. *Ware R, Filston H*: Surgical management of children with hemoglobinopathies. *Surg Clin North Am* 1992; 72: 1223-1236.
13. *Ahankhai VI, Landesman SH, Fikrig SM, et al*: Failure of pneumococcal vaccine in children with sickle cell disease. *N Engl J Med* 1979; 301: 26-27.
14. *Broome CV, Facklam RR, Fraser DW*: Pneumococcal disease after pneumococcal vaccination. *N Engl J Med* 1980; 303: 549-552.
15. *Sharp KW*: Acute cholecystitis. *Surg Clin North Am* 1988; 68: 269-279.
16. *Orlando R, Gleason L, Prezner D*: Acute acalculous cholecystitis in the critically ill patient. *Am J Surg* 1983; 145: 472-476.
17. *Fruzee R, Nagorney D, Mulha P*: Acute acalculous cholecystitis. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 163-167.
18. *Gilad P, Jonas A, Meyers J, et al*: Acute acalculous cholecystitis in an infant after cardiac surgery. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1580-1581.
19. *Fanta E*: Fiebre tifoidea y otras salmonelosis. En *Pediatría*. Meneghelli J, Santiago, Editorial Mediterráneo 1985; 525-538.