

ESPLENECTOMIA E DOENÇA DE GAUCHER *

Splenectomy and Gaucher's Disease

ANDERI Jr., Edmundo **
 CAMANHO, Luís Felipe ***
 CARVALHO, Francisco Márcio ***
 FERREIRA Jr., Edson ***
 KADDOURAH, Imade ***
 KALINOVSKY FILHO, Nelson ***
 KHOURI, Marcelo Abdalla ***
 MATTIUZ, Roberto ***
 MIROCZNIK, Ivo ***
 SCHUMER, Marcelo ***

ANDERI Jr., E. et al. Esplenectomia e Doença de Gaucher. Arq. med. ABC, 14(2): 83-85, 1991.

Resumo: A Doença de Gaucher, classificada como uma tesaurismose, é caracterizada pelo acúmulo de glicocerebrosídeos nas células retículo-endoteliais devido à ausência da enzima glicocerebrosidase. A baixa incidência em nosso meio motivou os autores deste trabalho a relatarem sua experiência frente a uma paciente jovem, portadora de forma I (adulta ou crônica não neuropática), de evolução lenta, cujo sintoma inicial era anemia e infecção persistente, tendo no exame físico sido constatado esplenomegalia, progressivamente maior, até atingir dimensões acentuadas, alcançando ambas as fossas ilíacas. O diagnóstico foi obrido pelo achado de células de Gaucher no mielograma e optou-se pela esplenectomia pelo temor de possíveis traumas. Observou-se com os acompanhamentos clínicos e laboratoriais periódicos, a não progressão da doença.

Unitermos: Doença de Gaucher, Esplenectomia, Tesaurismose.

1. INTRODUÇÃO

Em 1882, Gaucher, estudando o material de histopatologia esplênica, descreveu um epitelioma primitivo do baço que mais tarde verificou tratar-se de uma enfermidade do Sistema Retículo-endotelial. Em sua homenagem essa moléstia passou a ser denominada de Moléstia de Gaucher.

Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de uma paciente de 28 anos cujas queixas eram principalmente anemia e aumento do volume abdominal. Ao final da investigação clínico-laboratorial foi constatada a Doença de Gaucher.

2. RELATO DE CASO

L.H.P., 28 anos, sexo feminino, branca, professora, internada com queixa de aumento progressivo do volume abdominal há seis anos, sem dor ou desconforto. Neste período a paciente apresentou amigdalite com febre, mialgia generalizada, além de anemia intensa e leucopenia. Esta sintomatologia não regredia aos cuidados habituais, observando-se cura da amigdalite com tratamento da anemia por infusão de sangue total. Apresentava ainda anemia leve, persistente, infecções recorrentes, epistaxes, gengivorragias e equimoses. Não apresentava dores ósseas ou fraturas patológicas.

Apresentava-se em bom estado geral, levemente descorada, normotensa. O abdome era assimétrico, sobreelavado em mesogástrio e hemiabdomes esquerdo, flácido e indolor à palpação superficial e profunda. O baço era palpável até a fossa ilíaca direita, ocupando mesogástrio, flanco e fossa ilíaca esquerda, o fígado era palpável até 3 cm da reborda costal direita e a 1 cm do apêndice xifóide; ruídos hidro-aéreos estavam normais. O tegumento apresentava-se com lesões descamativas hiper-crônicas em ambos os membros inferiores, fato comum nesta forma de doença (2). Os sistemas cardíaco-respiratórios, locomotor, gênito-urinário e endócrino não apresentavam anormalidades.

Há 6 anos foi realizado hemograma que revelou diminuição do número de eritrócidos ($2.400.000/\text{mm}^3$), leucócitos ($2.000/\text{mm}^3$) e plaquetas ($90.000/\text{mm}^3$). Havia também aumento do reticulócitos (2,1%).

No mielograma realizado encontrou-se na série granulocítica, megacariocítica, eritrocítica e linfocítica, uma normocelularidade e um processo maturativo normal. Observou-se uma grande quantidade de células de Gaucher.

A ultrassonografia (3) do abdome, exame para estudo da textura esplênica e do calibre dos vasos constituintes de seu pedículo, revelou hepatoesplenomegalia com aumento da ecogenicidade do fígado e baço, sendo também encontradas áreas de infarto esplênico e aumento do calibre das veias esplênica e porta.

Conhecendo-se que a doença não possui terapêutica curativa (4), indicou-se a cirurgia para evitar traumas esplênicos devido à dimensão do mesmo e para possibilitar um futura gestação.

Após o pré-operatório habitual, a paciente foi submetida à esplenectomia total com incisão paramediana pararretal interna à esquerda prolongando-se 5 cm da cicatriz umbilical. Observou-se que o baço ressecado era de dimensões 31 x 18

* Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC, Hospital Municipal de Santo André.

** Auxiliar de Ensino da Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo da Faculdade de Medicina do ABC.

*** Doutorandos do 6º ano da Faculdade de Medicina do ABC.

x 7 cm, de coloração vinhosa, superfície lisa, bordas rombas e consistência firme, notando-se uma área deprimida de dimensões 1 x 0,8 x 0,3 cm. Foi também realizada a remoção de um baço acessório de dimensões 1 x 0,8 x 0,7 cm, na fossa ilíaca direita.

A superfície da corte apresentava parênquima vinhoso, amolecido áreas reticulares claras e áreas granulares amareladas, de consistência aumentada. Aos cortes histológicos não se identificou arquitetura normal do baço; foi revelada a presença de células poligonais com citoplasma eosinófilo de aspecto fibrilar. Na prova com Ácido Periódico de Schiff (PAS) constatou-se células constituídas por mucopolissacarídeos dizora difusamente ora nodulares. O diagnóstico anátomo-patológico revelou doença de Gaucher.

3. RESULTADOS

A evolução no pós-operatório foi sem intercorrência recebendo alta hospitalar no sexto dia. O acompanhamento subsequente não evidenciou nenhuma outra anormalidade até a presente data, sendo que os níveis hematimétricos encontram-se nos limites da anormalidade até a presente data, sendo que os níveis hematimétricos encontram-se nos limites da normalidade e a ultrassonografia abdominal demonstrou que não houve progressão da hepatomegalia.

4. DISCUSSÃO

A Doença de Gaucher, uma rara doença hereditária do armazenamento lisossomal, é causada pelo acúmulo de glicocerebrosídeos nas células reticuloendoteliais do organismo.

São reconhecidas três variantes clínicas (1): Tipo I (forma adulta ou crônica não neuropática), é a forma mais freqüente, onde normalmente a primeira manifestação é a hepatoesplenomegalia. Hiperesplenismo com trombocitopenia, leucopenia e anemia estão frequentemente presentes. Complicações esqueléticas incluindo necrose asséptica da cabeça do fêmur, erosão de ossos longos e vértebras, episódio de dores ósseas severas aparecem em alguns desses pacientes, além de diastases hemorrágicas. O Tipo II (forma infantil ou aguda neuropática) onde os pacientes têm rápida progressão do envolvimento do Sistema Nervoso Central que resulta em morte, geralmente dentro dos primeiros anos de vida. O Tipo III (forma juvenil ou neuropática sub-aguda) onde os pacientes têm envolvimento do Sistema Nervoso Central, mas vivem até a adolescência. Em todas as formas da doença a hepatoesplenomegalia é notada.

A paciente em questão apresentava uma hepatoesplenomegalia e os exames realizados mostraram uma trombocitopenia, leucopenia e anemia caracterizando assim um quadro de pancitopenia, confirmando o hiperesplenismo. Frente a este quadro severo de anemia houve um aumento de reticulócitos.

Em seguida, o mielograma não revelou alteração na sua celularidade e no seu processo maturativo. O dado significativo encontrado foi grande quantidade de células de Gaucher. Lesões e episódios de dores ósseas não foram encontrados na mesma.

De acordo com descrito, podemos enquadrar a paciente na variante clínica tipo I, forma mais freqüente da Doença de Gaucher, adulta ou crônica não neuropática e de melhor prognóstico. A esplenectomia foi realizada com finalidade profilática ao trauma, pois foi observado que pessoas que sofreram esplenectomia decorrente de trauma, mesmo sem alteração do sistema retículo-endotelial, a proporção de mortalidade por septicemia foi 50 vezes maior do que na população geral, entre as crianças a proporção foi ainda maior. Porém, observou-se que a esplenectomia total deve ser evitada quando possível devido às complicações provenientes deste procedimento, além do que, estudos demonstraram que 1/4 do baço normal é capaz de desenvolver defesa contra bacteremia (4,5,6,7).

Há, no entanto, duas indicações de esplenectomia na Doença de Gaucher: em distúrbios hematológicos provocados pelo hiperesplenismo e em distúrbios mecânicos diretos causados pela massa esplênica. A esplenectomia total nesses casos, tem como conseqüência, não só o risco de septicemia fatal, mas de um aumento no acúmulo de Beta-Glicocerebrosídeos no fígado e nos ossos dando problemas hepáticos e ortopédicos como necrose avascular e fraturas patológicas, pois a quantidade de enzimas produzidas pelo organismo continua inalterada. (1 e 6).

5. CONCLUSÃO

Apesar de sabermos que a esplenectomia total deve ser evitada quando possível, no caso citado, além das indicações pelos distúrbios hematológicos, a esplenectomia fora indicada também como medida profilática a eventual traumatismo abdominal, visto que as dimensões do baço em questão aumentariam muito o risco de uma rotura esplênica, além de possibilitar uma futura gestação com evolução normal do útero gravídico.

O acompanhamento pós-operatório até o momento, ratifica nossa opção pela esplenectomia, visto que houve regressão do quadro clínico e laboratorial previamente existente, sem as outras manifestações típicas da doença, além do não surgimento de complicações secundárias à esplenectomia.

6. AGRADECIMENTOS

Agradecemos a colaboração do Prof. Dr. Nelson Brancaccio dos Santos, Auxiliar de Ensino da Disciplina de Anatomia Patológica da FMABC.

ANDERI, Jr., E et al. Splenectomy and Gaucher's Disease. Arq. med. ABC, 14(2): 83-85, 1991.

Abstract: Gaucher's Disease, classified as a Tresaurosmose, is characterized by the amount of glucocerebrosides into the Reticulendotelial cells, caused by the absence of the glucocerebrosidase anzyme. Motivated by the low incidence of the disease among us, the authors reported their experience with a young patient who wasbering the type I (adult or cronic non-neuropathic), a slow evolution sort which has anemia and persistent infection as initial symptoms.

The clinical evaluation found out a Splenomegaly progressively greater that reached huge dimensions, rouching both iliac cavities. As soon as they had found Gaucher's cells on the myelogram, and concluded the diagnosis, they opted to make splenectomy, fearing possible trauma. It was noticed through the clinic and laboratory exams during the follow-up, that the Disease did not advance.

Key words: Gaucher's Disease, Splenectomy, Tesaurismose

6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. FREDEREICKSON, D.S. Doença de Gaucher. IN: WINGAARDEN, J.B.; SMITH, Jr. Cecil *Tratado de Medicina*. 16 ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1986, v.2 p.1108-10.
2. GOLDBLATT, J.; BEIGHTON, P. Cutaneous manifestations of Gaucher's disease. *Br. J. Dermatol.*, 3:331-4, 1984.
3. HILL, S.C.; REINIG, J.W.; BARRANGER, J.A.; FIND, J.; SCHAUWKER, T.H. Gaucher disease, sonographic appearance of the spleen. *Radiology*, 160: 621-4, 1986.
4. LEV, M.; SUNDARAM, K.S. Gaucher disease. *N. Engl. J. Med.*, 317(9):572 / letter /
5. MITTELMAN, M.; LEWINSKI, I.; LAMBROZO, R.; ZAIKON, R.; DJALDETTI, M. Trombocitopenia due to splenosis in Gaucher's disease 36 years after splenectomy. *Haematologia*, 3:261-2, 1986.
6. RUBIN, M.; YAMPOLSKI, I.; LAMBROZO, R.; ZAIKON, R.; DISTIMAN, M. Partial splenectomy in Gaucher's disease. *J. Pediatr. Surg.*, 21:125-8, 1986.
7. THANOPOULOS, B.D.; FRIMAS, C.A.; MANTAGOS, S.P.; BERATIS, N.G. Gaucher's disease treatment of hiperresplenism with splenic embolization. *Acta Pediatr. Scan.*, 76:1003-7, 1987.

Recebido em: 13/04/91.

Aprovado para publicação em: 30/08/91.

Grupo Médico **ABC CLIN**

Hospital Nossa Senhora de Pompéia

R: Baraldi, 670 S. Caetano do Sul

PABX 454-5544

Atendemos:

AMIL

UNIMÉD

SUL AMÉRICA

AUTO LATINA

BLUE LIFE

GOLDEN CROSS

GOLDEN SHIELD

CONASA

SAMP

CMTC

SERVIMED

COFAP

PIRELLI

INTER MEDICE

METRUS

STO INÁCIO

C. TRANSMONTANO

IM

INTERCLÍNICAS

MEDSERVICE

B GROB

GRANDE ABC

NACIONAL SAÚDE

SÃO CRISTÓVÃO

GLOBAL SAÚDE

VILLARES

C. LABORIOSAS

C.E.T.

SIM