

Juarez Roberto de Oliveira Vasconcelos¹, Gabriela Carolina Borges¹, Luana Santiago da Silva¹, Gustavo Barreto Antunes Elias¹, Paulo Victor Zattar Ribeirão², Lisandra Mesquita Batista², Sarah Mendes³, Liliana Sampaio Costa Mendes³, Rosamar Eulíria Fontes Rezende¹.

1. Divisão de Gastroenterologia do HCFMRP-USP, 2. Departamento de Genética do HCFMRP-USP, 3. Hospital de Base do DF.

Introdução

A síndrome LPAC (Low Phospholipid-Associated Cholelithiasis) é uma forma rara de colelitíase intra-hepática, predominante em adultos jovens, constituindo cerca de 1% dos casos de colelitíase sintomática. A precipitação dos cálculos ocorre a partir de menor solubilização do colesterol na bile, gerada por falha na secreção de fosfolípidios por alteração do complexo MDR3, decorrente de variantes no gene ABCB4. Algumas terapias tradicionais, como a colecistectomia, são pouco eficazes nesses casos. Sendo assim, torna-se importante reconhecer essa síndrome, possibilitando estratégias terapêuticas adequadas.

Relato de caso

Sexo masculino, 47 anos, apresentou dor abdominal intensa, tipo cólica, em hipocôndrio direito, com duração de um dia e melhora após uso de dipirona e escopolamina. Evoluiu com icterícia, colúria e acolia fecal, sem febre. Episódio semelhante ocorreu 4 anos antes, com resolução espontânea. Negava uso de bebida alcoólica ou substâncias hepatotóxicas. Referia há cerca de 2 anos, em exames de rotina alterações de enzimas hepáticas, pré-diabetes, dislipidemia, hiperuricemia sendo prescrito pioglitazona, ezetimiba e alopurinol. Referia colecistectomia aos 20 anos, após recorrência de cólica biliar litiásica. Mãe e irmã foram também submetidas à colecistectomia, ambas aos 30 anos. Exames laboratoriais revelaram: gama GT 663 U/L (valor de referência/VR até 64 U/L), fosfatase alcalina 178 U/L (VR até 150 U/L), TGO 65 U/L (VR até 38 U/L), TGP 231 U/L (VR: até 41 U/L), bilirrubina total 2,1 mg/dl (VR até 1,5 mg/dl) e bilirrubina indireta em 0,84 mg/dl (VR até 0,6 mg/dl). Ultrassonografia de abdome e colangiorressonância sem alterações em vias biliares, apenas achados de colecistectomia. Endoscopia digestiva alta também dentro da normalidade. A possibilidade de síndrome LPAC foi considerada, com prescrição de ácido ursodesoxicólico (AUDC) e suspensão dos demais medicamentos. Houve resolução das manifestações coleostáticas e melhora laboratorial (gama GT 241 U/L, fosfatase alcalina 67 U/L, TGO 24 U/L e TGP 31 U/L) após 3 semanas de tratamento. Foi solicitado painel genético de colestase, sendo identificada variante patogênica do gene ABCB4: c.335 A > G.

Conclusões

A hipótese de síndrome LPAC deve ser considerado diante de colelitíase sintomática antes dos 40 anos, microlitíase intra-hepática e recorrência dos sintomas após colecistectomia (pelo menos duas dessas características confirmam o diagnóstico). Outras informações também são relevantes, como história de primeiro grau de litíase biliar, colestase gestacional e cálculo em ducto biliar comum. O tratamento consiste no uso de AUDC promovendo importante melhora sintomática. A colecistectomia deve ser reservada para casos de colecistite aguda.