



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 20 • Março 2012

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Proctite isquémica aguda em doente com factor V de Leiden – a propósito de um caso clínico

Acute ischemic proctitis in a patient
with factor V Leiden – a clinical case

*Rómulo Ribeiro¹, Jorge Fernandes¹, Miguel Silva²,
Goreti Serrão³, Pinto da Cruz⁴, Aires Teixeira⁵*

¹Interno do Internato Complementar de Cirurgia Geral, ²Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral

³Assistente Hospitalar de Gastrenterologia, ⁴Assistente Graduado de Cirurgia Geral

⁵Assistente Graduado Sénior de Cirurgia Geral

SESARAM, EPE

Hospital Dr. Nélio Mendonça – Funchal, Portugal

RESUMO

A proctite isquémica aguda é uma entidade patológica rara.

A resistência à proteína C activada por mutação do factor V de Leiden é a causa mais frequente de trombofilia hereditária, embora seja uma causa rara de colite isquémica.

Os autores apresentam um caso clínico de proctite isquémica aguda atribuível a resistência à proteína C activada por mutação do factor V de Leiden, onde se realça a dificuldade na distinção clínica entre a proctite isquémica e outras entidades patológicas.

Foi efectuada uma revisão da literatura sobre estes assuntos.

Palavras-Chave: Proctite isquémica – Factor V de Leiden – Tratamento cirúrgico

ABSTRACT

Acute ischemic proctitis is a rare pathologic condition.

Resistance to activated protein C due to factor V Leiden mutation is the single most common cause of hereditary thrombophilia, although a rare cause of ischemic colitis.

The authors present a clinical case of acute ischemic proctitis attributable to resistance to activated protein C due to factor V Leiden mutation.

This case report illustrates the difficulties in making the clinical distinction between ischemic proctitis and other pathologic entities.

The literature on the subject is reviewed.

Keywords: Ischemic proctitis – Factor V Leiden – Surgical treatment



INTRODUÇÃO

A proctite isquémica aguda é uma entidade patológica rara.

*Bharucha et al*¹ fizeram uma revisão de todos os casos de proctossigmoidite isquémica publicados na literatura entre 1976 e 1991, e só encontraram 10 casos (6 agudos e 4 crónicos) em 328 casos de isquemia cólica. A maioria dos casos de proctite isquémica eram secundários a radioterapia, intervenção vascular prévia, cirurgia aorto-ílica, vasculite ou hiperplasia miointimal da veia mesentérica inferior¹. Estas intervenções ou patologias podem comprometer a irrigação do recto levando a isquemia. Ainda menos comum é a ocorrência de proctite isquémica espontânea, que corresponde a menos de 2% de todos os casos de colite isquémica.

A isquemia intestinal aguda pode ser uma consequência de doença vascular intrínseca, doença sistémica, fármacos ou procedimentos cirúrgicos. Recentemente, numa tentativa de encontrar outros factores que contribuam para o desenvolvimento de trombose, a resistência à proteína C activada por mutação do factor V de Leiden tem sido alvo de investigação como marcador trombofílico importante². Esta é causada por mutação do gene da proteína do factor V (substituição de Glu por Arg no aminoácido 506).

Apresentamos um caso clínico de proctite isquémica aguda atribuível a resistência à proteína C activada por mutação do factor V de Leiden, num doente do sexo masculino com 64 anos.

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 64 anos, raça caucasiana, natural e residente no Funchal, com antecedentes de dislipidemia e esquizofrenia, habitualmente medicado com sinvastatina, clozapina e diazepam. Recorreu ao Médico de Família por um quadro de dor abdominal tipo cólica e diarreia com 5 dias de evolução, tendo sido medicado com ciprofloxacina. 2 dias mais tarde

foi orientado para o Serviço de Urgência do Hospital Dr. Nélio Mendonça por agravamento das queixas álgicas e por ausência de normalização do trânsito gastrointestinal. Ao exame objectivo apresentava-se corado e hidratado, apirético e hemodinamicamente estável, com dor e defesa à palpação no hipogastro e fossa ilíaca esquerda, sem dor à descompressão. A avaliação laboratorial revelou um hemograma normal, INR e aPTT sem alterações, com elevação da proteína C reactiva (197,80 mg/L) e da CK (410 U/L). Fez uma tomografia computadorizada abdominopélvica que revelou a presença de espessamento da parede do recto que se estendia ao sigmóide e porção distal do cólon descendente, traduzindo um provável processo de colite.

Effectuou uma colonoscopia de urgência, que mostrou alterações compatíveis com proctite e colite isquémica, sendo as lesões biopsadas e enviadas para estudo histológico. O doente ficou internado no Serviço de Gastroenterologia para tratamento médico, mas ao 11º dia de internamento por agravamento do quadro clínico, repetiu a tomografia computadorizada abdominopélvica e a colonoscopia, que mostraram sinais de agravamento com risco de perfuração. Foi então transferido para o Serviço de Cirurgia Geral e programada cirurgia após decisão multidisciplinar e concordância do doente.

Devido a dificuldades técnicas (infiltração edematosa do recto baixo) que impossibilitavam a excisão de todo o segmento intestinal necrosado por via anterior, optou-se por uma ressecção abdominopereineal, que decorreu sem complicações peri-operatórias. Não houve qualquer intercorrência pós-operatória e o doente teve alta hospitalar ao 13º dia de pós-operatório.

Apesar da profilaxia com heparina de baixo peso molecular efectuada no período peri-operatório e mantida durante todo o período de internamento, fez um quadro de trombose venosa profunda no domicílio, sendo orientado pela Cirurgia Vascular para terapêutica em ambulatório.

Ao fazer pesquisa dos factores pró-trombóticos, foi detectada resistência do factor V à proteína C acti-



vada secundária a mutação genética, tendo iniciado anticoagulação com varfarina.

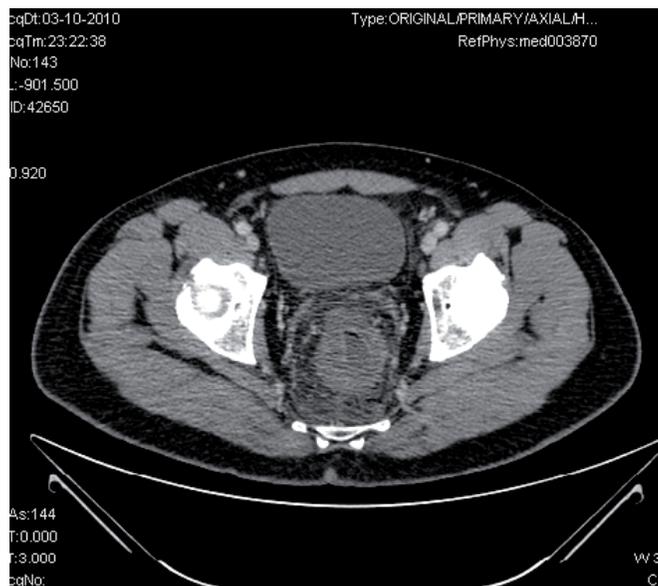


Figura 1 – Tomografia abdominopélvica: espessamento da parede do recto.

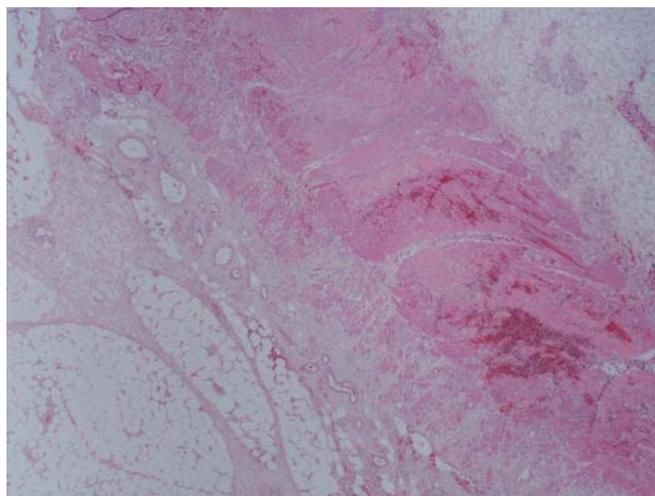


Figura 2 – Histologia da peça de ressecção abdominoperineal (H.E. 100x): Na espessura da parede observam-se vasos sanguíneos com necrose da parede.

DISCUSSÃO

A irrigação do recto está na dependência da arcada marginal que é irrigada no seu terço superior pelo ramo terminal da artéria mesentérica inferior, a cha-

mada hemorroidária superior, e no seu teço médio e inferior por ramos da artéria íliaca interna ou hipogástrica: a pudenda interna/ hemorroidária inferior/ rectal inferior e um outro ramo inconstante: a hemorroidária/rectal média, geralmente ramo da hipogástrica, por vezes ramo da mesentérica inferior. Esta rica rede colateral pode explicar porque o recto é normalmente poupado na colite isquémica, e a raridade da sua ocorrência na literatura.

O mecanismo exacto da proctite isquémica aguda permanece desconhecido. A vasoconstricção fisiológica, secundária a hipovolémia central moderada, pode explicar parcialmente a ocorrência de proctite isquémica aguda¹.

O factor V é uma glicoproteína que funciona com um co-factor do factor X, formando o Complexo Protrombinase, responsável pela activação da protrombina em trombina, que por sua vez é responsável pela formação de fibrina a partir do fibrinogénio. A proteína C actua ao nível da fibrinólise, através da degradação dos factores Va e VIIIa da cascata da coagulação. Estudos recentes mostraram que 11 a 20% dos eventos trombóticos venosos agudos são causados por resistência à proteína C activada³. A mutação factor V Leiden com consequente resistência à proteína C activada tem sido associada com acidente vascular cerebral, trombose da artéria mesentérica, trombose da veia retiniana, lesões placentárias, síndrome de *Budd-Chiari* e muitas outras condições trombóticas. No entanto, após uma revisão da literatura internacional, apenas foram encontrados dois casos de isquemia do intestino delgado⁴ e unicamente um caso de colite isquémica, secundários a mutação factor V Leiden.

A apresentação clínica da proctite isquémica aguda pode ser inespecífica e muitas vezes enganadora, uma vez que estes doentes apresentam-se frequentemente com dor nos quadrantes abdominais inferiores, diarreia sanguinolenta, proctalgia e erosão da mucosa rectal. Este tipo de apresentação é também frequente na doença inflamatória intestinal, colite pseudomembranosa e neoplasia, sendo muito difícil a distinção entre estas entidades patológicas, necessitando amiúde de confirmação histológica⁵.



Em conclusão, a mutação factor V Leiden é uma causa rara de isquemia cólica. O nosso caso clínico é também insólito devido à localização rectal do processo isquémico e à apresentação clínica tardia desta mutação (sexta década de vida).

O diagnóstico clínico da proctite isquémica é difícil, devido à sua raridade e porque a sua apresentação clínica pode mimetisar muitas outras entidades patológicas. É necessário um elevado índice de suspeição e ter em mente esta causa rara de colite isquémica, sobretudo quando não existe outra causa óbvia.

O rastreio genético dos familiares do doente pode ser importante para identificar aqueles que têm um risco aumentado de desenvolver no futuro, fenómenos trombóticos arteriais ou venosos. Os indivíduos

heterozigóticos sem história prévia de trombose, devem evitar os anticoncepcionais orais e a terapêutica hormonal de substituição, não estando recomendada nenhum tipo de profilaxia farmacológica, excepto na presença de factores de risco circunstanciais (cirurgias de alto risco e nas seis semanas de pós-parto). A anti-coagulação de longa duração, com varfarina ou heparina de baixo peso molecular (grávidas), poderá estar recomendada nos indivíduos com episódios trombóticos recorrentes, nos indivíduos com outros distúrbios trombofílicos concomitantes ou nos indivíduos homozigóticos.

Neste doente a varfarina foi instituída sobretudo com intuito preventivo (prevenção da progressão da trombose e de novos episódios).

REFERÊNCIAS

- (1) Bharucha AE, Tremaine WJ, Johnson CD, Batts KP. Ischemic proctosigmoiditis. *Am J Gastroenterol* 1996; 91: 2305-2309
- (2) Koutroubakis IE, Sfiridaki A, Mouzas IA, et al. Resistance to activated protein C and low levels of free protein S in Greek patients with inflammatory bowel disease. *Am J Gastroenterol* 2000; 95:190-194.
- (3) Ridker RM, Hennekens CH, Lindpaintner K, et al. Mutation in the gene coding for coagulation factor V and the risk of myocardial infarction, stroke, and venous thrombosis in apparently healthy men. *N Engl J Med* 1995; 332:912-917.
- (4) Gomez F, Rodriguez A, Rivas J, et al. Mesenteric arterial thrombosis due to activated protein C resistance. *Surgery* 2000; 128:494-496.
- (5) Brandt LJ, Katz HJ, Wolf EL, Mitsudo S, Boley SJ. Simulation of colonic carcinoma by ischemia. *Gastroenterology* 1985; 88: 1137-1142

Correspondência:

RÓMULO RIBEIRO
Serviço de Cirurgia Geral, Hospital Dr. Nélio Mendonça
Avenida Luís de Camões n.º 57
9040-514 Funchal
Telefone: +351 964834309
romuloribeiro@live.com.pt

