

DOENÇA CÍSTICA DA VIA BILIAR EM ADULTO: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

CYSTIC BILIARY DISEASE IN ADULT: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ANTONIO DANILO MOURAO MELO¹, CLARISSE MOURAO MELO PONTE², IGOR TEIXEIRA ALCÂNTARA^{3*}, THAÍS TEIXEIRA ALCÂNTARA⁴

1. Médico Cirurgião geral pelo Hospital Waldemar de Alcantara; 2. Médica Endocrinologista, Doutora e Mestre pela Universidade Federal do Ceará; 3. Acadêmico do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba; 4. Acadêmico do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal da Paraíba.

* Rua Coronel Jucá, 1612, Aldeota, Fortaleza, Ceará, Brasil. CEP: 60170-320. igorta@live.com

Recebido em 23/11/2016. Aceito para publicação em 06/02/2017

RESUMO

Introdução: A doença cística da via biliar é uma patologia rara em nosso meio e de origem indeterminada. Seu diagnóstico frequentemente se dá na infância, embora a incidência vem aumentando em adultos. **Objetivos:** Relatar o caso de um paciente adulto com doença cística da via biliar diagnosticado em um hospital público da região Nordeste do Brasil. Apresentar revisão da literatura de doença cística da via biliar, com foco em pacientes adultos. **Métodos:** Realizada revisão do prontuário para descrição do caso clínico e revisão de literatura nas bases científicas do PubMed/MEDLINE, serviço online do *National Center for Biotechnology Information – NCBI*, EUA e Biblioteca Virtual em Saúde – BVS Brasil. **Conclusão:** A doença cística da via biliar é uma doença rara em nosso meio, principalmente em adultos, mas sempre deve ser suspeitada em paciente que apresentam dor em hipocôndrio direito, massa abdominal palpável e icterícia, associado a exames de imagem que mostram dilatação das vias biliares.

PALAVRAS-CHAVE: Cisto de colédoco, vias biliares, procedimento cirúrgico do sistema biliar.

ABSTRACT

Background: Cystic biliary disease is a rare condition with undetermined etiology. Diagnostic usually is made during childhood, however incidence has been growing in adult patients. **Objectives:** To report a case of an adult patient diagnosed with cystic biliary disease in a public hospital in northeastern Brazil. To provide a literature review on the subject focusing its presentation in adult patients. **Methods:** Document review of the medical file and search in the online databases of PubMed/MEDLINE, provided by the *National Center for Biotechnology Information – NCBI*, USA, and Biblioteca Virtual em Saúde – BVS Brasil, provided by the Brazilian Ministry for Health. **Conclusion:** Cystic biliary disease is a rare condition, mainly in adults. However it must always be suspected on the presence of right upper

quadrant pain, palpable abdominal mass, jaundice and radiologic workup showing cystic dilatation of bile ducts.

KEYWORDS: Choledochal cyst, bile ducts, biliary tract surgical procedures.

1. INTRODUÇÃO

O cisto de colédoco (CC) é a dilatação da árvore biliar extra-hepática, dos ductos biliares intra-hepáticos ou de ambos¹. Originalmente, englobava apenas os provenientes do colédoco, porém, atualmente, engloba tanto cistos intra-hepáticos como extra-hepáticos^{2,3}. Essas alterações são associadas a uma série de complicações, entre elas a formação de cálculos, colangite, ruptura e cirrose biliar secundária, além do risco de malignização de alguns tipos específicos. A incidência estimada de cistos biliares é de 1:100.000 - 1:150.000, sendo a maior parte dos casos relatados nos países asiáticos¹. Predomina no sexo feminino, com relação estimada de até 4:1^{2,4,5}. O quadro clínico típico é de dor abdominal, massa em quadrante superior direito e icterícia¹. O diagnóstico pode ser feito através de ultrassom abdominal, tomografia computadorizada de abdômen e colangiografia ressonância magnética. O diagnóstico de CC costuma ser realizado nos primeiros anos de vida, sendo o diagnóstico feito em 20% dos casos após os vinte anos de idade. A apresentação na idade adulta é rara, sendo o achado relacionado a complicações do cisto. O tratamento consiste em ressecção cirúrgica do cisto, em virtude da alta taxa de transformação maligna dos cistos em colangiocarcinoma e de complicações relacionadas ao cisto^{6,7}.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Tipo de estudo

O presente estudo é um relato de caso com revisão

da literatura sobre doença cística da via biliar. Trata-se de um relato de caso a partir de dados documentais do prontuário do paciente.

Local do estudo

O Hospital Geral Waldemar Alcântara (HGWA) é um hospital de atenção secundária dentro da rede pública de saúde, tendo sido o primeiro hospital público da região norte e nordeste a receber o título de acreditação hospitalar nível 2 pela Organização Nacional de Acreditação (ONA). Trata-se de um hospital de apoio para a rede terciária de assistência do Estado do Ceará, atendendo exclusivamente a clientela do Sistema Único de Saúde (SUS). Oferece à população 336 leitos, distribuídos nas clínicas médicas, cirúrgica, pediátrica, Unidade de Cuidados Especiais, UTI adulto, UTI neonatal, UTI pediátrica e berçário médio risco. O HGWA desenvolve ainda programas de assistência ambulatorial e domiciliar, como também cuidados especiais e personalizados, com equipes multidisciplinares para pacientes portadores de enfermidades crônicas.

População e amostra

Paciente do sexo feminino com diagnóstico de pancreatite aguda biliar e doença cística da via biliar, tendo recebido tratamento clínico e cirúrgico no HGWA no período de 27/07/2015 a 23/10/2015.

Técnica e instrumento de coleta de dados

Realizada revisão do prontuário para descrição do caso clínico e revisão de literatura nas bases científicas do PubMed/MEDLINE, serviço online do *National Center for Biotechnology Information – NCBI*, EUA e Biblioteca Virtual em Saúde – BVS Brasil.

3. RELATO DE CASO

Paciente, 28 anos, sexo feminino, deu entrada no Hospital Geral Waldemar Alcântara em 27/07/2015, proveniente da Unidade de Pronto Atendimento do Autran Nunes. Encaminhada com quadro de dor em abdômen superior, associado à náuseas e vômitos, com exames laboratoriais mostrando aumento dos níveis séricos de amilase e lipase, tendo recebido o diagnóstico de pancreatite aguda biliar.

De história patológica pregressa, a paciente relatou vários episódios prévios semelhantes, desde os 14 anos de idade, mas de menor intensidade. Relatou também que já realizara ultrassom (US) abdominal com evidência de colelitíase.

Durante o período de internamento, o primeiro US de abdômen total realizado evidenciava coledocolitíase, tendo sido indicado realização de colangiopancreato-

grafia endoscópica retrógrada (CPRE) e tomografia computadorizada de abdômen total (Tabela 1).

Durante internamento hospitalar apresentou melhora lenta, mas gradual do quadro clínico, com regressão dos sintomas e boa aceitação da dieta, até dia 15/09/2015, quando a paciente abriu quadro séptico, com foco em vias biliares. Foi iniciado antibioticoterapia com Mero-penem por 10 dias, com boa resposta ao tratamento. Permaneceu durante internamento hospitalar com níveis séricos de fosfatase alcalina e gama glutamil transferase elevados.

A indicação cirúrgica a princípio para a paciente seria de colecistectomia videolaparoscópica com exploração de vias biliares. Após revisão do prontuário, discussão do caso e classificação da paciente como Todani IVA, indicou-se a realização de colecistectomia e ressecção de vias biliares extra-hepáticas com hepaticojunoanastomose em Y de Roux.

A paciente foi submetida ao procedimento cirúrgico dia 13/10/2015, evoluindo de forma satisfatória no pós-operatório, sem complicações maiores, como fistula ou deiscência de anastomose. Apresentou infecção de ferida operatória, sem repercussão sistêmica. Recebeu alta hospitalar dia 23/10/2015. Consultas de retorno dias 30/10/2015 e 01/12/2015, apresentando-se clinicamente bem, sem queixas.

Tabela 1. Exames de Imagem

US abdômen total (03/08/2015)	Colelitíase, coledocolitíase, dilatação de colédoco (11,1mm) e de vias biliares intra-hepáticas.
US abdômen total (15/09/2015)	Colelitíase, coledocolitíase, dilatação de hepatocolédoco (13mm), ausência de dilatação significativas das vias biliares intra-hepáticas.
CPRE (28/08/2015)	Coledocolitíase, dilatação importante de colédoco, compatível com cisto de colédoco. Realizado papilotomia, dilatação papilar, extração parcial de cálculos e aposição de prótese plástica biliar 10FR.
TC de abdômen total (17/09/2015)	Colelitíase sem sinais de colecistite, moderada dilatação de vias biliares intra-hepáticas, prótese no interior da via biliar principal, com extremidade proximal em duodeno.

US ultrassom, CPRE colangiopancreatografia endoscópica retrógrada, TC tomografia computadorizada.

4. DISCUSSÃO

O CC pode acometer tanto as vias biliares extra-hepáticas como as intra-hepáticas. A primeira descrição foi realizada por Vater e Ezler em 1723⁸. A etiologia do CC não foi completamente definida. Alguns estudos

mostram que é uma anomalia congênita, enquanto outros indicaram se tratar de um processo adquirido. As teorias para o surgimento do CC incluem a proliferação embriológica de células do ducto biliar, refluxo das secreções pancreáticas e obstrução do ducto biliar comum. A explicação mais aceita é a do refluxo crônico de suco pancreático para o canal biliar, secundário a uma conexão anormal entre o ducto pancreático (ducto de Wirsung) e o ducto biliar comum. Diferentes autores observaram que até 80% dos pacientes com CC apresentaram tal anormalidade. O CC representa 1% de todas as doenças biliares benignas⁹, cerca de 80% deles são diagnosticados na infância, antes dos 10 anos de idade^{10,11}. A incidência de CC varia de 1:100000 a 1:150000 pessoas nos países do Ocidente e é de 1:13000 pessoas no Japão^{12,13}. A prevalência é maior no sexo feminino (4:1), com diagnóstico crescente em pacientes adultos, sendo 20% dos casos diagnosticados nessa faixa etária.

A importância do diagnóstico precoce do CC está nas complicações inerentes ao seu desenvolvimento, incluindo a possibilidade de malignização, risco de atresia biliar, colangite, pancreatite aguda e crônica, colelitíase, hepatolitíase, rotura espontânea ou traumática do cisto, cirrose biliar progressiva e hipertensão portal⁹.

A tríade clássica dos sintomas clínicos foi descrita por Alonso-Lej *et al* e consiste em dor em hipocôndrio direito, massa abdominal palpável e icterícia. A tríade clássica é observada em apenas 20%-30% dos pacientes. Em adultos, a apresentação clínica mais comum é de dor em hipocôndrio direito⁹.

O diagnóstico de CC é realizado através de exames de imagens, dentre eles o US, TC, colangioressonância magnética e CPRE. O US é o mais frequentemente utilizado, devido seu baixo custo e boa acessibilidade. A medida do ducto biliar comum maior que 10 mm em adultos deve levantar a suspeita de dilatação cística da via biliar ou litíase biliar obstrutiva¹⁴. Dilatação de vias biliares intra-hepáticas é indicação de exames de imagem adicionais, para diferenciar cistos de colédoco tipos I e IVA¹⁵. Entretanto, o US não determina a causa da dilatação das vias biliares em 1/3 dos pacientes. A CPRE é considerada o padrão-ouro para o diagnóstico do CC, assim como de suas possíveis complicações. Entretanto, devido a potencial morbidade inerente a esse procedimento invasivo, exames não invasivos conquistaram espaço na elucidação diagnóstica. A colangioressonância magnética vem sendo utilizada com bons resultados, permitindo visualização simultânea do ducto pancreático e biliar comum. A TC, através da reconstrução é também considerada uma técnica importante, permitindo definir detalhes da árvore biliar e anormalidades da junção pancreatobiliar^{16,17}.

Em 1959, Alonso-Lej *et al.* classificaram os cistos, sendo modificada por Todani em 1977, de acordo com a

localização do cisto^{2,18}. O tipo I representa 85% dos casos, consiste na dilatação do ducto biliar comum, podendo ser cístico, focal ou fusiforme (subtipos A, B e C, respectivamente). O tipo II, mais raro de todos, é representado por um simples divertículo da via biliar extra-hepática. O tipo III ou coledococoele é a dilatação cística da porção intraduodenal da via biliar extra-hepática. O tipo IV, subtipo A é o segundo mais comum e é representado por dilatações císticas intra e extra-hepáticas, o subtipo B representa múltiplas dilatações da via biliar extra-hepática. O tipo V, conhecido como Doença de Caroli, é a dilatação cística das vias biliares intra-hepáticas¹. (Figura 1)

Historicamente, o manejo do CC consistia em drenagem interna ou externa da via biliar, associada à colecistectomia². Entretanto, tal procedimento está relacionado à elevadas taxas de infecção, pancreatite, colangite, colangiocarcinoma e estenose recorrente¹⁹.

A conduta atual diante de CC tipos I e IV consiste em ressecção de vias biliares extra-hepáticas até o nível de junção com o ducto pancreático, colecistectomia e anastomose biliodigestiva²⁰⁻²³. A extensão da ressecção hepática no CC tipo IVA depende da natureza do seu componente extra-hepático. Em alguns casos, a ressecção isolada da via biliar extra-hepática é possível, tendo em vista que a dilatação intra-hepática tipicamente regride em até 6 meses^{24,25}. Entretanto, a taxa de complicações, como estenose biliar, litíase e reoperação, é maior quando comparada a ressecção hepática associada. Cistos de colédoco tipo IVA estão mais associados com complicações após tratamento, incluindo cálculos intra-hepáticos e estenose da anastomose¹⁹.

O tipo de reconstrução bilioentérica preferível após ressecção de via biliar nos CC tipos I e IV é a hepaticojejunostomia com reconstrução em Y de Roux, mas pode ser realizada também a hepaticoduodenostomia. Embora a hepaticoduodenostomia esteja associada ao aumento da taxa de câncer gástrico e de vias biliares^{26,27}.

Pacientes que realizaram apenas a drenagem do CC continuam com indicação de realizar ressecção de vias biliares, tendo em vista a permanência do risco de malignização e recorrência dos sintomas²⁸⁻³⁰.

Cistos de colédoco tipos II e III estão associados a baixo risco de malignização³¹. Os tipos II usualmente podem ser tratados com diverticulectomia seguido de rafia do colo do divertículo. Pequenas coledococoeles podem ser tratadas com esfícterotomia via endoscópica, em caso de coledococoeles maiores com associação à pancreatite e obstrução do esvaziamento gástrico, pode ser realizado a excisão transduodenal^{14,32,33}.

Cisto de colédoco tipo V (Doença de Caroli) pode ser tratado com ressecção hepática ou transplante ortotópico^{34,35}. Doença cística localizada ou unilobar é melhor tratada com ressecção hepática. Entretanto, se a ressecção não for completa, o desfecho a longo prazo

é desfavorável, logo, ressecções mais agressivas são recomendadas desde o princípio^{36,37}. Doença cística bilobar assintomática é tratada de forma conservadora, com seguimento periódico, tendo em vista o risco de malignização^{38,39}. Transplante hepático ortotópico profilático não é indicado. As complicações da doença de Caroli bilobar, como colangite, hipertensão portal ou suspeita de malignização, são melhor tratadas com transplante hepático ortotópico¹⁹.

As ressecções de CC têm ganhado espaço, principalmente na população pediátrica. Ressecções de CC com hepaticojunostomia em Y de Roux laparoscópicas mostraram-se seguras quando comparadas com a técnica aberta, com as vantagens de ter melhor visualização de estruturas profundas, menor dor pós-operatória, menor estadia hospitalar, diminuição do íleo pós-operatório, melhores efeitos estéticos. Entretanto, esses casos devem ser reservados para cirurgiões especializados, com experiência em cirurgias hepatobiliares e minimamente invasivas. Finalmente, há relatos de alguns casos de ressecção de CC com reconstrução biliodigestiva por robótica com desfecho favorável, embora mais estudos são necessários para implementação da técnica¹⁹.

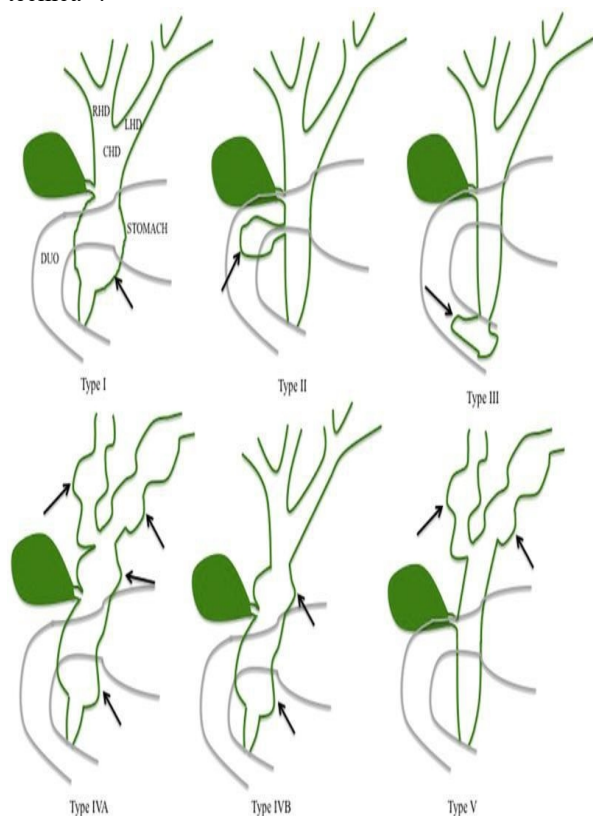


Figura 1. Classificação dos cistos de colédoco. RHD ducto hepático direito, LHD ducto hepático esquerdo, CHD ducto hepático comum, DUO duodeno. FONTE: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4332770/figure/F3/>

Morbidade e mortalidade pós-operatória em crianças

são baixas quando comparadas aos adultos. Complicações tardias ocorrem em cerca de 40% dos pacientes adultos e incluem estenose da anastomose, câncer, colangite e cirrose^{26,40,41}.

5. CONCLUSÃO

A doença cística da via biliar é uma doença rara em nosso meio, principalmente em adultos, mas sempre deve ser suspeitada em paciente que apresentam dor em hipocôndrio direito, massa abdominal palpável e icterícia, associado a exames de imagem que mostram dilatação das vias biliares.

A paciente desse relato de caso apresentava cisto de colédoco tipo IVA, segundo a classificação de Todani. O procedimento cirúrgico indicado foi a colecistectomia e ressecção de vias biliares extra-hepáticas com hepaticojunostomia em Y de Roux, devido ao acometimento difuso das vias biliares intra-hepáticas e impossibilidade de ressecção hepática segmentar. No seguimento ambulatorial ela apresenta-se clinicamente assintomática, mas deve ser mantido seguimento rigoroso com consultas programadas e exames de imagem de controle.

REFERÊNCIAS

- [01] Fonseca Neto OCL, Albuquerque Neto MC, Miranda AL. Surgical management of cystic dilatation bile ducts in adults. ABCD, arq. bras. cir. dig., São Paulo, 2015; 28(1):17-19.
- [02] Todani T, Watanabe Y, Narusue M, *et al.* Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg. 1977; 134:263-269.
- [03] Alonso-Lej F, Rever Jr WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. Int Abstr Surg.1959; 108:1-30.
- [04] O'Neill Jr JA. Choledochal cyst. Curr Probl Surg, 1992; 29:361-410.
- [05] Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. Can J Surg, 2009; 52:434-440.
- [06] Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. Ann Surg Oncol, 2007; 14:1200-1211.
- [07] Todani T, *et al.* Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet, 1987; 164:61-64.
- [08] Vater A, Ezler C. Dissertatio de Scirrhis viscerum occasione sections viri tymponite defunte. Wittenburgae Pamphlets, 1723; 4:3.
- [09] Jablonska B. Biliary Cysts: Etiology, Diagnosis and Management. World Journal of Gastroenterology: WJG, 2012; 18(35):4801-4810.
- [10] Wiseman K, *et al.* Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment. Am J Surg, 2005; 189; 527-531.
- [11] Kim OH, Chung HJ, Choi BG. Imaging of the choledochal cyst. Radiographics, 1995; 15:69-88.

- [12] Lee HK, *et al.* Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol*, 2009; 10:71–80.
- [13] Sato M. *et al.* Choledochal cyst due to anomalous pancreatobiliary junction in the adult: sono-graphic findings. *Abdom Imaging*, 2001; 26:395–400.
- [14] Rozel C, *et al.* Imaging of biliary disorders in children. *Pediatr Radiol*, 2011; 41:208–220.
- [15] Murphy AJ, *et al.* Concordance of imaging modalities and cost minimization in the diagnosis of pediatric choledochal cysts. *Pediatr Surg Int*, 2012; 28: 615–621.
- [16] Dabbas N, Davenport M. Congenital choledochal malformation: not just a problem for children. *Ann R Coll Surg Engl*, 2009; 91:100–105.
- [17] Lee HK, *et al.* Imaging Features of Adult Choledochal Cysts: A Pictorial Review. *Korean J Radiol*, 2009; 10:71–80.
- [18] Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst: Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg*, 1980; 140:653–657.
- [19] Soares KC, *et al.* Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *Journal of the American College of Surgeons*, 2014; 219:1167–1180.
- [20] Iwai N. *et al.* Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg*, 1992; 215:27–30.
- [21] Lipsett PA, *et al.* Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg*, 1994; 220: 644–652.
- [22] Rattner DW, Schapiro RH, Warshaw AL. Abnormalities of the pancreatic and biliary ducts in adult patients with choledochal cysts. *Arch Surg*, 1983; 118:1068–1073.
- [23] She WH, *et al.* Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center. *J Pediatr Surg*, 2009; 44:2307–2311.
- [24] Lopez RR, *et al.* Variation in management based on type of choledochal cyst. *Am J Surg*, 1991; 161:612–615.
- [25] Joseph VT. Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *J Pediatr Surg*, 1990; 25:782–787.
- [26] Takeshita N, Ota T, Yamamoto M. Forty-year experience with flow-diversion surgery for patients with congenital choledochal cysts with pancreaticobiliary maljunction at a single institution. *Ann Surg*, 2011; 254:1050–1053.
- [27] Shimotakahara A, *et al.* Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better? *Pediatr Surg Int*, 2005; 21:5–7.
- [28] Visser BC, *et al.* Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg*, 2004; 139:855–860.
- [29] de Vries JS, *et al.* Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg*, 2002; 37:1568–1573.
- [30] Atkinson HD, *et al.* Choledochal cysts in adults and their complications. *HPB (Oxford)*, 2003; 5:105–110.
- [31] Ziegler KM, *et al.* Choledochoceles: are they choledochal cysts? *Ann Surg*, 2010; 252:683–690.
- [32] Masetti R, *et al.* Choledochocoele: changing trends in diagnosis and management. *Surg Today*, 1996; 26: 281–285.
- [33] Martin RF, *et al.* Symptomatic choledochoceles in adults. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography recognition and management. *Arch Surg*, 1992; 127:536–538.
- [34] Shi LB, *et al.* Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China. *World J Gastroenterol*, 2001; 7:732–734.
- [35] Gong L, *et al.* Clinical analysis of 221 cases of adult choledochal cysts. *Am Surg*, 2012; 78:414–418.
- [36] Mabrut JY, *et al.* Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome: long-term results of the French Association of Surgery Multicenter Study. *Ann Surg*, 2013; 258:713–721.
- [37] Mabrut JY, *et al.* Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease: long-term results of a multi-institutional study. *Ann Surg*, 2007; 246: 236–245.
- [38] Lendoire JC, *et al.* Caroli's disease: report of surgical options and long-term outcome of patients treated in Argentina. Multicenter study. *J Gastrointest Surg*, 2011; 15:1814–1819.
- [39] Bockhorn M, *et al.* The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg*, 2006; 202:928–932.
- [40] Huang CS, Huang CC, Chen DF. Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *J Gastrointest Surg*, 2010; 14:1105–1110.