Cisto de colédoco com apresentação em idade adulta

Choledochal cyst presenting in adulthood

Rafael Bergesch D'Incao[1], Marcelo Campos Appel da Silva[1], Viviane Plasse Renon[1], Rodrigo Mayer Lul[1], Eiji Suwa[2], Marcus Vinicius Silveira Osório[2]

RESUMO

Cistos biliares são ectasias ductais congênitas envolvendo um segmento ou toda árvore biliar intra- e/ou extra-hepática, comuns na infância, mas de diagnóstico raro na idade adulta. O objetivo do presente trabalho é de relatar o caso de um paciente adulto diagnosticado com cisto gigante de colédoco durante investigação para dor abdominal.

UNITERMOS: Cisto de Colédoco, Icterícia Obstrutiva, Doença Biliar.

ABSTRACT

Biliary cysts are congenital ductal ectasias involving a segment or the entire intra- and/or extrahepatic biliary tree, common in childhood, but of uncommon diagnosis in adulthood. The aim of this study is to report the case of an adult patient diagnosed with giant choledochal cyst during investigation for abdominal pain.

KEYWORDS: Choledochal Cyst, Obstructive Jaundice, Biliary Disease.

INTRODUÇÃO

Cistos biliares são ectasias ductais congênitas envolvendo um segmento ou toda arvore biliar (Tabela 1 e Figura 1). Originalmente, eram chamados somente como cistos de colédoco, porém, atualmente, englobam tanto cistos intra-hepáticos como extra-hepáticos (1, 2), costumando ocorrer associação à junção pancreática anormal (70% dos casos) (6) e à fibrose hepática congênita. Essas alterações são associadas a uma serie 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 asiáticos (3). Predomina no sexo feminino, com relação estimada de 3:1 até 4:1. (1, 4, 5) O quadro clínico típico é de dor abdominal, massa em quadrante superior direito e icterícia (3). Diagnóstico pode ser feito utilizando ecografia abdominal, tomografia de abdome e colangioressonância magnética. O diagnóstico de cisto de colédoco costuma ser realizado nos primeiros anos de vida, sendo que 60% são reconhecidos na primeira década (7) e menos de 20% após os vinte anos de idade. A apresentação na idade adulta é rara, sendo o achado relacionado a complicações do cisto. Tratamento consiste em ressecção cirúrgica do cisto, em virtude da alta taxa de transformação maligna (3-26%) dos cistos em colangiocarcinoma (8, 9).

TABELA 1 – Descrição dos Cistos de Via Biliar conforme Classificação de Todani (6)

Tipo I – Dilatação fusiforme do ducto biliar comum (50-85%);
Tipo IA – Dilatação de via biliar extra-hepática, associada à junção pancreática anormal (JPA);
Tipo IB – Dilatação segmentar da via biliar extra-hepática. Não associada a JPA;
Tipo IC – Dilatação da via biliar extra-hepática, a partir da JPA até vias biliares intra-hepáticas;
Tipo II – Cistos biliares/ divertículos da via biliar extra-hepática (2%);
Tipo III – Cistos biliares e dilatações da via biliar intraduodenal (1-5%);
Tipo IV – Cistos biliares (15-35%). Divididos em:
Tipo IVA – Dilatações intra e extrabiliares, segundo tipo mais comum;
Tipo IVB – Dilatações exclusivas de vias biliares extra-hepáticas.
Tipo V – Cistos biliares, com dilatações restritas porção intra-hepática (20%).

[1] Médicos Internistas. Médicos Residentes do Serviço de Gastroenterologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição, Porto Alegre, RS.
[2] Médicos Gastroenterologistas. Preceptores do Programa de Residência Médica/ Serviço de Gastroenterologia do Hospital Nossa Senhora da Conceição, Porto Alegre, RS.

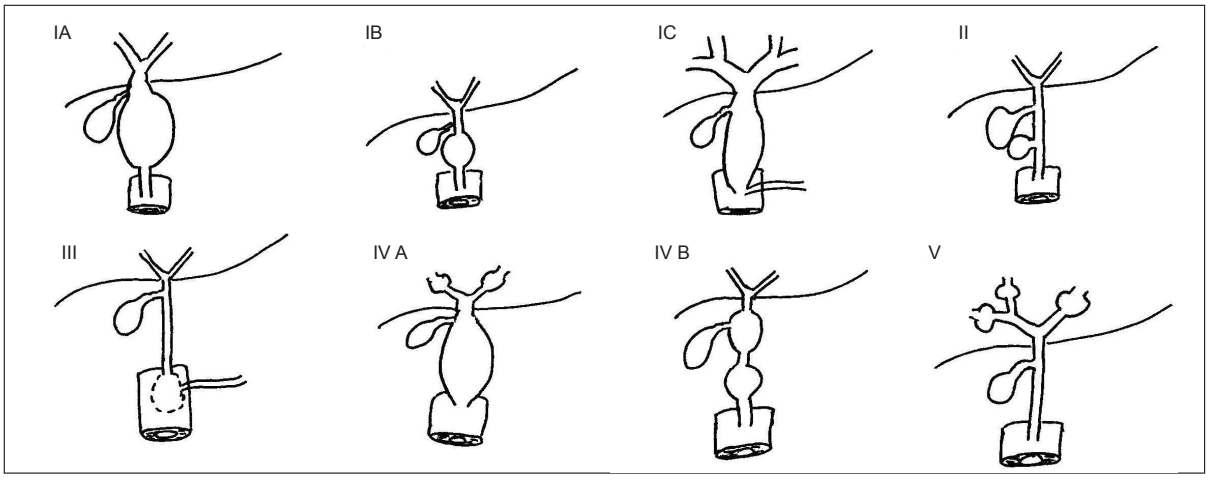


Figura 1 − Desenho esquemático da Classificação de Todani (6) − Tipo IA − Dilatação de via biliar extra-hepática, associada à junção pancreática anormal (JPA); tipo IB − Dilatação segmentar da via biliar extra-hepática, não associada a JPA; tipo IC − Dilatação fusiforme da via biliar extra-hepática, a partir da JPA até vias biliares intra-hepáticas; tipo II − Cistos biliares/ divertículos da via biliar extra-hepática; tipo III − Cistos biliares e dilatações da via biliar intra-duodenal; tipo IVA − Dilatações sacular intra e extra-biliares, segundo tipo mais comum; tipo IVB − Dilatações exclusivas de vias biliares extra-hepáticas; tipo V - Cistos biliares, com dilatações restritas porção intra-hepática.

RELATO DO CASO

Paciente C.A.S.T., 44 anos, masculino, mecânico, natural e procedente de Porto Alegre, RS, procura emergência devido a queixa de dor abdominal epigástrica e hipocôndrio direito com um mês de duração. Referia episódios de dor em cólica, melhorando apenas com medicação. Negava colúria, acolia ou icterícia. Negava febre, tremores ou calafrios, bem como náuseas ou vômitos. Negava outros sintomas constitucionais. História médica pregressa sem comorbidades conhecidas ou cirurgias realizadas e negava uso regular de medicações. Paciente tabagista, com carga de 20 anos-maço, e etilismo social leve.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, orientado e coerente, com mucosas úmidas, mas ictéricas. Pressão arterial 130/80 mmHg, frequência cardíaca 81 bpm, temperatura axilar de 36°C. À inspeção de tórax e abdome não apresentava alterações vasculares compatíveis com circulação colateral nem outras lesões cutâneas. Aparelho respiratório e cardiovascular sem alterações. Exame abdominal com ruídos hidroaéreos presentes, abdome plano, pouco depressível, com defesa voluntária por dor à palpação profunda de hipocôndrio direito, sem hepatomegalia ou esplenomegalia.

À chegada na emergência do Hospital Nossa Senhora da Conceição, realizou exames laboratoriais, com bilirrubina total= 6,3 mg/dL às custas da fração direta (5,4 mg/dL), elevação de transaminases (ALT=101 mg/dL e AST=66 mg/dL), plaquetas 120.000/mcL, tempo de protrombina de 12 segundos (atividade 100% / RNI= 1,0) e elevação de fosfatase alcalina (256 mg/dL) – quadro compatível com icterícia colestática. Ecografia abdominal total da admissão visualizou dilatação de vias biliares extra-hepáticas (colédoco medido 2,0 cm e vesícula com lama biliar). A fim de complementação diagnóstica, o paciente foi encaminhado para realização de tomografia computadorizada de abdome com contraste, a qual evidenciou dilatação difusa das vias biliares intra-hepáticas e do hepatocolédoco (8,0 cm), com redução gradual de seu calibre até chegar à papila duodenal e distensão da vesícula biliar. Fígado com contornos regulares, dimensões normais e densidade habitual, sem lesões focais, e baço de aspecto usual (Figura 2). Devido à possibilidade de neoplasia periampular foi solicitada duodenoscopia, a qual não mostrou alterações.

Diante das alterações tomográficas e a fim de melhor avaliação das vias biliares, o paciente foi encaminhado para exame de colangioressonância magnética que identificou acentuada dilatação dos ductos biliares intra-hepáticos e dilatação fusiforme dos ductos hepático comum e colédoco, corroborando para o diagnóstico de cisto de colédoco tipo IC. Foi solicitada consultoria para equipe da Cirurgia do Aparelho Digestivo para avaliação, visando procedimento cirúrgico, tendo em vista alto risco para malignização de vias biliares. Após liberação pré-operatória, o paciente foi levado ao bloco cirúrgico, sendo realizada colecistectomia e secção do ducto hepático comum, ao nível da bifurcação, e anastomose bilio-digestiva em *Y-de Roux*. Informações do relatório da cirurgia não descreviam fígado de aspecto cirrótico. Anatomopatológico da peça cirúrgica ressecada mostrou formação tubuliforme de tecido, revestida por epitélio pseudocolunar, compatível com cisto de colédoco, apresentando áreas de inflamação crônica e aguda, fibrose da lamina própria e hemorragia recente, sem alterações compatíveis com processo neoplásico.

O paciente apresentou boa evolução pós-operatória, sem complicações, recebendo alta hospitalar em bom estado geral, assintomático, com plano de acompanhamento no ambulatório da Gastroenterologia.

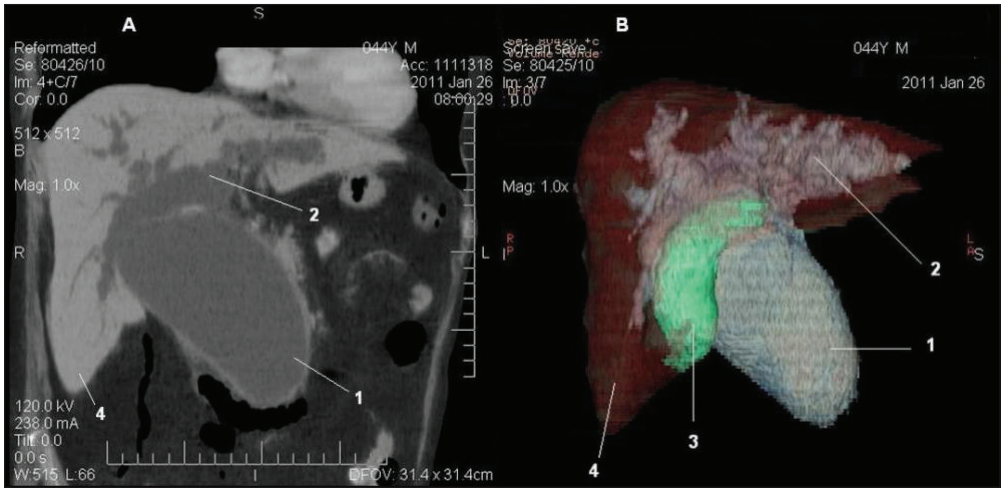


Figura 2 − A - Corte sagital de tomografia computadorizada de abdome, demonstrando dilatação de vias biliares intra-hepáticas e hepatocolédoco. B- Reconstrução a cores de corte tomográfico sagital. Identificação de estruturas: (1) via biliar extra-hepática; (2) via biliar intra-hepática; (3) vesícula biliar; e (4) fígado.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de cisto de colédoco na idade adulta é raro (3, 10), sendo tipicamente encontrado na infância, quando se apresenta classicamente com a tríade de icterícia, massa abdominal e dor (3). A apresentação na idade adulta difere da apresentação na infância, se manifestando geralmente como dor abdominal e icterícia, sendo a tríade encontrada em apenas 20% dos casos (3, 10). Embora a dor abdominal seja o sintoma mais predominante no cisto de colédoco, na idade adulta a maioria dos pacientes têm sintomas clínicos inespecíficos. Além disso, apresentações diversas da doença cística das vias biliares parecem estar relacionadas as suas complicações na idade adulta (colecistite, colangiocarcinoma, pancreatite, colangite ou cirrose hepática com hipertensão porta) (18).

A etiologia do cisto de colédoco persiste indefinida, embora muitas hipóteses venham sendo enumeradas. A primeira delas atribui a uma dilatação congênita do ducto biliar comum, secundária uma estenose do colédoco. Outra hipótese aponta para uma alteração secundária ao refluxo pancreático, através de um canal comum para dentro da via biliar, causando degradação e dilatação da parede, permitindo a formação dos cistos (18). A junção pancreática anômala também é cada vez mais citada relacionando sua presença com o desenvolvimento do cisto de colédoco. Na Junção anômala, a união do ducto pancreático com o ducto hepático ocorre fora da parede duodenal, proximal ao esfíncter de Oddi, possibilitando a formação de um canal acessório que permite o refluxo de secreção pancreática na via biliar, ocasionando o enfraquecimento das parede e formação dos cistos (19, 20).

O diagnóstico do cisto de colédoco é baseado na dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas, após excluída a possibilidade de neoplasia, cálculo ou inflamação como causas da obstrução (19). A ultrassonografia é útil como exame inicial na avaliação de sintomas abdominais, sendo capaz de fornecer informações importantes, na maioria dos casos, sobre diâmetro das vias biliares, além da presença de cálculos (18). A colangiopancreatografia endoscópica retrograda (CPRE) é considerada o padrão-ouro para o diagnóstico do cisto de colédoco, assim como de suas possíveis complicações. Entretanto, devido a potencial morbidade inerente a esse procedimento invasivo, exames não invasivos conquistaram espaço na elucidação diagnostica (18, 19).

A colangioressonância magnética vem sendo utilizada com bons resultados, permitindo visualização simultânea do ducto pancreático e biliar comum. A tomografia computadorizada, através da reconstrução é também considerada uma técnica importante, permitindo definir detalhes da árvore biliar e anormalidades da junção pancreatobiliar, como podemos observar na descrição de nosso caso (Figura 1) (19). Entretanto, anormalidades precoces, de pequenas dimensões, podem ser imperceptíveis por estas modalidades de investigação (18, 19).

A classificação dos cistos de colédoco foi pela primeira vez descrita por Alonso Lej et al. em 1959 (2). Após revisão da literatura, o referido autor classificou os cistos de colédoco em três grupos: (1) dilatações císticas do ducto biliar comum, (2) divertículo do ducto biliar comum e (3) dilatação do colédoco distal, atingindo a parede do duodeno. Posteriormente, em 1985, o cirurgião japonês Takuji Todani (6) introduziu os conceitos da dilatação fusiforme das vias biliares extra-hepáticas e o conceito da dilatação intra-hepática, conforme descrito na Tabela 1 (1, 18). Os cistos do tipo I são restritos ao ducto colédoco, sendo dividido em três subtipos: subtipo IA, restrito a vias biliares extra-hepáticas; subtipo IB, sendo a dilatação de toda via biliar extra-hepática; e subtipo IC, com a dilatação fusiforme de segmentos intra- e extra-hepático. Os cistos do tipo II são divertículos nas vias biliares extra-hepáticas. O tipo III, também chamado coledococele, tem localização

extra-hepática, em sua porção intra duodenal. Já as dilatações císticas do tipo IV podem ocorrer, tanto em via biliar extra quanto intra-hepática, sendo que o tipo IVA envolve dilatação sacular intra e extra-hepatica e o tipo IVB envolve múltiplas dilatações císticas das vias biliares extra-hepáticas. Já o tipo V, também conhecido como Doença de Caroli envolve somente via biliar intra-hepática (6).

No caso relatado, o paciente apresentava-se com dor em quadrante superior direito, icterícia e alterações colestáticas em exames laboratoriais – achados compatíveis com doença calculosa de via biliar (coledocolitíase), hipótese esta descartada durante a investigação. A ecografia abdominal total é método inicial na avaliação de doença colestática, capaz de diferenciar doença calculosa, doença cística do fígado e doença cística da via biliar. Ao detectar dilatação de vias biliares, na ausência de fator obstrutivo evidente, deve ser levantada sempre a hipótese da doença cística da via biliar. O próximo passo sugerido da investigação deve ser a colangioressonância magnética com boa sensibilidade (73-100%) (11), sem os riscos inerentes a realização da colangiografia endoscópica. A doença cística das vias biliares está associada a risco aumentado (20-30x) de transformação maligna (13), sendo os subtipos I e IV os mais relacionados (12). Mesmo após a ressecção o paciente persiste com risco aumentado de transformação neoplásica (0,5-6%), consequência esta secundária de lesão residual ou neoplasia subclínica (14-16).

Desde sua descoberta e classificação, tratamentos vem sendo propostos e revisados. A drenagem da via biliar já foi considerada modalidade terapêutica de escolha, entretanto foi demonstrado potenciais complicações tardias em 30-50% casos, como colangiocarcinoma, cirrose biliar secundaria ou colangite (13, 17). Atualmente, o tratamento padrão para doença cística da via biliar é através de ressecção cirúrgica, sendo especialmente realizada a excisão da lesão cística e, quando possível, hepatojejunostomia em *Y-de-Roux* (22). O tratamento para lesão cística tipo V (doença de Caroli) ainda é controverso. Ressecção hepática tem sido realizada com segurança e eficácia (23).

COMENTÁRIOS FINAIS

A doença cística das vias biliares é condição de diagnóstico raro na idade adulta, uma vez que a tríada clássica de dor abdominal, massa abdominal e icterícia é infrequente. Pacientes costumam buscar serviços de emergência com queixa de dor abdominal e com alterações laboratoriais, levando a extensa lista diagnósticos diferenciais, especialmente doença calculosa de vias biliares. O diagnóstico é retardado até que exames de imagem demonstrem dilatações da via biliar intra ou extra-hepática e exame complementar de imagem (tomografia computadorizada ou ressonância magnética) seja realizado. O tratamento compreende a ressecção da lesão, visto risco de transformação maligna dependendo do tipo e localização de lesão cística.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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.
2. Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. Int Abstr Surg 1959;108:1.
3. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, et al. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. Ann Surg 1994;220:644.
4. ONeill JA Jr. Choledochal cyst. Curr Probl Surg 1992; 29:361.
5. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. Can J Surg 2009;52:434.
6. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003;10:340.
7. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. Can J Surg 2009;52:506.
8. Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. Ann Surg Oncol. 2007;14:1200.
9. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet.1987; 164:61.
10. Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C. Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. HPB (Oxford) 2007; 9:383.
11. Park DH, Kim MH, Lee SK et al. Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? Gastrointest Endosc. 2005;62:360.
12. Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. Ann Surg Oncol. 2007;14:1200.
13. Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. Cancer. 1979;44:1134.
14. Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M et al. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. Surgery. 1999;126:939.
15. Ono S, Fumino S, Shimadera S, Iwai N. Long-term outcomes after hepaticojejunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up. J Pediatr Surg. 2010;45:376.
16. Tao KS, Lu YG, Wang T, Dou KF. Procedures for congenital choledochal cysts and curative effect analysis in adults. Hepatobiliary Pancreat Dis Int. 2002;1:442.
17. Saing H, Han H, Chan KL et al. Early and late results of excision of choledochal cysts. J Pediatr Surg. 1997;32:1563.
18. Dabbas N, Davenport M. Congenital choledochal malformation: not just a problem for children. Ann R Coll Surg Engl. 2009;91:100-105.
19. Lee HK, Park SJ, Yi BH, et al. Imaging Features of Adult Choledochal Cysts: a Pictorial Review. Korean J Radiol. 2009;10:71-80.
20. Tan SS, Tan NC, Ibrahim S, Tay KH. Management of adult choledochal cyst. Singapore Med. J 2007;48(6):524-527.
21. Liu CL, Fan ST, Lo CM et al. Choledochal Cysts in Adults. Arch Surg. 2002;137:465-468.
22. Liu, YB, Wang JW, Khagendra RD, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience. Chin Med J 2007;120(16):1404-1407.
23. Madariaga JR, Iwatsuki S, Starzl TE, Todo S, Selby R, Zetti G. Hepatic resection for cystic lesions of the liver. Ann Surg. 1993;218:610-614.

✉ Endereço para correspondência
Marcelo Campos Appel da Silva
Rua Comendador Caminha, 250/902
90.430-030 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 9113-4418
💻 marceloappel@yahoo.com.br

Recebido: 17/10/2011 – Aprovado: 6/12/2011