

# Colangite esclerosante: sequela tardia por abordagem cirúrgica por cisto de colédoco?

Sclerosing cholangitis: late sequel after surgical approach in choledochal cyst

Ewerton Miyadahira<sup>1</sup>, Elias Hideki Kawabata<sup>1</sup>, Francisco Felipe Alves dos Santos<sup>1</sup>, Giovanni Demartino<sup>1</sup>, Bárbara dos Santos Barbosa<sup>2</sup>, Maria de Fátima Araújo Nascimento<sup>3</sup>, Pedro Cartapatti da Silva<sup>4</sup>, Tércio De Campos<sup>5</sup>

## Resumo

Cisto de colédoco e colangite esclerosante são duas afecções distintas das vias biliares. A primeira se caracteriza por uma má formação anatômica, cujo diagnóstico é frequente na infância. Já a segunda, manifesta-se como doença inflamatória autoimune que leva a intensa fibrose e estenose nas vias biliares. Não há relatos em que as duas doenças estão associadas. No presente estudo, apresentar-se-á um caso de uma paciente, sexo feminino, no final da terceira década de vida, com pós operatório de 5 anos de derivação biliodigestiva por cisto de colédoco que evoluiu com fibrose dos ductos biliares remanescentes, levando a estenose e lesão hepática do lobo esquerdo.

**Descritores:** Cisto do colédoco, Colangite esclerosante, Vias biliares, Derivação Biliodigestiva, Fibrose

## Abstract

*Choledochal cyst and sclerosing cholangitis are two distinct conditions of the bile ducts. The first is characteri-*

*zed for being a malformation of the track, being frequent diagnosed in childhood. The second one manifest itself as autoimmune inflammatory disease, which leads to intense fibrosis and stenosis in the biliary tract. There are no reports of these two diseases being associated. In this study, will be introduced a case of a female patient at the end of the third decade of life, with postoperative 5 years biliopancreatic diversion by choledochal cyst that evolves with fibrosis of the bile duct remnants, leading to stenosis and injury liver left lobe.*

**Keywords:** Choledochal cyst; Cholangitis, sclerosing; Bile ducts; Gastric bypass; Fibrosis

## Introdução

Cisto do colédoco é uma entidade rara e congênita, que se manifesta morfológicamente como uma ectasia dos ductos biliares que pode acometer toda árvore biliar ou parte dela, podendo ser intra-hepático (doença de Caroli)<sup>(1)</sup> e extra-hepático<sup>(2)</sup>. Das doenças congênitas que acometem as vias biliares, o cisto de colédoco é a segunda anomalia anatômica mais frequente, ultrapassado somente pela atresia de vias biliares<sup>(3)</sup>.

Sua incidência varia entre os diferentes países e está estimada entre 1 caso para cada 100 mil ou 150 mil habitantes<sup>(4-6)</sup>. A entidade é mais frequente no sexo feminino (3 até 4:1) e sua manifestação clínica ocorre na maioria das vezes na infância, mas pode ocorrer na fase adulta. Não há relato que comprove a hereditariedade da doença cística da via biliar<sup>(2)</sup>.

Quando adulto, a manifestação clínica mais comum é dada pela tríade clássica: dor abdominal, icterícia e uma massa palpável. Apesar da etiologia ser desconhecida há teorias que sugerem um refluxo da secreção pancreática para o ducto colédoco, que se comunica diretamente com a via pancreática, provocando a má formação<sup>(7,8)</sup>.

Dentre as possíveis complicações, pode-se citar a malignização da lesão (colangiocarcinoma), pancrea-

1. Acadêmico da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – 6º Ano do Curso de Graduação em Medicina

2. Médica da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Departamento de Ciências Patológicas

3. Professora Adjunta da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Ciências Patológicas

4. Médico da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Departamento de Cirurgia

5. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Cirurgia

**Trabalho realizado:** Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia – Grupo de Vias Biliares e Pâncreas

**Endereço para correspondência:** Tércio de Campos. Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – OMB. Rua Dr. Cesário Mota Jr, 112 – 1º Andar – Vila Buarque – 01221-020 – São Paulo, SP – Brasil. e-mail: cir.pancreas@santacasasp.org.br / ewerton.miyadahira@gmail.com

tite, colelitíase, colangite, cirrose biliar secundária e ruptura<sup>(9-11)</sup>.

Dentre os exames que podem ser solicitados constam Ultrassonografia de Abdome, Tomografia Computadorizada, Colangioresonância Magnética<sup>(12)</sup>. Por se tratar de uma doença congênita, a apresentação na idade adulta é rara. Seu diagnóstico mais frequente ocorre nos primeiros anos de vida e apenas 20% são diagnosticados após os 20 anos de idade<sup>(4,13)</sup>.

A terapêutica consiste em retirada do cisto e reconstrução da via biliar, sendo a mais utilizada a reconstrução a "Y-de-Roux"<sup>(7,14)</sup>.

Quanto à colangite esclerosante, trata-se de uma inflamação crônica colestatica hepatobiliar de origem idiopática, com presença de fibrose e estreitamento dos ductos intra e extra-hepático de médios e grande calibre da árvore biliar<sup>(14)</sup>. É dividida em colangite esclerosante primária (associada a uma etiologia autoimune) e secundária (relacionada a uma síndrome colestatica). Ambas são clinicamente e morfológicamente semelhantes, diferenciando o fato de que a causa da colangite esclerosante secundária é conhecida<sup>(14)</sup>.

Qualquer síndrome colestatica que curse com inflamação das vias biliares pode induzir a colangite esclerosante. Sua incidência é maior em homens, na 3<sup>a</sup> - 4<sup>a</sup> década de vida. Dentre as possíveis complicações, pode-se citar a malignização para colangiocarcinoma e cirrose biliar<sup>(14)</sup>.

Dentre as manifestações clínicas mais comuns podem haver sintomas de fadiga, dor em hipocôndrio direito, prurido, icterícia, hepatoesplenomegalia. Nos exames complementares, são achados frequentes a elevação das enzimas canaliculares e transaminaes, além de visualização de espessamento das paredes da via biliar, com dilatações e estenoses nos exames de imagem<sup>(15,16)</sup>.

Há poucos relatos na literatura que associam as duas doenças em um único paciente. O objetivo do estudo foi relatar um caso de uma paciente do sexo feminino que foi submetida à colecistectomia e derivação biliodigestiva em "Y-de-Roux" em 2010, evoluindo após 5 anos com colangite esclerosante secundária.

## Descrição do Caso

Paciente do sexo feminino, 38 anos, parda, natural da Paraíba, procedente de São Paulo há 15 anos, realizou colecistectomia, com ressecção de via biliar extrahepática e derivação biliodigestiva em "Y-de-Roux" transmesocólica, devido a exérese de um cisto de colédoco, Todani grau II em 2010, queixa-se de icterícia, acolia fecal e colúria há 5 meses, após 5 anos da abordagem cirúrgica. Nega dor abdominal, febre ou outros sintomas associados.

Foi realizado colangioresonância magnética da Pelve, mostrando o seguinte resultado: Fígado com atrofia de lobo esquerdo e contornos difusamente lobulados com imagem sugestiva de trombose em ramo esquerdo da veia porta. Discreta dilatação das vias biliares intra-hepáticas a partir do plano da anastomose, com falhas de enchimento no ramo biliar esquerdo, podendo representar cálculos.

Exames laboratoriais: Bilirrubinas Totais de 11,8 mg/dl, Bilirrubina Direta de 9,8 mg/dl; Fosfatase Alcalina 392 U/L; Gama Glutamil Transferase de 1154 U/l; Aspartato Aminotransferase (TGO) de 1027 U/l; Alanina Aminotransferase (TGP) de 1363 U/l; Tempo de Protrombina de 18,6 seg, Atividade Protrombínica de 58, com INR de 1,44; Tempo de tromboplastina Parcial ativado 21,2 seg e RT de 0,73; Proteína C Reativa de 1,5 mg/dl; Creatinofosfoquinase de 1454 U/l, Hemograma: Hemoglobina de 10,8 g/dl; hematócrito de 31,1%; Leucócitos de 16,7 mil uL, Plaquetas de 241 mil uL.

No intraoperatório foi verificada anastomose hepatojejunal em "Y de Roux" transmesocólica a qual foi desfeita para drenagem de barro biliar, evidenciando espessamento patológico de toda via biliar. Além disso, notou-se lobo esquerdo do fígado com dimensões reduzidas, o qual foi seccionado e encaminhado à análise anatomopatológica.

A peça foi cirúrgica foi encaminhada para anatomia patológica da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Revelou achados macroscópicos de fibrose difusa, com ligação entre via biliar e colédoco esclerosado e na microscopia com infiltrado inflamatórios leve periportal. Nota-se ainda áreas de colestase associada a esclerose de ductos e vias biliares. O quadro histológico associado a informação clínica pode corresponder a colangite esclerosante secundária.

## Discussão

O cisto de colédoco é uma doença congênita cística rara que afeta as vias biliares intra e extrahepáticas. A incidência é de 1 para 13000 nascidos vivos nos Estados Unidos, mas esse número é 13 vezes maior no Japão e na Ásia. É mais comum em mulheres, numa proporção de 4:1 e em crianças. Aproximadamente 25% dos cistos de colédoco são detectados no primeiro ano de vida e 60% na primeira década, mas 20% são detectados após os 20 anos<sup>(2)</sup>.

A teoria mais aceita para a formação de cistos no colédoco é a malformação da via biliar por junção anômala do ducto biliopancreático (APBDJ), que favorece o refluxo de enzimas pancreáticas, levando a formação do cisto<sup>(14,17,18)</sup>. Ainda não se sabe se há mecanismos autoimunes envolvidos em sua patogênese. A ressec-

ção cirúrgica do cisto e da vesícula são necessários para evitar a malignização da lesão, reduzir risco de colelitíase, de pancreatite e de rotura espontânea do cisto<sup>(19)</sup>. Não há relatos na literatura que evidenciam que cistos de colédoco e sua abordagem cirúrgica induzam a colangite esclerosante<sup>(20)</sup>.

A colangite esclerosante é uma doença hepatobiliar de característica inflamatória crônica, de origem idiopática, levando a fibrose e estenose das vias biliares de médios e grandes calibres. Acomete principalmente homens (2:1) entre a 3-4ª década de vida. A incidência varia conforme o local do mundo, variando de 0 – 1,3 casos por 100 mil habitantes por ano. Estima-se que sua prevalência é de 0 – 16,2 casos por 100 mil habitantes no mundo<sup>(19)</sup>.

Teorias genéticas, imunológicas e ambientais estão sendo elaboradas para poder explicar a patogênese da colangite esclerosante. Mutações no receptor HLA-DR2, destruição dos ductos biliares por infiltrado linfocitário devido a depósito de imunocomplexo, tabagismo, infecções virais por citomegalovírus (CMV) ou bacterianas, entre outras causas podem estar envolvidas na gênese da doença. Tais mecanismos induzem a lesão dos ductos das vias biliares por via imunológica e inflamatória, podendo levar a formação de cistos nesses locais<sup>(19)</sup>.

Há relatos que evidenciam que colangite esclerosante pode mimetizar casos de cisto de colédoco<sup>(21-23)</sup>. No entanto, os estudos mostram o desenvolvimento do cisto em idosos e crianças, não abrangendo a faixa etária da paciente descrita neste estudo.

Assim, até o momento não há relatos de colangite esclerosante consequente a cisto de colédoco e escassos são os casos em que a primeira mimetiza a segunda. Esses relatos se restringem aos pacientes em extremos de idade, sem evidências dessa sequela em adultos.

## Comentários Finais

Portanto, este estudo descreve um caso inédito e raro de uma paciente do sexo feminino, de 38 anos, pós operatório de 5 anos de colecistectomia com derivação biliodigestiva, evoluindo para colangite esclerosante, evidenciado por achado intraoperatório e anatomopatológico.

## Referências Bibliográficas

1. Conde SR, Souza FS, Lobato ETV, Macedo JAC, Araújo MT. Síndrome de Caroli: relato de caso clínico. Rev Para Med. 2010; 24:33-7.
2. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg. 1977; 134:263-9.
3. Kim OH, Chung HJ, Choi BJ. Imaging of the choledochal cyst. Radiographics. 1995; 15:69-88.
4. Atkinson HD, Fischer CP, de Jong CH, Madhavan KK, Parks RW, Garden OJ. Choledochal cysts in adults and their complications. HPB (Oxford). 2003; 5:105-10.
5. Babbitt DP. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. Ann Radiol (Paris). 1969; 12:231-40.
6. Rattan KN, Magu S, Ratan S, Chaudhary A, Seth A. Choledochal cyst in children: 15-year experience. Indian J Gastroenterol. 2005; 24:178
7. Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C. Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and pediatric patients. HPB (Oxford). 2007; 9:383-7.
8. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, Kumar N, Vij JC, Sarin SK, et al. Choledochal cysts--differences in children and adults. Br J Surg. 1996;83:186-8.
9. Souza RC, Ritter R, Figueiredo MVL, Silva RA, Pacheco Jr AM, Moricz A, et al. Cisto de colédoco tipo I em adulto. Arq Med Hosp Fac Cienc Med Santa Casa São Paulo. 2009; 54: 24-7.
10. D'Incao RB, Silva AMCA, Renon VR, Lul RM, Suwa E, Osorio MVS. Cisto de colédoco com apresentação em idade adulta. Rev AMRIGS. 2012; 56:256-9.
11. Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. Ann Surg Oncol. 2007; 14:1200-11.
12. Liu CL, Fan ST, Lo CH, Lam CM, Poon RT, Wong J. Choledochal cysts in adults. Arch Surg. 2002; 137:465-8.
13. Banerjee Jesudason SR, Ranjan Jesudason M, Paul Mukha R, Vyas FL, Govil S, Muthusami JC. Management of adult choledochal cysts a 15-year experience. HPB (Oxford). 2006; 8:299-305.
14. Marchioni Beery RM, Vaziri H, Forouhar F. Primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis: a review featuring a women's health perspective. J Clin Transl Hepatol. 2014; 2:266-84.
15. Jones EA, Bergasa NV. Why do cholestatic patients itch? Gut. 1996; 38:644.
16. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. J Am Coll Surg. 2014; 219:1167-80.
17. Machado NO, Chopra PJ, Al-Zadjali A, Younas S. Choledochal cyst in adults: etiopathogenesis, presentation, management, and outcome-case series and review. Gastroenterol Res Pract. 2015; 2015:602591. In press 2015.
18. 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; 45:376-8.
19. Portincasa P, Vacca M, Moschetta A, Petruzzelli M, Palasciano G, van Erpecum KJ, et al. Primary sclerosing cholangitis: updates in diagnosis and therapy. World J Gastroenterol. 2005; 11:7-16.
20. Jablonska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. World J Gastroenterol. 2012; 18:4801-10.
21. Aizawa K, Kawaguchi S, Doi M, Mizuno W, Uragami K, Oka T, et al. A case of primary intrahepatic sclerosing cholangitis (PISC) complicated with atypical biliary epithelial proliferation. Nishioka S. Intern Med. 1992; 3:114-21.
22. Siegel EG, Fölsch UR. Primary sclerosing cholangitis mimicking choledochal cyst type 1 in a young patient. Endoscopy. 1999; 31:200-3.
23. Tseng WL, Lin HY, Lin WH, Lai HS. Choledochal cyst originating from primary sclerosing cholangitis in a child. Int Surg. 2011; 96:316-9.

Trabalho recebido: 09/05/2016

Trabalho aprovado: 09/08/2016