



ARTIGO ORIGINAL

Cisto de colédoco: experiência de 10 anos*Choledochal cyst: a 10-year experience***Luiz H. Pereira¹, Joaquim M. Bustorff-Silva², Lourenço Sbraggia-Neto²,
Daniel G. Bittencourt¹, Gabriel Hessel³****Resumo**

Introdução: O prognóstico do tratamento do cisto de colédoco depende do diagnóstico precoce, da exérese completa e da derivação bileo-digestiva adequada.

Objetivo: Avaliar os resultados do tratamento cirúrgico do cisto de colédoco.

Métodos: Análise retrospectiva dos prontuários de 18 pacientes operados por cisto de colédoco.

Resultados e discussão: Idade variando de 20 dias a 13 anos. 15(83%) eram do sexo feminino e 03(17%) do sexo masculino. A apresentação inicial dos pacientes foi a seguinte: 15(83%) pacientes com icterícia, colúria em 11(61%), acolia fecal em 10(55%), dor abdominal em 09(50%) e massa palpável em 02(11%). O ultra-som de abdome foi diagnóstico em 14(77%) pacientes. A colangiopancreatografia endoscópica retrógrada foi realizada em 04 pacientes, demonstrando um ducto comum longo em três. Nove pacientes apresentavam cisto tipo I, 01 tipo II, 07 tipo IV e 01 tipo V. Com exceção do paciente com cisto de colédoco tipo V, todos foram submetidos a exérese do cisto mais hepaticojejunostomia em Y de Roux. Este paciente submeteu-se apenas à derivação bileo-digestiva. Houve dois (11%) óbitos pós-operatórios por complicações ligadas à deterioração da função hepática. Dos 15 pacientes que puderam ser seguidos a longo prazo, dois (14%) apresentam pancreatite crônica e 13 (86%) estão bem, sem evidências de complicações tardias com o tratamento efetuado.

J. pediatr. (Rio J.). 2000; 76(2):143-148: cisto de colédoco, icterícia obstrutiva, derivação bileo-digestiva.

Introdução

O cisto de colédoco (CC) é uma entidade rara, sendo mais frequentemente observada em pacientes pediátricos do sexo feminino. A estimativa de incidência na população ocidental é de 1 / 100.000–150.000 nascidos vivos¹.

1. Médico-residente da Disciplina de Cirurgia Pediátrica FCM-UNICAMP.

2. Prof. Assistente Doutor da Disciplina de Cirurgia Pediátrica FCM-UNICAMP.

3. Prof. Assistente Doutor do Departamento de Pediatria FCM-UNICAMP. Hospital de Clínicas - UNICAMP.

Abstract

Background: Choledochal cyst is a rare abnormality usually found in infancy and childhood and mainly in females. Outcome depends on early diagnosis, complete resection of the cyst and proper hepaticoenterostomy.

Objective: The aim of this paper is to evaluate the outcome of 18 patients operated in ten years.

Methods: Retrospective chart review.

Results and discussion: Age ranged between 20 days and 13 years (mean 3 years). Fifteen (83%) were female and 03 (17%) male. Signs presented included 15 (83%) with jaundice, 11 (61%) with dark urine, 10(55%) with pale colored stools, 09 (50%) with abdominal pain and palpable mass in only 02(11%). Ultrasonography identified the cyst in 14 (77%) patients. Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography demonstrated a long common duct in three of four cases. Anatomical types were: 09 type I, 01 type II, 07 type IV and 01 type V. Except for one patient who had a type V cyst, all patients underwent cyst resection plus Roux-en-Y hepaticojejunostomy. There were two (11%) early postoperative deaths related to deterioration of liver function. Thirteen (86%) of the 15 patients available to follow-up were symptom-free without late complications at a mean period of three years, and two (14%) patients developed chronic pancreatitis.

J. pediatr. (Rio J.). 2000; 76(2):143-148: choledochal cyst, anastomosis, Roux-en-Y, treatment outcome, cholestasis.

A etiologia da dilatação congênita do ducto biliar comum ainda não está completamente esclarecida. Há estudos que indicam tratar-se de um defeito estrutural congênito, enquanto outros indicam ser um processo adquirido. A explicação mais comumente aceita envolve o refluxo de enzimas pancreáticas, secundário a uma anomalia na junção do ducto pancreático principal (ducto de Wirsung) ao ducto biliar comum. Segundo alguns autores, tal anomalia anatômica pode ser encontrada em até 80% dos pacientes com cisto de colédoco²⁻⁴.

A importância do diagnóstico do cisto de colédoco resulta das complicações inerentes à sua evolução: possibilidade de degeneração maligna, risco de obstrução biliar, colangite, rotura espontânea ou traumática do cisto, cirrose biliar progressiva e hipertensão portal⁵.

Alonso-Lej *et al.*, em 1959, propuseram o primeiro sistema de classificação para os cistos de colédoco⁶. Posteriormente, Todani *et al.* elaboraram nova classificação, incluindo os pacientes com dilatação intra-hepática, sendo esta a mais utilizada atualmente⁷.

Nas últimas décadas, o tratamento cirúrgico mais aceito tem sido a exérese do cisto com derivação bíleo-digestiva (hepático-enterostomia em Y de Roux ou hepáticooduodenostomia), em substituição à cisto-enterostomia. As cirurgias em que se mantém o cisto estão associadas com uma maior incidência de carcinoma de ducto biliar, além da possibilidade de desenvolvimento de complicações tardias como colangite e litíase⁷⁻⁹.

Objetivos

O objetivo deste trabalho é avaliar os resultados do tratamento cirúrgico do cisto de colédoco em nosso serviço, bem como relatar seu modo de apresentação clínica e os exames complementares utilizados em seu diagnóstico.

Pacientes e Métodos

Foram analisados retrospectivamente os prontuários de 18 pacientes submetidos a tratamento cirúrgico de cisto de colédoco, na Disciplina de Cirurgia Pediátrica da Faculdade de Ciências Médicas - UNICAMP, entre 1987 e 1997. A idade dos pacientes ao diagnóstico variou de 20 dias a 13 anos (média de 3 anos e 8 meses).

Os cistos de colédoco foram classificados de acordo com o sistema proposto por Todani *et al.* (vide Tabela 1). Com exceção de um paciente portador de um CC tipo V, a cirurgia realizada consistiu da exérese do cisto e hepatico-

jejunostomia em Y de Roux. O paciente com CC tipo V foi tratado através de uma hepatico-jejunostomia em Y de Roux, após ressecção de um segmento estenótico do ducto hepático comum. Um paciente havia sido submetido a uma cistoduodenostomia em outro serviço, mas permaneceu sintomático. A colecistectomia foi realizada em todos os pacientes. Foram realizadas biópsias hepáticas concomitantemente em 14 pacientes. Após a alta hospitalar os pacientes foram acompanhados através de consultas periódicas em nível ambulatorial.

Resultados

Dos 18 pacientes que se submeteram a tratamento cirúrgico por CC, 03 eram do sexo masculino e 15 do sexo feminino, com uma proporção masculino/feminino de 1:5. A distribuição por idade ao diagnóstico pode ser observada na Tabela 2, sendo que 15 (83,4%) dos 18 pacientes se encontravam abaixo de 7 anos de idade.

Tabela 2 - Distribuição por idade ao diagnóstico

Idade	Número de pacientes	%
< 1 ano	5	27,8
1 - 3 anos	5	27,8
3 - 5 anos	3	16,7
5 - 7 anos	2	11,1
> 7 anos	3	16,7
Total	18	100

O tempo do início dos sintomas até o diagnóstico variou de 4 dias a 7 anos, com média de 13,2 meses. O diagnóstico pré-natal não foi realizado em nenhum dos 18 pacientes. Um paciente foi encaminhado de outro serviço por recidiva após realização de uma cistoduodenostomia. Em relação à apresentação clínica inicial, o sintoma mais comumente observado foi icterícia, que ocorreu em quinze do total de dezoito pacientes (83,3%). Outros sinais e sintomas observados foram colúria, presente em onze pacientes (61,1%); acolia fecal, presente em dez pacientes (55,6%); dor abdominal, presente em nove pacientes (50%); vômitos, presente em oito pacientes (44,4%); hepatoesplenomegalia em quatro pacientes (22,2%) e massa abdominal palpável em dois pacientes (11,1%). Dois pacientes se apresentaram com colangite, dois com litíase biliar e um com pancreatite aguda. As patologias associadas encontradas foram cardiopatia congênita, má-rotação intestinal, *pancreas divisum* e criptorquidia, todos com frequência igual a um.

Tabela 1 - Classificação dos cistos de colédoco por Todani *et al.*

Tipo de cisto	Achados
I	Cisto extra-hepático único
II	Divertículo extra-hepático supraduodenal
III	Dilatação intra-duodenal (coledococoele)
IV	Cistos intra e extra-hepáticos
V	Cistos intra-hepáticos múltiplos (Doença de Caroli)

O diagnóstico pôde ser confirmado pela ultra-sonografia (USG) de abdome em 14 dos 18 pacientes (77%). A tomografia axial computadorizada (TAC) de abdome foi realizada em 9 pacientes para complementação diagnóstica. A colangiopancreatografia endoscópica retrógrada (CPRE) foi realizada em 4 pacientes, evidenciando o CC e um ducto comum longo (maior que 15mm) em três. As indicações para realização da CPRE foram as seguintes: uma paciente de 4 anos com CC tipo II, que se apresentara com pancreatite aguda idiopática; achado ultra-sonográfico de litíase biliar e dilatação da via biliar em dois pacientes e um paciente encaminhado de outro serviço com cistoduodenostomia prévia.

A distribuição dos tipos de cisto de colédoco está apresentada na Tabela 3, sendo que nove pacientes apresentavam CC do tipo I, um do tipo II, sete do tipo IV e um do tipo V, de acordo com a classificação de Todani⁷. Um caso de CC tipo I estava associado com atresia do colédoco terminal em uma criança com diagnóstico no período neonatal. No paciente com CC tipo V havia uma estenose segmentar de aproximadamente 5mm no ducto hepático comum com dilatação cística da árvore biliar intra-hepática à montante. Estes dois últimos pacientes apresentaram complicações letais no período pós-operatório. O primeiro foi a óbito no pós-operatório imediato por coagulação intravascular disseminada, e o segundo evoluiu para óbito no 3º pós-operatório por colangite e insuficiência hepática, configurando uma mortalidade operatória de 11%. Ambos apresentaram diagnóstico anatomopatológico de cirrose biliar nas biópsias do fígado.

Tabela 3 - Frequência dos tipos de CC

Tipo de cisto*	Número de pacientes	%
I	09	50
II	01	05
IV	07	38
V	01	05
Total	18	100

*Tipo de cisto de colédoco conforme Todani *et al.*

O grau de comprometimento hepático observado, nos casos submetidos a biópsia do fígado, foi bastante variável: desde mínima reação portal a graus variados de fibrose portal e cirrose biliar. Um paciente perdeu seguimento logo após o primeiro retorno. Dos quinze pacientes seguidos por um período de 05 meses a 9 anos e 8 meses (média de 3 anos), treze (86%) estavam bem até a última consulta, com provas de função hepática e enzimas normais e sem história

de colangites. Dois pacientes evoluíram com pancreatite crônica, um dos quais apresentara também colangite e retardo importante do desenvolvimento; o outro apresentava *pancreas divisum*. Este último, inicialmente submetido a uma cistoduodenostomia em outro serviço, evoluiu com recorrência dos sintomas (dor abdominal e colangite) tendo sido re-operado com exérese do cisto e hepaticojunostomia em Y de Roux no nosso hospital (Tabela 4).

Discussão

Em 1959, Alonzo-Lej apresentou dois casos de CC e analisou outros 94 pacientes descritos na literatura até a época, propondo a primeira classificação para esta anomalia, que incluía apenas as dilatações extra-hepáticas⁶. Com o desenvolvimento e melhoria dos meios diagnósticos, autores japoneses acrescentaram dois novos tipos referentes aos pacientes que apresentavam dilatações císticas intra-hepáticas⁷.

O CC é considerado uma patologia rara, sendo encontrada mais frequentemente em pacientes pediátricos do sexo feminino, com maior incidência na população oriental. A estimativa de incidência na população ocidental é de 1/100.000 a 1/150.000 nascidos vivos¹. Na presente casuística 83,4% dos pacientes apresentaram idade inferior a sete anos, ocorrendo predomínio do sexo feminino (proporção masculino/feminino igual a 1:5).

Muitas teorias têm sido propostas para explicar a origem do CC. A mais aceita atualmente atribui esta doença a uma anomalia da junção bileo-pancreática, resultando em um canal comum longo, que permitiria um refluxo do suco pancreático para a árvore biliar. A permanência do suco pancreático com ativação enzimática e ação destas enzimas sobre o epitélio da árvore biliar seriam responsáveis pela reação inflamatória que culminaria com a degeneração da parede do ducto biliar. Tal anomalia anatômica pode ser encontrada em até 80% dos pacientes²⁻⁴. O refluxo do suco pancreático para a árvore biliar tem sido demonstrado por meio de dosagem da atividade da amilase no conteúdo do CC¹⁰ e manometria biliar intra-operatória⁴. A longo prazo, a reação inflamatória mantida pelo refluxo do suco pancreático seria um dos fatores na gênese do carcinoma do ducto biliar⁴. A anomalia da junção bileo-pancreática pode ser demonstrada em três de quatro pacientes nos quais a CPRE foi realizada.

A clássica tríade diagnóstica do CC, dor abdominal, icterícia e massa palpável, não foi observada em nossa casuística. A apresentação clínica mais frequentemente observada foi icterícia (83%), com padrão obstrutivo (acolia fecal em 55% e colúria em 61% dos pacientes), sendo menos comumente encontrado dor abdominal (50%) e vômitos (44%). Massa abdominal palpável ocorreu em apenas 11% dos casos. Esses resultados são semelhantes aos encontrados na literatura^{11,12}.

Tabela 4 - Resultados do tratamento cirúrgico nos 18 pacientes com CC

Paciente	Sexo	Idade	Tipo Cisto	Procedimento	Biopsia Hepática	Evolução	Tempo de Seguimento
01	F	01m 24d	IV	A*	Não realizada	Boa	09a 8m
02	M	01a 05m	I	A	Colangite crônica Mod. Fibrose portal	Boa	11 meses
03	F	07 meses	IV	A	Colangite Mod. Fibrose portal	Hepatopatia crônica (USG)	03a 9m
04	M	01a 08m	IV	A	Não realizada	Perdeu seguimento	0
05	F	20 dias	I	A	Cirrose biliar	Óbito - complicações pós-operatórias	0
06	F	02 meses	I	A	Cirrose biliar	Hepatopatia crônica (USG)	07a
07	M	09a 08m	V	DBD em Y de Roux	Cirrose biliar	Óbito - complicações pós-operatórias	0
08	F	48 dias	I	A	Fibrose portal	Colangite / Pancreatite cr. / Retardo desenvol.	06a
09	F	02a 08m	I	A (re-operação)	Mínima reação portal	Pancreatite crônica / fístula colédoco-duodenal	02 anos
10	F	03a 03m	IV	A	Mínima reação biliar - portal	Boa	03a 6m
11	F	04a 05m	I	A	Não realizada	Boa	12 meses
12	F	13 anos	I	A	Mod. Fibrose portal	Boa	02a 4m
13	F	05a 10m	IV	A	Mínima reação biliar - portal	Boa	01a 5m
14	F	06a 08m	IV	A	Intensa reação portal	Boa	02 anos
15	F	07a 07m	I	A	Não realizada	Boa	05 meses
16	F	02a 03m	IV	A	Fibrose portal	Boa	01a 8 meses
17	F	02a 01m	I	A (Liberação bandas de Ladd)	Cirrose biliar	Boa	01a 5m
18	F	04 anos	II	A	Sem alterações	Boa	01a 5m

* A = Exérese do cisto, seguida de derivação bilio-digestiva em Y de Roux + colecistectomia

* DBD = Derivação bilio-digestiva em Y de Roux

O diagnóstico pré-natal do CC é possível por meio de exame ultra-sonográfico minucioso e tem sido relatado recentemente^{10,12}. O diagnóstico pós-natal pode ser confirmado por meio de USG abdominal, TAC de abdome, cintilografia hepatobiliar com Tecnécio-99m, CPRE e colangiografia transparietohepática (CTH)¹³. A USG deve ser realizada em toda criança com suspeita clínica, principalmente com icterícia obstrutiva. Em nossa casuística o USG foi capaz de diagnosticar adequadamente o CC em 77% dos pacientes. A TAC de abdome é considerada mais acurada para avaliar a árvore biliar intra-hepática e o pâncreas¹³. Não temos utilizado a cintilografia hepatobiliar ou a CTH, mas acreditamos que possam ser utilizadas em

casos selecionados. A CPRE permite a visualização da árvore biliar e ducto pancreático, bem como de anomalias presentes, podendo, no entanto, causar complicações como colangite¹⁴. Embora alguns autores considerem indispensável sua realização pré-operatória, por se tratar de exame invasivo, reservamos a CPRE para pacientes selecionados. Em nossa casuística foi realizada em quatro pacientes: dois com litíase biliar concomitante, um paciente que se apresentou com pancreatite aguda, e a USG e a CT não foram capazes de estabelecer um diagnóstico, e um paciente encaminhado de outro serviço com cistoduodenostomia prévia. A colangiografia intra-operatória foi realizada em 8 paciente para avaliação das condições anatômicas.

Os cistos de colédoco classificados como tipos I e IV foram os mais freqüentemente encontrados em respectivamente 9(50%) e 7(38%) pacientes. Tivemos apenas um paciente com CC tipo V (Doença de Caroli) e um paciente com tipo II, de forma semelhante à descrita na literatura^{11,12,14}.

As lesões hepáticas encontradas nas biópsias realizadas variaram de mínima reação a fibrose portal. Os pacientes com maior tempo de evolução da doença têm maior incidência de lesões hepáticas, provavelmente como resultado de longos períodos de estase biliar e colangites¹². Tem-se demonstrado regressão da fibrose hepática com normalização da função hepática, quando o diagnóstico e o tratamento são precoces¹⁵. Na presente casuística observamos também graus variados de lesão do espaço porta, com 4 casos de cirrose biliar, provavelmente devidos ao longo período de evolução até o diagnóstico (média de 13 meses).

Várias tem sido as cirurgias propostas para o tratamento do CC. No passado os tipos I, II, IV eram tratados por cistoenterostomias, resultando em índices insatisfatórios de colangite recorrente e estenoses. Além disso, a manutenção da mucosa do cisto com inflamação crônica parece estar relacionada ao desenvolvimento do carcinoma do ducto biliar¹⁹. Utilizando esta técnica, Chijiwa e Koga observaram 80% de colangite e litíase biliar pós-operatória, sendo que a reoperação foi necessária em 70% dos pacientes¹¹. A presente casuística inclui um paciente inicialmente atendido em outro serviço onde foi realizada uma cistoduodenostomia, no qual foi necessária uma reoperação por colangite e dor abdominal recorrentes.

O procedimento cirúrgico preconizado atualmente consiste na remoção completa do cisto, seguido de uma derivação bileo-digestiva, seja ela uma hepaticoduodenoanastomose, uma hepaticojejunostomia em Y de Roux ou, ainda, uma interposição de um segmento de jejuno com uma válvula entre ducto hepático e o duodeno^{4,11-16}. Todani et al. não encontraram diferença significativa dos índices de estenose e colangites entre os pacientes que se submeteram a hepaticoduodenostomia ou a hepaticojejunostomia em Y de Roux¹⁷. Alguns autores têm relatado maiores índices de complicações com a derivação em Y de Roux, tais como úlcera péptica, formação de bridas, esteatorréia e deiscência da anastomose¹⁶⁻¹⁸. Na presente casuística todos os pacientes foram submetidos a hepaticojejunostomia em Y de Roux, não tendo sido observadas nenhuma das complicações citadas acima, exceto esteatorréia, que estava presente em dois pacientes com pancreatite crônica. Dois pacientes com cirrose hepática prévia evoluíram para óbito no período pós-operatório por complicações relacionadas a deterioração da função hepática. Dos 15 pacientes que puderam ser seguidos a longo prazo, 13(86%) estavam bem, sem colangite e com normalização da função hepática.

Em conclusão, os dados da presente casuística permitem afirmar que o tratamento cirúrgico do CC com exérese do cisto mais hepaticojejunostomia em Y de Roux apresenta resultados satisfatórios em 86% dos pacientes, reservando pior prognóstico para os pacientes que se apresentam para tratamento cirúrgico com deterioração importante da função hepática ao diagnóstico.

Referências bibliográficas

1. Howard ER. Choledochal cysts. In: Howard ER, ed. Surgery of liver disease in children. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1991. p.78-90.
2. Wong KC, Lister J. Human fetal development of hepatopancreatic duct junction - A possible explanation of congenital dilatation of biliary tract. *J Pediatr Surg* 1981; 16:139-45.
3. Wiedmeyer D, Stewart ET, Dodds WJ et al. Choledochal cyst: findings on cholangiopancreatography with emphasis on ectasia of the common channel. *Am J Roentgenol* 1989; 153:969-72.
4. Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 1992; 215:27-30.
5. Barlow B, Tabor E, Blanc WA et al. Choledochal cyst: a review of 19 cases. *J Pediatr Surg* 1976; 89:934-40.
6. Alonso-Lej F, Revor WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of two, and an analysis of 94 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1959; 108:1-30.
7. 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* 1979; 134:263-9.
8. Voyles CR, Smadja C, Shands WC et al. Carcinoma in choledochal cysts. Age-related incidence. *Arch Surg* 1983; 118:986-8.
9. Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y et al. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44:1134-41.
10. Davenport M, Stringer MD, Howard ER. Biliary amylase and congenital choledochal dilatation. *J Ped Surg* 1995; 30:474-7.
11. Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1993; 165:238-42.
12. Rha S-Y, Stovroff MC, Glick PL et al. Choledochal cysts: A ten year experience. *Am Surg* 1996; 62:30-4.
13. Kim OH, Chung HJ, Choi BG. Imaging of choledochal cyst. *Radiographics* 1995; 15:69-88.
14. Sharma AK, Wakhlu A, Sharma SS. The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management of choledochal cyst in children. *J Ped Surg* 1995; 30:65-7.
15. Kelly D and Buick R. Congenital abnormalities of the biliary tree. *Surgery* 1992; 110:149-52.
16. Cosentino CM, Luck SR, Raffensperger JG et al. Choledochal duct cyst: resection with physiological reconstruction. *Surgery* 1992; 112:740-8.
17. Todani T, Watanabe Y, Urushihara N et al. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. *J Ped Surg* 1995; 30:478-81.

18. Todani T, Narusue M, Watanabe Y. Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 1978; 187:272-80.
19. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Choledochal cyst. In: Rowe MI, ed. *Essentials of Pediatric Surgery*. St. Louis: Mosby; 1995. p.639-44.

Endereço para correspondência:

Dr. Joaquim M Bustorff-Silva

Rua Prof. Achille Bassi, 68

Barão Geraldo - Campinas - SP - CEP 13083-530

Fone: 19 287.4867 / Fax: 19 289.2296

E-mail: bustorff@fcm.unicamp.br