

Cisto gigante de colédoco relato de caso e revisão da literatura

Giant choledochal cyst: case report and literature review

Felipe Dias Gonçalves¹.

Ana Camila Xavier Lopes¹.

Yago Eloy Souza Barbosa¹.

Marcelo Leite Vieira Costa^{1,2}.

1 Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

Introdução: Cistos de colédoco são anomalias das vias biliares raras e pré-malignas, caracterizado por uma lesão cística intra e/ou extra-hepática cuja etiopatogenia permanece sem completa elucidação. Cistos gigantes são definidos como lesões de diâmetro igual ou maior a 10 cm. **Relato de caso:** Este artigo reporta o caso de uma mulher de 19 anos admitida no serviço de cirurgia oncológica do Hospital Universitário Walter Cantídio com dor em região epigástrica de irradiação para dorso, associado à náusea e vômitos, iniciada aos 9 anos, e de evolução para dor em hipocôndrio direito. Diagnosticado cisto de colédoco, procedeu-se abordagem excisional com ressecção completa de toda a lesão em monobloco, seguido de hepaticojunoanastomose na bifurcação em Y de Roux. **Discussão:** Cistos de colédoco são lesões com potencial de malignidade, demandando excisão completa da lesão. A clínica é variável nas faixas etárias e a colangiorressonância é o exame padrão-ouro na investigação dessas lesões. A dificuldade no acesso a exames de imagem apropriados e abordagem cirúrgica adequada expõe necessidade de direcionamento precoce dos pacientes para centros especializados. **Conclusão:** Cistos de colédoco gigantes são raros e requerem abordagem por equipe especializada. É imprescindível fortalecer a educação médica, de modo a permitir diagnósticos mais precoces de tal lesão.

Palavras-chave: Cisto de Colédoco. Colangiocarcinoma. Oncologia Cirúrgica.

ABSTRACT

Introduction: Choledochal cysts are rare and premalignant biliary tract abnormalities, characterized by an intra- and/or extrahepatic cystic lesion which etiopathogenesis remains unexplained. Giant cysts are defined as lesions of a diameter equal to or greater than 10cm. **Case report:** This paper reports the case of a 19-year-old woman admitted to the oncologic surgery service of the Hospital Universitário Walter Cantídio with pain in the epigastric region of irradiation to the back, associated with nausea and vomiting, initiated at age 9, and progression to pain in the right hypochondrium. Choledochal cyst was diagnosed, excisional approach was proceeded with complete resection of the entire lesion in monoblock, followed by hepaticojunoanastomosis at Roux-en-Y bifurcation. **Discussion:** Choledochal cysts are lesions with malignancy potential, demanding complete excision of the lesion. The clinic varies in age groups and cholangioresonance is the gold standard test in the investigation of these lesions. The difficulty in accessing appropriate imaging and appropriate surgical approach exposes the need for early targeting of patients to specialized centers. **Conclusion:** Giant choledoc cysts are rare and require expert team approach. It is essential to strengthen medical education, in order to allow earlier diagnoses of such injury.

Keywords: Choledochal Cyst. Cholangiocarcinoma. Surgical Oncology.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído nos termos da licença Creative Commons CC BY.

Autor correspondente: Felipe Dias Gonçalves, Rua Coronel Nunes de Melo, 1315, Rodolfo Teófilo, Fortaleza, Ceará. CEP: 60430-275. E-mail: felipe_dias96@hotmail.com

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 17 Jul 2023; Revisado em: 09 Nov 2023; Aceito em: 10 Abr 2024.

INTRODUÇÃO

O cisto de colédoco (CC) ou cisto biliar é uma anomalia morfológica das vias biliares, muito rara e pré-maligna. Cerca de 80% dos diagnósticos são dados antes dos dez anos e essa condição é muito mais comum no Oriente, sendo a incidência do Ocidente em torno de 1/100.000 a 1/150.000 nascidos vivos.¹⁻³

É caracterizado por uma lesão cística intra e/ou extra-hepática cuja etiopatogenia permanece sem completa elucidação, com documentação de taxa global de malignização de 11%, propiciando transformação maligna em toda a extensão das vias biliares intra e extra-hepáticas, bem como vesícula biliar.^{4,1,5} Os cistos gigantes são definidos como aqueles com diâmetro igual ou superior a 10 cm e são lesões muito raras, pois os CC dificilmente excedem 6 cm.^{1,5}

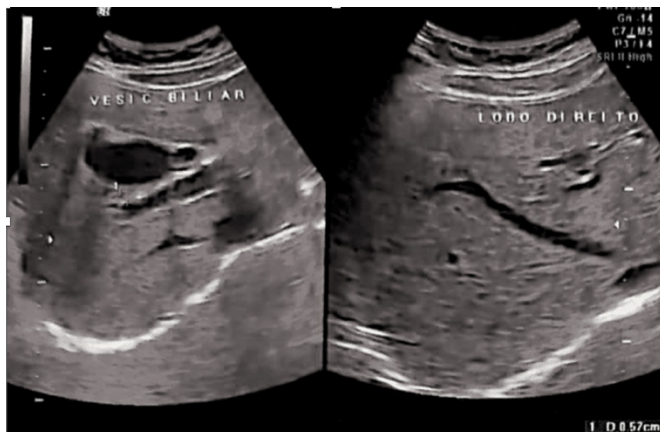
Este trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio sob o número do parecer: 5.573.417 (CAAE: 59972622.1.0000.5045).

RELATO DO CASO

Paciente sexo feminino, 19 anos, admitida no serviço de cirurgia oncológica com dor em região epigástrica de irradiação para dorso, associado à náusea e vômitos, iniciada aos 9 anos, e de evolução para dor em hipocôndrio direito. Aos 15 anos iniciaram crises intensas de dor em cólica que melhoravam sob medicação, ocorrendo, até admissão, 3 episódios de icterícia, com colúria e prurido, e perda de 28 kg desde início das crises. Ao exame físico não apresentou alterações significativas, exceto leve dor à palpação profunda no hipocôndrio direito.

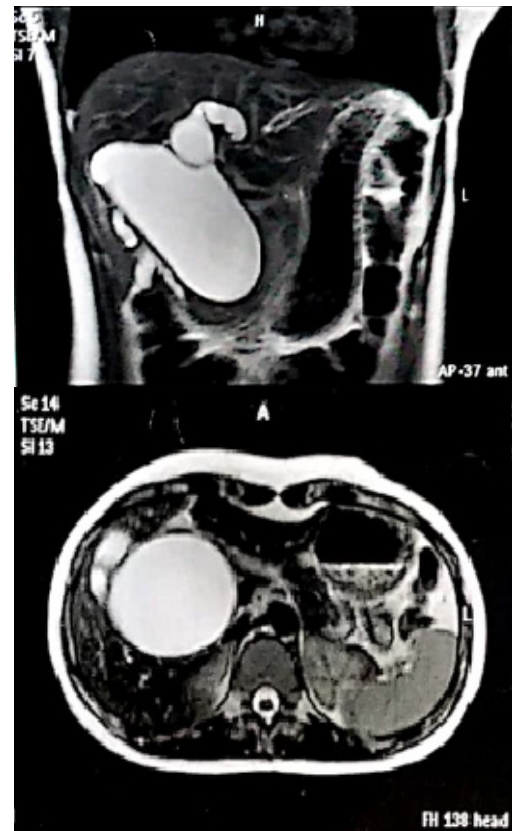
Na admissão do serviço, a paciente portava duas ultrassonografias (USG), uma de 2015, demonstrando coleção cística em lobo hepático esquerdo medindo 10,2 x 4,9 cm, e uma de 2017, com resultado sugestivo de cisto de colédoco, volumoso, medindo 8,4 x 4,2 cm e colesterolose vesicular (Figura 1).

Figura 1. Colesterolose vesicular e cisto do colédoco.



Nesse serviço, em 2021, foi solicitada colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRNM) que evidenciou volumoso cisto de ducto colédoco, de dimensões 12,8 x 5,8 x 6,4 cm, associado a moderada dilatação e tortuosidade de vias biliares intra-hepáticas e do ducto cístico, com curto segmento de colédoco, bem como vesícula biliar hipodistendida, deslocada lateralmente e com falhas de enchimento, sugerindo cálculos/lama biliar no interior, medindo até 0,5 cm (Figura 2).

Figura 2. CPRNM evidencia cisto de colédoco.



A paciente foi então diagnosticada com CC, indicando-se o tratamento cirúrgico. Solicitados exames pré-operatórios no dia do procedimento que evidenciaram: Fosfatase Alcalina (FA) 407 U/L; Gama GT (GGT) 960 U/L; aspartato aminotransferase (AST) 269 U/L; alanina aminotransferase (ALT) 250 U/L. Submetida a laparotomia, realizada por incisão subcostal bilateral, que evidenciou volumoso cisto do colédoco, extra-hepático, fusiforme, que se estendia desde a bifurcação dos ductos hepáticos até a borda pancreática. Havia intenso processo inflamatório perilesional devido às crises prévias, que promovia intensas aderências nas estruturas hilares, especialmente veia porta e artéria hepática, tornando difícil a individualização dessas estruturas. Após laboriosa mobilização do cisto, foi realizada a ressecção completa de toda a via biliar com a vesícula, em monobloco (Figura 3), seguido de hepaticojejunoanastomose na bifurcação em Y de Roux.

Exame laboratorial em 1º PO (dia pós-operatório) mostrou: FA 211 U/L; GGT 691 U/L; AST 126 U/L; ALT 111 U/L. Paciente evolui muito bem ao tratamento, sem complicações pós-operatórias, recebendo alta hospitalar após o 5º dia. A análise anatomopatológica da peça cirúrgica revelou cisto de colédoco medindo 10,0 x 5,0 cm com processo inflamatório agudo e livre de neoplasia.

Figura 3. Peça cirúrgica, com cisto de colédoco (seta) medindo 10,0 x 5,0 cm.

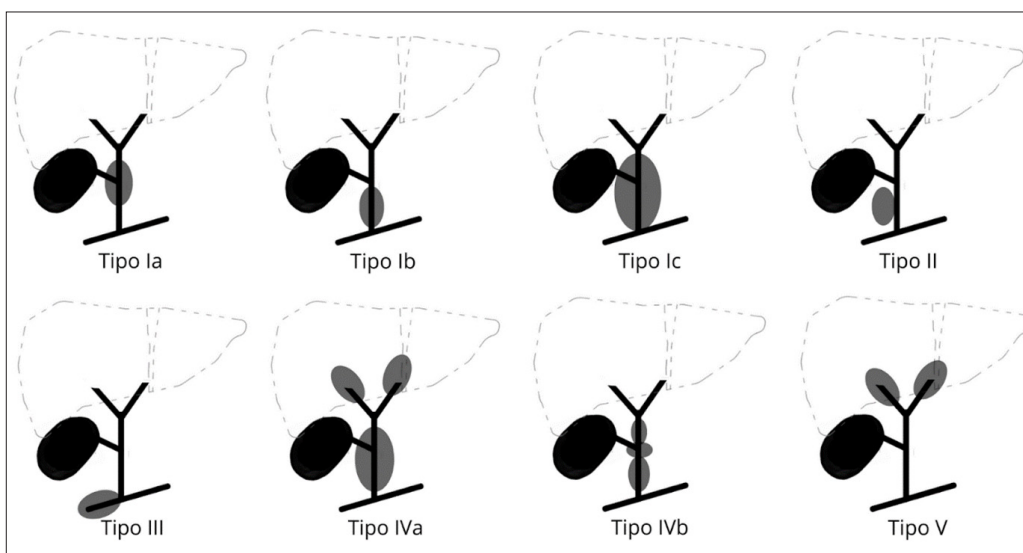


DISCUSSÃO

Cistos de colédoco (CCs), descritos desde 1723, são dilatações císticas na árvore biliar, sendo uma condição bastante rara no ocidente (1/100.000 – 1/150.000 indivíduos), mas de incidência aumentada em populações asiáticas, especialmente no Japão (1/13.000 indivíduos, com regiões atingindo índices de 1/1000 nascidos vivos), e em mulheres, com uma relação variando de 3 - 4/1 (M/H) entre as populações.^{6,7,1,3} Embora bastante incomum no ocidente, algumas populações ocidentais se encontram sob maior risco, como EUA e Austrália com uma incidência de 1/13.500 e 1/15.000 nascidos vivos, respectivamente.¹

A classificação de CCs mais utilizada atualmente é a descrita por Todani et al., em 1977, que descreve 5 padrões de dilatação (Figura 4). Essa classificação é de base exclusivamente morfológica e, por tal fato, contestada por autores que defendem uma classificação pautada na patogênese dos CCs, sendo baseada, por exemplo, nas teorias de Babbitt e de Kusunoki. Babbitt afirma que o cisto se desenvolve devido uma junção anormal dos ductos biliar e pancreático 1-2 cm distante proximalmente do esfíncter de Oddi, propiciando refluxo da secreção pancreática para o hepatocolédoco. O contato com a secreção biliar ativa as enzimas pancreáticas, desenvolvendo um aumento local de pressão, causando dano epitelial, inflamação, dilatação, podendo levar à displasia. Kusunoki baseia-se na teoria da agangliomatose proximal da via biliar, em que uma escassez de células ganglionares distalmente no ducto biliar comum levaria a uma dilatação da porção proximal do ducto biliar comum (DBC), aos moldes do que ocorre nas condições de acalasia e doença de Hirschsprung.¹ No entanto, essas não são as únicas teorias existentes e tão pouco suficientes para a explicação completa da gênese dos CC (Babbitt e Kusunoki esclarecem a origem dos tipos I e IV, apenas).

Figura 4. Padrões de CC, baseado em Todani et al.¹⁰



A classificação de cisto de colédoco pode ser observada no Quadro 1:^{6,1,8}

A “tríade clássica” associada ao CC é composta por dor abdominal, presença de massa palpável e icterícia obstrutiva. No entanto, na maioria das vezes os sintomas são inespecíficos, levando à desconsideração do diagnóstico diferencial de CC nas avaliações clínicas iniciais, e a tríade não está presente, ocorrendo em apenas em 1/5 dos pacientes. Pouco mais de 60% dos CCs têm apresentação de 2 dos 3 achados (neste caso foi evidenciado apenas a icterícia e dor abdominal, com essas não ocorrendo simultaneamente). Em consequência, o

diagnóstico é feito tardiamente (esta paciente teve a suspeita diagnóstica de CC após 6 anos de início de sintomatologias), quando o paciente é encaminhado a grandes centros com experiência nessa lesão, conforme ocorrido neste caso.^{6,1,3,9} A apresentação mais recorrente ao longo das faixas etárias é bastante variável, com a dor abdominal, de caráter atípico nas zonas de hipocôndrio direito e epigástrico, sendo a manifestação mais comum em adultos. A massa abdominal e a icterícia se apresentam em até ¼ dos adultos, mas são bastante prevalentes na população pediátrica.^{1,4} Dada a inespecificidade dos sintomas, o diagnóstico definitivo somente pode ser dado com o auxílio de exames de imagem.

Quadro 1. Classificação dos cistos de colédoco.

| | | |
|-----------------|---|--|
| Tipo I | 50%-90% dos casos identificados; desenvolve uma dilatação de padrão cístico ou fusiforme ao longo do ducto biliar comum (DBC), diferenciável em 3 subtipos | |
| | Ia | localiza-se sobre a união dos ductos cístico, hepático comum e colédoco |
| | Ib | localiza-se sobre o ducto colédoco |
| | Ic | (o subtipo deste caso) estende-se do ducto hepático comum ao ducto colédoco, podendo atingir também a porção distal do ducto pancreático e, de acordo com Todani, também o ducto biliar intra-hepático |
| Tipo II | 2% dos casos, forma-se de um divertículo verdadeiro sobre o ducto colédoco | |
| Tipo III | de 1,4% - 4,5% dos casos, forma-se coledococoele na região ampular de Vater, uma dilatação cística intraduodenal do DBC | |
| Tipo IV | 15%-35% dos casos, desenvolvem-se cistos hepáticos, diferenciável em 2 subtipos | |
| | IVa | referente a diversos cistos intra e extra-hepáticos |
| | IVb | caracterizado por múltiplos cistos extra-hepáticos |
| Tipo V | 20% dos CC, caracteriza-se por formação cística única ou múltipla nos ductos intra-hepáticos, chamada Doença de Caroli. Em associação com Fibrose Hepática Congênita (quando má-formação atinge pequenos ductos), é denominada Síndrome de Caroli | |

Um excelente exame inicial é a USG de vias biliares.⁶ Possui baixo custo e é bastante sensível, fornecendo dados importantes sobre a localização do cisto e ecotextura das estruturas adjacentes ao hilo hepático.³ No entanto, a USG tem eficácia reduzida nos tipos III e V de CC, demandando a realização da colangiopancreatografia por ressonância magnética (colangiressonância), padrão-ouro no diagnóstico de CC. De alta sensibilidade (90-100%), tal exame permite excelente mapeamento do fígado e das vias biliares, possibilitando visualizar toda a extensão da lesão e sua relação com as estruturas anatômicas adjacentes, propiciando dados para o planejamento do procedimento cirúrgico. Também é possível identificar a presença de coledocolitíase e colangiocarcinoma no CC, sendo o último bastante agressivo, com sobrevida em 5 anos de aproximadamente 5%.^{1,2,3}

O tratamento do CC é essencialmente cirúrgico, sendo mais comumente realizada a excisão completa do colédoco e demais estruturas biliares, seguido de reconstrução por hepaticojejunostomia em Y de Roux (procedimento realizado neste caso).^{1,2} O tratamento pela completa ressecção das estruturas biliares, embora de grande extensão, tem ótimo resultado, com baixa morbidade e mortalidade praticamente nula, desde que realizada em pacientes de boa performance status e sem processos infecciosos agudos.⁴ Apresenta uma taxa livre de eventos em torno de 89% e taxa de sobrevida global em 5 anos superior a 90%.¹ Não obstante, a realização de tal procedimento demanda bastante experiência da equipe cirúrgica, devido aos processos inflamatórios peri-císticos que desenvolvem grandes aderências nas estruturas do hilo hepático, constituindo-se um desafio técnico durante a

mobilização e dissecação dessas estruturas. Em virtude disso, em algumas situações pode-se optar por realizar apenas uma drenagem dos cistos (cistoenterostomia). Entretanto, tal escolha revela-se inapropriada, visto que a permanência do epitélio biliar afetado pelo cisto de colédoco propicia 4 vezes mais risco de desenvolver uma lesão maligna em comparação aos submetidos à ressecção.^{1,2} A permanência do epitélio biliar no CC predispõe ao risco de colangiocarcinoma em até 25% dos pacientes, valor significativamente superior ao risco na população em geral (0,02% a 0,03%).^{2,4} Tal possibilidade reafirma a necessidade do direcionamento precoce de casos suspeitos ou em dificuldades diagnósticas (a paciente levou 10 anos entre sintomas iniciais e tratamento definitivo) de acometimento de estruturas biliares para centros especializados no tratamento dos CCs, para a adequada conduta terapêutica.

REFERÊNCIAS

1. Hoilat GJ, John S. Choledochal Cyst. 2023 Aug 28. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
2. Ten Hove A, Meijer VE, Hulscher JB, de Kleine RH. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation. *Br J Surg*. 2018;105(5):482-90.
3. Lucas E Filho, Silva CA, Melo FA, Almeida LA, Benayon JC, Cohen MA. Cisto de colédoco com apresentação na idade adulta. *Relatos Casos Cir*. 2017;(2):1-4.
4. Jesus LE, Júdice MM, Mello EG, Nogueira PAV. Cisto de colédoco: experiência de cinco anos com o tratamento cirúrgico no hospital municipal JESUS-RJ. *Rev Col Bras Cir*. 2002;29(6):336-41.
5. Coelho SO, Guimarães LS, Sabatini S. Correção cirúrgica de cisto de colédoco por videolaparoscopia. *Relatos Casos Cir*. 2020;6(2):e20202505.

CONCLUSÃO

É essencial que todo caso suspeito ou diagnosticado de CC seja encaminhado para centros de atendimento especializado, com profissionais habituados no tratamento do CC, considerando-se o desafio cirúrgico da ressecção das estruturas biliares e a importância de tal abordagem frente ao grave risco de malignização existente em tal lesão. A USG é um excelente exame inicial para investigação, mas é essencial a realização de colangiorressonância, padrão-ouro no diagnóstico de CC. Além disso, a formação médica deve fortalecer o ensino para aprofundamento das habilidades diagnósticas, capacitando os futuros médicos para o reconhecimento do CC além da tríade clássica, pouco comum, favorecendo o diagnóstico precoce e minimizando desfechos indesejados, como neoplasias malignas associadas ao CC.

6. Di Serafino M, Gioioso M, Severino R, Esposito F, Vezzali N, Ferro F, et al. Ultrasound findings in paediatric cholestasis: how to image the patient and what to look for. *J Ultrasound*. 2020;23(1):1-12.
7. Gandolfi J, Carvalho F Neto, Gandolfi H, Paula A, Guirardo R, Marino GC. Cisto de colédoco: relato de caso e revisão da literatura. *ABCD, Arq Bras Cir Dig [Internet]*. 2007;20(2):130-3.
8. Guimarães A Filho, Carneiro LA Neto, Palheta MS, Campos PT, Santos LM, Barroso BG. Doença de Caroli complicada com abscesso hepático: relato de caso. *Radiol Bras*. 2012;45(6):362-4.
9. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithe S, Pawlik TM. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *J Am Coll Surg*. 2014;219(6):1167-80.
10. 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(2):263-9.

Como citar:

Gonçalves FD, Lopes AC, Barbosa YE, Costa ML. Cisto gigante de colédoco relato de caso e revisão da literatura. *Rev Med UFC*. 2024;64(1):e91810.