

Índice

Resumo	2
Abstract.....	4
Introdução.....	6
Material e Métodos.....	10
Resultados.....	11
<i>Características demográficas e clínicas da população</i>	11
<i>Resultados pós-operatórios</i>	16
<i>Complicações precoces</i>	16
<i>Complicações tardias</i>	16
Discussão.....	18
Conclusões.....	23
Referências Bibliográficas.....	24

Resumo

Introdução: Quistos do colédoco são uma condição congénita caracterizada por dilatações das vias biliares. Embora raras no mundo ocidental, com uma incidência de 1 em 100 000 a 150 000 nados vivos, são muito frequentes nos países asiáticos. Existe um importante risco de morbilidade e mortalidade associado à ausência de tratamento, de entre os quais o risco de transformação maligna. Assim, é essencial o diagnóstico precoce seguido do tratamento cirúrgico adequado e atempado.

Objetivos: Neste estudo pretende-se apresentar a experiência do Serviço de Cirurgia do Hospital Pediátrico de Coimbra no tratamento de quistos do colédoco.

Metodologia: Realizou-se um estudo retrospectivo de todos os casos de quisto do colédoco operados no referido Serviço por excisão total do quisto e hepaticojejunostomia em Y-de-Roux desde 1 de outubro de 1989 a 31 de outubro de 2011. Colheram-se dados dos processos clínicos relativos a demografia, quadro clínico, exames complementares de diagnóstico, complicações peri e pós-operatórias e seguimento pós-operatório. Para apresentação dos resultados recorreu-se à mediana, e limites mínimo e máximo para as variáveis numéricas e percentagens para sumarizar dados demográficos.

Resultados: Analisaram-se um total de 12 casos. Onze pacientes (91,7%) eram do sexo feminino. A mediana da idade de início dos sintomas, idade do diagnóstico e idade com que se realizou a cirurgia curativa foi, respetivamente, 2,4, 2,5 e 4,2 anos. Os sintomas mais frequentes foram icterícia colestática (n=5), dor abdominal (n=3) e massa abdominal (n=1). Desenvolveram-se complicações decorrentes do quisto em 50% dos casos: colangite (n=4), pancreatite (n=1), peritonite por rutura do quisto (n=1). Foram

classificados de acordo com a classificação de Todani em tipo I (n=6) e tipo IV (n=6). Não houve mortalidade. Não se detetaram alterações malignas. A taxa de complicações precoces foi de 16,7% (n=2) e de complicações tardias 9,1% (n=1). Apenas 1 dos 6 doentes com quistos do colédoco do tipo IV manteve dilatação persistente dos ductos intrahepáticos após cirurgia.

Conclusões: O nosso estudo confirma a recomendação atual para excisão total e reconstrução por hepaticojejunostomia em Y-de-Roux para tratamento desta condição, em detrimento da cistoduodenostomia outrora recomendada. A análise da nossa série corrobora outras séries pediátricas relativamente à baixa morbilidade após o tratamento cirúrgico referido e à resolução pós-operatória precoce da dilatação dos ductos intrahepáticos presentes no quisto do colédoco do tipo IV-A.

Palavras-chave: quisto do colédoco; hepaticojejunostomia em Y-de-Roux; dilatação intrahepática; congénito; tipo I e tipo IV-A da classificação de Todani

Abreviaturas: QC - quisto do colédoco; HJ - hepaticojejunostomia; RM – ressonância magnética; TC – tomografia computadorizada

Abstract

Introduction: Choledochal cysts are congenital conditions characterized by dilatations of the biliary tree. Although the incidence in western population is 1 in 100,000-150,000 live births, it is remarkably higher in Asian countries. There is an important morbidity and mortality risk associated with the lack of treatment, namely the risk of biliary tract malignancies. A prompt and accurate diagnosis of choledochal cyst, followed by surgical management, is therefore essential.

Objectives: The goal of this study was to review the experience of the Department of Surgery of the Pediatric Hospital of Coimbra in the management of choledochal cysts.

Methodology: A retrospective review of every case of choledochal cyst undertaken at the Pediatric Hospital of Coimbra by total cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy between October 1st 1989 and October 31st 2011. Data pertaining to patient demographics, clinical presentation, imaging studies, post-operative complications and long-term follow-up were collected from clinical patient files. In order to present the results median with range were calculated from the numeric variables and percentages were used to summarize demographic and practice data.

Results: A total of 12 cases was analyzed. Eleven patients (91,7%) were female. The median age at onset of symptoms was 2.4 years, at clinical suspicion of choledochal malformation was 2.5 years and at surgery of 4.2 years. The most common symptoms were obstructive jaundice (n=5), abdominal pain (n=3) and abdominal mass (n=1). Complications of the choledochal cyst developed in 50% of patients: colangitis (n=4), pancreatitis (n=1), peritonitis due to cyst rupture (n=1). Cysts were classified according to Todani's classification in type 1 (n=6) and type IV (n=6). There was no mortality. No

signs of malignant transformation were found. Early complications developed in 16.7% (n=2) and late complications in 9.1% (n=1). Only 1 of the 6 patients with type IV cyst showed persistent dilatated intrahepatic biliary ducts after surgery.

Conclusions: Our study confirms the current recommendation for total cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy reconstruction as definitive treatment of choledochal cysts, as opposed to the cystoduodenostomy once recommended. Secondly, our study findings documented a low post-operative morbidity rate and early postoperative spontaneous extinction of the intrahepatic duct dilatation of the type IV-A choledochal cysts, supporting previous studies findings.

Key-words: choledochal cyst; Roux-en-Y hepaticojejunostomy; intrahepatic dilatation; congenital, Todani's classification; type I and type IV-A

Introdução

Quistos do colédoco são uma condição congênita rara caracterizada por dilatações únicas ou múltiplas, intrahepáticas ou extrahepáticas, da árvore biliar. A doença quística da árvore biliar foi descrita pela primeira vez em 1723 por Vater e Ezler, mas foi Douglas em 1852 que publicou a primeira descrição clínica completa de uma paciente com quisto do colédoco. ¹

Embora a incidência na população ocidental se estime estar entre 1 em 100.000 - 150.000 nados vivos, a incidência é marcadamente superior nos países asiáticos onde se verifica 1 em cada 1.000 nados vivos, dois terços dos quais surgem no Japão. Embora possa manifestar-se em qualquer idade, cerca de 80% dos diagnósticos são feitos em idade pediátrica. ^{2,3} O sexo feminino é o mais frequentemente atingido, numa proporção de 3-4:1. ²

Embora a sua etiologia permaneça desconhecida, ao longo do tempo foram propostas numerosas teorias. De acordo com Babbit (1969)¹, a dilatação seria secundária a uma anomalia da junção dos ductos pancreático e biliar comum (teoria do “longo canal comum”) que permitiria o refluxo de secreções enzimáticas pancreáticas que levariam a inflamação e deterioração mural. Tsang et al (1994) ⁴ propõem que a dilatação seja secundária a estenose obstrutiva congênita de um segmento do ducto biliar comum. Outra teoria defende que anormalidades na proliferação das células epiteliais dos ductos biliares primitivos resultam em dilatação durante o período de canalização.⁵ Por outro lado, os quistos do colédoco estão associados a outras anomalias do desenvolvimento sugerindo ainda outras hipóteses etiológicas envolvendo malformações embriológicas. ²

As manifestações clínicas dependem da idade de início e, dada a sua inespecificidade, o diagnóstico de quisto do colédoco pode ser difícil. Em idade lactente geralmente manifesta-se por icterícia obstrutiva, associada ou não a hepatomegalia, ou massa palpável. Após o primeiro ano de idade o quadro clínico é geralmente dominado por dor abdominal ou quadro de icterícia obstrutiva. Nos adultos as manifestações clínicas refletem, geralmente, alguma complicação associada.⁵

Os quistos do colédoco são mais comumente classificados de acordo com o sistema de classificação de Todani (fig.1). Este divide-os, de acordo com critérios anatómicos, em 5 grupos: Tipo I – dilatação quística ou fusiforme do colédoco; Tipo II – divertículo do colédoco; Tipo III – coledocolcelo; Tipo IV – múltiplas dilatações da via biliar extrahepática ou extra e intrahepática; Tipo V – múltiplas dilatações intrahepáticas (doença de Caroli).⁶ O tipo I representa 50 a 80% dos casos e o tipo IV apresenta uma incidência variável em diferentes séries, que pode ir de 5% a 83%.^{7,8} Existem atualmente outros sistemas de classificação em desenvolvimento, uma vez que alguns autores consideram que a classificação de Todani está desatualizada, tem reduzido interesse clínico e por isso deve ser substituída.⁹

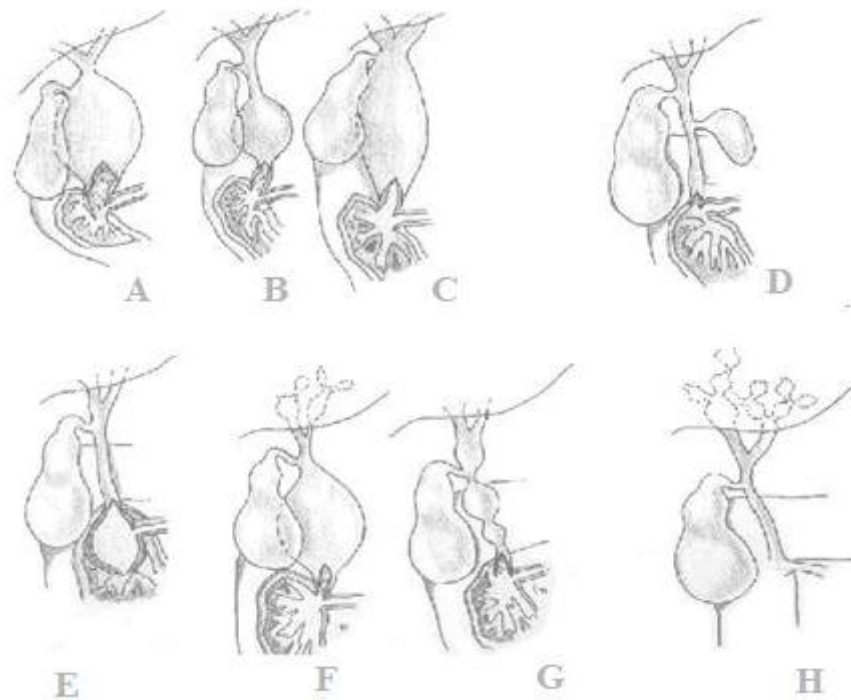


Fig. 1. Classificação de Todani (figura reproduzida de ²)

- (A) Tipo-IA dilatação quística do colédoco.
- (B) Tipo-IB dilatação focal segmentar do colédoco.
- (C) Tipo-IC dilatação fusiforme do colédoco.
- (D) Tipo-II divertículo do colédoco.
- (E) Tipo-III coledocolcelo.
- (F) Tipo-IVA dilatações da via biliar intrahepática e extrahepática.
- (G) Tipo-IVB múltiplas dilatações da via biliar extrahepática.
- (H) Tipo-V doença de Caroli: múltiplas dilatações da via biliar intrahepática.

O risco de morbidade e mortalidade associado à falta de tratamento do quisto do colédoco está bem documentado na literatura. As complicações daí decorrentes são, entre outras, colangite recorrente, pancreatite aguda recorrente, coledocolitíase, perfuração e transformação maligna. O diagnóstico e tratamento de um quisto do colédoco antes dos 10 anos de idade reduzem significativamente o risco geral de

malignização de 10% para 0,7%¹⁰. Assim, é essencial o diagnóstico precoce seguido do adequado e atempado tratamento cirúrgico, ou mais raramente endoscópico.

O diagnóstico de quistos do colédoco não se baseia apenas na clínica, sendo suportado por técnicas imagiológicas que permitem a visualização da anatomia da árvore biliar. A ecografia é normalmente o exame de primeira linha e pode permitir o diagnóstico pré-natal da patologia. Pode auxiliar-se a investigação recorrendo a técnicas como a colangiografia intra-operatória, colangio-ressonância, tomografia computadorizada (TC) e colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), sendo as duas últimas menos utilizadas. Sempre que indicado e quando não existirem contraindicações, o tratamento recomendado será excisão total do quisto extrahepático e reconstrução bilioentérica por hepaticojejunostomia em Y-de-Roux. Embora esta abordagem não elimine completamente o risco de morbidade tem demonstrado bons resultados e uma melhoria significativa no prognóstico.

O risco de complicações pós-operatórias tardias justifica a indispensabilidade de um seguimento a longo prazo, particularmente no tipo IV-A que parece estar mais associado a complicações tardias.¹¹ No entanto, no caso do quisto IV-A, desconhece-se se a persistência dos ductos biliares intrahepáticos dilatados realmente influencia os resultados pós-operatórios.

Neste estudo pretendemos apresentar a nossa experiência no tratamento de quistos do colédoco por excisão total deste e reconstrução através de hepaticojejunostomia em Y-de-Roux, ao longo de 22 anos.

Material e Métodos

Realizou-se um estudo retrospectivo que abrangeu todos os pacientes pediátricos com diagnóstico de quisto do colédoco confirmado, tratados cirurgicamente por excisão total do quisto e da via biliar extrahepática, incluindo vesícula biliar, e hepaticojejunostomia em Y-de-Roux no Hospital Pediátrico de Coimbra, de outubro de 1989 a outubro de 2011.

A informação foi obtida a partir da análise dos processos clínicos dos pacientes. Foram colhidos dados relativos a demografia, quadro clínico de apresentação, resultados dos exames complementares de diagnóstico, avaliação laboratorial hepática, tamanho e avaliação morfológica do quisto, procedimentos cirúrgicos, relatórios anatomo-patológicos, complicações perioperatórias, duração do internamento pós-operatório e seguimento pós-operatório. A informação imagiológica pré-operatória foi prospectivamente revista individualmente por dois imagiologistas (H.M. e S.B.). Foram excluídos do estudo pacientes sujeitos a um tratamento definitivo diferente, submetidos a cirurgia noutros hospitais que não no Hospital Pediátrico de Coimbra e pacientes cujo quisto do colédoco estava associado a atresia das vias biliares. Analisaram-se um total de 12 casos.

Este estudo foi realizado após aprovação do projeto pela Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra e no seu decorrer foram respeitadas as recomendações de confidencialidade médica.

Para apresentação dos resultados recorreu-se a estatística descritiva e utilizaram-se a mediana e limites mínimo e máximo para as variáveis numéricas e percentagens para sumarizar dados demográficos. A estatística foi feita recorrendo ao Statistical Package for the Social Sciences (version 17.0; SPSS, Chicago, IL).

Resultados

Características demográficas e clínicas da população

Identificamos 12 crianças com diagnóstico definitivo de quisto do colédoco (QC) tratadas por excisão total do quisto e da via biliar extrahepática e reconstrução por hepaticojejunostomia em Y-de-Roux (HJ em Y-de-Roux) no referido hospital, num período de 22 anos. As características demográficas e clínicas dos 12 pacientes encontram-se na Tabela I.

Tabela I. Características demográficas e clínicas gerais dos 12 pacientes em estudo

p	Sexo	Apresentação clínica	Complic. pré-operatórias	Id. Início sintomas	Id. diagnóstico QC (anos)	Tipo QC	Diâmetro QC	Id. excisão QC (anos)	Cirurgia abdominal prévia
1	F	Massa palpável	Colangite	1,0	1,0	IV	5,5	1,2	Cisto-duodenostomia
2	F	Dor abdm.	Colangite	5,0	5,4	IV	7,0	5,7	-
3	F	Icterícia	Colangite	1,0	1,0	IV	0,9	1,1	-
4	F	*	*Colangite	1,4	1,4	IV	0,7	1,8	-
5	F	**	**Peritonite	3,0	9,3	IV	2,0	9,3	Laparotomia explorative
6	M	Dor abdm.	-	4,2	4,8	I	2,5	5,2	-
7	F	Icterícia	-	1,8	1,8	I	3,4	1,8	-
8	F	Icterícia	-	0,1	0,1	I	1,1	7,1	Reparação atresia duodenal
9	F	Dor abdm.	-	6,9	7,5	I	3,0	7,6	-
10	F	Icterícia	-	6,8	6,8	IV	2,1	6,8	-
11	F	Icterícia	Colangite Pancreatite	3,1	3,2	I	0,8	3,3	-
12	F	Achado acidental	-	1,3	1,8	I	2,3	1,8	-

Id – idade, QC – quisto do colédoco, Complic.- complicações, F – feminino, M- masculino, Abdm.- abdominal

* apresentação clínica da doente foi quadro de colangite; ** apresentação clínica da doente foi quadro de peritonite

Onze (91,7%) pacientes eram etnicamente portugueses e uma era portuguesa de origem africana. Onze pacientes (91,7%) eram do sexo feminino e um (8,3%) era do sexo masculino. A mediana da idade de início dos sintomas foi 2,4 anos variando de 0,1 a 6,9 e aquando do diagnóstico de QC foi 2,5 anos variando de 0,1 a 9,3. A idade com que se realizou a cirurgia curativa foi de 4,2 anos com uma variação de 1,1 a 9,3.

Num dos pacientes o quisto do colédoco foi um achado acidental durante a avaliação imagiológica por uma situação não relacionada. Todos os restantes pacientes tiveram queixas clínicas antes do diagnóstico. Os sintomas predominantes do quadro de apresentação clínica incluíam icterícia (n = 5), dor abdominal recorrente (n = 3), massa abdominal (n = 1). Dois pacientes apresentaram como quadro inicial complicações associadas ao QC, nomeadamente colangite e peritonite biliar por rutura do quisto.

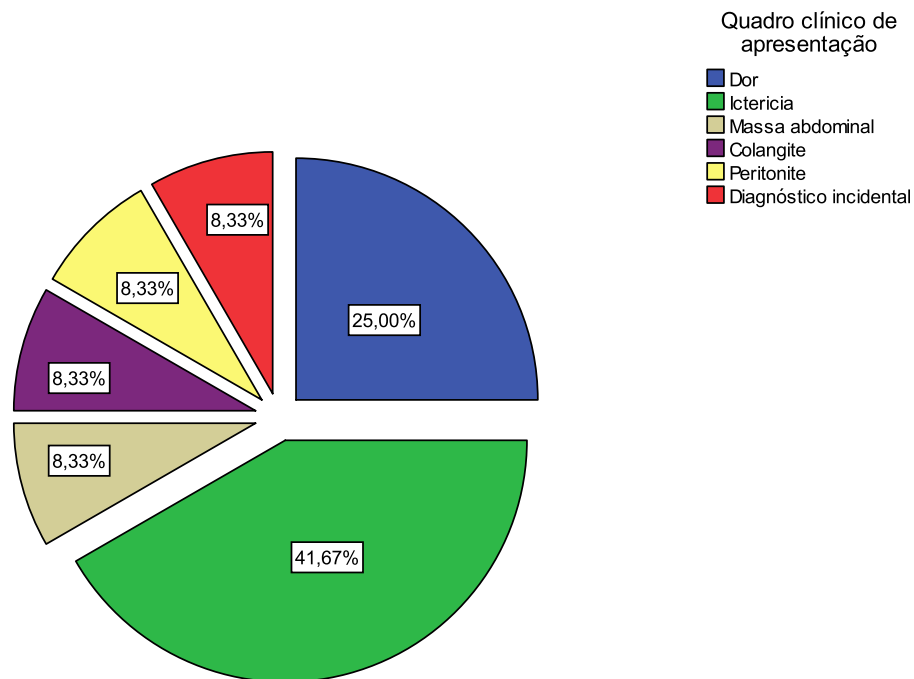


Gráfico 1. Quadro clínico de apresentação

Três dos pacientes acima referidos que se apresentaram inicialmente com icterícia manifestaram quadro clínico de colangite ou pancreatite enquanto aguardavam a cirurgia definitiva; a paciente que se apresentou com massa abdominal complicou com colangite após cistoduodenostomia, realizada como intervenção curativa inicial. Em suma, pré-operatoriamente, registaram-se episódios de complicações sérias em 6 casos (50%).

Em todos os casos (n=12) realizou-se pelo menos 1 estudo imagiológico, antes da excisão do QC. Realizaram-se ecografias abdominais pré-operatórias nos 12 pacientes, complementadas por colangio-RM (n=6), TC abdominal (n=1), colangiografia intravenosa (n=1) ou colangiografia intraoperatória (n=8).

Três (25%) dos 12 pacientes tinham sido previamente sujeitos a cirurgia abdominal, nomeadamente excisão de diafragma duodenal por duodenoplastia de Heineck-Miculicz (n=1), apendicectomia e drenagem biliar externa (em 2 intervenções por laparotomia) no contexto de perfuração de QC (n=1) e cistoduodenostomia como intervenção definitiva inicial para tratamento de QC (n=1). Todos os pacientes foram sujeitos a excisão total do quisto extrahepático como intervenção cirúrgica definitiva primária, com exceção da paciente sujeita primariamente a cistoduodenostomia. Todas as cirurgias excisionais foram realizadas por dois cirurgiões pediátricos do referido hospital (M.F.L. e A.R.). Consistiram na excisão total da via biliar extrahepática, incluindo vesícula biliar, por laparotomia. A reconstrução envolveu uma ansa jejunal de 30 a 40 cm em Y de Roux com anastomose larga ao nível do ducto hepático comum, junto da confluência dos ductos hepáticos direito e esquerdo.

Pré-operatoriamente, a associação de dilatação dos ductos biliares intra e extrahepáticos (tipo IV-A na classificação de Todani) foi encontrada em 50% (n=6) dos casos; os restantes 50% (n=6) apresentavam QC confinados à via biliar extrahepática – tipo I na classificação de Todani. Na figura 1 apresentamos a colangio-RM de uma das doentes incluídas nesta série, que mostra um QC do tipo IV-A. A mediana do tamanho do quisto, estimado pelos exames imagiológicos, foi de 2,2 cm (variando desde 0,7 - 7 cm).

Avaliaram-se parâmetros analíticos bioquímicos, nomeadamente transaminases (ALT e AST), fosfatase alcalina, gama-glutamil transpeptidase, bilirrubina total e direta. Encontraram-se alterações laboratoriais bioquímicas em 42% (n=5) dos casos.

A mediana do tempo de internamento pós-operatório foi de 8,5 dias, variando entre 5 e 26 dias.

A duração do seguimento pós-operatório variou de 0 a 22 anos, com uma mediana de 9 anos. Onze dos 12 pacientes tiveram um seguimento superior a 2 anos e realizaram análises bioquímicas hepáticas e ecografias abdominais, no mínimo, anualmente. A outra paciente tem um curto seguimento pós-operatório uma vez que a cirurgia foi realizada 2 meses antes da conclusão deste estudo.

Das seis crianças com quisto do colédoco do tipo IV, em 4 (66,7%) ocorreu regressão completa da dilatação intrahepática, numa a dilatação persistiu assintomaticamente num seguimento de 11 anos e noutra ocorreu dilatação transitória tardia, aos 7 anos de seguimento, vindo a desaparecer após revisão da anastomose.

Realizaram-se estudos anatomo-patológicos do quisto (n=12) e de amostras hepáticas obtidas intraoperatoriamente (n=10). Não se encontraram sinais de malignidade no estudo dos quistos. O estudo das biópsias hepáticas, disponível em 10 dos 12 casos, revelou alterações em 33,3% (n=4): fibrose portal (n=3) e cirrose biliar secundária (n=1).

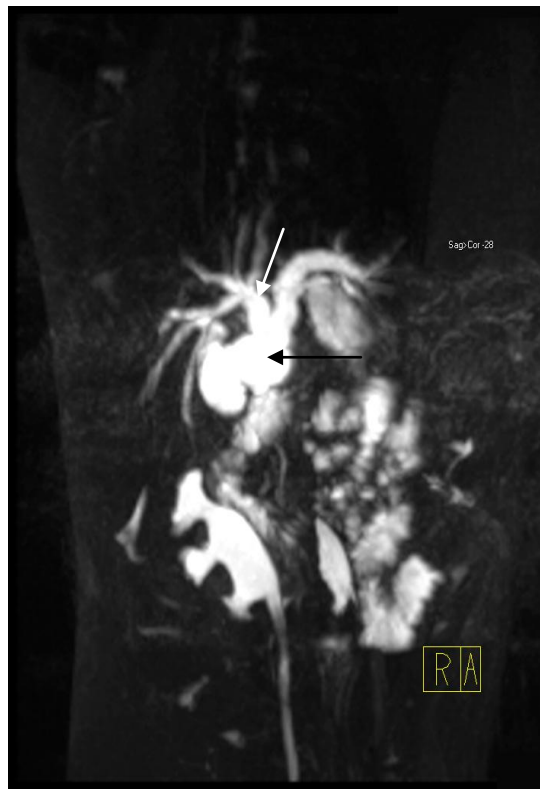


Figura 1. Colangio-ressonância magnética de um QC tipo IV-A (classificação de Todani).

Seta preta – quisto do colédoco; seta branca – vias biliares intrahepáticas dilatadas.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino que aos 6 anos desenvolve um quadro de icterícia, acolia fecal, colúria e prurido generalizado com 5 dias de evolução sem dor, febre ou vômitos. Analiticamente apresentava aumento das enzimas de colestase. Foi então transferida para o Hospital Pediátrico de Coimbra onde lhe foi diagnosticado um QC tipo IV-A. Procedeu-se então à excisão total do quisto e hepaticojunostomia em Y-de-Roux. Após a cirurgia a doente evoluiu favoravelmente, tendo tido alta após 9 dias de internamento.

Resultados pós-operatórios

Todas as crianças submetidas a cirurgia excisional por QC, no nosso hospital, sobreviveram.

A morbilidade pós-operatória global foi 25%.

Complicações precoces

Ocorreram complicações pós-operatórias precoces em duas pacientes (16,7%). Ambas complicaram com fístula biliar de baixo débito. Numa, a fístula foi bem tolerada e resolveu nos primeiros 15 dias pós-operatórios, espontaneamente. Na outra criança a fístula biliar necessitou de encerramento cirúrgico 21 dias após a primeira intervenção. Na cirurgia confirmou-se uma pequena fuga biliar localizada anterolateralmente à esquerda da anastomose hepaticojejunal que foi corrigida por ressutura. Após a cirurgia a paciente evoluiu favoravelmente.

Complicações tardias

Na análise de complicações tardias uma paciente foi excluída devido ao curto tempo de seguimento (2 meses). Relativamente aos restantes pacientes, o tempo de seguimento mediano foi 10 anos, variando entre 2 e 22 anos.

A taxa de complicações tardias foi 9,1% (n=1). Uma doente apresentou clínica de colangite, 7 anos após cirurgia de excisão QC e HJ em Y-de-Roux. O cintigrama com ácido iminodiacético marcado com Tc 99^m mostrou estase biliar e a ecografia revelou dilatação dos canais biliares com litíase à esquerda. Foi reoperada tendo sido realizada ductoplastia hilar anastomótica, operação que consistiu numa incisão ao longo dos ductos biliares hepáticos direito e esquerdo permitindo a realização de uma

anastomose de boca mais larga. Esta paciente permanece assintomática desde a reoperação há 4,6 anos.

TABELA II. Resultados pós-operatórios

	N	%
Complic. pós-operatórias precoces		
-fístula biliar	2	16,7
Complic. pós-operatórias tardias		
-estase biliar		
-litíase via biliar principal	1	9,1
-colangite		
Dilatação das vias biliares		
-persistente	1	9,1
-temporária	1	9,1
Reoperação	2	16,7
Mortalidade	0	0

N – número de casos; %- percentagem de casos;
Complic. - complicações

Discussão

O presente estudo apresenta a experiência do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra na orientação e tratamento de doentes com diagnóstico de quistos do colédoco operados por excisão total do quisto e hepaticojunostomia em Y-de-Roux e no seguimento destes doentes a longo prazo. Analisa também outros aspetos comumente debatidos, nomeadamente, a etiologia, a frequência dos diferentes tipos de QC e a evolução pós-operatória da dilatação intrahepática dos quistos do colédoco do tipo IV.

Nos 12 casos identificados incluímos uma paciente já envolvida num estudo anteriormente publicado que reportava a nossa experiência com 3 doentes sujeitos a cistoduodenostomia como tratamento cirúrgico de QC.¹²

Os nossos resultados confirmam a preponderância feminina referida na literatura.

Na nossa série a etiologia dos QC foi provavelmente congénita, no entanto surgem dúvidas relativamente a uma paciente que apresentou icterícia colestática transitória com dilatação da via biliar extrahepática, após cirurgia de correção de diafragma duodenal congénito.

Os doentes com QC foram, na sua maioria, sintomáticos. Muitos apresentaram quadro clínico atribuível a complicações do quisto, nomeadamente colangite, pancreatite e perfuração do quisto, quer como quadro clínico de apresentação quer como complicações episódicas enquanto aguardavam por cirurgia. No total, verificou-se uma taxa de complicações pré-operatórias de 50%.

Apenas um dos 12 pacientes, cujo diagnóstico foi acidental, estava assintomático.

O nosso estudo inclui apenas os dois tipos de QC (I e IV da classificação de Todani) que possuem clara indicação para tratamento cirúrgico por excisão do quisto extrahepático e reconstrução por HJ em Y-de-Roux. Nesta coorte limitada apresentamos 6 (50%) casos classificados como tipo I e 6 (50%) casos classificados como tipo IV-A. Esta proporção 1:1 é muito invulgar, mas está de acordo com a proporção encontrada noutras séries pediátricas.^{13,14} Como foi referido anteriormente, o QC mais frequente é o tipo I da classificação de Todani, que representa até 80% de todos os casos.¹⁵ O segundo mais encontrado é o tipo IV que surge numa proporção variável, desde 5% a 83%.^{7,8} Esta discrepância pode ser atribuída aos critérios subjetivos e à variabilidade individual na interpretação da informação anatómica na qual se baseia a classificação ou em características específicas da população estudada.

No estudo destas lesões, a ecografia abdominal tem um valor inquestionável. A colangio-RM e a colangiografia intraoperatória têm um papel importante no planeamento da correção cirúrgica. A TC-abdominal tem utilidade limitada no contexto pediátrico dada a reduzida taxa de malignização que ocorre neste grupo etário. Recomendamos o estudo colangiográfico, quer por colangio-RM quer por colangiografia intraoperatória, em todos os pacientes para determinar a extensão da doença quística e para pesquisar outras alterações anatómicas, tais como canal comum longo pancreatobiliar.

Nesta série a classificação dos QC em tipo I ou tipo IV foi baseada na informação anatómica obtida tanto pela informação imagiológica pré-operatória, como

por dados intraoperatórios, incluindo colangiografia intraoperatória e relatório cirúrgico. Para a realização deste estudo, pediu-se reavaliação cega e individual dos resultados dos exames imagiológicos por dois radiologistas, cuja interpretação foi concordante. Embora a avaliação tenha sido cega e concordante na classificação dos QC em tipo I ou IV, não podemos assegurar a sua completa validade, dada a natureza retrospectiva do estudo e a ausência de critérios objetivos previamente definidos.

Visser (2004) afirma que a distinção entre tipo I e tipo IV, na classificação de Todani, é arbitrária e artificial uma vez que os ductos intrahepáticos nunca são desprovidos de alterações.⁹ O autor sugere ainda que o sistema de classificação numerária deve ser abandonado e o termo QC congénito deve ser reservado para anomalias que condicionam a dilatação da via biliar extrahepática associada a graus variáveis de dilatação intrahepática. As restantes condições, nomeadamente tipos II, III e V da classificação de Todani, devem ser designadas, na opinião deste autor, respetivamente: divertículo do colédoco, coledococelo e doença de Caroli. No entanto, de acordo com outros autores, os tipos I e IV deveriam ser considerados duas entidades individuais e não deveriam ser orientadas como uma mesma patologia.¹⁶

A recomendação de cistoduodenostomia como tratamento cirúrgico definitivo no QC foi abandonada e é hoje contraindicada. A recomendação atual é a excisão precoce do quisto de forma a evitar complicações sérias, como colangite recorrente, litíase biliar, malignização, entre outras. De acordo com a literatura, a malignização ocorre a longo prazo, em QC não excisados. No presente estudo, não se verificaram alterações suspeitas de doença maligna, quer pré-operatoriamente, quer durante o seguimento pós-operatório a longo termo.

Dois dos três pacientes do nosso estudo anteriormente publicado¹², tratados por cistoduodenostomia, foram posteriormente reoperados, tendo sido feita a excisão total do quisto extrahepático e hepaticojejunostomia em Y-de-Roux.

Relativamente à evolução da dilatação dos ductos biliares intrahepáticos constatada nos exames imagiológicos pré-operatórios, 5 dos 6 casos do nosso estudo apresentaram ecografias abdominais “normais” no pós-operatório com total desaparecimento da dilatação dos ductos biliares intrahepáticos; a restante paciente manteve dilatação persistente dos ductos biliares intrahepáticos nas ecografias pós-operatórias, embora se tenha mantido sempre assintomática e sem alterações laboratoriais sugestivas de colestase.

A resolução pós-operatória da dilatação dos ductos intrahepáticos nos QC do tipo IV-A é ainda um tema de debate. Segundo Ohi et al. (1985)⁸, e em concordância com os nossos resultados, a dilatação intrahepática em crianças reduz após cirurgia. Num estudo recente de Hill et al. (2011) crianças com QC tipo IV-A, sujeitas a cirurgia, apresentaram normalização dos diâmetros dos ductos, estável durante os 10 anos de seguimento naquele estudo. Estes autores sugerem que a dilatação dos ductos intrahepáticos resulta do aumento mantido da pressão intrabiliar e não está relacionado com patologia quística intrínseca dos próprios ductos. Assim, o tratamento cirúrgico convencional (excisão do quisto e HJ em Y-de-Roux) é considerado, pelos autores, como um método eficaz que invariavelmente reduz a pressão intraductal/intrabiliar e resolve a dilatação dos ductos intrahepáticos.¹¹ Pelo contrário, Koshinaga et al. (2011) apresentaram uma série de QC tipo IV-A em que 79% dos casos revelavam persistência da dilatação dos ductos intrahepáticos após cirurgia.¹⁷

Segundo Yamaguchi (1980) e Miyano (1996) observam-se complicações pós-operatórias em 15 a 20% dos doentes sujeitos a cirurgia, incluindo infecção da ferida operatória, fístula anastomótica, estenose da anastomose, colangite e litíase biliar. Estima-se que esta última ocorra em até 5% dos casos.^{14,18}

Neste estudo, em termos de complicações pós-operatórias precoces observamos dois casos (16,7%), descritos anteriormente nos resultados. Relativamente a complicações tardias verificamos apenas um caso (9,1%). Sete anos após a intervenção primária, a criança foi submetida a um novo procedimento cirúrgico para revisão da anastomose. Não foi encontrada estenose da anastomose, tendo sido feita uma ductoplastia hilar, tal como recomenda Urushihara et al (2011)¹⁹

Comparando a taxa de complicações pós-operatórias observadas nesta série com outra série pediátrica de um país Ocidental, composta pelo mesmo número de indivíduos (Germani et al 2011)²⁰, verificamos que tanto as complicações precoces, como as tardias surgem numa proporção semelhante. Germani et al apresentam uma casuística de 12 doentes com diagnóstico de quisto do colédoco do tipo I, com um caso de complicações precoces e 2 casos de complicações tardias.

Associando a nossa experiência ao risco de complicações pós-operatórias descrito na literatura, fundamentamos a imperativa necessidade de adequado seguimento a longo prazo.

Foram encontradas alterações da histopatologia hepática em 4 dos 10 pacientes que tinham resultados disponíveis: 3 crianças com fibrose portal e 1 criança com cirrose biliar. Estas alterações não mostraram influência nos resultados pós-operatórios e as

crianças mantiveram-se assintomáticas ao longo do seguimento, demonstrando que a resolução da obstrução biliar pode suspender a progressão da lesão hepática.

Este estudo apresenta algumas limitações: reporta a experiência de um único centro de cuidados pediátricos terciários; a composição da população relativamente a raça e etnia, entre outros aspetos característicos, associado à pequena amostra populacional estudada limitam a generalização dos resultados a outras populações. No entanto, os nossos resultados salientam características importantes que justificam considerações prognósticas nas crianças com quistos do colédoco sujeitas a tratamento cirúrgico.

Conclusões

Este estudo expande a literatura atual relativamente aos resultados em crianças com quistos do colédoco.

Os resultados do nosso estudo confirmam a atual recomendação de tratamento seguro e eficaz de QC do tipo I ou IV (classificação de Todani), por excisão do quisto extrahepático e hepaticojejunostomia em Y-de-Roux, em detrimento da cistoduodenostomia outrora recomendada.

Por outro lado, a análise da nossa série corrobora outras series pediátricas relativamente à resolução pós-operatória precoce da dilatação dos ductos intrahepáticos presentes no QC do tipo IV-A.

Referências Bibliográficas

- ¹ Dabbas N., Davenport M. Congenital choledochal malformation: not just a problem for children. *Ann R Coll Surg Engl* 2009; 91: 100-5
- ² Singham J., Yoshida E., Scudamore C. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg* 2009; 52(5):434-40
- ³ Singham J., Yoshida E., Scudamore C. Choledochal cysts: part 2 of 3: diagnosis. *Can J Surg* 2009; 52(5):434-40
- ⁴ Tsang TM, Tam PKH, Chamberlain P. Obliteration of the distal bile duct in the development of congenital choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1582-3
- ⁵ Yamataka A., Kato Y. Liver, Biliary Tract and Pancreas In Pediatric Surgery: Diagnosis and Management. Puri P., Höllwarth M. (eds) Springer, Berlin, Heidelberg, 2009
- ⁶ 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
- ⁷ Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis child* 1995; 73(6):528-31
- ⁸ Ohi R, Koike N, Matsumoto Y, Ohkohchi N, Kasai M. Changes of intrahepatic bile duct dilatation after surgery for congenital dilatation of the bile duct. *J Pediatr Surg.* 1985; 20(2):138-42

⁹ Visser B., Suh I., Way L.W., Kang S-M. Congenital Choledochal Cysts in Adults. *Arch Surg.* 2004. 139: 855-62

¹⁰ Chapman RW. Risk factors for biliary tract carcinogenesis. *Ann Oncol* 1999; 10 Suppl 4:308-11

¹¹ Hill R., Parsons C., Farrant P., Sellars M., Davenport M. Intrahepatic duct dilatation in type 4 choledochal malformation: pressure-related, postoperative resolution. *J Pediatr Surg.* 2011; 46:299-303

¹² Bernardes A., Lopes M.F., Reis A., Coimbra M. Quisto do colédoco. A propósito de 3 casos. *Port Pediatr* 1991; 22: 403-7

¹³ Thanh LN, Hien PD, Dung LA, Son TN. Laparoscopic repair for choledochal cyst: lessons learned from 190 cases. *J Pediatr Surg* 2010; 45:540-4

¹⁴ Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Segawa O, Lane G, Takamizawa S, Kohno S, et al. (1996) Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1417-21

¹⁵ Hung M-H, Lin L-H, Chen D-F, Huang C-S. Choledochal cysts in infants and children: experiences over a 20-year period at a single institution. *Eur J Pediatr* 2011; 170: 1179-1185

¹⁶ She WH, Chung HY, Lan LC, Wong KK, Saing H, Tam PK. Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center. *J Pediatr Surg.* 2009; 44(12):2307-11

- ¹⁷ Koshinaga T, Inoue M, Ohashi K, Sugito K, Ikeda T, Hagiwara N, Tomita R. Persistent biliary dilatation and stenosis in postoperative congenital choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2011 Jan; 18:47-52
- ¹⁸ Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7
- ¹⁹ Urushihara N, Fukuzawa H, Fukumoto K, Sugiyama A, Nagae H, Watanabe K, Mitsunaga M, Miyake H. Totally laparoscopic management of choledochal cyst: Roux-en-Y Jejunojejunostomy and wide hepaticojejunostomy with hilar ductoplasty. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2011; 21(4):361-6
- ²⁰ Germani M, Liberto D, Elmo G, Lobos P, Ruiz E. Choledochal cyst in pediatric patients: a 10 years single institution experience. *Acta Gastroenterol Latinoam* 2011; 41:302-7

Anexo

Outcomes of choledochal cysts with or without intrahepatic involvement in children after extrahepatic cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy

Kisa Congo, Maria Francelina Lopes, Patrícia H Oliveira, Hugo Matos, Susana Basso, Aurélio Reis

Artigo proposto para publicação na revista *Annals of Hepatology*