

DOENÇA OBSTRUTIVA DA VIA BILIAR INTRA-HEPÁTICA
ANÁLISE DE 51 CASOS

RIO DE JANEIRO, RJ - BRASIL
MAIO DE 2004

BAIÃO

Doença obstrutiva da via biliar intra-hepática

Autores:

Bruno Baião Luquini ¹

Leonardo Fernandes Valentim ²

Zenilde Fernandes Mendes ³

Ary Pires de Souza ⁴

Antonio Marcilio Ferreira Neves ⁵

Glauco dos Santos Monteiro ⁶

RESUMO

A doença obstrutiva da via biliar intra-hepática é rara. O perfil dos enfermos se superpõe aproximadamente ao quadro biliar da moléstia litiásica habitual. No entanto, a idade dos pacientes, a precedência da colangite, os períodos de remissão dos sintomas e o passado de cirurgia sobre as vias biliares devem levantar a suspeita clínica da presença desta enfermidade. Neste trabalho, são analisados 51 doentes portadores desta moléstia, com padrões radiológicos variados, lesões hepáticas microscopicamente semelhantes e diferentes índices de mortalidade e complicações. É proposta classificação dos diversos estágios desta enfermidade e sugerido tratar-se da versão tropical da doença de Caroli.

SUMMARY

The intrahepatic biliary ducts congenital disease is not frequent. The disease profile is similar to those with gallstones. Age incidence, cholangitis precedence, symptoms remission intervals and previous biliary duct surgery should raise the clinic suspicion of the disease. In this paper, fifty-one patients with intrahepatic biliary ducts obstructive disease are studied. It was observed varied radiological patterns, a similar microscopic hepatic lesions and different complication and mortality rates. The authors propose a classification of the different stages of this disease and suggest the existence of a “tropical” variant of disease of Caroli.

ÍNDICE

| | |
|---------------------------------|----|
| 1. PREÂMBULO | 1 |
| 2. INTRODUÇÃO..... | 2 |
| 3. OBJETIVO | 3 |
| 4. REVISÃO DA LITERATURA..... | 4 |
| 5. MÉTODOS..... | 8 |
| 6. RESULTADOS | 26 |
| 7. DISCUSSÃO..... | 30 |
| 8. CONCLUSÕES..... | 34 |
| REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS..... | 35 |

1- PREÂMBULO

Há necessidade de extremo cuidado e precaução na abordagem de temas pouco explorados na Cirurgia. Ineditismos não existem; reais novidades, também.

Por isso, os dedos para cuidar do assunto a ser aqui tratado. Daí, a razão deste prefácio, à guisa de esclarecimento prévio.

Um jovem de 27 anos foi internado por hemorragia digestiva alta, em 1972. A suspeita diagnóstica recaía sobre a hipertensão porta, por que foi realizada esplenoportografia através de punção percutânea. Tendo havido lesão esplênica, foi submetido a esplenectomia. Durante a operação, o inventário da cavidade diagnosticou litíase biliar intra e extra-hepática.

Na reoperação, foi realizada coledocoduodenostomia e biopsia hepática, com o objetivo de elucidar a razão do bloqueio porta. A análise histológica não alcançou revelar cirrose nem fibrose. No entanto, o trabalho exaustivo do patologista logrou elevar a litíase biliar da categoria de contemporânea, incidental e coadjuvante, para o lugar de protagonista do quadro nosológico. Esta promoção foi calcada na literatura francesa sobre ectasias comunicantes das vias biliares, cuja expressão clínica inclui, eventualmente, não só a infecção litiásica, senão também o sangramento digestivo de natureza varicosa³⁷.

A observação deste paciente trouxe ensinamentos inestimáveis. A partir de então, passaram a ser destacados, no caudal de enfermos biliares, aqueles de cortejo clínico insólito, cujos documentos radiológicos acusavam distorções raras. Foram enfeixados debaixo de rubrica própria, já que o estudo anátomo-patológico revelou alterações semelhantes às da doença de Caroli. Talvez representem a versão tropical daquela moléstia francesa. Esta, a nossa proposta.

2 - INTRODUÇÃO

A moléstia biliar é geralmente de origem litiásica. A população de doentes, freqüentemente composta de adultos jovens – mulheres, em sua maior parte e dentro da faixa de vida produtiva – apresenta-se segundo exteriorização rotineira. Eventualmente, neste oceano de pacientes com doença biliar, surgem quadros clínicos bizarros, que fogem do perfil habitual. São os portadores de doença obstrutiva da via biliar intra-hepática (DOVBIH). Esta enfermidade é responsável por alto índice de mortalidade e complicações devido à lesão hepática subsequente às crises de colangite, a que estes pacientes estão sujeitos. Cabe ao cirurgião diagnosticá-la com precisão pré ou per-operatoriamente, para que seja capaz de oferecer o tratamento adequado a cada paciente.

Durante vários anos, a doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas recebeu pouca atenção da literatura mundial, apesar de ter sido inicialmente descrita, em 1941, por Le Naour²⁷. Somente nas últimas décadas, veio a merecer maior atenção por parte dos cirurgiões e patologistas, em virtude do surgimento e aprimoramento de novos meios semióticos e também do uso rotineiro da colangiografia operatória. Tornou-se assim possível, o reconhecimento precoce e exato de tal patologia, a qual, às vezes, passava despercebida aos olhos dos cirurgiões mais atentos^{1,16,21,28,30,38,39}.

3 - OBJETIVO

O presente trabalho se propõe a discutir a etiologia, o diagnóstico, a evolução e o tratamento da doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas, em pacientes tratados nos últimos anos pelo mesmo grupo. Além de analisar-lhes o seguimento, é para ela proposta uma classificação clínico-radiológica e oferecida comprovação de seu estreito parentesco com a doença de Caroli.

4 - REVISÃO DA LITERATURA

Resumo histórico

A doença cística do fígado e da via biliar extra-hepática tem sido mencionada na literatura mundial desde 1852, quando Douglas descreveu, pela primeira vez, a presença de cisto de colédoco. Desde então, vários autores fizeram citações semelhantes e classificações várias foram elaboradas^{15,21}.

Bristowe, em 1856, (referido por Tenière em 1977), relatou a associação da doença cística não parasitária do fígado à doença policística renal⁴⁰.

Meyenburg, em 1918, (citado por Longmire em 1971) descreveu, em fígados policísticos, a ocorrência de grupos ou ninhos de pequenos ductos biliares nos lóbulos hepáticos, separados das áreas portais. Ficaram conhecidos posteriormente como complexos de Meyenburg²⁹.

Henson, em 1955, (citado por Longmire em 1971), na Clínica Mayo, relatou, clínica e radiologicamente, 38 pacientes com cistos solitários hepáticos²⁹.

Alonso Lej, em 1959, elaborou uma classificação para cistos de ducto biliar extra-hepático, dividindo-os em 03 tipos²:

- TIPO I - Dilatação fusiforme ou sacular do ducto biliar comum e ou hepático comum.
- TIPO II - Divertículo supraduodenal do hepático comum ou ducto biliar comum.
- TIPO III - Divertículo intraduodenal do ducto biliar comum ou coledococoele.

Quanto à doença congênita das vias biliares intra-hepáticas, ela é uma patologia de reconhecimento recente, não ultrapassando meio século, desde o seu primeiro relato na literatura.

Le Naour, em 1941, descreveu pela primeira vez cistos com conteúdo biliar que se comunicavam com a árvore biliar intra-hepática^{23,27}.

Não obstante, foi graças a Caroli que tal entidade mereceu o detalhamento e um estudo mais preciso. Este autor, em 1958, relatou uma anormalidade que se caracterizava por dilatações saculares dos ductos biliares intra-hepáticos¹².

Caroli e Corços, em 1964, reviram e classificaram várias formas destas desordens, de acordo com a existência de comunicação destas dilatações com o restante da árvore biliar⁸. As formas são:

- NÃO COMUNICANTES
 1. Fígado policístico
 2. Cistos solitários não parasitários do fígado
- COMUNICANTES
 1. Dilatações císticas intra e ou extra-hepáticas.
 2. Doença fibrocística congênita de pequenos ductos.
- FORMA TRANSICIONAL

Associada em vários graus em todo parênquima e lesão renal.

Kerr, em 1961, já havia relatado a associação de fibrose hepática congênita às malformações císticas hepáticas e renais²⁵.

Dodi e Torricelli, (citados por Helou em 1965), descreveram pela primeira vez a associação de doença de Caroli à nefrospongiose (Doença de Cacchi-Ricci)^{7, 14, 22}.

Foulk, em 1970, enfatizou que o complexo de Meyenburg difuso, em associação à hipoplasia dos ramos da veia porta, deve ser referido como fibrose hepática congênita. Já quando a dilatação e a tortuosidade dos ductos interlobulares são o quadro predominante e os sintomas relacionam-se primariamente à anomalia destes ductos, deve-se aplicar o termo "dilatação congênita dos ductos biliares intra-hepáticos", a qual freqüentemente está associada à fibrose hepática congênita. Esta dilatação pode ser uma das causas de formação dos cálculos intra-hepáticos¹⁸.

Todani e colaboradores, em 1977, propuseram uma classificação mais abrangente dos cistos dos ductos biliares, incluindo, na de Alonso-Lej, as dilatações císticas intra-hepáticas⁴².

- TIPO I - Cisto extra-hepático fusiforme solitário.
- TIPO II - Divertículo extra-hepático supraduodenal.
- TIPO III - Divertículo intraduodenal ou coledococoele.
- TIPO IV - Cistos extra-hepáticos múltiplos.
- TIPO V - Cistos intra-hepáticos múltiplos, doença de Caroli

Popovski e colaboradores, em 1979, propuseram mecanismo patogênico de isquemia hepática, levando à formação do complexo Meyenburg e cistos biliares³³.

Em relação aos achados bibliográficos de transformação carcinomatosa nas doenças congênitas intra-hepáticas, raras são as citações encontradas.

Daroca e colaboradores, em 1975, afirmaram ser o colangiocarcinoma mais freqüente na doença de Caroli e cistos de colédoco do que na doença policística hepática e na fibrose congênita¹³.

Bloustein, em 1977, relatou percentual de 7% de malignização em 84 pacientes com doença de Caroli⁵.

Gallagher e col, em 1972, a partir de estudos necrópsicos realizados em dois pacientes portadores de colangiocarcinoma que se assestaram sobre dilatações congênitas das vias biliares intra-hepáticas, levantaram uma hipótese fisiopatológica para a citada evolução. Propuseram que a colestase de longa data, comum na doença congênita das vias biliares intra-hepáticas, favorece a degeneração maligna, diferentemente da obstrução benigna de qualquer outra natureza, a qual não alcança a longevidade¹⁹.

A revisão realizada por Moraes, em 1983, demonstrou evolução do percentual de degeneração maligna, na doença de Caroli, para 10,4%, em 96 casos coletados³².

Etiopatogenia

Não se acha definida a causa da dilatação intra-hepática das vias biliares, neste tipo especial de pacientes. Até mesmo a qualificação de congênita para esta moléstia acha-se atualmente posta em dúvida.

No relato inicial de Caroli, a doença foi creditada à herança mendeliana recessiva, conforme seus estudos. Não obstante, não tem sido freqüente, nos casos relatados na literatura, bem como no presente material, encontrar ascendentes enfermos, dentre os sofreadores deste estado patológico. Além disto, é conveniente ressaltar a existência inequívoca de formas mais atenuadas e mais complexas do que o tipo originalmente descrito pelo autor^{6,9, 10, 11, 12, 23, 29}.

A teoria unicista, segundo a qual todos os tipos de doenças das vias biliares intra-hepáticas – sejam ou não comunicantes – originam-se do complexo de Von Meyenburg, pode-se apoiar na lesão arterial hepática periférica, cujo exemplo é encontrado na periarterite nodosa. Esta possibilidade foi reproduzida em laboratório por Popovsky, em 1979, ao obter o desenvolvimento do complexo de Von Meyenburg a partir da oclusão da artéria hepática, perifericamente. Tal suposição é também referendada pelos eventuais exemplos clínicos de pacientes com doença obstrutiva intra-hepática, em cujo passado se ache catalogada uma intervenção biliar. Não é impossível ter ocorrido lesão arterial durante esta cirurgia, com o conseqüente obstáculo ao fluxo destinado a determinado território hepático³³. É bom lembrar, em contrapartida, que o dano ocorrido na colecistectomia geralmente ofende a artéria hepática direita, enquanto a obstrução costuma exibir predileção pelo território biliar esquerdo.

Outra teoria aparentada à oclusão arterial e também do tipo adquirido, aponta para o mecanismo de seqüestração hepática, semelhante àquela encontrada no correspondente pulmonar. Aqui, o acidente da oclusão ocorre em tributário portal, levando a que a vascularização hepática, geralmente dupla, passe a ser única. Como o desenvolvimento parenquimatoso é de influência da veia porta, uma lesão que obstrua um grosso ramo venoso leva à aplasia do lobo correspondente. Já o suprimento dos canais biliares, sendo de responsabilidade arterial, permaneceria indene, podendo até alterar-se, no sentido da dilatação²⁶.

Esta suposição pode encontrar respaldo na preferência do lobo esquerdo como sede das lesões, conforme já foi citado. E da mesma forma encontra agasalho no fato de o processo inflamatório da veia porta – ou de todo o sistema portal – poder originar-se de onfalites perinatais. Estas infecções são infelizmente ainda freqüentes entre as populações de baixa renda, comuns em nosso meio.

Assim, quer se ache o complexo de Meyenburg na origem de todos os tipos de dilatações intra-hepáticas, sejam congênicas ou adquiridas, quer se o encontre em apenas algumas das variantes, a dúvida persiste. Provavelmente será necessário trabalho conjunto, com o fito de que contingentes numerosos de pacientes sejam minuciosamente pesquisados, para que a verdadeira etiopatogenia desta moléstia seja definida.

Por ora, mais conveniente e seguro será referir a enfermidade, aqui abordada, apenas como doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas.

A reconhecida semelhança de sua identidade histológica com a da doença definida por Caroli é tamanha, que nos permitiu propor se trate da representação tropical do mal francês.

Anatomia patológica

De maneira geral, existe concordância quanto às características macro e microscópicas da doença de Caroli, as quais possibilitam o diagnóstico diferencial com as demais doenças císticas intra-hepáticas.

Assim, nesta doença, a superfície do fígado acha-se absolutamente regular e lisa, podendo haver hepatomegalia. O toque da superfície externa, nas formas avançadas, não raro evidencia placas depressíveis, que correspondem à localização subcortical dos cistos. Ao corte, o conteúdo dos cistos é biliar ou lama biliar, sendo eles de tamanho variável, e comunicando-se com as vias biliares excretoras normais.

As complicações mais freqüentemente encontradas são a litíase, a estase biliar nos canais intra-hepáticos e a colangite, cuja representação macroscópica são as zonas abscedidas pericanaliculares.

Já no fígado policístico, os cistos são salientes, deformam a superfície externa do órgão, são translúcidos e têm conteúdo mucóide. Os cistos não se comunicam com a via biliar, havendo usualmente a associação com o complexo de Meyenburg, associação esta que não existe relatada na doença de Caroli²⁶.

Na doença fibrocística do fígado ou fibroangiomatose biliar congênita, a diferenciação macroscópica é feita pelo aspecto externo do fígado que é cirrótico, em geral aumentado de tamanho e endurecido³.

Microscopicamente, a fibrocolangiomatose caracteriza-se por feixes de tecido fibroso denso periportal, com formação de pontes interlobulares, porém sem formação de nódulos de regeneração. Ao nível dos espaços porta, há uma hiperplasia de pequenos ramos biliares dilatados, algumas vezes adquirindo uma aparência angiomatóide. A característica fundamental desta fibrose é a inclusão de inumeráveis cavidades biliares microcísticas.

Quando a fibrocolangiomatose vem associada à doença de Caroli, ocorrem ainda dilatação de grandes ductos segmentares como fator predisponente à freqüente colangite e conseqüente litíase que estes pacientes apresentam. Podem ocorrer ectasia e hiperplasia dos ductos biliares menores no trato portal que levariam alguns pacientes ao quadro de hipertensão portal.

Em virtude da usual associação de fibrocolangiomatose à doença de Caroli, alguns autores levantam a possibilidade de serem apenas duas formas de apresentação da mesma entidade, em estágios evolutivos diferentes. Esta hipótese ainda não foi confirmada, em decorrência da reduzida quantidade de casos publicados na literatura³²

Não parece impróprio antecipar que o estudo dos fragmentos hepáticos obtidos durante as operações realizadas neste grupo de pacientes tenha sido revelador. Demonstrou a existência de alterações semelhantes àquelas encontradas na moléstia descrita por Caroli, nos anos cinquenta

5 - MÉTODOS

Casuística

São analisados 51 casos de doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas, distribuídos por trinta e cinco mulheres e dezesseis homens, com idade entre 18 e 91 anos, e idade média de 43 anos. Trinta e um pacientes eram brancos; nove, negros e onze, pardos. O período de análise dos casos estendeu-se de 1976 a 2004 (Gráfico 1).

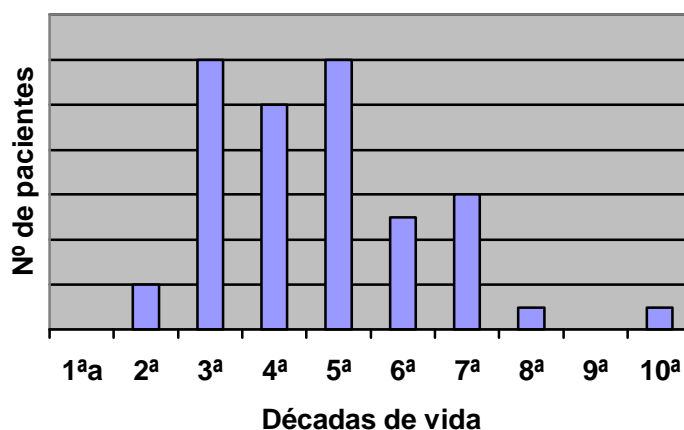


Gráfico 1. Idade dos pacientes

Perfil clínico

O início dos sintomas variou de 3 dias a 42 anos antes da internação, com relato de períodos assintomáticos entre as crises.

Vinte e quatro pacientes já haviam sofrido cirurgias sobre as vias biliares, num período que variou de 16 dias a 27 anos (Quadro 1).

| Cirurgia prévia da via biliar | |
|--------------------------------------|--------------------|
| Tempo | Nº de casos |
| 0 a 1 ano | 5 |
| 1 a 5 anos | 8 |
| 5 a 10 anos | 4 |
| > 10 anos | 7 |

Quadro 1 – Pacientes com cirurgia biliar prévia

A dor foi o sintoma mais comum, ocorrendo em 100% dos casos. Na grande maioria, era do tipo cólica, localizada em hipocôndrio direito e epigástrico, podendo haver irradiação para dorso. A seguir, destacam-se icterícia, em 39 casos; febre, em 33; vômitos, em 31 e náuseas, também em 31 deles. A colangite preponderou dentre os achados clínicos, já que ocorreu em 27 casos, abrindo o quadro clínico da patologia (Gráfico 2). Ao exame físico, foi constatada a presença de hepatomegalia em 14 pacientes (30%) e esplenomegalia em 2 pacientes (4%).

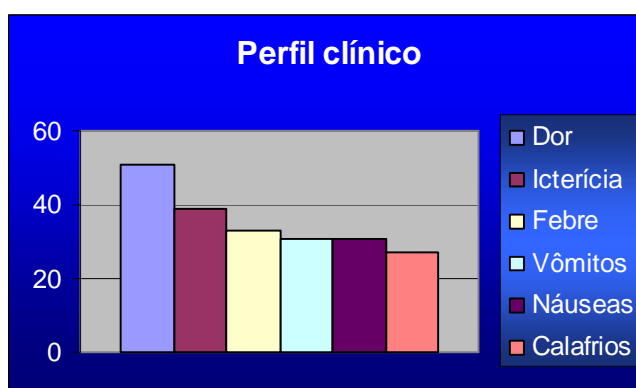


Gráfico 2. Sinais e sintomas em 51 pacientes.

Complementação diagnóstica

Laboratório

Os exames laboratoriais foram rotineiros na avaliação da colestase, mas se exauriram, por vezes, na busca da natureza da obstrução biliar em jogo. É de ressaltar que o nível de bilirrubinemia não ultrapassou o patamar de 10mg/%, senão em cinco pacientes (Quadro 2).

| Hiperbilirrubinemia | Nº de pacientes |
|---------------------|-----------------|
| 0 - 1.2 mg% | 13 |
| 1.2 - 3 mg % | 6 |
| 3 - 10 mg% | 8 |
| > 10 mg% | 5 |

Quadro 2 – Níveis de bilirrubinemia em 32 pacientes.

Endoscopia digestiva

A endoscopia digestiva alta foi realizada em 18 pacientes, para definir a presença de patologia gastroduodenal ou para confirmar a suspeita de hipertensão porta. Eventualmente, a torção do estômago, anunciada por este método, pode ser encontrada nestes doentes, em virtude da atrofia do lobo esquerdo. Dois pacientes apresentaram úlcera duodenal em atividade; outros dois, varizes de esôfago; um enfermo, câncer gástrico e outro, hérnia hiatal. Nos demais, foi normal.

No seguimento dos doentes em que foi realizada a coledocoduodenostomia, a endoscopia é utilizada com o fito da exploração biliar. Esta manipulação endoscópica, seja diagnóstica ou terapêutica, será facilitada pela aplicação da jejunostomia de acesso permanente, método de utilização crescente.

Exames de imagem

1. Ultra-sonografia abdominal

Embora as pequenas distorções não sejam levantadas pela ultra-sonografia, as dilatações e a litíase podem ser definidas pelo seu uso. Eventualmente, estágios mais avançados da doença, como a presença de abscesso hepático, podem ser diagnosticados como exteriorização inicial ou complicação da doença. Neste material, foi realizada em 41 pacientes, sendo sugestiva em 26 casos.

2. Tomografia Computadorizada de Abdome

A tomografia computadorizada, método de resolução intermediária para o referido diagnóstico, foi utilizada pré-operatoriamente em 19 enfermos, evidenciando, em 17 casos, sinais indiretos como dilatação e presença de litíase intra-hepática. Em apenas um caso, o resultado foi inconclusivo.

Desempenha papel importante no planejamento cirúrgico, podendo identificar segmentos hepáticos atrofiados onde seria bem indicada a ressecção.

É capaz de avaliar seguramente o paciente em seu acompanhamento principalmente para futuras comparações. As imagens de aerobilia são freqüentemente encontradas, sendo creditadas ao desvio biliodigestivo eventualmente realizado. A presença de dilatações pós-operatórias é pouco usual, porém foi observada imagem compatível com lago biliar e presença de litíase em pacientes distintos. Reserva-se idêntico valor, tanto no rastreamento pré-operatório, quanto no seguimento ambulatorial.

3. Colangio-ressonância

Método atual, não invasivo, que permite visualização da árvore biliar em toda a sua extensão, independentemente da presença de obstrução. Não houve ainda oportunidade de sua utilização na pesquisa pré-operatória. Atualmente é mais usada como método de acompanhamento. Sua contribuição não se tem ombreado nem à colangiografia, nem à CPRE ou TC. Acredita-se que, ameahada experiência, ocupará relevante papel diagnóstico.

4. Cintigrafia, Colecistografia Oral e Colangiografia Venosa

A cintigrafia foi utilizada em três pacientes. Em dois casos foi conclusiva, em um dos quais revelou abscesso hepático.

A colecistografia oral e a colangiografia venosa foram utilizadas em cinco pacientes, somente avisando sobre a presença de litíase.

5. Colangiopancreatografia Retrógrada Endoscópica

Apesar de se conferir elevado risco infeccioso à colangiografia retrógrada na presença de doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas, ela foi realizada em 21 casos, tendo sido obtidos achados conclusivos em 12 deles.

O método reconhece limitações quando há obstrução distal ou setorial da árvore biliar, interrompendo a ascensão do contraste e impedindo a visualização completa do sistema biliar. Sendo utilizada e evidenciada patologia obstrutiva, deve o paciente estar preparado para cirurgia precoce. Cedeu lugar como instrumento diagnóstico. E mais: para a moléstia aqui em jogo, quando usada com finalidade terapêutica, tem-se mostrado desastrosa.

6. Colangiografia Percutânea com Agulha de Chiba

Realizada em 9 casos, foi eficaz em 5 pacientes. Em dois casos, evidenciou cálculos intra-hepáticos e em uma paciente não foi possível a visualização da via biliar. Nos casos em que ocorre obstrução da convergência biliar, entretanto, nada se aprende com a Chiba sobre o território biliar extra-hepático.

7. Colangiografia per-operatória

Permite o mapeamento da árvore biliar. Evidencia os sinais radiológicos que sugerem a presença da doença, tais como, estiramento e amputação periférica dos canálculos secundários, além da desabilitação canalicular terciária na periferia hepática.

Nos casos em que a doença foi suspeitada apenas no ato operatório, a colangiografia intra-operatória – realizada rotineiramente em cirurgias sobre as vias biliares – demonstrou os achados pertinentes em 30 casos. Demonstrou-se como a arma de maior precisão para a complementação diagnóstica. Permite ao cirurgião o reconhecimento da necessidade da exploração e a orientação quanto ao tratamento adequado da patologia obstrutiva.

8. Seriografia Gastroduodenal

Com os mesmos propósitos da EDA, a seriografia gastroduodenal foi aplicada a 3 pacientes; em um deles mostrou deformação do bulbo duodenal. Nos restantes, foi normal. Viabiliza o estudo contrastado da via biliar quando a coledocoduodenostomia é empregada.

9. Urografia Excretora

Como rastreamento de moléstia renal correlata, doença de Cacchi-Ricci, a urografia deve ser regularmente executada. Infelizmente, ela foi obtida em apenas quatro pacientes, dentre os quais, dois apresentaram anormalidades para o lado renal.

Proposta de classificação radiológica

A confirmação do diagnóstico da DOVBIH é tarefa do patologista, sem dúvida. No entanto, a suspeita, levantada pelos subsídios clínicos ladeados pela pesquisa bioquímica, deve ser reforçada pelos instantâneos radiológicos: a fiel reprodução do alagamento contrastado dos caminhos biliares clareia o resto de sombra que porventura subsista. Esta verdade só transpareceu quando se folhearam retrospectivamente os documentos da presente análise.

Aí então, o estudo minucioso dos vários padrões colangiográficos exibidos pelos doentes analisados, demonstrou variações entre os extremos do aspecto radiológico. Levando em conta a confirmação histopatológica de doença assemelhada à de Caroli, pareceu de valor diagnóstico graduar as alterações colangiográficas encontradas. Tornam-se elas ainda mais chamativas quando comparadas à radiografia de vias biliares intra-hepáticas indenens.

Para que os pacientes sejam classificados em um determinado grupo, é mandatário que toda a árvore biliar intra-hepática seja mapeada, pré ou per-operatoriamente. Em um dos casos, a paciente mudou de grupo frente aos achados colangiográficos intra-operatórios, em relação à colangiografia anteriormente realizada.

Consideram-se ramos principais, as divisões biliares de primeira ordem, os hepáticos direito e esquerdo. As revisões colangiográficas indicam que o hepático esquerdo geralmente acha-se presente e o hepático direito, freqüentemente ausente. Na ocasional ausência deste, são considerados principais, os tributários biliares setoriais paramediano e lateral direitos. São considerados secundários, os tributários de segunda ordem, os delgados canais biliares segmentares, segundo Couinaud.

- Tipo I

Nos pacientes desta categoria, somente são encontrados os estigmas dos ramos secundários, os quais, aliás, sempre prevalecerão nos futuros tipos mais evoluídos. Estes ramos acham-se finos e estirados como se pinçados desde a superfície do fígado. Além disto, são amputados subitamente. Toda a periferia do território hepático acometido é desabitada de via biliar.

Os ramos principais nos doentes deste tipo são inalterados ou pouco acometidos (Figuras nº 1 e 2).

Ramos secundários

- Finos
- Estirados
- Subitamente amputados
- Pobres bilateralmente

Ramos principais

- Hepáticos direito e esquerdo normais ou dilatados.



Figura nº 1 – Colangiografia por agulha de Chiba, mostrando canalículos intra-hepáticos estirados e subitamente amputados. É notada desabitação periférica do lobo esquerdo do fígado. Litíase extra-hepática. Tipo I

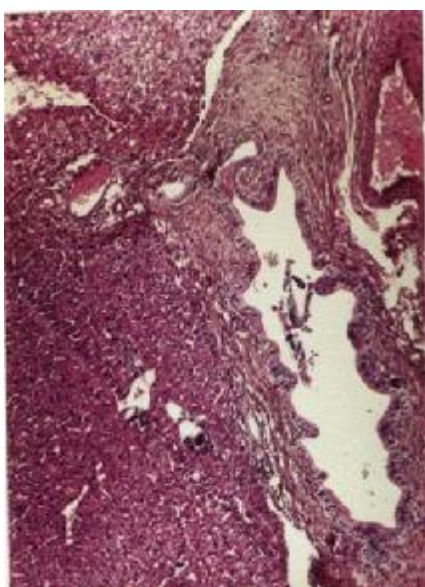


Figura nº 2 – Microfotografia de fragmento hepático. Coloração pela hematoxilina eosina em aumento de 1.26/ 12.5, mostrando canalículo dilatado com formação de pseudopapilas intracanaliculares. Há fibrose pericanalicular densa com escasso infiltrado linfocitário. Parte da artéria hepática com paredes espessadas. Parênquima com trabeculação preservada. Doença de Caroli na forma pura.

- Tipo II

Neste patamar, os enfermos exibiam as mesmas características anteriores, em seus ramos biliares secundários. No entanto, são notórias as estenoses segmentares, que os identificam.

Os ramos principais, aqui, são dilatados, com estenoses eventuais de permeio (Figuras nº 3 e 4).

Ramos secundários

- Finos, estirados, subitamente amputados e pobres bilateralmente.
- Diferentemente do tipo I, encontram-se estenoses segmentares.

Ramos principais

- Dilatados com ou sem estenoses.



Figura nº 3 - Colangiografia pós-operatória, demonstrando canalículos secundários estirados e canalículos primários dilatados com estenoses. Litíase intra-hepática. Tipo II

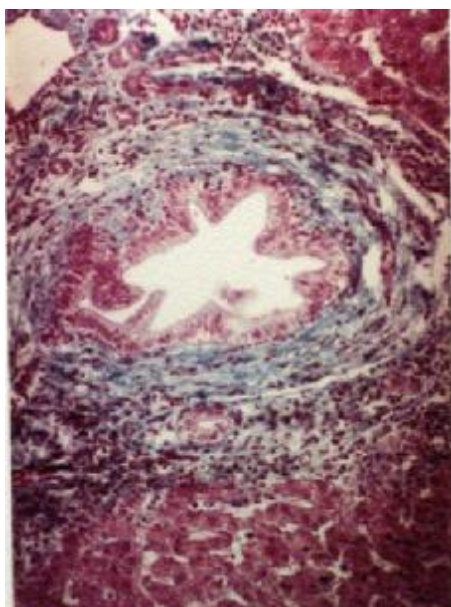


Figura nº 4 - Microfotografia de fragmento hepático. Coloração pelo método de Masson em aumento de 6.4/ 12.5, mostrando canalículo dilatado com formação de pseudopapilas intracanaliculares e pseudo-estratificação epitelial. Notam-se fibrose pericanalicular, corada em azul e infiltrado linfocitário. A trabeculação hepatocitária está mantida. Doença de Caroli associada à fibrocolangiomatose.

- Tipo III

A marcante diferenciação deste tipo de lesão são as saculações dos ramos principais, em apenas um dos territórios hepáticos.

Os ramos secundários repetem as mesmas distorções dos tipos anteriores (Figuras nº 5 e 6).

Ramos secundários

- Finos
- Estirados
- Subitamente amputados
- Pobres bilateralmente

Ramos principais

- Dilatados com saculações, unilateralmente.



Figura nº 5 - Tipo III – Colangiografia por cateter, demonstrando saculação unilateral. Litíase intra-hepática.

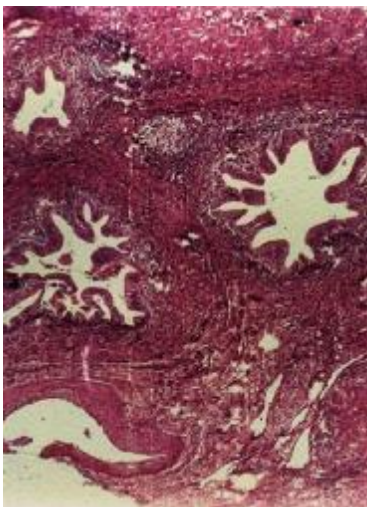


Figura nº 6 - Tipo III – Microfotografia de fragmento hepático. Coloração pela hematoxilina-eosina em aumento de 1.26/12.5, mostrando canalículos dilatados e pseudopapilas no revestimento epitelial. Artéria hepática com espessamento da parede. Fibrose intensa. Infiltrado linfocitário intenso com formação de folículos linfóides. Doença de Caroli na forma pura.

- Tipo IV
Aqui, a subversão intra-hepática é completa. As saculações são generalizadas e distribuem-se bilateralmente (Figuras nº 7 e 8).
- Saculações das vias biliares intra-hepáticas generalizadas



Figura nº 7
Colangiografia por agulha de Chiba demonstrando saculações generalizadas. Litíase intra e extra-hepática. Tipo IV.

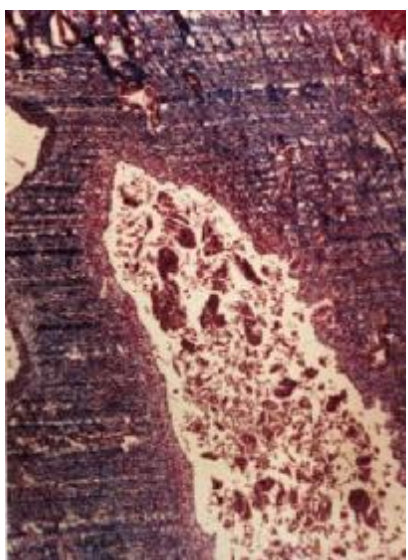


Figura nº 8
Microfotografia de fragmento hepático. Coloração pelo método de Masson em aumento de 6.4/12.5, mostrando intensa fibrose corada em azul, em torno do canalículo dilatado com presença de restos de material biliar(lama biliar) em mistura com descamação epitelial de pseudopapilas. Doença de Caroli associada à fibrocolangiomatose.

É de grande valor, no diagnóstico da doença obstrutiva da via biliar intra-hepática, o estiramento dos canalículos secundários. Parece mesmo estigma de tal enfermidade. Nos 51 casos analisados neste trabalho, através dos variados métodos de imagem, foi sempre possível a avaliação da árvore biliar intra-hepática. Foram então classificados dentro dos parâmetros já citados, estabelecendo uma graduação radiológica³¹ (Gráfico 3).

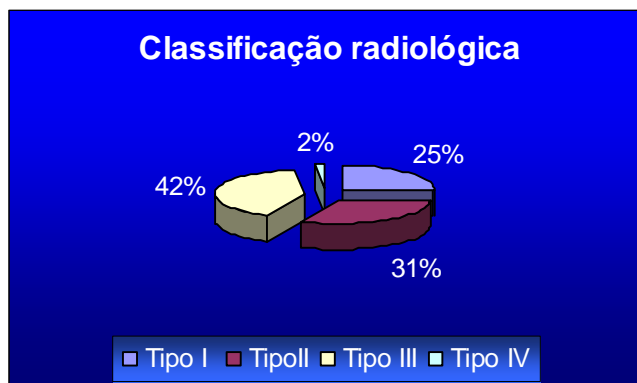


Gráfico 3 – Classificação radiológica dos pacientes analisados.

Tratamento cirúrgico

No universo de 51 pacientes, foram realizadas 58 intervenções cirúrgicas sobre a árvore biliar. Uma das enfermas recusou-se a ser operada, apesar de o diagnóstico clínico e radiológico sugerir doença obstrutiva. No passado, tinha perdido a vesícula e explorado o colédoco. Na outra, foi realizada apenas biópsia hepática por suspeita da lesão, levantada intra-operatoriamente durante vagotomia superseletiva, em portadora de úlcera duodenal. Finalmente, a terceira doente, já com o diagnóstico radiológico firmado em recente intervenção no território biliar, declinou da revisão.

Em razão do elevado número de operações realizadas e defronte de sua variedade, foi julgado conveniente dividi-las em quatro grupos.

Procedimentos sem drenagem permanente da via biliar - Grupo I

Neste grupo são avaliados 7 pacientes que foram submetidos à cirurgia sem derivação biliar permanente. A categoria radiológica mais encontrada foi a do Tipo I com 5 representantes. O tipo II contribuiu com dois pacientes (Gráfico 4). A histopatologia revelou três pacientes com a forma pura, outro com a variante associada à fibrocolangiomasose e, finalmente, dois enfermos sem achados compatíveis com doença do tipo Caroli. Um paciente não realizou biópsia (Gráfico-5).

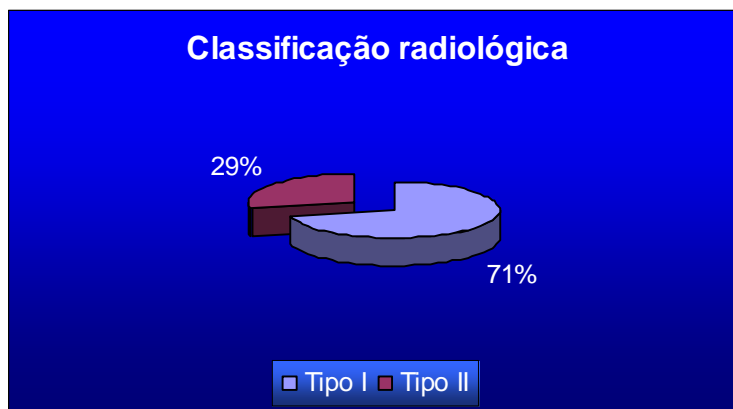


Gráfico – 4. Classificação radiológica. Grupo I.

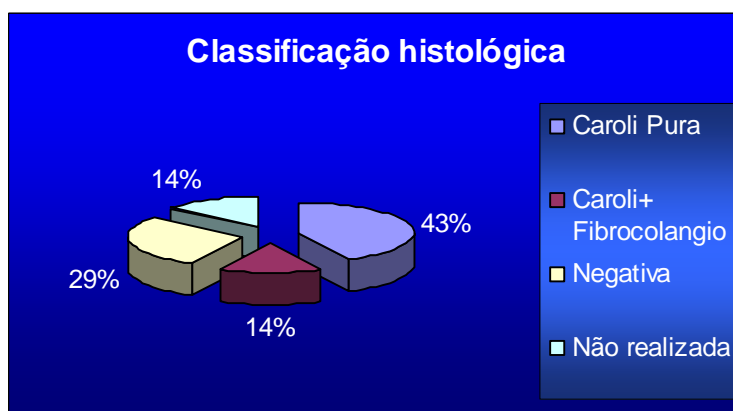


Gráfico 5 . Classificação histológica. Grupo I.

As cirurgias empregadas foram distribuídas entre a colecistectomia e coledocostomia em 05 casos – em quatro deles obrigada pela coledocolitíase e, em um, pela dilatação da via biliar principal – colecistectomia e biópsia hepática em um doente e apenas biópsia hepática em paciente submetido à cirurgia para úlcera duodenal (Quadro 3).

| Grupo sem Drenagem Permanente | |
|---------------------------------|---|
| Colecistectomia +Coledocostomia | 5 |
| Colecistectomia | 1 |
| Vagotomia | 1 |

Quadro 3. Tipos de Cirurgia - Grupo I.

Dois pacientes seguem livres de queixas, ao passo que três outros apresentaram sintomas como dor abdominal, febre e calafrios. Ocorreu um óbito no pós-operatório, atribuído à embolia pulmonar.

O tempo de acompanhamento variou de um a 7 anos, com média de 3.5 anos.

Drenagem Distal da Via Biliar- Grupo II

Quatorze pacientes foram submetidos à drenagem distal da via biliar, como solitário meio de deságüe. Foram a eles aplicadas a coledocoduodenostomia, esfincteroplastia e papilotomia endoscópica. História de cirurgia biliar prévia havia em 5 casos.

Quanto à classificação radiológica, os tipos I e II concorriam com três e quatro representantes, respectivamente; do tipo III surgiram 7 casos, não havendo ninguém do tipo IV (Gráfico 6).

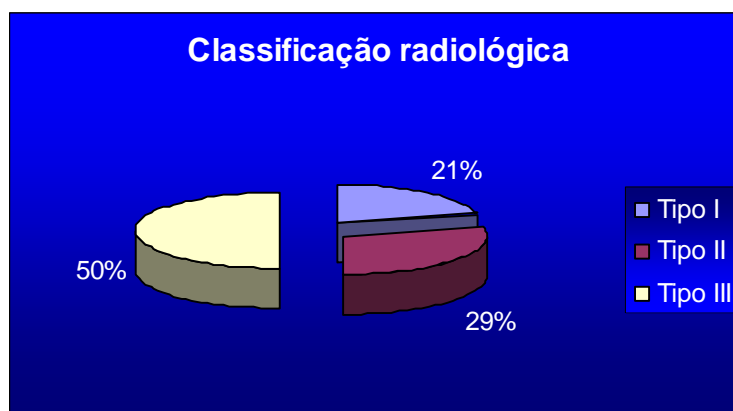


Gráfico 6. Classificação radiológica - Grupo II.

O estudo histopatológico revelou, em 9 pacientes, aspectos semelhantes aos da forma pura da doença de Caroli. Além destes, em um enfermo ocorreu associação à fibrocolangiomatose, e em dois outros, os achados resultaram inespecíficos. É de notar que neste caudal de pacientes contam-se dois casos em que se deu a degeneração carcinomatosa. Finalmente, aqui contabilizam-se dois exemplos que não realizaram biopsia, tendo sido o diagnóstico selado por evidências radiológicas e clínicas (Gráfico - 7).

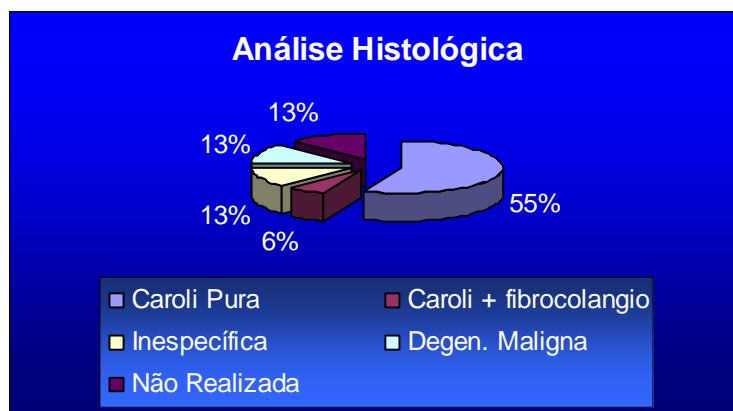


Gráfico 7. Análise histológica - Grupo II.

A. Coledocoduodenostomia

Oito pacientes (57.1%) foram submetidos à coledocoduodenostomia como primeira opção de drenagem da via biliar. Dois necessitaram de reoperação, devida à coledocolitíase, tendo sido então realizada hepaticojejunostomia. Permanecem assintomáticos. Quatro negam sintomas; no entanto, um deles evoluiu com hepatoesplenomegalia. Um enfermo apresentou episódios esporádicos de dor abdominal com calafrios, vindo posteriormente a falecer por tumor do colon. Em um caso, não foi possível o acompanhamento.

B. Esfincteroplastia

Em três pacientes, a esfincteroplastia foi o método de drenagem cirúrgica eleito. Em duas terças partes deles foi necessária revisão. Uma hepaticojejunostomia redimiu a um deles. Já o outro, quatro anos após a esfincteroplastia, foi submetido à drenagem de abscesso hepático e hepatectomia direita em vista de degeneração carcinomatosa (Quadro-6). Faleceu. O paciente restante cursa com episódios de dor abdominal e náuseas, associados à evidência radiológica de cálculos em segmentos II e III.

C. Papilotomia endoscópica

Foi aplicada em três oportunidades como meio de drenagem. Em uma, necessitou de ampliação. Após dois anos, o paciente foi operado por colangite que se assestava em via biliar já tomada pelo colangiocarcinoma. Morreu. Outra enferma corre atualmente livre de sintomas: hoje não ostenta concreções; no entanto, para obter esta calma, foram necessárias 5 manipulações biliares retrógradas. O terceiro doente sofreu os mais variados tipos de complicações. Iniciaram-se pela recidiva calculosa, passaram pela infecção biliar e peritonal, chegando até a raríssima hipercolerese que quase o levou.

Dos 14 pacientes submetidos à drenagem distal da via biliar, 6 deles, ou 42.8%, necessitaram de reoperação ou nova manipulação. Dentre os demais, um evoluiu com hepatoesplenomegalia e outro apresenta litíase intra-hepática associada a episódios de dor e náuseas. É importante ressaltar estarem presentes exatamente neste grupo, os casos de degeneração carcinomatosa surgidos em todo o material (Quadro 4). O tempo de acompanhamento variou de dois meses a 16 anos de pós-operatório, com média de 5.5 anos. As complicações relacionadas à cirurgia são evidenciadas no quadro 5.

| Drenagem Distal da Via Biliar – Total 14 casos | | | |
|--|---|---------------------|----|
| Coledocoduodenostomia | 8 | Reoperação - | 02 |
| Esfincteroplastia | 3 | Reoperação - | 02 |
| | | Colangiocarcinoma - | 01 |
| Papilotomia endoscópica | 3 | Remanipulação - | 02 |
| | | Colangiocarcinoma - | 01 |

Quadro 4. Resultados do tratamento cirúrgico - Grupo II.

| Complicações da Drenagem Biliar Distal | |
|--|---|
| Infecção da ferida operatória | 4 |
| Hérnia incisional | 2 |
| Embolia pulmonar | 1 |
| Fístula biliar | 1 |
| Hemorragia digestiva alta | 1 |
| Hipercolerese | 1 |

Quadro 5. Complicações - Grupo II.

Drenagem Alta da Via Biliar - Grupo III

A drenagem alta da via biliar foi efetuada em 23 pacientes e consistiu na hepaticojejunostomia em seus variados matizes. Simples e desacompanhada, em 21 casos, dentre os quais se rotula o recurso do alojamento do cabo jejunal no espaço subcutâneo, em 10 casos. Tríplex anastomose e biliodigestiva dupla foram necessárias, em uma oportunidade cada (Quadro 6). Radiologicamente, foram classificados 5 doentes do tipo I; 10 do tipo II e 8 do tipo III. Não houve representantes do Tipo IV (Gráfico 8). O estudo histopatológico evidenciou 9 pacientes com a forma pura da doença de Caroli; em outros 8, associada à fibrocolangiomatose. Os achados foram incompatíveis com a presença desta enfermidade em 4 oportunidades, bem como demonstraram-se inespecíficos em um outro caso. Em um solitário paciente, a biopsia não foi realizada (Gráfico 9). A degeneração maligna não foi observada neste grupo. As complicações pós-operatórias são elencadas no quadro 7.

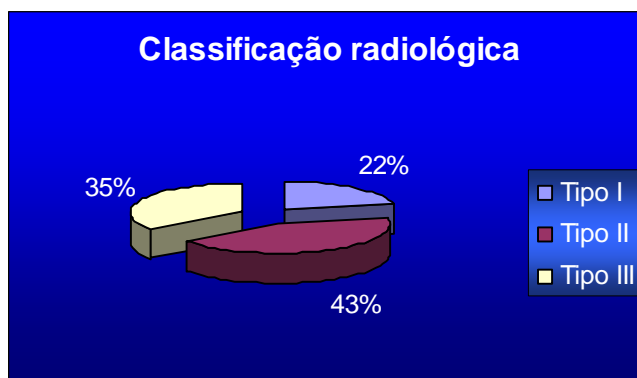


Gráfico 8. Classificação radiológica - Grupo III.

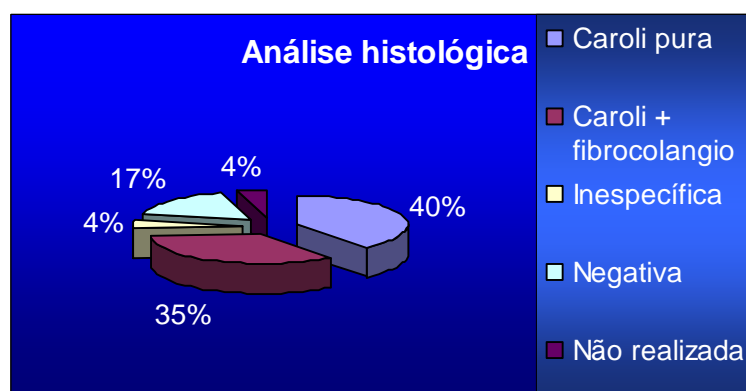


Gráfico 9. Análise histológica - Grupo III.

A. Hepáticojejunostomia

Em 21 pacientes a hepaticojejunostomia dita simples foi empregada para drenagem da árvore biliar. Seis pacientes seguem assintomáticos e cinco apresentam episódios de dor abdominal e calafrios. Ocorreu o óbito em um paciente no pós-operatório imediato. Ele tinha evoluído com atelectasia e insuficiência renal, às quais não resistiu.

A reoperação foi indispensável para uma paciente cujos cálculos intra-hepáticos recidivaram. Foi então refeita a anastomose hepaticojunal, sem êxito. Nova revisão reconstrói a anastomose biliodigestiva, agora com a segurança da jejunostomia de acesso permanente. Segue bem, há treze anos. O abscesso hepático complicou tardiamente a recuperação de um paciente, sendo drenado por punção percutânea. Uma paciente evoluiu com atrofia do lobo esquerdo associada a dor abdominal; outra, com hepatomegalia.

B. Hepaticojejunostomia associada à jejunostomia subcutânea.

No conjunto de pacientes aos quais foi aplicado o desvio biliar por anastomose hepaticojejunal, convém realçar um segmento especial. Aqui, a derivação biliodigestiva simples recebeu o mecanismo de segurança conferido pela jejunostomia subcutânea, em 8 pacientes, na operação inicial. Três deles tornaram-se assintomáticos, mas um apresenta episódios leves e ocasionais de dor abdominal. Em outro caso, houve necessidade de reoperação, em razão de estenose da anastomose. Foi então obtida remissão completa das queixas.

Complicações de duas naturezas obrigaram a abertura da jejunostomia subcutânea: resíduo ou recidiva de cálculos e infecção. Repetidas manipulações endoscópicas sanaram as vias biliares intra-hepáticas de concreções em um doente. No outro, o franqueamento das vias biliares até a intimidade do fígado, através da anastomose, esvaziou o abscesso colangiólítico. E mais: retirou atrevido *Ascaris* que talvez o patrocinasse.

C. Dupla e tríplice anastomose biliodigestiva.

Anastomose digestiva foi obtida utilizando dois vetores biliares: no hÍlo e no segmento III. Foi associada à jejunostomia subcutânea e realizada em uma enferma com o sucesso que oito anos de acompanhamento seguiam atestando. Infelizmente, um tumor ginecológico avançado matou-a.

Tríplice anastomose biliodigestiva, construída às expensas dos tributários biliares direito, esquerdo e canal do segmento 3, foi também aplicada em uma oportunidade. A paciente evoluiu com episódios freqüentes de dor abdominal.

É conveniente lembrar que a obtenção de vetor biliar nas cercanias da convergência – eventualmente já violada – representa, não raro, tarefa exaustiva. Neste material, para atingir semelhante objetivo, foi imperioso o concurso do procedimento de Couinaud-Soupault, em 2 enfermos, e da manobra de Champeau, em 3 outros.

Neste lote de enfermos, enfeixados no grupo III, 10 doentes permanecem assintomáticos. Houve necessidade de reoperação em três oportunidades e a abertura da jejunostomia para manipulação biliar endoscópica foi necessária por duas vezes. Deploram-se dois óbitos: no pós-operatório imediato, em um deles, e outro não relacionado à patologia. O tempo de acompanhamento variou de 2 a 17 anos, com média de 9 anos (Quadro 6).

| Drenagem Alta da Via Biliar – Total 23 casos | | | |
|--|----|-----------------|---|
| Hepaticojejunostomia | 21 | Reoperação | 2 |
| Hepaticojejunostomia + JSC | 8 | Reoperação | 1 |
| | | Abertura da JSC | 2 |
| Dupla e Tripla anastomose | 2 | | |

Quadro 6. Resultados das intervenções - Grupo III.

| Complicações Pós- cirúrgicas da Drenagem Alta | |
|---|---|
| Infecção da Ferida | 7 |
| Fístula Biliar | 2 |
| Colangite | 2 |
| Hérnia Incisional | 1 |
| Atelectasia Pulmonar | 1 |
| Insuficiência Renal | 1 |
| Insuficiência Respiratória | 1 |
| Sangramento de Boca Anastomótica | 1 |
| Hemorragia Digestiva Alta | 1 |

Quadro 7. Complicações pós- operatórias - Grupo III.

Ressecção hepática - Grupo IV

A ressecção hepática dos segmentos acometidos pela doença foi julgada conveniente em 7 pacientes (Quadro 8). Observa-se agora o predomínio do tipo III da classificação radiológica proposta, concorrendo com 6 doentes ou 83.3%, restando apenas um representante do Tipo IV (16.7%) (Gráfico10). O estudo histológico revelou quatro portadores da forma pura da doença de Caroli; em três, associada à fibrocolangiomasose; e, finalmente, em um enfermo ocorreu degeneração maligna. (Gráfico11). Havia relato de cirurgia biliar anterior em 5 casos e não ocorreu, neste grupo, nenhuma reoperação.

| Ressecção Hepática | Total | Óbitos |
|----------------------------|-------|--------|
| Bi-segmentectomia Esquerda | 4 | 1 |
| Hepatectomia Esquerda | 1 | 0 |
| Hepatectomia Direita | 2 | 2 |

Quadro 8. Tipos de intervenções - Grupo IV.

A bi-segmentectomia esquerda (segmentos 2 e 3) foi utilizada por 4 vezes. Dois pacientes acham-se livres de sintomas; um enfermo relata episódios de dor abdominal e calafrios e outro faleceu 6 meses após a cirurgia, em decorrência do tumor gástrico que já portava.

A hepatectomia direita foi realizada em dois pacientes: ambos morreram, inclusive o solitário exemplo do tipo radiológico IV. Não sobreviveram por conta de grave insuficiência hepática.

A hepatectomia esquerda foi indicada em um caso. O paciente prossegue livre de sintomas.

A morbidez pós-operatória incluiu desde a hemorragia digestiva alta, atelectasia e a já citada falência hepática, responsável por duas das perdas.

O tempo de acompanhamento estendeu-se de dois a quatro anos, com média de 3,6 anos

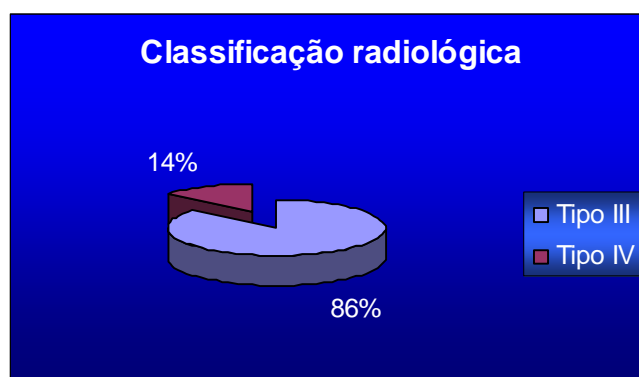


Gráfico 10. Tipos radiológicos. Grupo IV

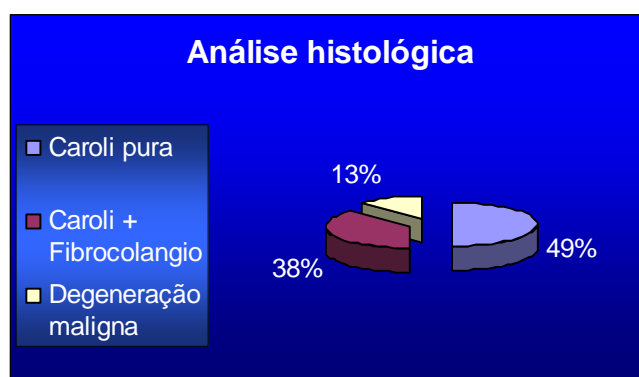


Gráfico 11. Análise histológica. Grupo IV

6 - RESULTADOS

Estudo Histológico

Em 47 pacientes foi realizada biópsia hepática. Todas as peças obtidas nas operações foram colocadas em formol a 10% para fixação. No Serviço de Anatomia Patológica foram clivadas, processadas e as lâminas coradas para exame microscópico, segundo a rotina de coloração pela hematoxilina e eosina (HE), tricromias de Masson e Gomori e coloração pelo ácido periódico reativo de Schiff.

Havia 41 casos de doença tipo Caroli. Em vinte e cinco deles, na sua forma pura; em 13, associada à fibrocolangiomasose e, coexistente com neoplasia maligna, em 3 pacientes. O estudo dos fragmentos hepáticos de outros três doentes, embora sugestivo, não permitiu a solidez da confirmação. Em seis casos, finalmente, os achados afastaram a possibilidade de moléstia tipo Caroli (Gráfico 12).

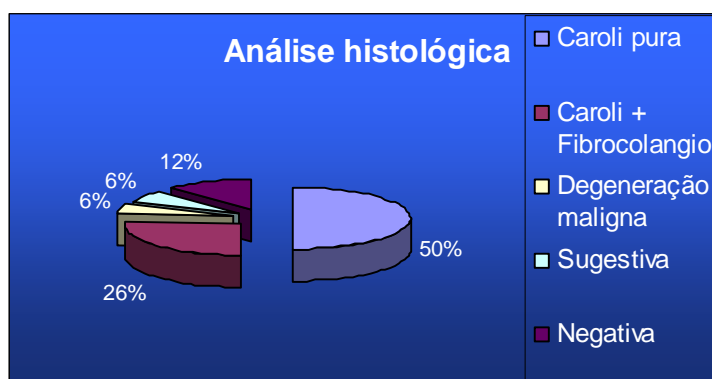


Gráfico 12. Estudo histológico de 47 casos.

Complicações pós-operatórias

A complicação mais freqüente foi o abscesso de parede, que ocorreu em oito casos. Insuficiência hepática e renal ocorreram em três oportunidades, assim como flebite, abscesso hepático e sangramento de anastomose biliodigestiva isoladamente. Colangite surgiu em três casos, sendo em dois deles, acontecimento temporão. Seps e hemorragia digestiva foram eventualidades em dois casos e fístula biliar externa em outros 4, sendo contornadas conservadoramente. A complicação tardia mais comum foi a hérnia incisional, observada em 4 doentes. Parece importante lembrar o exemplo solitário da raríssima hipercolerese, vencida à custa de reinfusão da copiosa secreção biliar vertida, aliada ao análogo da somatostatina (Quadro 9)⁴¹.

É importante frisar a evolução para colangiocarcinoma em três enfermos.

Dentre os 51 pacientes operados, houve dez óbitos, sendo quatro não relacionados à cirurgia.

| Complicações pós- operatórias | Nº de casos |
|-------------------------------|-------------|
| Abscesso de parede | 8 |
| Hérnia incisional | 4 |
| Fístula biliar | 4 |
| Colangite | 3 |
| Sepse | 2 |
| Hemorragia digestiva | 2 |
| Insuficiência renal | 1 |
| Insuficiência hepática | 2 |
| Sangramento de anastomose | 1 |
| Flebite | 1 |
| Abscesso hepático | 1 |
| Hipercolerese | 1 |

Quadro 9. Complicações pós-cirúrgicas 51 casos.

Acompanhamento

Foi realizada análise do acompanhamento de 32 pacientes, em período que se estendeu de 9 meses a 17 anos após a operação. Perdemos dez e se perderam nove. Dezoito enfermos encontram-se assintomáticos, enquanto outros treze apresentam sintomas esporádicos de dor abdominal, náuseas, calafrios e intolerância alimentar. Em apenas um caso houve relato de um episódio de icterícia, tratado em outro hospital clinicamente.

Os níveis de bilirrubinemia encontram-se ligeiramente alterados em dois casos. Observa-se a predominância da alteração da fosfatase alcalina. Em perto da totalidade dos casos, encontra-se elevada, chegando a três vezes o valor normal, em pacientes assintomáticos e com bilirrubina normal. As transaminases mantiveram-se com valores normais ou próximo deles. Em alguns pacientes que ainda permanecem em acompanhamento, estão sendo dosados CEA e Alfafetoproteína. Infelizmente, os resultados são inconclusivos.

O exame de imagem geralmente solicitado foi a TC abdominal. O achado de pneumobilia é freqüente, devido ao fato de a anastomose biliodigestiva ter sido realizada em alentado número de casos. A presença de dilatação da árvore biliar é incomum, mas o aparecimento usual de imagem de um T intra-hepático parece assumir o papel de estigma tomográfico desta enfermidade. Outra alteração encontrada foram varizes gástricas, em paciente portador de hipertensão porta.

Aspecto sugestivo de lago biliar e de cálculos em segmento II e III, ocorreram em pacientes distintos.

Metade dos pacientes que não receberam qualquer forma de drenagem permanente das vias biliares exibe sintomas, tais como dor, febre e calafrios.

A terça parte deles segue assintomática. Ocorreu um óbito no pós-operatório. Não há história de reoperação.

A drenagem distal, embora aplicada a legião menos populosa de enfermos, necessitou de reoperação ou nova manipulação endoscópica em 44% dos pacientes. Seis doentes (35%) são assintomáticos. Aqui se encontram dois casos que evoluíram para a degeneração carcinomatosa.

A drenagem alta da via biliar, apesar de concentrar maior número de complicações pós-operatórias, surge como a solução mais eficaz no tratamento da DOVBIH.

A ressecção hepática não necessitou de reoperação e metade dos envolvidos é assintomática. Um paciente, ou 17% dos ressecados, refere sintomas. Houve três perdas, o que representa perto da metade destes pacientes.

Foram imperiosas a reoperação ou a abertura da jejunostomia subcutânea em 19% dos casos e 48% destes pacientes tornaram-se assintomáticos. (Quadro 10).

| | Grupo I | Grupo II | Grupo III | Grupo IV |
|----------------|---------|----------|-----------|----------|
| Assintomáticos | 33% | 35% | 48% | 50% |
| Sintomáticos | 50% | - | - | 17% |
| Reintervenção | - | 44% | 19% | - |
| Mortalidade | 16% | 14% | 9% | 43% |

Quadro 10. Resultados comparativos entre os tipos de abordagem cirúrgica.

Relação entre a estratificação radiológica, morbidez e mortalidade

A análise do resultado cirúrgico dos enfermos, nos quais a via biliar pôde ser radiologicamente estudada, e, em sua grande maioria, a pesquisa anatomopatológica confirmou o diagnóstico de doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas, é enriquecedora. E convida à comparação entre os diversos tipos, a mortalidade e as complicações (Quadro 11).

| Tipo radiológico | Nº | Óbitos |
|------------------|----|--------|
| I | 13 | 2 |
| II | 16 | 2 |
| III | 21 | 5 |
| IV | 1 | 1 |

Quadro 11. Correlação entre os tipos e a mortalidade.

Desta forma, dos pacientes classificados no tipo I, três encontram-se assintomáticos e quatro apresentam episódios de sintomas álgicos e digestivos. Ocorreram dois óbitos sem relação com a doença. No restante, não foi possível o acompanhamento.

Dentre os doentes classificados como tipo II, nove mantiveram-se assintomáticos, quatro apresentam episódios de dor, uma paciente não foi operada e ocorreram dois óbitos, um dos quais, devido a tumor de colon.

Na fração de enfermos classificados como tipo III, sete encontram-se assintomáticos, quatro com episódios de sintomas semelhantes aos anteriores e cinco pacientes evoluíram para o óbito, sendo ele, em dois deles, relacionado a outras patologias.

O exemplo solitário de doente do tipo IV não sobreviveu.

Carece de representatividade estatística o modesto contingente de pacientes deste material. Verdade. Ainda assim, olhando para trás, é possível inferir que quanto mais grave for o acometimento canalicular – traduzido pelas distorções radiológicas avançadas – mais onerosa será a mortalidade e mais ameaçadoras serão as complicações.

7 - DISCUSSÃO

O estudo das dilatações ditas congênitas das vias biliares intra-hepáticas acha-se em aberto, portanto, em evolução. Sua história completa ainda não foi contada, devido a ser reduzido o contingente de pacientes acompanhados. Embora neles se encontre a prevalência clínica da infecção, a preferência da calculose biliar e a eventual concomitância da fibroangiomatose, o traço comum entre os doentes é o substrato anatomopatológico. A partir da pesquisa histopatológica, é então possível estudar enfermos retrospectivamente, descobrir a razão da exteriorização incomum, rever as colangiografias com outros olhos e encaixá-los, com exatidão, dentro deste raro quadro nosológico. Por isso são aqui chamados de portadores de doença obstrutiva da via biliar intra-hepática.

É hora de lembrar que, referendados pela precisão dos achados anatomo-patológicos, havia, no presente material, doentes que nem mesmo exibiam dilatações biliares intra-hepáticas - o que levanta dúvidas sobre o próprio nome, através do qual, é a moléstia conhecida. Logo a seguir, parece importante debater a natureza congênita da moléstia. Dois fatos embasam esta concepção. Primeiro, é que nos trabalhos originais, foi possível levantar pessoas aparentadas com os portadores da doença e também enfermos, de forma semelhante. Depois, a contemporaneidade da fibroangiomatose na mesma peça hepática, procura conferir qualidade congênita ao acometimento das vias biliares intra-hepáticas de diferentes calibres.

No entanto, no conjunto do material aqui estudado, vários exemplos de pacientes são citados onde não foi possível achar nenhum parente comprometido. Além disto, a presença simultânea de fibroangiomatose a configurar a dilatação como congênita, também não procede - já foi possível reproduzir, experimentalmente, lesões hepáticas semelhantes ao complexo de Von Meyenburg, tão comuns na doença de Grumbach-Auvert^{9, 20, 33}.

Desta forma, a etiopatogenia da chamada doença obstrutiva biliar intra-hepática é controvertida. Se há pacientes onde a possibilidade de a moléstia ser congênita é uma realidade, em numerosos outros tal hipótese foi seguramente afastada. Os acidentes vasculares hepáticos, tanto no território arterial ou portal, podem ser episódios intra-uterinos, a partir de infecções ou traumas. Aduza-se o fato de o desenvolvimento de anomalias exclusivas da árvore biliar intra-hepática ter-se tornado eventualidade visível, conforme experimentalmente comprovado. Já na época perinatal, o comprometimento da veia porta esquerda, patrocinado por onfalites - tão comuns entre os membros de renda mais baixa - pode localizar a obstrução venosa no início do ciclo etiopatogênico da moléstia. Finalmente, a lesão iatrogênica vascular na entrada do fígado pode ser responsabilizada pela inauguração do processo patológico -- no presente material, perto de 40% dos pacientes já havia sido operado sobre as vias biliares. Assim, a indefinição da etiopatogenia desta moléstia se não aclara, pelo menos alarga os horizontes diagnósticos e serve também para conceituá-la, eventualmente, como adquirida. Pelo menos entre nós. Daí proveio a proposição de considerá-la a versão tropical da doença de Caroli^{33,38}.

O inventário dos pacientes já é precioso no sentido de destacá-los no universo da população de enfermos das vias biliares. Nesta vastidão,

preponderam as mulheres, na quinta década da vida, cujas queixas, quando se iniciam, geralmente há pouco, não mais cessam até chegar a etapa terapêutica.

Os portadores de doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas, no entanto, apresentam-se de forma nitidamente diversa, conquanto sejam detidamente analisados. O estudo do grupo atual demonstrou claramente que não havia a preferência marcante de sexo entre eles, bem como mais baixa era a média de idade, tanto na instalação da sintomatologia, quanto no esclarecimento do diagnóstico. E mais: é notória a ocorrência de longos períodos espontaneamente silenciosos, o que também não é comum na doença litiásica habitual.

O fato de já se contarem, no referido rol de enfermos, 24 deles com cirurgia biliar prévia merece reflexão. Não tendo sido possível determinar, com exatidão científica, nem seus relatos cirúrgicos prévios, nem seus documentos radiológicos anteriores, resta uma questão não resolvida. Teria sido o recrudescimento da sintomatologia causado por iatrogenia vascular que propiciou o surgimento da dilatação da via biliar intra-hepática, ou já existiria a moléstia, apenas tendo passado despercebida na primeira intervenção?

Como ensinamento, fica que a doença obstrutiva da via biliar intra-hepática deve fazer parte das patologias a serem descartadas, dentre aqueles que prosseguem sofrendo das vias biliares após a colecistectomia.

O aparecimento de colangite na doença biliar comum geralmente se localiza em etapa avançada de sua história natural e aponta para o envolvimento coledociano no processo evolutivo. Na doença obstrutiva da via biliar intra-hepática, aqui abordada, a febre e calafrios, expressão clínica da colangite, acompanham a maioria dos enfermos, podendo até representar o primeiro sinal de alerta. Ainda que exprimam obstáculo biliar antigo, devem ser pesquisados no passado dos enfermos, especialmente se jovens.

A mesma colangite, cujos sinais podem jamais ter sido encontrados nas informações anteriores, é pródiga em insinuar a presença de doença obstrutiva da via biliar intra-hepática. Por razões nebulosas, a barreira do Oddi não deve ser vencida em presença desta moléstia, seja instrumental ou cirurgicamente. A explosão da infecção biliar é ameaça presente em todos os pacientes deste tipo, nos quais se realizam manipulações endoscópicas ou intervenções sobre a papila, tais como esfínteroplastias ou coledocoduodenostomias.

O diagnóstico da doença obstrutiva da via biliar intra-hepática já deve estar delineado, somente com os dados fornecidos pela anamnese detalhada. A ultrasonografia é capaz de oferecer a noção de dilatações biliares e até da existência de calculose, nível de resolução que a tomografia computadorizada não supera nesta área. Em vigência de icterícia, torna-se evidente a indicação da visualização da árvore biliar. Se a experiência demonstrou o eventual risco de infecção após a exploração retrógrada, ela deve ceder lugar a métodos considerados menos agressivos, como a colangio-ressonância.

Assim, após a RNM, o próximo passo será eventualmente a colangiografia por agulha de Chiba. À colangiografia percutânea anterógrada está reservado o papel de chave diagnóstica. Ainda hoje. É capaz de demonstrar toda árvore biliar, sua disposição, seus entraves e dilatações, seus depósitos e seu deságüe. Permite, enfim, ao cirurgião, definir a moléstia e suas complicações, o caminho natural e seus desvios e até dispor os elementos para a melhor solução terapêutica^{24, 31}.

A cintigrafia hepática, método inicialmente utilizado neste grupo, foi substituída pela RNM, com vantagens ²⁴.

A endoscopia digestiva alta e a seriografia do esôfago, estômago e duodeno são úteis para afastar a presença de outras patologias digestivas e para anunciar a existência de estigmas de hipertensão porta. Eventualmente, a torção do estômago, visualizada por estes meios, pode ser devida à atrofia do lobo esquerdo na doença obstrutiva da via biliar ²⁶.

A arteriografia seletiva celíaca e mesentérica superior oferece subsídios apreciáveis. Seu valor reside tanto na determinação etiopatogênica da moléstia, ao demonstrar a ocasional oclusão de ramo da artéria hepática, quanto no suporte anatômico para a ressecção provável, ao desenhar o padrão vascular em jogo ²⁶.

A visualização radiológica do território portal, embora também hábil em mostrar oclusão ou sinais de hipertensão porta, possui mais interesse acadêmico que realmente prático.

A freqüência com que ocorre a associação de doença obstrutiva das vias biliares e renais obriga a exploração do rim, por meio da urografia excretora. Objetiva não somente levantar a presença da lesão satélite, senão mostrar a necessidade de cuidados específicos para este segmento.

A análise das intervenções realizadas nos portadores desta moléstia é abrangente. Variam desde as operações mais simples e inofensivas, as quais apenas passaram ao largo do verdadeiro diagnóstico, até procedimentos sobre a papila, que, além desta omissão, carregam o ônus do risco de infecção biliar a que podem favorecer. Uma vez correto o diagnóstico e afastada a prioridade do desafogo portal, a indicação derivará da concentração das lesões encontradas.

Havendo preferência por determinada região hepática, a ressecção é mandatária. Se universal o acometimento, a mais larga derivação biliodigestiva alta deverá ser adotada. Aqui, o objetivo é livrar todas as raízes biliares de concreções e delas vencer os obstáculos – as drenagens tubulares transhepáticas são eficientes neste sentido. Ainda assim, a recorrência de litíase é freqüente, razão pela qual a utilização do cabo jejunal longo, para manipulação intra-hepática repetida, é uma opção a ser considerada ^{4, 17, 34, 35, 43}.

A importância da execução de variadas biopsias nunca será demasiadamente enfatizada. Deve ser recolhido material não somente de todo território hepático, bem como das vias biliares à disposição. Virá da pesquisa histológica, o selo definitivo do diagnóstico. Será exercício mandatário, ainda em operações realizadas fora da área biliar, caso haja suspeição sobre a presença de doença obstrutiva da via biliar intra-hepática. Como exemplo fidedigno, surge a constatação de que, no material ora analisado, foi descoberta a patologia em dois pacientes deste segmento especial.

A doença obstrutiva da via biliar é patologia grave, conforme atestam a mortalidade e morbidez que acarreta. Quando comparada à moléstia litiásica habitual, encorpam-se os números estatísticos correspondentes. Embora ocorra em pacientes relativamente mais jovens, ela se diferencia fundamentalmente pela presença constante de colangite na evolução.

No presente contingente, 10 doentes não sobreviveram. Dos restantes, contam-se doentes que prosseguem com colangite.

Dois pontos parecem fundamentais na abordagem destes pacientes. Primeiro, o diagnóstico deve ser precoce, baseado na presença de colangite em

pacientes de mais baixa idade. Depois, a concentração de lesões em território hepático, que permita a ressecção.

A aplicação da classificação clínico-radiológica proposta tem valor até prognóstico. Dispostos os doentes nos variados graus desta metodização, fica ressaltada a gravidade nos graus mais elevados de distorções biliares. É possível que esta mesma gravidade corresponda ao desenvolvimento arrastado de colangite com suas complicações, tais como o abscesso e até a degeneração maligna.

Em relação à transformação carcinomatosa na doença obstrutiva da via biliar intra-hepática, ela passa a incidir de forma crescente, na medida em que se coletem os doentes e que sejam acompanhados por períodos mais longos. De acordo com Moraes e col, a frequência elevou-se marcadamente nos casos levantados. Existem várias hipóteses para a explicação desta degeneração, porém é bem verdade que a oclusão biliar e a conseqüente infecção de longa data devem residir na base deste processo. Portanto, a degeneração maligna deve estar localizada no horizonte do acompanhamento destes doentes ³².

A bem da verdade, não é importante descobrir a etiopatogenia da doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas. Se por determinismo hereditário, catástrofe intra-uterina, infecção perinatal ou acidente operatório prévio, realmente prescinde de interesse.

Na realidade, o que tem valor é a associação freqüente de hipertensão porta e lesão renal à infecção biliar sempre presente, a abrirem caminho para a insuficiência hepática e renal, a septicemia ou a degeneração maligna. Então, é imperioso realizar o diagnóstico precoce e esperar que a lesão seja passível de ressecção ³⁶.

Sendo universal, é fundamental prover as vias biliares de sistema de drenagem permanentemente eficaz. Os doentes têm que ser estrita e continuamente acompanhados, permanecendo candidatos a revisões cirúrgicas para controle desta moléstia de mortalidade tão elevada e complicações tão severas.

A falência da derivação, embora ampla, a concomitância de fibroangiomatose grave ou a bilateralidade das lesões podem, no primeiro momento, apontar para o esgotamento das soluções cirúrgicas. Ainda não. Para tais enfermos, respeitada seleção rigorosa, está reservado o procedimento da substituição hepática, de indicação precisa e resultados animadores ³⁹. Tanto na doença originalmente desvendada por Caroli, quanto em sua edição tropical, cuja existência é aqui proposta.

8 - CONCLUSÕES

1. Dentre o universo dos portadores de litíase biliar, existem pacientes que apresentam quadros clínicos bizarros, os quais não apresentam a exteriorização clínica rotineira da doença litíásica simples ou complicada.
2. Estes pacientes, geralmente mais jovens, podem-se situar no contingente de incomum doença obstrutiva das vias biliares intra-hepáticas. Na medida em que surge a suspeita, o volume destes pacientes tende a crescer.
3. O melhor método diagnóstico desta doença obstrutiva da via biliar intra-hepática é a suspeição clínica corroborada pelo exame de imagem. Configura-se como estigma desta moléstia, a presença radiológica do estiramento dos canalículos secundários.
4. Existe uma variação ampla entre os tipos extremos da doença obstrutiva da via biliar intra-hepática aqui tratada, sendo idêntico o substrato histopatológico, nos mais variados graus de alterações radiológicas encontrados. É imperioso classificá-los para finalidades diagnóstica e terapêutica.
5. O tratamento dependerá do grau de comprometimento hepático e da gravidade da lesão canalicular encontrada.
6. Quanto mais grave for o acometimento canalicular, maior será a mortalidade e mais ameaçadora a complicação.
7. A definição de quatro estágios radiológicos acompanhada pela ausência de herança mendeliana em enfermos com o selo histológico de doença de Caroli é comprovada. Deve-nos, então, permitir propor a existência de uma correspondente tropical desta moléstia francesa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. AEBERHARD, P. Surgical Management of Caroli's disease involving both lobes of the liver. Br. J. Surg., 8: 651-652, 1985.
2. ALONSO-LEJ, F., Rever, W.B., Jr., and Pessagno, D.J. Congenital Choledochal cyst, with report of two and an analysis of ninety-four cases. Int. Abstr. Surg., 108.1-30, 1959.
3. AVERBACK, P. Congenital hepatic fibrosis. Asyntomatic adults without renal anomaly. Arch. Pathol. Lab. Med., 101:260-1, 1977.
4. BARKER, E. M.; KALLIDEEN, J.M. Caroli's disease: successful management using permanent-access hepaticojejunostomy. Br. J. Surg., 8: 641-643, 1985.
5. BLOUSTEIN, P. Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts. Amer. J. Gastroent., 67:40-6, 1977.
6. BARROS, J. L.; POLO, J. R.; SANABIA. J.; SABRIDO, G. J. L.; LORENZO. G.F.J. Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease): Report of a case and review of the literature Surgery, 85:589-592, 1979.
7. CACCHI, R.; RICCI, V. Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales, le "rein éponge". J. Urol. Méd-Chir., 55:497-519, 1949.
8. CAROLI, J.; CORÇOS, V. Maladies des voies biliaires intra-hepatiques segmentaires. Masson et Cie. éditeurs Paris, 1964.
9. CAROLI, J.; COUINAUD, C.; SOUPAULT, R.; PORCHER, P.; ETÉVÉ, J. Une affection nouvelle, sans doute congénitale, des voies biliaires. La dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. Sem Hôp. Paris, 14:136-42, 1958.
10. CAROLI, J. Diseases of the intrahepatic biliary tree. Clin. Gastroent. 2:147-61, 1973.
11. CAROLI, J. Maladie des voies biliaires intra-hepatiques. Rev Med. Chir. Mal. Foie, 43 : 211-30, 1968.
12. CAROLI. J.; SOUPAULT, R; KOSSAKOWSKI, J.; PLUCKER, L; PARADOWSKA. La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intra-hepatiques. Essai de classification. Sem. Hôp., 14:128-35, 1958.

13. DAROCA, P.; TUTHILL, R.; REED, R. Cholangiocarcinoma arising in congenital hepatic fibrosis. A case report. Arch Pathol. .99: 592-5,1975.
14. DODI, G.; MILITELLO, C.; PEDRAZOLI, S.; FIORE, D.; MACCHI, C.; LISE, M. Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts. Surgery in Italy, 4: 344-353,1977.
15. DOUGLAS, H. Case of dilatation of the common bile duct. Month. J. Med. Sci (London) 14: 97, 1852, in HADAD, A. R., et. all.
16. DU PONT, V.; MIGNOT, J.; HALLÉ, B. Dilatation kystique des voies biliaires intrahepatiques. Poussees d' angiocholite échelonnées sur trente ans. Cirrhose terminale. Soc.Med. Hop. Paris. 427-433.16 de mal, 1958.
17. FAG KAN. CHOU TSOUNG. Chin. Med. J., 3: 413-8, 1977.
18. FOULK, W. T. Congenital malformations of the intrahepatic biliary tree in the adult. Gastroenterology, 58: 253,1970.
19. GALLAGHER, P.; MILLIS, R.; MITCHINSON, M. Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts with cholangiocarcinoma. J. Clin. Path., 25: 804-8, 1972.
20. GRUMBACH, R.; BOURILLON, J.; AUVERT, J.P. Maladie fibro-kystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant. Deux observations. Arch. D'Anat. Path., 2: 74-77,1954.
21. HADAD, A. R.; WESTBROOK, K. C.; CAMPBELL, G. S.; CALDWELL, F.T.; MORRIS, W. D. Congenital dilatation of the bile ducts. The Amer. J. Surg., 132: 799-804,1976.
22. HELOU, E.; FARAH, M.; NASSR, W. Hepatectomie gauche pour dilatation congenitale des voies biliaires intra-hepatiques. Rev. Int. Hep., 15: 1295-304, 1965.
23. HUNTER, F.; AKDAMAR, K.; SPARKS, R.; REED, R.; BROWN, C. Congenital dilatation of the intrahepatic bile ducts. Amer. J. Med. 40: 188-94. 1966.
24. JOHN, S.; SULLIVAN, P.; WAGNER, R. Hepatic scintigraphy in Caroli's disease Radiology, 127:732,1978.
25. KERR, D.N.S., HARRISON, C.V., SHERLOCK, S. and WALKER, R.M.: Congenital hepatic fibrosis. Quart. J. Med., 30: 91, 1961.
26. LEHN, E.; LEVASSEUR, J. C., HIBON, E.; CAULET, T. Les hamartomes biliaires. Réflexions à propôs d'un nouveau cas personnel. Ann. Chir., 36-n°1, 40-44,1982.

27. LÊ NAOUR, R. J. Sur un cas du tumeur polykystique non parasitaire du foie. Thèse de Médecine, Paris, 1941.
28. LEVY, V. G. Les maladies des voies biliaires intrahepatiques. La maladie de Caroli. Méd. Chir. Dig., 15: 381-387, 1986.
29. LONGMIRE, W.; nandiola, S.; GORDON, H. Congenital cystic disease of the liver and biliary system. Ann. Surg., 174: 711-26, 1971.
30. MARTIN, E. T.; CORÇOS, V.; ALBANO, O. La dilatation congenitale des voies biliaires intrahepatiques segmentaires (maladie de J. Caroli) étude anatomique d'un nouveau cas. La Presse Médicale, 73 (45): 2565-70, 1965.
31. MENDES, Z. F. Doença congênita da via biliar intra-hepática. Análise de 16 casos. Tese UFF. Rio de Janeiro, 1990.
32. MORAES, M. G. P. Doença de Caroli. Caracterização Anatomo-patológica. Tese. U.F.R.J. Rio de Janeiro. 1983.
33. POPOVSKY, M.; COSTA, J.; DOPPMAN, J. Meyenburg complexes of the liver bile cystic as a consequence of hepatic ischemia. Hum. Pathol., 10 (4): 425-32, 1979.
34. PRADERI, R. C. El drenaje biliar externo o interno por el hepático izquierdo. Rev. Assoc. Med. Brasil, 9:401-403, 1962.
35. PRADERI, R. C. Twelve years experience with transhepatic Intubation. Ann Surg., 179: 937-40, 1974.
36. RAMOND, M. J.; HUGUET, C.; DANAN, G.; RUEFF, B.; BENHAMOU, J. P. Partial hepatectomy in the treatment of Caroli's disease. Digestive Diseases and Sciences, 4: 367-370, 1974.
37. SAUBIER, E.C.; PARTENSKY, C. Les malformations ectasiantes des voies biliaires intra-hépatiques d'origine dysgénétiques. Leurs problèmes chirurgicaux. Lyon chirurgical, 68: 3-10, 1972.
38. STOPPA, R.; BAILLET, J.; MYON, Y.; HENRY, X.; DUCROIX, J.P.; CANARALLI, J.P. Maladie de Caroli associée à une lithiase intrahepatique et vesiculaire. Chirurgie, 106:150-155, 1980.
39. STARZL, T. E. What we learned from transplants? Advances in the study of hepatology based on experimental and clinical transplant programs. Proceedings of postgraduate course: New Frontiers in Liver Disease: 344-353, 1989.

40. TENIÈRE, P.; MICHOT, F; TESTARİ. J.; WATELET, J. La polikystose hepaticque- Discussion thérapeutique à propôs d'une observation. J.Chir. Paris, 113 (2): 153-8, 1977.
41. TIETZ, PS; ALPINI, G; PHAM, LD; LARUSSO, NF. Somatostatin inhibits secretin-induced ductal hypercholeresis and exocytosis by cholangiocytes. Am J Physiol. 269: G110-118, 1995.
42. TODANI. T.; WATANABE. Y.; NARÛSUE, M.; TABUCHI. K.; OKAJIMA.K. Congenital bile duct cystics, Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cist. American Journal of Surgery, 132: 263-269, 1977.
43. WITLIN, L. T.; GADACZ, T. R.; ZUIDEMA, G. D.; KRIDELBAUGH, W. W. Transhepatic decompression of the biliary tree in Caroli´s disease. Surgery, 2: 205-209, 1982.