

Avaliação por imagem das lesões císticas congênicas das vias biliares*

Imaging evaluation of congenital cystic lesions of the biliary tract

Luis Ronan Marquez Ferreira de Souza¹, Flávio Batista Rodrigues², Lucas Vieira Tostes², Graziella Borges Barreto², Mateus Saldanha Cardoso³

Resumo Utilizando a classificação dos cistos congênicos de colédoco, imagens de vários tipos de cistos foram selecionadas para compor um ensaio iconográfico sobre esta doença pouco frequente na prática clínica, mas que faz parte do diagnóstico diferencial das lesões mais comuns da via biliar. Os cistos de colédoco possuem clínica inespecífica e baixa prevalência. O diagnóstico correto por meio dos exames de imagem é uma ferramenta importante para evitar as complicações e auxiliar na conduta e tratamento definitivo.

Unitermos: Ressonância magnética; Cisto do colédoco; Ductos biliares.

Abstract Based on the classification of congenital choledochal cysts, images of different cyst types were selected to compose a pictorial essay about this disease, which is not frequently observed in the medical practice, but is included in the differential diagnosis of most common lesions of the biliary tract. Choledochal cysts present nonspecific symptoms and low prevalence. The correct diagnosis based on imaging findings is mandatory to avoid complications, and to aid in the approach and definite treatment.

Keywords: Magnetic resonance imaging; Choledochal cyst; Bile ducts.

Souza LRMF, Rodrigues FB, Tostes LV, Barreto GB, Cardoso MS. Avaliação por imagem das lesões císticas congênicas das vias biliares. Radiol Bras. 2012 Mar/Abr;45(2):113-117.

INTRODUÇÃO

Os cistos congênicos de colédoco são dilatações císticas de qualquer porção da via biliar, sendo mais frequentemente identificados no ducto biliar comum. A dilatação cística do ducto colédoco tem como apresentação clínica a tríade de sinais e sintomas composta por dor abdominal, massa palpável e icterícia⁽¹⁾. O diagnóstico preciso é dificultado pelo fato de essa tríade se apresentar apenas em um terço dos pacientes⁽²⁾.

Em adultos, além da baixa incidência, os sintomas costumam ser inespecíficos, sendo mais frequente a dor abdominal no

flanco direito, acompanhada ou não de colecistectomia prévia^(3,4). Em razão da não especificidade clínica e da sua raridade, são considerados como diagnósticos diferenciais para as doenças mais comuns do trato biliar⁽¹⁾.

Métodos de imagem como a ressonância magnética (RM) e a ultrassonografia (US) são indicados para o diagnóstico precoce dos cistos e suas possíveis complicações, além de auxiliar no planejamento cirúrgico definitivo.

PATOGÊNESE

Embora seja discutível a patogênese dos cistos congênicos de colédoco, considera-se mais provável que ela ocorra a partir de um desenvolvimento anormal do sistema ductal pancreatobiliar⁽⁵⁾, que surge a partir da quarta semana de gestação.

Esse desenvolvimento anormal do sistema ductal pancreatobiliar é caracterizado pela união do ducto colédoco com o pancreático fora do duodeno, onde não há influência do esfíncter de Oddi. O ducto formado é mais longo e está em posição mais alta, o que proporciona refluxo do suco

pancreático, com conseqüente destruição de mucosa, fibrose e dilatação ductal⁽¹⁾. Entretanto, as anomalias congênicas da junção pancreatobiliar são mais comuns que os cistos de colédoco. Dessa forma, é mais provável que o desenvolvimento dos cistos ocorra pela associação de múltiplos fatores e não somente pelo desenvolvimento anormal do sistema ductal.

DIAGNÓSTICO

A US é o primeiro exame a ser realizado na avaliação da via biliar, por ser não invasivo, de execução rápida, de baixo custo e amplamente disponível. Na avaliação ultrassonográfica observa-se lesão cística de contornos bem definidos, de ecogenicidade variável, geralmente hipoeoica. Sua relação com a vesícula e com as vias biliares deve ser bem avaliada, assim como os seus planos de clivagem. O Doppler colorido pode ser um auxílio para diferenciar as estruturas vasculares adjacentes, como a veia porta.

Na colangiopancreatografia endoscópica retrógrada (CPRE) é realizada a passagem do endoscópio e a papila de Vater é caracte-

* Trabalho realizado na Disciplina de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

1. Doutor, Professor da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

2. Acadêmicos de Medicina da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

3. Médico Residente em Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. Luis Ronan Marquez Ferreira de Souza. Disciplina de Radiologia e Diagnóstico por Imagem – UFTM. Avenida Frei Paulino, 30, Bairro Abadia. Uberaba, MG, Brasil, 38025-180. E-mail: luisronan@gmail.com

Recebido para publicação em 22/7/2011. Aceito, após revisão, em 30/1/2012.

terizada, atingindo então o colédoco ou o ducto pancreático para injetar contraste na via biliar, com documentação radiográfica realizada concomitantemente. Este exame foi considerado “padrão ouro” até a década de 70, sendo hoje mais realizado imediatamente antes da intervenção cirúrgica⁽⁵⁾. Analisando as imagens obtidas pela CPRE de pacientes com lesões císticas das vias biliares, é possível observar alterações relevantes na patogênese da lesão⁽⁶⁾. Uma é referente ao local de junção dos ductos colédoco e pancreático principal, que é distante do duodeno, formando um longo canal comum. Normalmente, a junção da via pancreatobiliar é formada por um ângulo agudo, entre 5° e 30°, mas nos casos de lesões císticas esse ângulo é aumentado, podendo ser maior que 90°. A necessidade de anestesia geral faz com que a CPRE não seja indicada para o diagnóstico em crianças. Da mesma forma, o fato de poder causar pancreatite e sua limitação na avaliação proximal da via biliar, que tende a ser anormal, constituem pontos negativos a serem considerados.

A colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM) é uma alternativa para o estudo da anatomia da árvore biliar, por ser um método não invasivo, sem a necessidade de injeção de contraste, e possuir excelente acurácia para identificar variações anatômicas relevantes à cirurgia⁽⁷⁾. Além disso, a CPRM permite a análise da via biliar proximal e a avaliação de fígado e pâncreas, possibilitando outros diagnósticos diferenciais, principalmente quando o exame é complementado pela RM de abdome superior.

A tomografia computadorizada (TC) também pode ser utilizada, principalmente os equipamentos que permitem espessura de corte mais fina, como os multidetectores (*multislice*). Este método tem um tempo de execução consideravelmente mais curto quando comparado com a CPRM, o que reduz os artefatos de movimentação. Em contrapartida, está associado aos riscos inerentes ao método, como o do contraste e do excesso de radiação em exames repetidos em curto intervalo de tempo. Na TC, os cistos do colédoco se apresentam como coleções líquidas, com densidade próxima da vesícula biliar e realce periférico pelo contraste em sua parede.

CLASSIFICAÇÃO

A classificação de Todani (Figura 1), hoje a mais utilizada na literatura para os cistos congênitos de colédoco, respeita uma análise da morfologia, localização e número de cistos ductais intra-hepáticos e extra-hepáticos através da colangiografia.

O cisto tipo I, ou cisto de colédoco clássico, é restrito aos ductos biliares extra-

hepáticos. Dentre eles, são considerados três subtipos: Ia (difuso) – dilatação difusa do ducto colédoco e uma expansão pelos ductos biliares extra-hepáticos (Figuras 2 a 5); Ib (focal) – dilatação focal do ducto colédoco, sem junção pancreatobiliar anômala; Ic (fusiforme) – dilatação fusiforme do ducto colédoco associada a uma junção anômala pancreatobiliar^(2,8) (Figura 6). É prevalente em crianças e, entre os casos

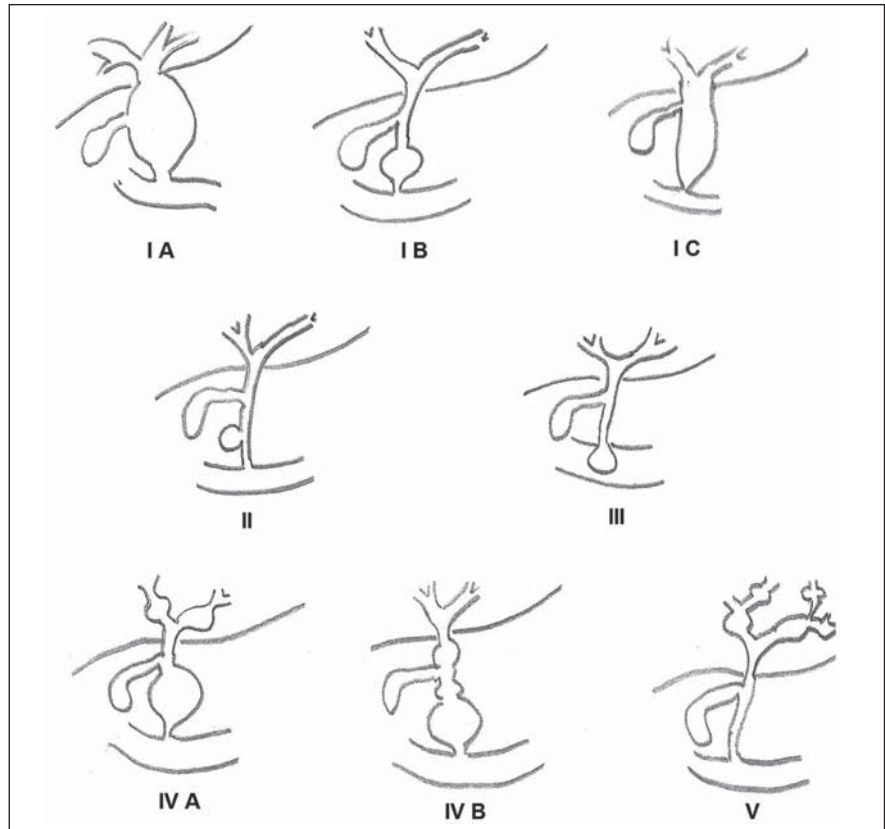


Figura 1. Classificação de Todani para cistos congênitos do colédoco.

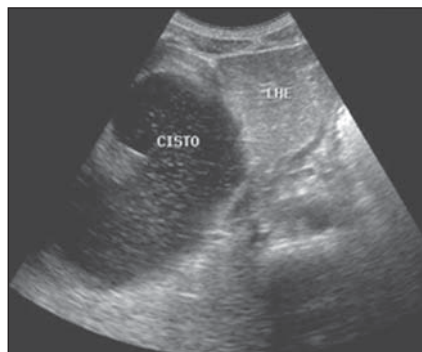


Figura 2. Cisto tipo Ia. Ultrassonografia do hipocôndrio direito evidencia lesão cística de limites bem definidos, contendo septos finos e ecos hiperrefringentes, localizada junto ao lobo hepático direito, na fossa vesicular.



Figura 3. Cisto de colédoco Ia. Tomografia computadorizada com contraste mostra lesão cística lobulada (seta) com septos finos localizada na fossa vesicular. Não se observa realce da lesão após a infusão do meio de contraste intravenoso.

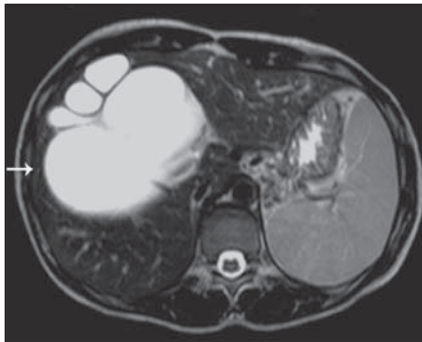


Figura 4. Cisto do colédoco Ia. Ressonância magnética do abdome, corte axial (TSE T2), evidenciando lesão cística (seta) com contornos regulares e hipersinal. Mesmo paciente das Figuras 2 e 3.

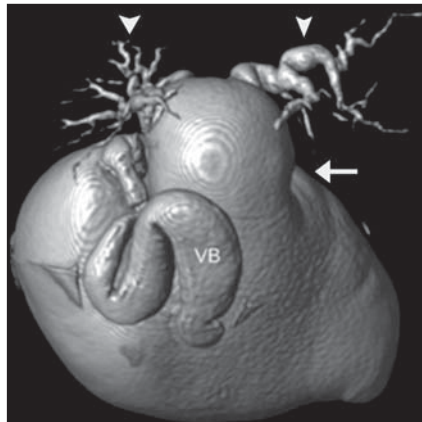


Figura 5. Cisto do colédoco Ia. Imagem "com renderização de volume" evidenciando a vesícula biliar (VB) e cisto de colédoco gigante (seta).

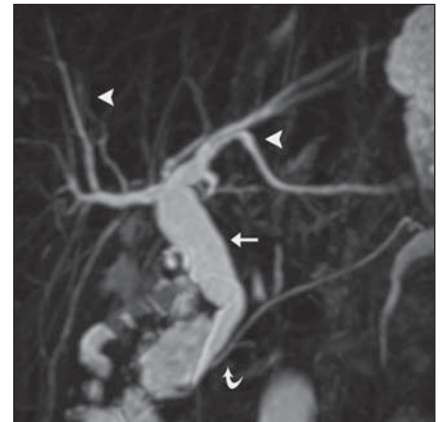


Figura 6. Cisto do colédoco Ic. Reconstrução colangiô-RM mostra dilatação fusiforme do colédoco (seta reta), associada a uma junção pancreatobiliar anômala (seta curva). Notar que as vias biliares intra-hepáticas não estão dilatadas (cabeças de setas).

diagnosticados, 7% dos cistos são detectados durante a gravidez. Os achados de imagem, na US ou nos demais métodos, evidenciam dilatação do colédoco sem um ponto de obstrução evidente e sem comprometimento da via intra-hepática. A junção pancreatobiliar deve ser analisada nas imagens com fina espessura de corte da CPRM, para diferenciação dos tipos Ia e Ic. O conteúdo dos cistos nas imagens da US é variável, sendo mais frequente o padrão finamente heterogêneo, com *débris* finos e esparsos.

O cisto tipo II é um divertículo supraduodenal, o qual pode ser encontrado no ducto biliar comum ou no ducto hepático comum. Geralmente, é originado da parede lateral do ducto, sendo o restante da via biliar normal^(2,8) (Figuras 7 a 9). Na RM pode ser observada pequena dilatação sacular próxima à vesícula, de limites bem definidos, com hipersinal em T2, que se comunica com a via biliar supraduodenal.

O cisto tipo III (ou coledococoele) envolve a dilatação da porção intraduodenal do ducto biliar comum^(2,8) (Figuras 10 e 11). A coledococoele manifesta-se, clinicamente, principalmente em adultos, por dor abdominal e icterícia, complicada com colangite e pancreatite. Nos exames de RM observa-se proeminência da papila maior, com sinal semelhante ao da via biliar, que se projeta em direção à parede da segunda porção do duodeno, determinando "falha de enchimento", nas sequências ponderada em T2 ou nos exames contrastados.

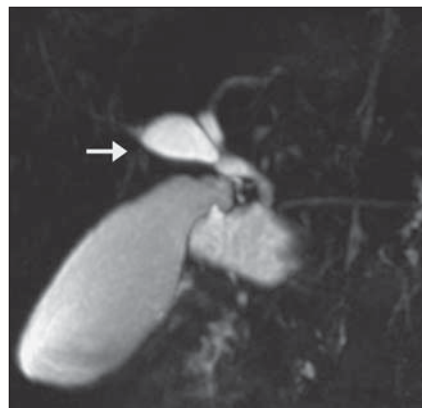


Figura 7. Cisto do colédoco II. Reconstrução de colangiô-RM mostra divertículo (seta) que se origina da parede lateral do ducto hepático comum. (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Carlos Matsumoto, da Unifesp, São Paulo, SP).

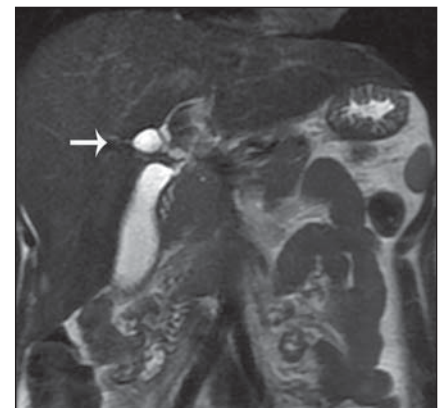


Figura 8. Cisto do colédoco II. Ressonância magnética do abdome, coronal TSE, ponderado em T2, evidenciando a relação da pequena imagem sacular (seta) com o ducto hepático e a vesícula. (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Carlos Matsumoto, da Unifesp, São Paulo, SP).

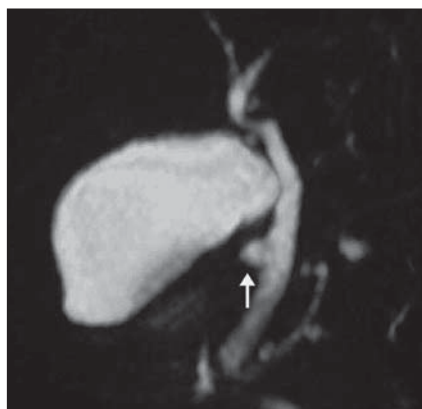


Figura 9. Cisto do colédoco II. Reconstrução de colangiô-RM evidenciando divertículo (seta) que se origina da parede lateral do ducto hepático comum. (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Giuseppe D'ippolito, da Unifesp, São Paulo, SP).

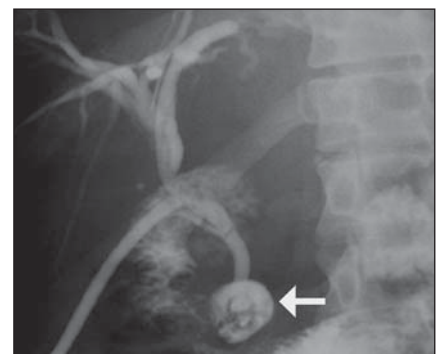


Figura 10. Cisto tipo III. Colangiografia via dreno de Kehr mostra dilatação sacular do colédoco distal (seta) junto à papila duodenal (coledococoele). (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Eduardo Crema, da UFTM, Uberaba, MG).

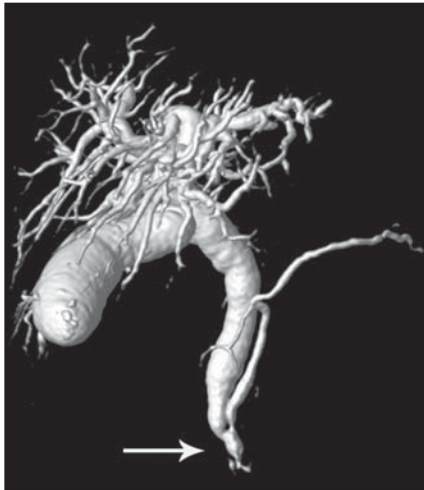


Figura 11. Cisto tipo III. Reconstrução de colangio-RM com "renderização de volume" evidenciando outro caso de dilatação sacular do colédoco distal (seta).

O cisto tipo IV é representado por formações saculares nas vias intra ou extra-hepáticas, que são divididas em dois subtipos: o IVa, que apresenta dilatações nos ductos biliares intra-hepáticos e extra-hepáticos, e o IVb, com dilatações múltiplas apenas nos ductos extra-hepáticos^(2,8) (Figuras 12 e 13). O seu principal diferencial nos exames de imagem é a identificação de mais de um foco de dilatação sacular, com comprometimento e dilatação do colédoco, o que o diferencia do Caroli.

O cisto tipo V (ou doença de Caroli) envolve uma ou várias dilatações saculares da via intra-hepática, que se comunicam e afetam os ductos de maior calibre^(2,8) (Figuras 14 e 15). É uma doença autossômica recessiva rara, que promove vários níveis de inflamação, degeneração e dilatação da via intra-hepática a partir de alterações embriológicas em sua formação. A clínica da doença de Caroli manifesta-se por colangite, febre, dor no hipocôndrio e, às vezes, icterícia. Apresenta associação com cálculos biliares intra-hepáticos, colangiocarcinoma e abscesso hepático. Um sinal muito característico da doença de Caroli é o *central dot sign*, que corresponde a feixes fibrovasculares hepáticos que se realçam para a luz de ramos biliares intra-hepáticos dilatados.

Existem ainda os raríssimos casos de dilatação isolada do ducto cístico, relatados



Figura 12. Cisto tipo IV. Colangio-RM revela acentuada dilatação biliar intra e extra-hepática (setas retas). A via intraperiférica (cabeça de seta) e a vesícula biliar (seta curva) estão preservadas. (Imagem retirada de: Blasbalg R. Vesícula e vias biliares. In: Caldana RP, D'Ippolito G, editores associados. Gastrointestinal (Série Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem). 1ª ed. São Paulo, SP: Elsevier; 2011. p. 424).



Figura 13. Cisto do colédoco IVb. Reconstrução de colangio-RM evidenciando formações saculares múltiplas apenas nos ductos extra-hepáticos (seta reta). Observar a vesícula (seta curva) e a via biliar intra-hepática (cabeça de seta) com aspecto habitual. (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Giuseppe D'Ippolito, da Unifesp, São Paulo, SP).

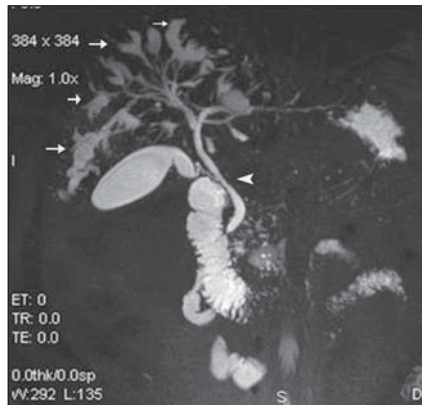


Figura 14. Cisto tipo V. Colangiressonância apresentando múltiplas dilatações císticas (setas) que se comunicam com a "árvore" biliar intra-hepática. O colédoco (cabeça de seta) tem calibre preservado. (Imagem gentilmente cedida pelo Dr. Ricardo Vital, de Uberlândia, MG).

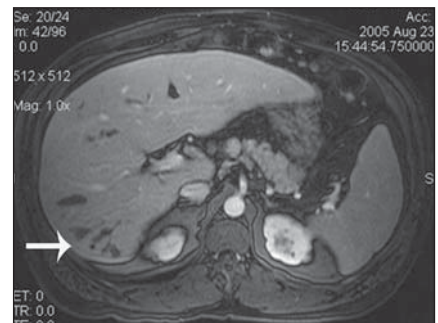


Figura 15. Cisto tipo V. Ressonância magnética do abdome, sequência T1-3D com supressão de gordura pós-contraste, demonstrando dilatação segmentar das vias biliares intra-hepáticas (seta).

por Serena Serradel et al.⁽⁹⁾ e Yoon⁽¹⁰⁾, que sugeriram ser acrescentada, futuramente, na classificação como cisto "tipo VI".

COMPLICAÇÕES

Entre as mais comuns complicações da lesão cística de colédoco encontram-se a litíase de colédoco, o carcinoma de vesícula biliar e colédoco, a colangite crônica, a obstrução biliar, as varizes esofagianas, a

ruptura do cisto, a trombose da veia porta e o abscesso hepático.

A estase biliar, decorrente da estenose ductal, e o refluxo do suco pancreático, consequente à alteração da junção do colédoco com o pancreático principal, induzem à irritação crônica do epitélio da vesícula e ductos biliares. A evolução do processo crônico de irritação epitelial pode determinar uma metaplasia e, ainda, uma displasia⁽¹¹⁾.

A degeneração maligna ocorre com mais frequência nos tipos I, IV e V, sendo necessário o acompanhamento diferenciado desses pacientes, mesmo após a cirurgia^(1,3).

Em razão dos riscos e complicações, o tratamento do cisto de colédoco é cirúrgico e deve ser feito o mais breve possível. De maneira geral, há duas principais opções, sendo uma a ressecção do cisto e a outra, a drenagem. Deve-se dar preferência para a excisão do cisto, porém, a desvantagem é a necessidade de reconstrução da via biliar.

CONCLUSÃO

O diagnóstico tardio dos cistos congênitos de colédoco decorre de sua baixa frequência e clínica inespecífica. Portanto, diante de um possível quadro de cisto de colédoco deve-se tentar minimizar o tempo até o diagnóstico final com os exames de

imagem mais apropriados, como a US e a CPRM. O radiologista deve classificar os cistos, além de identificar possíveis associações com outras anomalias congênitas e suas complicações, que podem dificultar o planejamento eminentemente cirúrgico.

REFERÊNCIAS

1. Edil BH, Olino K, Cameron JL. The current management of choledochal cysts. *Adv Surg.* 2009; 43:221–32.
2. Mortelé KJ, Rocha TC, Streeter JL, et al. Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies. *Radiographics.* 2006;26:715–31.
3. Matos C, Nicaise N, Devière J, et al. Choledochal cysts: comparison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients. *Radiology.* 1998;209:443–8.
4. Mabrut JY, Bozio G, Hubert C, et al. Management of congenital bile duct cysts. *Dig Surg.* 2010;27: 12–8.
5. Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1973;119:57–62.
6. Kim OH, Chung JH, Choi BG. Imaging of the choledochal cyst. *Radiographics.* 1995;15:69–88.
7. Lee HK, Park SJ, Yi BH, et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol.* 2009;10:71–80.
8. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134:263–9.
9. Serena Serradel AF, Santamaría Linares E, Herrera Goepfert R. Cystic dilatation of the cystic duct: a new type of biliary cyst. *Surgery.* 1991; 109(3 Pt 1):320–2.
10. Yoon JH. Magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis of choledochal cyst involving the cystic duct: report of three cases. *Br J Radiol.* 2011;84:e18–22.
11. Todani T, Watanabe Y, Fuji M, et al. Carcinoma arising from the bile duct in choledochal cyst and anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal union. *Journal of Biliary Tract & Pancreas.* 1985;6:525–35.