



# DILATAÇÕES CÍSTICAS CONGÊNITAS DOS DUCTOS BILIARES: TENTATIVA DE MODIFICAÇÃO NA CLASSIFICAÇÃO

*Congenital cystic dilatations of the bile ducts: Attempt for modification in classification*

Gustavo Adrian **NARI**<sup>1</sup>, Alesio **LOPEZ**<sup>1</sup>, Angel **JOSEPH**<sup>1</sup>, Flavia **LOPEZ**<sup>1</sup>, Maria Eugenia **DE-ELIAS**<sup>1</sup>, Lorna **ROMERO**<sup>1</sup>

## INTRODUÇÃO

**D**ilatações císticas congênitas do ducto biliar são pouco frequentes, afetando os ductos biliares intra e/ou extra-hepáticos<sup>3-4</sup>. Vater foi quem primeiro descreveu uma dilatação congênita do ducto biliar extra-hepático, mas foi a descrição de Douglas em 1852 que deu pleno conhecimento sobre esse raro aspecto<sup>17-19</sup>. Por outro lado, Jacques Caroli descreveu em 1958 a dilatação cística congênita do ducto biliar intra-hepático como causa pouco frequente de colestase intra-hepática<sup>9,10,12</sup>. Essas dilatações são caracterizadas por seu polimorfismo, pois elas podem afetar qualquer parte do ducto biliar. O conhecimento dessa doença fez com que a maioria dos estudos fosse relato de caso e a importância de seu conhecimento residindo no fato de que o tratamento pode estar errado.

O objetivo da presente comunicação é apresentar oito casos e revisar a literatura com a intenção de avaliar se houve alterações nas sugestões terapêuticas nos últimos anos e sugerir a agregação de dois subtipos na classificação clássica.

## MÉTODOS

Estudo descritivo de uma série de casos, onde foram coletados dados de pacientes com dilatação cística congênita do ducto biliar entre 1997 e 2020 (23 anos). Para sua classificação, utilizou-se aquela proposta por Alonso Lej com a modificação de Todanis<sup>1,13</sup>. Para classificá-los foram usados exames colangiográficos no pré, intra e pós-operatório, associados aos resultados da anatomia patológica no caso de ressecção. Também foram associados à confirmação diagnóstica os sinais indiretos, como afinamento da parede da dilatação, vesícula biliar hipoplásica e o aspecto vascular duodenopancreático, entre outros. Foi investigada a presença da anomalia proposta por Babbitt<sup>2</sup> e posteriormente reclassificada pela Associação Francesa de Cirurgia com base na de Komi et al<sup>7,11</sup> (Figura 1). Nos pacientes com doença de Caroli, foi especificado se era difusa (bilobar) ou unilobar; se a dilatação era sacular ou tubular; e se havia litíase intra-hepática. A síndrome de Caroli foi considerada quando houve associação de fibrose hepática congênita e/ou doença renal policística.



FIGURA 1 - Dilatação do tipo 4 com hepatolitíase gigante com junção biliopancreática anômala

## RELATO DOS CASOS

Na Tabela 1, são apresentados os principais dados de oito pacientes, três com doença de Caroli e os outros cinco com cistos de colédoco, quatro do tipo I e um do tipo VI A. Em dois pacientes com cisto de colédoco do tipo I, nos quais o ducto biliar foi ressecado, houve alterações anatômicas associadas a essa doença, tanto na vesícula biliar hipoplásica quanto no aspecto vascular duodenopancreático aumentado. Em um paciente com um cisto do tipo I e no tipo VI A, verificou-se a existência de uma junção pancreático anômala. Como os dados dos pacientes foram adquiridos em 23 anos, existem diferentes modalidades de estudo entre eles. Em dois, o tratamento cirúrgico foi realizado sem o conhecimento pré-operatório do diagnóstico correto e esses pacientes foram inicialmente abordados para resolver a doença litíase do ducto biliar. Os métodos de imagem foram de pouca ajuda no pré-operatório do paciente com o cisto de



[www.facebook.com/abcdrevista](http://www.facebook.com/abcdrevista)



[www.instagram.com/abcdrevista](http://www.instagram.com/abcdrevista)



[www.twitter.com/abcdrevista](http://www.twitter.com/abcdrevista)

Trabalho realizado no <sup>1</sup>Hospital Tránsito Cáceres de Allende, Cirugía General, Córdoba, Córdoba, Argentina.

**DESCRITORES:** Doenças dos ductos biliares. Doença de Caroli. Cisto do colédoco. Imunoterapia adotiva  
**HEADINGS:** Bile duct diseases. Caroli disease. Choledochal cyst.

Como citar esse artigo: Nari GA, Lopez A, Joseph A, Lopez F, de-Elias ME, Romero L. Dilatações císticas congênitas dos ductos biliares: tentativa de modificação na classificação. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2021;34(1): e1573. DOI: /10.1590/0102-672020190004e1573

**Correspondência:**  
Gustavo Adrian Nari  
E-mail: [gusnari@hotmail.com](mailto:gusnari@hotmail.com)

Fonte de financiamento: não há  
Conflito de interesse: não há  
Recebido para publicação: 10/07/2020  
Aceito para publicação: 21/07/2020

TABELA 1 - Dados dos pacientes

Gênero /idade	Clínica	Laboratório	Imagem	Diagnóstico	Tratamento	Evolução
Homem/57	Fratura de quadril-icterícia-febre e dor abdominal	Elevação direta da bilirrubina e leucocitose e fosfatase alcalina	Ultrassom-ERCP	Doença de Caroli tubular difusa com litíase intra-hepática	Ácido ursodeoxicólico - reparo de fraturas	Boa resposta. Falecimento por causa do IM em 18 dias
Mulher/45	Miomas uterinos - Metrorragia - Dor abdominal - Episódios de icterícia - história de lobectomia hepática esquerda por doença de Caroli no Chile	Elevação da fosfatase alcalina-anemia	Ultrassom-ERCP	Doença residual de Caroli no segmento IV. Mioma uterino gigante	Histerectomia - Ácido ursodeoxicólico	Boa evolução durante 3 anos e perda de controle
Homem/56	Dor abdominal - febre-dor abdominal - vômito febre	Elevação da fosfatase alcalina na leucocitose	Ultrassom (colecistite aguda)	Colecistite aguda + Cisto coledociano tipo I	Colecistectomia e ressecção de VBP com Hepaticojunostomia em Roux-en-Y	Boa evolução - sem sintomas durante 5 anos
Mulher/45	Síndrome coledochiana - história de colecistectomia e exploração do ducto biliar um ano antes	Elevação da bilirrubina direta e fosfatase alcalina	Ultrassom-ERCP	Cisto colédoco tipo I - teoria provável de Babbit	Ressecção de bolsa cística com fígado - Gastrojejunostomia	Boa evolução após 2 anos e meio de controle perdida
Mulher/53	Síndrome da dor abdominal-febre-coledociana	Bilirrubina direta aumentada por leucocitose e fosfatase alcalina	Ultrassom (colecistite com dilatação da VBP)	Colecistite e litíase do ducto biliar comum	Colecistectomia e papilotomia transduodenal.	Boa evolução. Controles por fistulografia e CPRE que mostram cisto colédoco tipo I. Recusa-se a reoperar o controle durante 3 anos
Mulher/45	Síndrome de dor abdominal-febre-coledociana	Bilirrubina direta aumentada por leucocitose e fosfatase alcalina	Ultrassom (colecistite aguda, dilatação das veias pulmonares e cisto hepático simples)	Colecistite aguda, litíase do ducto biliar comum, cisto hepático	Colecistectomia, Coledocotomia, Hepatectomia esquerda, extração de múltiplas pedras gigantes - Kehr. Cisto de colédoco tipo IV A	Boa evolução - alta. Tratamento oncológico clínico de adenoma hepático-cistadenoma hepático da vesícula biliar com sobrevida de 1 ano e meio
Homem/51	Icterícia intermitente - febre - dor abdominal. história do alcoolismo	Aumento da bilirrubina direta e fosfatase alcalina aumentada com leucocitose	Ultrassom-MRCP	Doença de Caroli sacular lobar esquerda. Cirrose hepática - Child A	Seccionectomia lateral esquerda	Boa evolução. Paciente morre três anos depois devido à progressão da cirrose alcoólica
Homem/54	Icterícia - perda de peso da dor abdominal	Leucocitose - Bilirrubina direta aumentada e leucocitose e fosfatase alcalina	Ultrasound-tomografia MRCP	Cisto de colédoco tipo I fistulado em pseudocisto pancreático	Ressecção de bolsa cística e hepaticojuno, anastomose em Y de Roux	Boa evolução. Desaparecimento do pseudocisto

colédoco tipo VIA, operado com uma forte suspeição de colangite. Da mesma forma foi o que ocorreu com o paciente em que foi realizada papilotomia transduodenal e, mais tarde, foi proposta a ressecção da bolsa cística. O uso do ácido ursodesoxicólico foi de grande ajuda no paciente com fratura de quadril abordado pela equipe de traumatismo, assim como na paciente chilena que já tinha sido operada, mas apresentava metrorragia persistente de origem miomatosa. Nas Figuras 2 a 5, são apresentadas algumas das imagens de casos mais representativas.

## DISCUSSÃO

As dilatações císticas congênitas do ducto biliar em adultos são raras; a a do ducto biliar extra-hepático (CHD) referida por Valayer<sup>16</sup> ocorre em 1:2 milhões de nascimentos; outros autores ocidentais relatam incidência de 1: 100.000-190.000 nascidos vivos<sup>4-15</sup>; a incidência no Oriente seria muito maior, sendo relatada como 1:1.000 nascimentos em algumas populações asiáticas<sup>3,4,19</sup>. O gênero feminino é mais afetado na dilatação cística do ducto biliar extra-hepático com relação de 4:1, enquanto na DC a distribuição por gênero é igual<sup>4</sup>. A maioria dos pacientes com dilatação extra-hepática é apresentada na infância<sup>16</sup>. Yamaguchi<sup>19</sup>, em 1433, relata que aproximadamente 51% dos pacientes estavam

na primeira década de vida e esse número saltou para quase 70% nas duas primeiras décadas de vida, sendo muito menos frequente em adultos. Em comparação, a doença de Caroli é geralmente diagnosticada em adultos.

Alonso Lej et al.<sup>1</sup> fizeram a classificação mais utilizada e, posteriormente, sofreram várias modificações, sendo a de Flanigan em 1975<sup>6</sup> e a de Todani em 1977<sup>13</sup> as mais representativas. A última é mais utilizada e tem a particularidade de ter incorporado, como tipo V, a doença de Caroli. Em 2001, propusemos uma subdivisão do tipo V em dois subtipos em relação ao doença de Caroli ou Síndrome de Caroli<sup>10</sup>. Hoje, propomos uma subdivisão em três subtipos, como pode ser visto na Figura 5. Essa subdivisão visa padronizar os procedimentos terapêuticos que podem ser utilizados. Na dilatação cística do ducto biliar extra-hepático - aqueles classificados como tipo I - são os mais frequentes, seguidos pelo tipo IV, que coincide com nossos pacientes<sup>4,17</sup>.

Em relação à etiologia, recomenda-se algumas diferenças para não se falar em "dilatação cística do ducto biliar extra-hepático", incluindo-as na chamada "família fibropolicística da doença hepática", ou seja, uma constelação que inclui outras doenças<sup>2</sup>. Babbit<sup>2</sup> propôs uma anomalia na junção biliopancreática com duas variações e com um ducto comum entre o colédoco e o ducto de Wirsung com mais de 10 mm de diâmetro ao redor da



FIGURA 2 – Cisto coledociano tipo 1

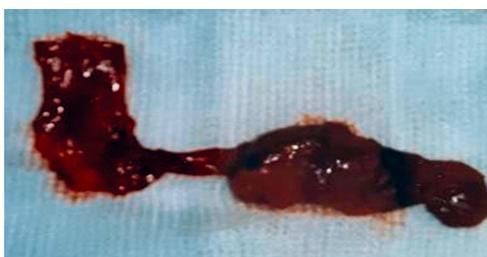


FIGURA 3 - Ressecção cirúrgica do colédoco e cisto coledociano

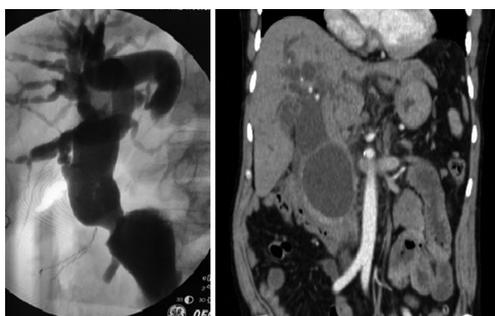


FIGURA 4 - Dilatação cística do ducto biliar comunicada com pseudocisto pancreático

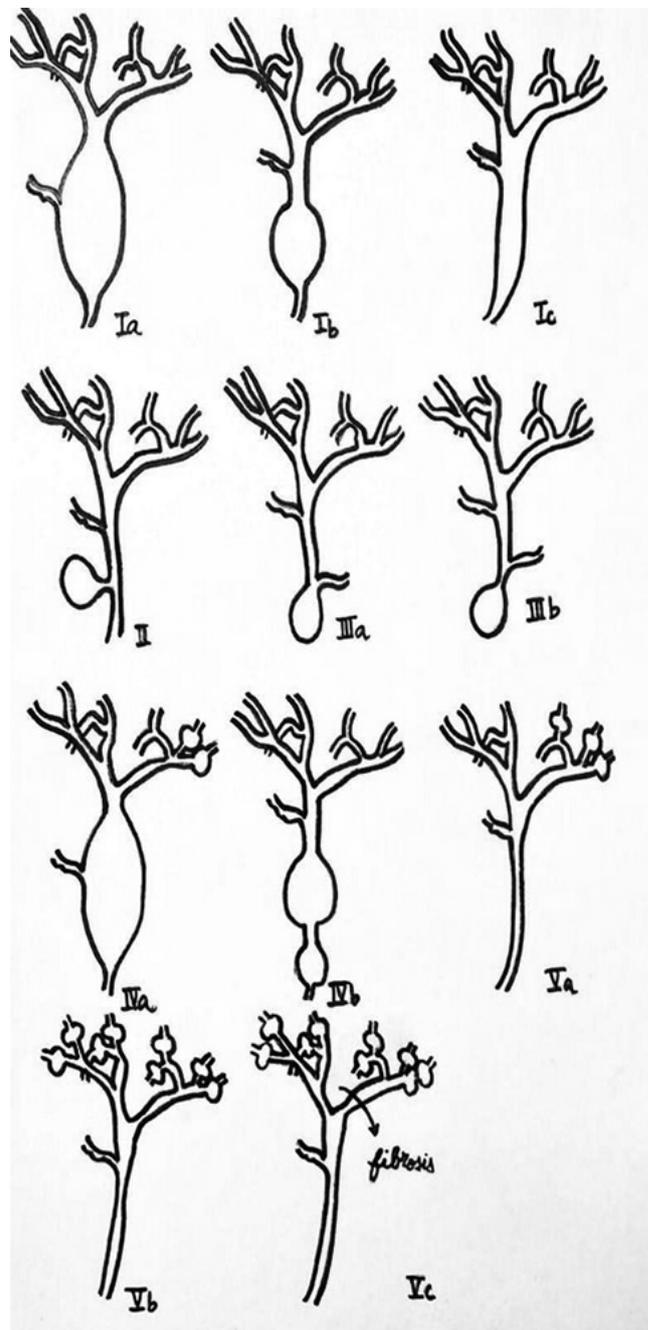


FIGURA 5 – Classificação de Alonso Lej-Todani com nossa modificação

parede duodenal. Posteriormente, outros autores<sup>7,11</sup> acrescentam uma terceira variedade mais complexa em “anse de seau” (Figura 1) e é a teoria etiológica mais comum com frequência de até 90% e que justifica basicamente a dilatação cística do ducto biliar extra-hepático tipo I e IV<sup>4,15</sup>. Essa teoria justifica o refluxo do líquido pancreático no interior do trato biliar com a consequente digestão e inflamação com dilatação posterior que justificaria os valores de amilase superior a 10000 U/l, geralmente encontrados na bile das dilatações<sup>8</sup>. Tanto a DC quanto a dilatação cística do ducto biliar extra-hepático tipo II e III têm sua causa nos distúrbios autossômicos recessivos que também justificariam a presença de doença renal policística e fibrose congênita no Síndrome de Caroli<sup>5,19,22</sup>.

Em relação à apresentação clínica, a tríade clássica de dor abdominal, icterícia e tumor palpável na dilatação cística do ducto biliar extra-hepático não está presente em todos os pacientes. Pode-se dizer que esses sintomas podem ocorrer associados a outros, como febre, colúria ou presença de litíase.

Nossa série tem 23 anos e alguns pacientes foram insuficientemente estudados. O colangiopancreatografia por ressonância magnética.

é, sem dúvida, um elemento de grande valor para o diagnóstico, enquanto que durante a operação, o procedimento desenvolvido por Mirizzi também será de grande ajuda na tomada de decisões terapêuticas. As abordagens percutânea ou endoscópica não apenas poderão colaborar com o diagnóstico, mas também terão a capacidade de drenar o ducto biliar em pacientes com colangite ou distúrbios hepatocelulares devido à colestase.

Um dos pontos mais importantes é a malignização da dilatação, principalmente nos tipos I e IV, entre 2,5% e 17,5%<sup>3,4,8,10,17,18,19</sup>. Bruguera et al<sup>5</sup> referem que a possibilidade de malignidade na DC varia entre 7-14%. Benjamin<sup>4</sup> relata que a estase biliar favorece a formação de ácidos biliares secundários que teriam poder mutagênico. Em nossa série, tivemos apenas um paciente com câncer, e era da vesícula biliar; ele apresentava anormalidade da junção biliopancreática e essa anomalia também foi associada à gênese do câncer de vesícula biliar. O aumento do risco de desenvolver colangiocarcinoma faz do tratamento cirúrgico uma das primeiras opções de tratamento.

No que se refere à dilatação cística do ducto biliar extra-hepático, principalmente nos dois tipos mais frequentes, a ressecção

da bolsa cística com a realização de hepaticojejunoanastomose em Y-de-Roux é o tratamento de escolha, embora alguns autores sugiram que a realização de hepaticoduodenostomia teria os mesmos resultados<sup>14</sup>; acreditamos que este último favorece episódios de refluxo de colangite pós-operatória. Ressecamos a dilatação em três pacientes com boa evolução subsequente e em dois realizamos tratamentos insuficientes, um deles com doença múltipla do ducto biliar que incluía câncer de vesícula biliar e o outro em que chegamos ao diagnóstico no pós-operatório e foi recusada a ressecção. Em relação às dilatações dos tipos II e III, o coledocele pode ser causa recorrente de pancreatite e essa é a principal indicação para ressecção, enquanto no divertículo coledociano a dor ou suas complicações seriam os motivos da ressecção<sup>13</sup>.

Em relação às dilatações do tipo V, propomos a subdivisão como: Va, segmentar ou lobar; Vb, doença de Caroli difusa; e Vc, Síndrome de Caroli com fibrose. Essa classificação, em nossa opinião, ocorre porque existem diferentes abordagens terapêuticas em relação a cada subtipo. O tipo Va requer tratamento ressecional da parte afetada, com bons resultados em termos de controle dos sintomas<sup>9,10,22</sup>. O tipo Vb pode ser tratado com tratamento médico (ácido ursodesoxicólico, antibióticos, etc.) e papilotomia endoscópica<sup>9</sup> e, nos casos em que o controle dos sintomas é difícil, o transplante de fígado será opção a ser pensada. O tipo Vc, associado à fibrose hepática, tem indicação para transplante de fígado, com expectativa de vida de até cinco anos em 72,4%<sup>12</sup>.

## REFERÊNCIAS

- Alonso-Lej F, Rever W, Pessagno D. "Congenital choledochal cyst, with a report of 2 cases and an analysis of 94 cases." *Int Abstr Surg* 1959, 108: 1-30
- Babbitt D, Starshak R, Clemett A. "Choledochal cysts: a concept of etiology." *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1973, 119:57-62
- Baisson G, Bonds M, Helton W, Kozarek R. "Choledochal cysts: similarities and differences between asian and western countries." *World J Gastroenterol* 2019, 25:3334-43.
- Benjamin I. "Biliary cystic disease: the risk of cancer." *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003, 10:335-39.
- Bruguera M, Ros E. "Enfermedad de Caroli." *Gastroenterol Hepatol* 2006, 29:462-66.
- Flanigan D. "Biliary cysts." *Ann Surg* 1975, 182:635-37
- Komi N, Udaka H, Ikeda NKasiwagi Y. "Congenital dilatation of the biliary tract: new classification and study with particular reference to anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ducts." *Gastroenterologia Japonica* 1977, 12:293-304.
- Le Roy B, Gagniere J, Filaire L, Fontarensky M, Hordenneau C, Buc E. "Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: From embryogenesis to therapeutic aspects." *Surg Radiol Anat* 2016 DOI 10.1007/s00276-016-1669-y
- Moslim M, Gunasekaran G, Vogt D, Cruise M, Morris-Stiff G. "Surgical management of Caroli's disease: single center experience and review of the literature." *J Gastrointest Surg* 2015 DOI 10.1007/s11605-015-2918-9.
- Nari G, Nassar M, Moreno E, Ponce O. "Congenital Cystic dilatation of the biliary tract." *Cir Gen* 2001, 23:168-72
- Ragot E, Mabrut J, Ouaisi M, Sauvanet A, Dokmak S, Nuzzo G, et al. (Working group of the french surgical Association). "Pancreaticobiliary maljunctions in european patients with bile duct cysts: results of a multicenter study of the French Surgical Association." *World J Surg* 2017, 41:538-45.
- Romine M, White J. "Role of transplant in biliary disease." *Surg Clin N Am* 2019, 99:387-401.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. "Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst." *Am J Surg* 1977, 134:263-69.
- Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N, Sato Y. "Reoperation for congenital choledochal cyst." *Liver Int* 2014, 34: e161
- Tracy L, Imagawa D. "Massive congenital choledochal cyst." *Liver Int* 2014, 34: e161
- Valayer J, Moreaux J. "Kystes de la voie biliaire." *Encyclopedie Med-Chir Editorial Elsevier - Paris - 1992.*
- Visser B, Suh I, Way L, Kang S. "Congenital Choledochal Cysts in adults." *Arch Surg* 2004, 139:855-62.
- Wu G, Zou S, Luo X, Wu J, Liu Z. "Proliferative activity of bile from congenital choledochal cyst patients." *World J Gastroenterol* 2003, 9:184-87.
- Yamaguchi M. "Congenital Choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature." *Am J Surg* 1980, 140:653-57.
- Yonem O, Bayraktar Y. "Clinical characteristics of Caroli's disease." *World J Gastroenterol* 2007, 13:1930-33.
- Yotuyanagui S. "Contributions to the aetiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile-duct with report of three cases: a new aetiological theory based on supposed unequal epithelial proliferation at the stage of the physiological epithelial occlusion of the primitive choledochus." *Gann* 1936, 30:601-5.
- Zhang D, Ji Z, Shen X, Liu H, Pan B, Dong L. "Caroli's disease: a report of 14 patients and review of the literature." *Journao of Digestive Disease* 2012, 13:491-95.