

411  
P101

**LUCIANA KRAUSE SANTANA**

**CISTO DO COLÉDOCO NA CRIANÇA:  
ANÁLISE DE 11 CASOS.**

**Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA  
2000**

**LUCIANA KRAUSE SANTANA**

**CISTO DO COLÉDOCO NA CRIANÇA:  
ANÁLISE DE 11 CASOS.**

**Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
conclusão do Curso de Graduação em  
Medicina.**

**Presidente do Colegiado do Curso: Edson José Cardoso**

**Orientador: José Antonio de Souza**

**FLORIANÓPOLIS - SANTA CATARINA**

**2000**

## **AGRADECIMENTOS**

Aos meus pais, por sempre acreditarem em mim.

Ao meu irmão, pela paciência e pelo apoio.

Aos amigos e parentes, pela compreensão nos momentos de ausência.

Ao Prof. Dr. Armando José d'Acampora, pelo incentivo à pesquisa.

Ao Prof. Dr. José Antonio de Souza, pela contínua orientação da prática médica e exemplo de dedicação ao paciente.

A Luís Roberto Bastian, pela idéia de realizar este trabalho.

## ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO .....	1
2. OBJETIVO .....	4
3. MÉTODO .....	5
4. RESULTADOS .....	9
5. DISCUSSÃO .....	21
6. CONCLUSÕES .....	31
7. REFERÊNCIAS .....	32
NORMAS ADOTADAS .....	35
RESUMO .....	36
SUMMARY .....	37
APÊNDICE .....	38

## 1. INTRODUÇÃO

O cisto do colédoco (CC), uma malformação congênita caracterizada por dilatação da árvore biliar, é uma rara mas importante causa de icterícia e dor abdominal em crianças<sup>1</sup>. Sua incidência estimada é de 1:100.000 a 1:150.000 nascidos vivos<sup>1,2,3</sup>, sendo mais comum no sexo feminino (3 a 4:1). Mais da metade dos casos relatados ocorreram em japoneses<sup>4</sup>.

Pamela et al<sup>4</sup> relataram que o CC foi originalmente descrito por Vater e Elzer, em 1723, e que a primeira excisão cirúrgica foi realizada por MacWorter em 1924. Alonzo-Lej, em 1959, propôs a primeira classificação para essa anomalia, que incluía apenas as dilatações extra-hepáticas (três tipos). Esta classificação foi modificada por Todani em 1977, que acrescentou dois novos tipos, incluindo as dilatações císticas intra-hepáticas<sup>5</sup>.

Apesar da etiologia ser desconhecida, muitas teorias têm sido sugeridas. A proliferação desigual das células epiteliais quando os ductos biliares primitivos são ainda sólidos<sup>6</sup>, obstrução distal congênita ou adquirida associada a uma alteração da parede do ducto<sup>6,7</sup>, junção anômala entre os ductos biliar comum e pancreático principal, com refluxo do suco pancreático para dentro da via biliar comum, gerando o enfraquecimento de sua parede e conseqüente dilatação<sup>5,8</sup>, e a isquemia do ducto biliar<sup>9</sup> são algumas das teorias propostas.

O diagnóstico é baseado, inicialmente, na história clínica e no exame físico do paciente. Os sintomas são caracteristicamente intermitentes, mas progressivos<sup>3</sup>. Icterícia, dor abdominal e massa palpável compõem a tríade clássica do CC, mas é mais freqüente a presença de apenas dois desses três achados<sup>2,4,10</sup>. As crianças podem, também, apresentar somente sintomas inespecíficos como febre, náuseas e vômitos<sup>4</sup>.

Como conseqüências do CC não tratado precocemente podem ocorrer pancreatite, colangite, hipertensão portal, cirrose biliar, colangiocarcinoma<sup>1</sup>, formação de cálculos nos cistos<sup>11</sup> e risco de obstrução biliar<sup>5</sup>. A ruptura do cisto e conseqüente peritonite biliar é uma complicação rara<sup>11</sup>.

Apesar da avaliação laboratorial muitas vezes apresentar testes de função hepática alterados ou elevação da amilase, esses achados não são específicos. A confirmação diagnóstica do CC é realizada por meio de exames de imagem<sup>4</sup>.

Tem sido relatado que a ultra-sonografia (USG) abdominal é um bom exame de imagem para detecção do CC<sup>4,11</sup>. Permite a visibilização do ducto biliar comum e o reconhecimento de alterações, como a dilatação da via biliar, mostrando o tamanho, a extensão e a característica cística da dilatação. Além disso, tem como grande benefício o fato de poder ser realizada no período pré-natal, possibilitando a suspeita diagnóstica ainda na vida intra-uterina<sup>12</sup>.

A tomografia computadorizada (TC) permite melhor visibilização das vias biliares intra-hepáticas e da relação do cisto com as estruturas adjacentes, sendo superior à USG neste aspecto<sup>13</sup>. Também podem ser utilizadas como meios diagnósticos cintilografia hepatobiliar com Tecnécio-99m e colangiografias intravenosa, endoscópica, trans-hepática percutânea<sup>6,8,14,15</sup>, por ressonância nuclear magnética (RNM)<sup>16,17,18</sup> e transoperatória<sup>4,11,14</sup>.

O tratamento do CC tem mudado ao longo dos anos. Os primeiros tratamentos sugeridos consistiam na aspiração e marsupialização do cisto. Depois foram desenvolvidas novas técnicas como a drenagem externa da árvore biliar, drenagem externa do cisto, colecistostomia e drenagem do ducto hepático comum com excisão do cisto, todas apresentando altas taxas de mortalidade<sup>19</sup>. Atualmente, a excisão do cisto e hepaticojejunostomia são consideradas apropriadas para a maioria dos pacientes<sup>4</sup>. A excisão total do cisto praticamente elimina as possíveis complicações da doença e pode ser realizada de maneira segura, inclusive em crianças pequenas<sup>18</sup>.

A raridade dessa malformação e a necessidade de conhecer suas manifestações para o diagnóstico e tratamento precoces, diminuindo assim suas complicações, motivaram a realização deste trabalho.

## **2. OBJETIVO**

Analisar pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999.

### 3. MÉTODO

Em um estudo descritivo, clínico e retrospectivo, foram analisados os prontuários de 11 pacientes portadores de CC, operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), em Florianópolis, Santa Catarina, no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999. Os prontuários foram fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG.

Foram coletadas informações sobre: sexo, procedência, idade ao diagnóstico, quadro clínico, exames de imagem e laboratoriais, idade ao tratamento cirúrgico, intervalo de tempo entre o diagnóstico e o tratamento, tipo do cisto, operação realizada, exame anatomopatológico, pós-operatório imediato e seguimento ambulatorial, de acordo com ficha previamente elaborada (Apêndice).

Segundo a procedência, os pacientes foram distribuídos em dois grupos, conforme a mesorregião de origem [segundo os critérios do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)<sup>20</sup>]: procedentes da mesorregião da Grande Florianópolis e de outras mesorregiões de Santa Catarina.

Para distribuição dos pacientes quanto à idade, utilizou-se a classificação de Murahovschi<sup>21</sup>, conforme quadro I.

Quadro I - Classificação por faixa etária segundo Murahovschi.

<b>Período neonatal</b>	0 a 28 dias
<b>Lactente</b>	29 dias a 2 anos
<b>Pré-escolar</b>	2 a 7 anos
<b>Escolar</b>	7 a 10 anos
<b>Pré-puberal</b>	10 a 12-14 anos
<b>Puberal</b>	12-14 a 14-16 anos

O quadro clínico foi baseado em dados de anamnese e exame físico no momento do diagnóstico e no período pré-operatório. Foi analisada a presença de icterícia, dor abdominal, massa palpável e outros sinais e sintomas que incluíram colúria e acolia, distúrbios gastrointestinais como vômitos e diarreia, hepatoesplenomegalia e emagrecimento.

Os exames de imagem analisados foram: radiografia simples de tórax e abdome, USG abdominal total, TC de abdome, cintilografia, colangiografias trans-hepática percutânea, por RNM (colangiorressonância) e transoperatória. A USG obstétrica, quando realizada, foi considerada diagnóstica se conseguiu identificar formação cística no colédoco do feto.

Os exames laboratoriais analisados foram: hematócrito, hemoglobina, bilirrubinas total e frações, fosfatase alcalina, transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) e transaminase glutâmico pirúvica (TGP). Os resultados obtidos foram interpretados de acordo com os valores de referência dos quadros II e III <sup>22</sup>.

Quadro II - Valores normais de contagem sangüínea.

<b>Idade</b>	<b>Hemoglobina (g/dl)</b>	<b>Hematócrito (%)</b>
RN	13,5 - 19,5	42 - 60
1 semana	13,5 - 21,5	42 - 66
1 mês	10,0 - 18,0	31 - 55
6 meses	9,5 - 13,5	29 - 41
1 ano	10,5 - 13,5	33 - 39
12 anos	11,5 - 13,5	34 - 45
Mulheres	11,7 - 15,7	34,9 - 46,9
Homens	13,5 - 17,5	39,8 - 52,2

Quadro III - Valores normais utilizados como referência.

Exames	Valores
Bilirrubinas total	até 1,5 mg/dl
direta	até 0,5 mg/dl
indireta	até 1,0 mg/dl
Fosfatase alcalina	até 645 U/l
TGO	12 a 46 U/l
TGP	3 a 50 U/l

O CC foi classificado segundo Todani<sup>3</sup>, em 5 tipos anatômicos diferentes: I - dilatação fusiforme ou segmentar do ducto biliar extra-hepático, II - divertículo do ducto biliar extra-hepático, III - dilatação do ducto biliar dentro do duodeno (coledococèle), IV - múltiplos cistos ductais intra e extra-hepáticos e V - único ou múltiplos cistos intra-hepáticos (doença de Caroli) (Figura 1).

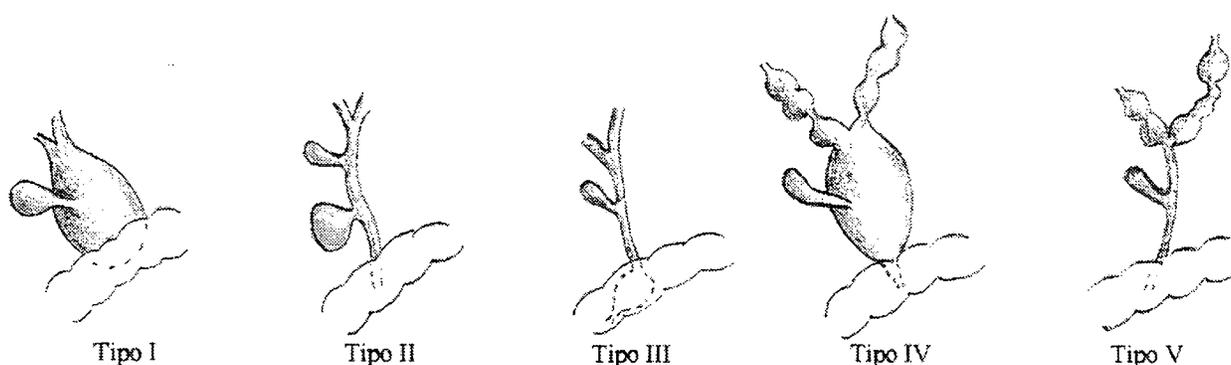


Figura 1. Classificação do cisto do colédoco de acordo com seu aspecto anatômico (Todani).

Quanto à operação realizada, foram analisados procedimentos operatórios como ressecção do cisto, hepaticojejunostomia, colecistectomia e confecção ou não de válvula anti-refluxo.

Foram analisados os exames anatomopatológicos relacionados com o CC, o fígado e a vesícula biliar, observando-se a presença ou não de malignização, de cirrose hepática e de colecistite crônica.

No período pós-operatório foram avaliadas as intercorrências e complicações ocorridas e a necessidade ou não de reoperação.

Em seguimento ambulatorial, realizado no Serviço de Cirurgia Pediátrica do HIJG, observou-se a evolução pós-operatória das crianças e possíveis complicações tardias decorrentes da operação.

## 4. RESULTADOS

Tabela I - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo o sexo, em número e em percentual (%).

Sexo	Número	%
Masculino	2	18,18
Feminino	9	81,82
Total	11	100,00

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Tabela II - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo a procedência, em número e em percentual (%).

Procedência	Número	%
Grande Florianópolis	3	27,28
Outras mesorregiões	8	72,72
Total	11	100,00

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Tabela III - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo a idade ao diagnóstico, em número e em percentual (%).

Idade	Número	%
Pré-natal	2	18,18
Período neonatal	1	9,09
Lactente	5	45,46
Pré-escolar	2	18,18
Escolar	0	0,00
Pré-puberal	1	9,09
Puberal	0	0,00
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,00</b>

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

A idade dos pacientes no momento do diagnóstico variou de 5 meses de gestação (diagnóstico pré-natal) a 13 anos e 6 meses. A média de idade dos pacientes com diagnóstico pós-natal foi de 3 anos e a mediana de 7 meses.

Tabela IV - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo o quadro clínico no momento do diagnóstico, em número e percentual (%).

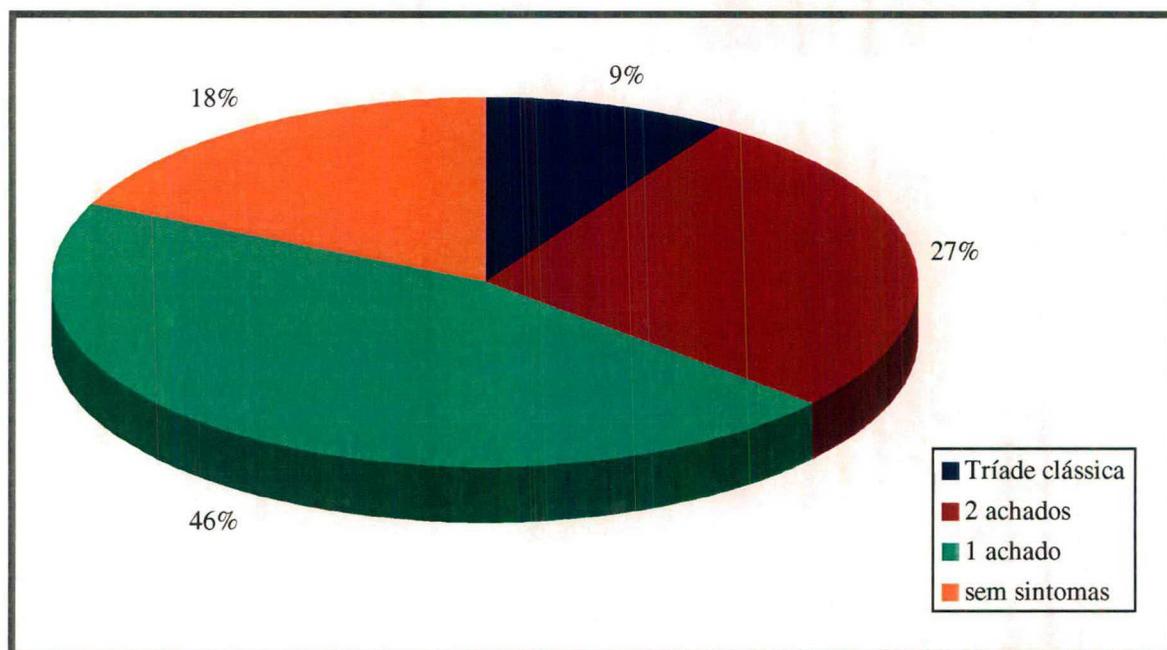
Quadro Clínico	Número	%
Icterícia	8	72,73
Dor abdominal	2	18,18
Massa palpável	4	36,36
Vômitos	6	54,55
Colúria e acolia	5	45,45
Hepatoesplenomegalia	4	36,36
Emagrecimento	2	18,18
Sem sintomatologia	2	18,18

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Os 2 pacientes que não apresentavam sintomatologia tiveram o diagnóstico feito no período pré-natal.

Apenas 1 paciente (9,09%) apresentou a tríade clássica de icterícia, dor abdominal e massa abdominal palpável. Três pacientes (27,27%) apresentaram dois dos três achados, sendo que 1 deles (9,09%) apresentou icterícia e dor abdominal e 2 (18,18%) apresentaram icterícia e massa abdominal palpável. Cinco pacientes (45,45%) apresentaram um dos três achados da tríade clássica, sendo a icterícia verificada em 4 pacientes (36,36%) e massa palpável isoladamente em 1 paciente (9,09%) (Figura 2).

A icterícia foi o achado mais freqüente, sendo verificado em 72,73% dos pacientes (88,88% dos pacientes com diagnóstico pós-natal).



FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Figura 2 - Distribuição dos pacientes com CC de acordo com os achados no exame físico relacionados à tríade clássica. HIJG, 1980-1999.

Tabela V - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo os exames de imagem realizados, em número e em percentual (%).

Exames realizados	Número	%
Radiografia simples	3	27,27
USG	11	100,00
TC	1	9,09
Colangiografia percutânea	3	27,27
Colangiorressonância	2	18,18
Colangiografia transoperatória	3	27,27
Cintilografia	2	18,18

USG= ultra-sonografia; TC= tomografia computadorizada

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

A USG estabeleceu o diagnóstico de CC em 10 pacientes (90,90%), sendo os demais exames realizados apenas para confirmação diagnóstica e melhor documentação do caso.

Apenas 1 paciente teve diagnóstico de higroma cístico de mesentério pela USG e por TC, sendo mais tarde diagnosticado CC roto através de colangiografia percutânea, que mostrou obstrução total do colédoco proximal, e confirmado por colangiografia transoperatória, que mostrou atresia do colédoco.



Figura 3. Ultra-sonografia pré-natal de 31 semanas, mostrando cisto do colédoco (C), estômago (E), fígado, rim esquerdo, veia porta e coluna vertebral.



Figura 4. Ultra-sonografia pós-natal evidenciando cisto do colédoco (C), medindo 6,0 x 4,3 cm, e dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas.

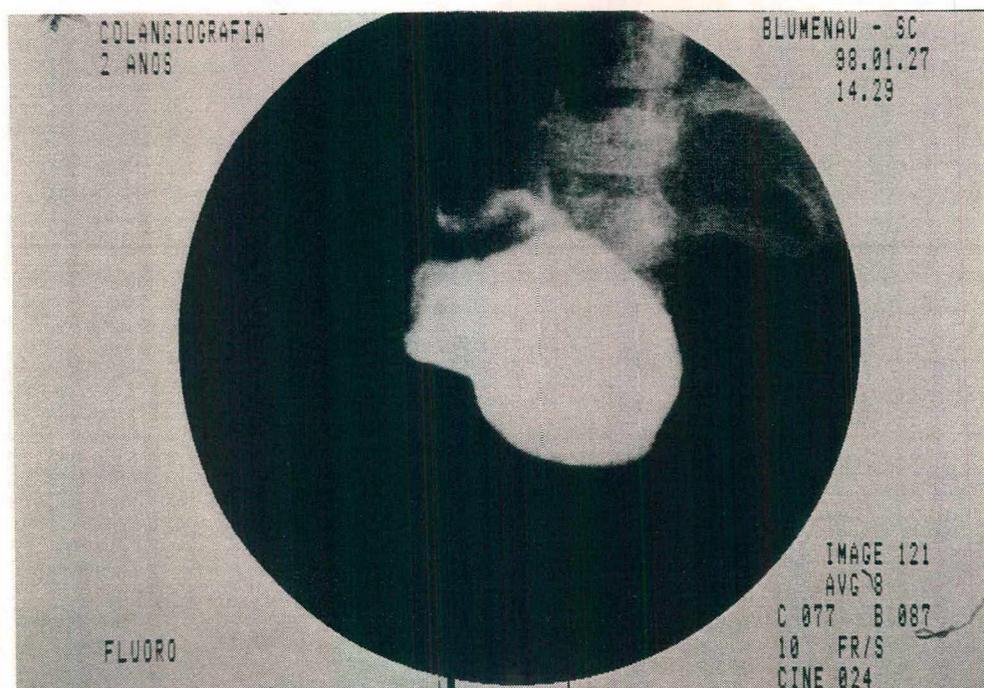


Figura 5. Colangiografia percutânea, realizada com radiologia digital, mostrando cisto do colédoco e discreta dilatação das vias biliares intra-hepáticas.

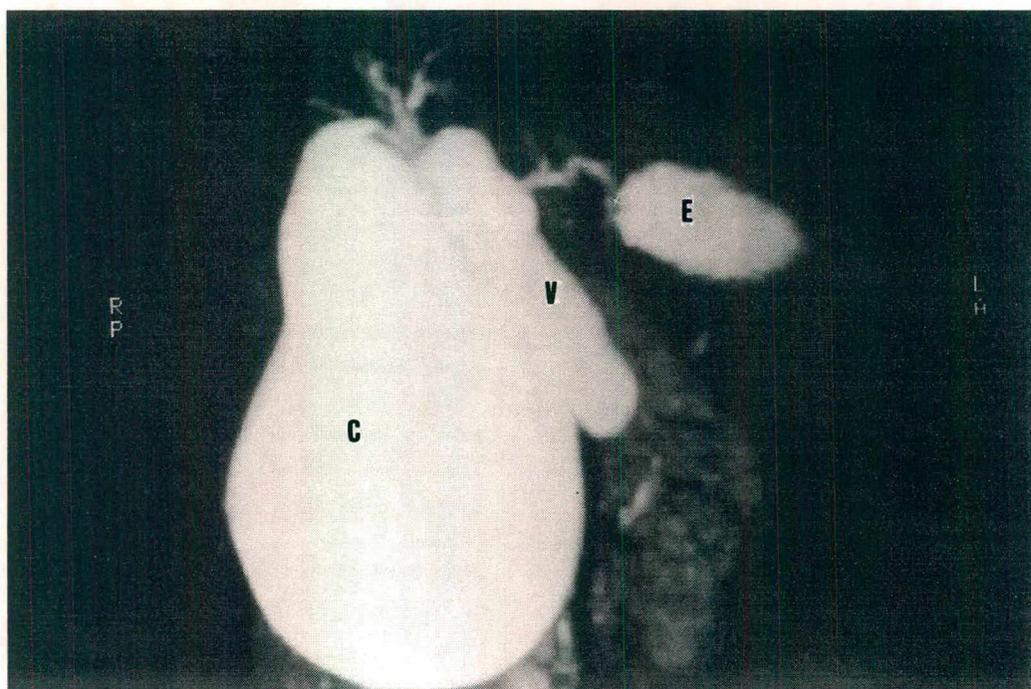


Figura 6. Colangiogramia, mostrando cisto do colédoco (C), vesícula biliar (V) e estômago (E).



Figura 7. Colangiografia transoperatória em paciente com cisto do colédoco roto, mostrando atresia do colédoco proximal (seta).

Tabela VI - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo os exames laboratoriais realizados à época da operação, em número (n°) e em percentual (%).

Exames	Normais		Alterados		Não referidos		Total	
	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%
BD	3	27,27	8	72,73	0	0,00	11	100,00
FA	4	36,36	3	27,28	4	36,36	11	100,00
TGO	2	18,18	7	63,64	2	18,18	11	100,00
TGP	3	27,27	6	54,55	2	18,18	11	100,00

BD= bilirrubina direta; FA= fosfatase alcalina; TGO= transaminase glutâmico-oxalacética; TGP= transaminase glutâmico pirúvica.

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Em relação ao hemograma, todos os pacientes apresentavam valores normais, de hematócrito e hemoglobina, para a idade.

Tabela VII - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo a idade ao tratamento cirúrgico, em número e em percentual (%).

Idade	Número	%
Período neonatal	0	0,00
Lactente	7	63,64
Pré-escolar	3	27,27
Escolar	0	0,00
Pré-puberal	1	9,09
Puberal	0	0,00
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,00</b>

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

A idade dos pacientes no momento do tratamento cirúrgico variou de 1 mês a 13 anos e 7 meses, tendo como média 2 anos e 9 meses e como mediana 9 meses.

O intervalo entre o diagnóstico e o tratamento cirúrgico variou de 24 dias a 2 anos e 2 meses, tendo como média 5 meses e como mediana 2 meses.

Tabela VIII - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo o tipo do cisto, em número e em percentual (%).

Tipo do cisto	Número	%
I	9	81,82
II	1	9,09
Desconhecido	1	9,09
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,00</b>

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Um dos pacientes estudados apresentou ruptura do cisto, não sendo possível classificá-lo quanto ao tipo.

Tabela IX - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo a operação realizada, em número e em percentual (%).

Operação realizada	Número	%
Hepaticojejunosomia	11	100,00
Ressecção do cisto	10	90,91
Colecistectomia	11	100,00
Válvula anti-refluxo	2	18,18

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

O paciente que apresentou ruptura do cisto não foi submetido à ressecção do mesmo.

Tabela X - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo o resultado do exame anatomopatológico, em número (n°) e em percentual (%).

Exames	Presente		Ausente		Não referido		Total	
	n°	%	n°	%	n°	%	n°	%
Cisto	9	81,82	1	9,09	1	9,09	11	100,00
Cirrose	6	54,54	0	0,00	5	45,46	11	100,00
Colecistite	5	45,46	3	27,27	3	27,27	11	100,00

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Não foi verificada a formação de cálculos nos cistos nem degeneração maligna em nenhum paciente.

Tabela XI - Distribuição dos pacientes portadores de cisto do colédoco operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de 01 de janeiro de 1980 a 31 de dezembro de 1999, segundo as intercorrências e complicações no pós-operatório imediato, em número e em percentual (%).

Intercorrências e complicações	Número	%
Febre	4	36,36
Distensão abdominal	2	18,18
Hemorragia digestiva	2	18,18
Vômitos	1	9,09
Eventração da incisão	1	9,09
Deiscência da jejunojejunoanastomose	1	9,09
Sem intercorrências	3	27,27

FONTE: SAME-HIJG, 1980-1999.

Durante o seguimento ambulatorial, não foi verificado nenhum caso de colangite, havendo boa evolução clínica dos pacientes. Apenas 1 deles, que já apresentava cirrose hepática no momento da operação, evoluiu com hepatopatia e encefalopatia hepática, seguida de peritonite, indo a óbito 5 meses após tratamento cirúrgico.

## 5. DISCUSSÃO

O CC é uma rara anomalia, caracterizada por dilatação da árvore biliar, podendo ser observada em qualquer parte do ducto biliar, do fígado ao duodeno<sup>1,23</sup>. Segundo a literatura pesquisada, é de 3 a 4 vezes mais comum no sexo feminino<sup>1,2,3,4,23</sup>. Neste estudo, houve predominância do sexo feminino (82,82%), perfazendo uma relação de 4,5:1, semelhante ao encontrado na literatura.

A maioria dos casos descritos na literatura foram em crianças pequenas<sup>1,2,11,23</sup>, prevalecendo em fetos e neonatos<sup>4,11</sup> e, por isso, considerados congênitos. Nos últimos anos, entretanto, tem aumentado o número de casos em pacientes adultos<sup>4</sup>. Neste estudo, a maioria dos pacientes (54,55%) eram lactentes e 1 paciente (9,09%) recém-nascido, semelhante ao relatado na literatura pesquisada. O diagnóstico pré-natal foi feito em 18,18%, uma frequência acima das descritas na literatura<sup>1,23</sup>. Isto sugere que as crianças estão sendo investigadas cedo, logo no início dos sintomas, o que leva ao tratamento precoce e diminuição do risco de complicações. Um paciente (9,09%) teve o diagnóstico apenas com 13 anos e 6 meses de idade, sem sintomatologia até então, exemplificando a incidência mais tardia citada na literatura.

O CC é a terceira causa de hiperbilirrubinemia conjugada em neonatos e crianças jovens, precedido da hepatite neonatal e da atresia biliar<sup>1</sup>. As crianças menores de 6 meses de idade apresentam como clínica principal a icterícia isoladamente ou, em alguns casos, associada à hepatomegalia e à acolia. Podem também apresentar apenas sintomas inespecíficos como febre, náuseas e vômitos<sup>19</sup>. Já as crianças maiores, usualmente com mais de 2 anos de idade, podem apresentar-se com a tríade clássica de icterícia, dor abdominal e massa

abdominal palpável<sup>6,11,14</sup>, apesar de o mais freqüente ser a presença de apenas um ou dois desses três achados<sup>2,4,23</sup>.

Chaudhary et al<sup>3</sup> observaram a tríade clássica em 13,63% das crianças. Lipsett et al<sup>4</sup> relataram que 9,09% apresentavam a tríade clássica, enquanto 72,72% apresentavam dois dos três achados. Stringer et al<sup>1</sup> referiram a presença da tríade em 5,55% e de dois dos achados clássicos em 38,88%. Neste estudo, a tríade clássica foi observada em 9,09% dos casos (1 paciente), o que está de acordo com a literatura citada. Três paciente (27,27%) apresentavam dois dos três achados e 5 (45,45%) apresentavam apenas um dos achados da tríade clássica, semelhante ao citado na literatura pesquisada.

Kim et al<sup>24</sup> observaram, em um estudo com 28 pacientes abaixo de 4 meses de vida, a presença de icterícia em 92,86% dos pacientes. Stringer et al<sup>1</sup> encontraram icterícia em 69% dos casos, em crianças entre 0 e 16 anos. Já Chaudhary et al<sup>3</sup> relataram icterícia em apenas 27,27%, em uma série de 22 crianças entre 6 e 12 anos. Neste estudo, a icterícia foi o sinal mais observado, aparecendo em 72,73% dos pacientes (88,88% dos com diagnóstico pós-natal), o que poderia ser explicado pela baixa idade da maioria deles. Os 2 pacientes que tiveram diagnóstico pré-natal não apresentaram sintomatologia.

Colangiografia, USG e TC são exames efetivos para definir a presença de dilatação biliar<sup>4,11</sup>. A USG é um bom exame de imagem, pois permite a visibilização do ducto biliar comum e é capaz de mostrar claramente uma dilatação da via biliar, identificando o tamanho, a extensão e a característica cística da dilatação. O diagnóstico de CC pode não ser feito pela USG devido à má qualidade técnica do exame ou falha do examinador em reconhecer uma doença incomum<sup>4</sup>.

A USG foi o procedimento inicial em todos os pacientes deste estudo, sendo diagnóstica em 90,90% dos casos. Apenas 1 paciente teve o diagnóstico de higroma cístico do mesentério através de USG e TC, sendo mais tarde

diagnosticado CC roto através de colangiografia percutânea e confirmado por colangiografia transoperatória.

Karnak et al<sup>11</sup>, ao relatarem 2 casos de ruptura espontânea de CC, referiram que na ausência de um diagnóstico prévio de CC, o diagnóstico de peritonite biliar por ruptura do cisto, mesmo por laparotomia, pode ser muito difícil. Há muitas razões para esta dificuldade como a não observação do cisto devido ao colapso que se segue à perfuração, a ruptura de cistos relativamente pequenos e a localização da ruptura na parede posterior do cisto. Isso explica a demora do diagnóstico de CC roto verificada no presente trabalho.

A USG tornou-se, nos últimos tempos, um exame de importância fundamental para o acompanhamento da gestação, por permitir a avaliação do crescimento fetal, o diagnóstico de malformações e por ser de custo relativamente baixo, não invasivo e não dependente de radiação X<sup>19</sup>. Diversos autores referem o diagnóstico de CC em exames ultra-sonográficos pré-natais, realizados a partir do segundo trimestre de gestação<sup>1,4,23,24</sup>.

Stringer et al<sup>1</sup>, em um estudo realizado em Londres, referiram diagnóstico pré-natal de CC em 7,69% dos pacientes. Suita et al<sup>23</sup>, no Japão, relataram a realização de diagnóstico no período pré-natal em 5,66% dos pacientes. Pereira et al<sup>5</sup>, em um estudo com 18 crianças realizado na Universidade de Campinas, não apresentaram nenhum paciente com diagnóstico pré-natal. No presente estudo, o diagnóstico pré-natal foi feito em 2 pacientes (18,18%), sugerindo boa qualidade desses exames. Talvez esse percentual pudesse ser maior se todas as gestantes tivessem acesso à USG, realizada em serviços de referência.

A TC permite melhor identificação das vias biliares intra-hepáticas e da relação do cisto com as estruturas adjacentes, sendo superior à USG neste aspecto<sup>13</sup>. Neste estudo, apenas 1 paciente (9,09%) foi submetido à TC. Esta baixa frequência é justificada por ser um exame de alto custo e pelo fato de a USG ter sido diagnóstica nos demais casos.

A colangiografia trans-hepática realizada por punção percutânea guiada por USG é um método que pode trazer alguma informação adicional em relação à anomalia da árvore biliar, sendo útil, inclusive, para a caracterização do tipo de CC<sup>25</sup>. Neste estudo, 3 pacientes (27,27%) foram submetidos à colangiografia percutânea. No exame de 2 (18,18%) foi possível observar a dilatação da árvore biliar intra-hepática e a presença do CC, ambos caracterizados como tipo I e 1 (9,09%) apresentou obstrução total do colédoco proximal ao exame, sendo diagnosticado, então, ruptura espontânea do CC. Esses achados mostraram a eficácia desse exame.

A colangiografia transoperatória é bastante útil para definir a extensão proximal da dilatação do ducto biliar, estabelecendo melhor o plano de ressecção<sup>4</sup>. Também tem sido sugerida para diagnosticar alguma doença biliar suspeitada durante operação<sup>14</sup>. Pode ser útil, especialmente, na presença de bile na cavidade abdominal, havendo ausência de ruptura aparente de CC ou de perfuração de ducto biliar<sup>11</sup>. Neste estudo, foi realizada colangiografia transoperatória em 3 pacientes (27,27%). Dois (18,18%) apresentavam ao exame CC volumoso, terminando em conduto fino no duodeno e 1 (9,09%) não apresentou progressão do contraste ao nível do colédoco proximal, caracterizando atresia do colédoco e confirmando a suspeita diagnóstica de CC roto.

A colangiografia por ressonância magnética (colangiorressonância) foi descrita por Gupta em 1989. Recentes trabalhos publicados na literatura especializada confirmaram sua importância na realização do diagnóstico definitivo do CC e identificação de possíveis alterações anatômicas das vias biliares intra-hepáticas e do parênquima hepático, com exatidão em 100% dos casos estudados<sup>25</sup>. Neste estudo, 2 pacientes (18,18%) realizaram colangiorressonância. Por ser um exame novo, ainda de difícil acesso e de alto custo, poucos são os pacientes em condições de realizá-lo. Também pelo fato da

USG ter sido diagnóstica em 90,90% dos casos, não foi necessário uma melhor investigação, que justificasse o gasto com esse exame.

Em 1981, Huang publicou um estudo demonstrando a importância e o benefício do uso da cintilografia intravenosa com Tecnécio-99m para o diagnóstico do CC, afirmando que este método serviria não apenas para a identificação e mensuração do cisto, mas também para a verificação de possíveis alterações da fisiologia hepática, já que este radioisótopo é metabolizado pelos hepatócitos e excretado pela bile<sup>25</sup>. Lipsett et al<sup>4</sup> referiram que, apesar da cintilografia ser usada para diagnosticar CC, não fornece detalhes anatômicos precisos e, então, não teria um papel importante no diagnóstico da doença. No presente estudo, 2 pacientes (18,18%) realizaram cintilografia. Ambos os exames mostraram distribuição homogênea do material radioativo por todo o parênquima hepático e a não excreção, mostrando obstrução da árvore biliar.

Os exames laboratoriais são inespecíficos e poucos artigos pesquisados comentaram seus resultados. Suita et al<sup>23</sup> encontraram nível sérico de bilirrubina significativamente maior nos neonatos do que em crianças maiores. Sharma et al<sup>26</sup> relataram mensuração de hematócrito e testes de função hepática em todos os pacientes, com resultados normais. Lipsett et al<sup>4</sup> referiram um aumento de bilirrubina, fosfatase alcalina, transaminases e/ou amilase em 31 de 42 pacientes (72%) e teste de função hepática alterado em todas as crianças.

Neste estudo, encontrou-se hiperbilirrubinemia direta em 8 pacientes (72,73%), aumento de fosfatase alcalina em 3 (27,28%), aumento de TGO em 7 (63,64%) e aumento de TGP em 6 (54,55%). Poucos prontuários apresentavam resultado do nível sérico de amilase, por este motivo esse dado não entrou no presente estudo. Como os exames foram realizados à época do tratamento cirúrgico, possível anemia já teria sido tratada anteriormente, e todos os pacientes apresentavam, então, valores normais de hematócrito e hemoglobina.

O CC não tratado precocemente pode trazer sérias conseqüências como pancreatite, colangite, hipertensão portal, cirrose hepática, colangiocarcinoma<sup>1</sup>, cálculos no cisto<sup>11</sup> e risco de obstrução biliar<sup>5</sup>. Os problemas seriam reflexo de prolongada estase, mais comuns no adulto, mas podendo ser encontrados também em crianças. Pacientes com CC têm um risco de desenvolver pancreatite, pela alta freqüência de anomalia na junção coledocopancreática<sup>4</sup>. A hipertensão portal pode ocorrer secundariamente à cirrose ou devido compressão direta causada pelo cisto<sup>3</sup>. A fibrose hepática, que precede a cirrose, apresenta uma progressão muito mais rápida do que se imagina<sup>23</sup>. Entretanto, há evidências de que mesmo em pacientes com cirrose e hipertensão portal, a regressão da doença é possível após tratamento cirúrgico precoce<sup>1</sup>. A ruptura do cisto e conseqüente peritonite biliar é uma complicação rara, mas referida em várias séries<sup>1,11,23</sup> e encontrada neste trabalho em 1 paciente (9,09%). Todas essas possíveis complicações justificam o tratamento logo após o diagnóstico<sup>23</sup>.

Neste estudo, o intervalo de tempo entre o diagnóstico e o tratamento variou de 24 dias a 2 anos e 2 meses, com mediana de 2 meses, o que demonstra que a maioria dos pacientes foi operada logo após o diagnóstico. O longo tempo decorrido, observado em 1 paciente com diagnóstico pré-natal, deveu-se à recusa do tratamento cirúrgico por parte dos familiares, já que a criança apresentava-se assintomática.

Os CC são atualmente classificados, conforme Todani (1977), em 5 tipos anatômicos<sup>3</sup>. Os CC do tipo I são os mais comuns (50 a 90%)<sup>2,3,14,15</sup>, apesar de algumas referências citarem o tipo IV como mais comum<sup>4,28</sup>. Os tipos II e III são incomuns, assim como a doença de Caroli (tipo V)<sup>4</sup>.

Neste estudo, o CC do tipo I foi o mais comum, encontrado em 9 pacientes (81,82%), semelhante ao citado na maioria da literatura pesquisada. Um (9,09%) apresentava CC do tipo II e no que apresentou ruptura do cisto não foi possível classificá-lo quanto ao tipo.

O tratamento do CC tem mudado muito nas últimas décadas. No passado, apenas uma derivação era o procedimento comum. Também a drenagem interna do cisto (cistoenterostomia) foi preconizada, apresentando alta incidência de complicações, como estenose<sup>3</sup> e colangite recorrente<sup>4,27</sup>. Além disso, a manutenção da mucosa do cisto com inflamação crônica parece estar relacionada ao desenvolvimento de carcinoma do ducto biliar<sup>4,5</sup>, resultando em alta taxa de mortalidade<sup>27</sup>.

Atualmente, o tratamento da doença é indiscutivelmente cirúrgico e independe da idade do paciente. A excisão total da vesícula biliar e do CC do tipo I ou II e a reconstrução da árvore biliar com derivação interna em Y de Roux é o tratamento padrão nos dias de hoje<sup>4</sup>. Entretanto, a excisão completa não é possível em cistos que têm um componente intra-hepático associado, a menos que a porção intra-hepática esteja confinada a um lobo do fígado<sup>1</sup>. Se a dilatação intra-hepática estiver confinada em lobo hepático esquerdo, lobectomia foi proposta por Todani (1978) e Tsuchida (1971)<sup>4</sup>. Nos pacientes com CC do tipo IV, o tratamento de escolha é excisão da parte extra-hepática do cisto e a criação de um largo estoma que estabeleça drenagem da bile do fígado para o intestino. Esses pacientes merecem ser acompanhados de perto<sup>3</sup>.

Quanto à reconstrução da árvore biliar, O'Neil et al (1992) sugeriram a hepaticojejunoestomia como técnica de derivação<sup>25</sup>. Já Todani et al<sup>28</sup> propuseram a hepaticoduodenostomia, por ser uma operação mais fisiológica, simples de ser realizada e com menos complicações como aderências, deiscência da anastomose e úlcera péptica. Entretanto, não encontraram diferença significativa nos índices de estenose e colangites entre os pacientes que se submeteram a hepaticoduodenostomia ou a hepaticojejunoestomia em Y de Roux. Na mesma publicação, sugeriram a realização de anastomose larga no hilo, que pode ser feita com sutura contínua, obtida pela extensão da incisão ao longo das paredes

laterais dos ductos hepáticos, ao invés da anastomose abaixo do hilo. Dessa forma, a chance de deiscência da anastomose é menor.

Wei et al<sup>29</sup> publicaram um artigo com 10 casos de CC tratados através de biliar-apendicoduodenostomia. É realizada anastomose da borda cecal do apêndice com o ducto hepático comum e construído um túnel submucoso na parte distal da apendicoduodenostomia para obtenção de uma válvula anti-refluxo.

No presente estudo, o tratamento realizado foi ressecção do cisto, hepaticojejunostomia em Y de Roux e colecistectomia, como preconiza a maioria da literatura<sup>1,2,3,4,11,14,23,27</sup>. Apenas o paciente que teve ruptura do CC não foi submetido à exérese do cisto, sendo realizado apenas hepaticojejunostomia e colecistectomia. Em 2 (18,18%) foram construídas válvulas anti-refluxo, não havendo diferença na evolução pós-operatória destes pacientes quando comparados com os pacientes sem válvulas.

Muitas são as complicações anatomopatológicas do CC não tratado precocemente ou tratado de maneira incorreta. O risco de degeneração maligna do CC é quase sempre citado na literatura<sup>3,4,11,14,27</sup>. Em pacientes que têm CC com 10 anos de idade ou menos, o risco de desenvolver colangiocarcinoma é aproximadamente 1%, enquanto o risco aumenta para 15% em pacientes com mais de 20 anos de idade<sup>4</sup>. Neste estudo não foi verificado colangiocarcinoma em nenhum paciente, o que está de acordo com o citado na literatura, já que o paciente mais velho tinha 13 anos e 7 meses à época do tratamento.

Outras complicações bastante citadas são colecistite crônica e cirrose biliar. Os pacientes com maior tempo de evolução da doença têm maior incidência de lesões hepáticas, provavelmente como resultado de longos períodos de estase biliar e colangites<sup>5</sup>. Shian et al<sup>14</sup> relataram que colecistite crônica com ou sem inflamação do cisto foi o achado anatomopatológico mais comum naquela série. Neste trabalho, 5 pacientes (45,46%) apresentavam relato

de colecistite ao exame histológico, 3 (27,27%) não e 3 (27,27%) não apresentavam nenhuma referência à vesícula no prontuário.

As lesões hepáticas encontradas nas biópsias podem variar de mínima reação a graus variados de fibrose portal e cirrose biliar<sup>4,14,5</sup>. Lipsett et al<sup>4</sup> observaram diferentes graus de fibrose portal em seu estudo, mas nenhum caso de cirrose estabelecida. Pereira et al<sup>5</sup> citaram 4 casos (22,22%) de cirrose biliar em um estudo com 18 crianças. No presente estudo, 6 prontuários (54,54%) continham o laudo da biópsia hepática, todos apresentando como resultado a presença de cirrose biliar. Acredita-se que houve regressão da cirrose em pelo menos 5 dos pacientes, conforme referido na literatura<sup>1</sup>, já que houve melhora clínica das crianças. Apenas 1 paciente foi a óbito por hepatopatia.

Complicações pós-operatórias imediatas não são comuns e poucas referências fizeram alusão a elas<sup>1,3,27</sup>. Stringer et al<sup>1</sup> referiram complicações cirúrgicas em 12%, dentre elas hemorragia que exigiu reoperação, obstrução intestinal por aderência, perda de bile, pancreatite e sepse. Saing et al<sup>27</sup> relataram febre alta em 5%, posteriormente diagnosticada como colangite. Neste estudo, a taxa de complicações foi de 36,36%, semelhante ao encontrado na literatura. A intercorrência mais comum foi febre, mas sem sinais de colangite. Observou-se também hemorragia digestiva, eventração da incisão e deiscência da jejunojejunoanastomose que necessitou de reoperação.

Os resultados tardios da excisão do CC realizada precocemente geralmente são bons<sup>27</sup>. Sintomas recorrentes de colangite podem ser resultado de estenose da anastomose ou de estenose ductal primária<sup>28</sup>. Saing et al<sup>27</sup>, estudando os resultados imediatos e tardios da excisão do CC em 41 pacientes, relataram 2 casos (4,9%) de colangite, com estenose e formação de cálculos, necessitando intervenção cirúrgica. Relataram, ainda, 1 caso de cálculos intra-hepáticos sem sintomatologia, descoberto durante estudo prospectivo do pós-operatório de pacientes com CC. Todani et al<sup>28</sup> referiram alguns casos de

colangite, sem diferença significativa da taxa de ocorrência entre hepaticoduodenostomia e hepaticojejunosomia em Y de Roux. No presente estudo, durante seguimento ambulatorial, não foi verificado nenhum caso de colangite. Este dado pode ser explicado pelo rápido diagnóstico do CC e correto tratamento em tempo hábil, ou pelo pouco tempo de acompanhamento pós-operatório. Não foi possível avaliar a função hepática dos pacientes, para verificar se houve normalização dos valores ou não.

Pereira et al<sup>5</sup>, em publicação recente, referiram em sua casuística 11,11% de óbito, em pacientes que apresentavam cirrose hepática prévia. No presente estudo a casuística foi semelhante, havendo óbito de 1 paciente (9,09%) que apresentava cirrose hepática e evoluiu com hepatopatia e encefalopatia hepática, seguida de peritonite e sepse. Os demais pacientes (90,91%) puderam ser seguidos por algum tempo e evoluíram bem durante esse período. Entretanto, haveria necessidade de um acompanhamento mais prolongado para melhor avaliação das possíveis complicações (que podem aparecer até muitos anos após a operação).

Finalmente, espera-se que este trabalho tenha alertado para as manifestações do CC e para a importância de seu diagnóstico ainda no período pré-natal ou nos primeiros anos de vida, permitindo o tratamento precoce da doença e evitando, assim, muitas das suas complicações.

## **6. CONCLUSÕES**

1. Diagnóstico e tratamento precoces do CC favorecem uma boa evolução clínica.
2. O CC roto é de difícil diagnóstico.
3. A ressecção do CC associada à hepaticojejunostomia é uma boa opção de tratamento cirúrgico.

## 7. REFERÊNCIAS

1. Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995;73:528-31.
2. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-7.
3. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, Kumar N, Vij JC, Sarin SK, et al. Choledochal cysts—differences in children and adults. *Br J Surg* 1996;83:186-8.
4. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994;220:644-52.
5. Pereira LH, Bustorff-Silva JM, Sbraggia-Neto L, Bittencourt DG, Hessel G. Cisto de colédoco: experiência de 10 anos. *J Pediatr* 2000;76:143-8.
6. Crittenden SL, McKinley MJ. Choledochal cyst—clinical features and classification. *Am J Gastroenterol* 1985;80:643-7.
7. Suda K, Matsumoto Y, Miyano T. Narrow duct segment distal to choledochal cyst. *Am J Gastroenterol* 1991;86:1259-63.
8. Ohkawa H, Takahashi H, Maie M. A malformation of the pancreaticobiliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *J Pediatr Surg* 1977;12:541-6.
9. Lloyd DA, Mickel RE. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts in neonates and infants. *Br J Surg* 1980;67:621-3.

10. Suita S, Shono K, Kinugasa Y, Kubota M, Matsuo S. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1999;34:1765-8.
11. Karnak I, Tanyel FC, Büyükpamukçu N, Hiçsönmez A. Spontaneous rupture of choledochal cyst: an unusual cause of acute abdomen in children. *J Pediatr Surg* 1997;32:736-8.
12. Bancroft JD, Bucuvalas JC, Ryckman FC, Dudgeon DL, Saunders RC, Schwarz KB. Antenatal diagnosis of choledochal cyst. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994;18:142-5.
13. Kim OH, Chung HJ, Choi BG. Imaging of the choledochal cyst. *Radiographics* 1995;15:69-88.
14. Shian WJ, Wang YJ, Chi CS. Choledochal cysts: a nine-year review. *Acta Pediatr* 1993;82:383-6.
15. Sherman P, Kolster E, Davies C, Stringer D, Weber J. Choledochal cysts: heterogeneity of clinical presentation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986;5:867-72.
16. Gupta RK, Kakar AK, Jena A, Mishra PK, Khushu S. Magnetic resonance in obstructive jaundice. *Australas Radiol* 1989;33:245-51.
17. Miyazaki T, Yamashita Y, Tang Y, Tsuchigame T, Takahashi M, Sera Y. Single-shot MR cholangiopancreatography of neonates, infants and young children. *Am J Roentgenol* 1998;170:33-7.
18. Guibaud L, Lachaud A, Touraine R, Guibal AL, Pelizzari M, Basset T, et al. MR cholangiography in neonates and infants: feasibility and preliminary applications. *Am J Roentgenol* 1998;170:27-31.
19. O'Neill JA Jr. Choledochal cyst. In: Wells AS, editors. *Current Problems in Surgery*. 1st ed. St. Louis: Mobsby-Year Book, inc.;1992 p.363-410.

20. Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microrregiões geográficas e municípios de Santa Catarina. Divisão de pesquisa do Estado de Santa Catarina. IBGE; 1997.
21. Murahovschi J. Puericultura: no ambulatório e no consultório. In: Murahovschi J. *Pediatria: diagnóstico + tratamento*. 4ª ed. São Paulo: Sarvier; 1987 p.3-8.
22. Thiesen AL. Valores de referência. In: Fernandes VR, Fisher R Jr, Pereira LDC, editors. *Manual de Terapêutica Pediatria*, 2ª ed. Florianópolis: Associação Catarinense de Medicina; 1999 p.674-94.
23. Suita S, Shono K, Kinugasa Y, Kubota M, Matso S. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1999;34:1765-8.
24. O'Neill JA Jr, Kowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Gastrointestinal perforation. In: James A. O'Neil Jr, editors. *Pediatric Surgery*. 5 th ed. St Louis: Mosby-Year Book, inc.; 1998 p.1129-30.
25. Ozelame RV. Cisto de colédoco: relato de caso e revisão da literatura [trabalho de conclusão de curso]. Florianópolis: UFSC; 1998.
26. Sharma AK, Wakhlu A, Sharma SS. The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management oh choledochal cysts in children. *J Pediatr Surg* 1995;30:65-7.
27. Saing H, Han H, Chan KL, Lam W, Chan FL, Cheng W et al. Early and late results of excision of choledochal cysts. *J Pediatr Surg* 1997;32:1563-6.
28. Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, Noda T, Morotomi Y. Biliary complications after excisional procedure for choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1995;30:478-81.
29. Wei MF, Qi BQ, Xia GL, Yuan JY, Wang G, Weng YZ et al. Use of appendix to replace the coledochus. *Pediatr Surg Int* 1998;13:494-6.

## **NORMAS ADOTADAS**

As normas adotadas para a confecção deste trabalho foram as determinadas pelo colegiado do curso de graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, através da resolução 001/99.

Para as referências bibliográficas foram utilizadas as normas determinadas pela convenção de Vancouver.

## RESUMO

Este trabalho teve como objetivo analisar pacientes operados de cisto do colédoco (CC). Foram analisados os prontuários de 11 pacientes operados no Hospital Infantil Joana de Gusmão no período de janeiro de 1980 a dezembro de 1999. A idade ao diagnóstico variou de 5 meses de gestação a 13 anos e 6 meses, sendo 2 pacientes (18,18%) do sexo masculino e 9 (81,82%) do sexo feminino. Oito pacientes (72,73%) apresentavam icterícia, 2 (18,18%) dor abdominal, 4 (36,36%) massa palpável, 5 (45,45%) colúria e acolia e 4 (36,36%) hepatoesplenomegalia. A tríade clássica estava presente em 1 paciente (9,09%). Dois (18,18%) eram assintomáticos. A ultra-sonografia foi diagnóstica em 10 pacientes (90,90%). A idade ao tratamento variou de 1 mês a 13 anos e 7 meses, com um intervalo desde o diagnóstico de 24 dias a 2 anos e 2 meses. Nove pacientes (81,82%) apresentavam cisto tipo I, 1 (9,09%) cisto tipo II e 1 (9,09%) apresentava CC roto. Foi realizado hepaticojejunoanastomose e colecistectomia em 100% dos pacientes, ressecção do cisto em 10 (90,91%) e válvula anti-refluxo em 2 (18,18%). No pós-operatório imediato observou-se febre em 4 pacientes (36,36%), hemorragia digestiva em 2 (18,18%), eventração da incisão em 1 (9,09%) e deiscência da jejunojejunoanastomose em 1 (9,09%). Houve 1 (9,09%) óbito por hepatopatia; os demais pacientes evoluíram sem complicações. Concluiu-se que o diagnóstico e tratamento precoces favorecem uma boa evolução clínica, o CC roto é de difícil diagnóstico e a ressecção do CC com hepaticojejunoanastomose é uma boa opção de tratamento cirúrgico.

## SUMMARY

Choledochal cyst is a congenital malformation represented by dilatation of the biliary tree and it is the third leading cause of conjugated hyperbilirubinemia in neonates and young infants.

The aim of this study was to evaluate 11 patients with choledochal cysts operated around 1980 and 1999, in a retrospective chart review.

Age at diagnosis ranged from antenatal to 13 years and 6 months. Nine (81,82%) were female and 2 (18,18%) were male. Eight (72,73%) patients presented with jaundice, 2 (18,18%) with abdominal pain, 4 (36,36%) with abdominal mass, 5 (45,45%) with dark urine and pale coloured stools and 4 (36,36%) with hepatomegaly. Two (18,18%) were asymptomatic. The classical triad was seen in only 1 (9,09%). Ultrasonography identified the cyst in 10 (90,90%). The age of operation ranged from 1 month to 13 years and 7 months. Nine (81,82%) patients had type I cysts, 1 (9,09%) had type II and 1 (9,09%) had rupture of CC. Roux-en-Y hepaticojejunostomy and cholecystectomy were carried out in all 11 children, and 10 (90,91%) underwent cyst excision, except 1 (9,09%) with rupture of CC. Surgical complications occurred in 4 (36,36%) patients: haemorrhage in 2, incisional hernia in 1 and anastomotic leakage (jejunajejunostomy) in 1. One (9,09%) patient died from liver failure.

In conclusion, early diagnosis and operative treatment favour a good clinical evolution, accurate diagnosis of rupture of CC is difficult and radical cyst excision with Roux-en-Y hepaticojejunostomy reconstruction is a good choice of treatment.

## APÊNDICE



**Universidade Federal de Santa Catarina**  
**Departamento de Pediatria**  
**Hospital Infantil Joana de Gusmão**  
**Serviço de Cirurgia Pediátrica**

***CISTO DO  
COLÉDOCO***

### Ficha de coleta de dados

**1. Dados do paciente:**

Nome : ..... Registro : .....  
 Sexo: ( )F ( )M Idade ao diagnóstico : .....  
 Procedência : .....

**2. Quadro clínico:**

Icterícia  
 Dor abdominal  
 Massa palpável  
 Outro.....  
 .....  
 .....

**3. Exames laboratoriais:**

Hemograma.....  
 Bilirrubina.....  
 Fosfatase alcalina.....  
 TGO..... TGP.....

**4. Exames de imagem:**

Raio X .....  
 .....  
 USG.....  
 .....  
 TC.....  
 .....  
 RNM.....  
 .....  
 Colangiografia.....  
 .....  
 Cintilografia.....  
 .....

5. Idade ao tratamento cirúrgico.: .....

6. Tipo do cisto: .....

7. Operação realizada:

.....  
.....  
.....  
.....

8. Pós-operatório imediato:

.....  
.....  
.....

9. Anatomia patológica:

Fígado.....

.....

Vesícula biliar .....

.....

Cisto.....

.....

10. Seguimento:

( ) Colangite

( ) Colangiocarcinoma

Outros.....

.....

( ) Óbito

**TCC  
UFSC  
PE  
0411**

**Ex.1**

**N.Cham. TCC UFSC PE 0411**

**Autor: Santana, Luciana K**

**Título: Cisto do colédoco na criança :**



972803393

Ac. 254007

**Ex.1 UFSC BSCCSM**