

Perfuração Idiopática da Via Biliar: Uma Causa Rara de Colestase Neonatal

ALEXANDRA CABRAL *, ISABEL GONÇALVES *, M.ª FRANCELINA LOPES **, A. MENDES ANTÓNIO *

* Serviço de Medicina – Hospital Pediátrico de Coimbra

** Serviço de Cirurgia Pediátrica – Hospital Pediátrico de Coimbra

Resumo

Apresenta-se o caso de uma criança do sexo masculino com icterícia e distensão abdominal, com início na segunda semana de vida. Observado às 7 semanas, tinha um quadro de colestase associado a ascite e desnutrição. Laboratorialmente havia marcada elevação das enzimas da via biliar, contrastando com uma citólise discreta. A cintigrafia excluiu atresia das vias biliares. A paracentese revelou uma ascite biliar.

Colocada a hipótese de perfuração da via biliar, foi submetido a laparotomia com colangiografia, confirmando-se a existência de uma perfuração na junção do cístico com o colédoco. Foi feita a rafia da perfuração e drenagem biliar externa. A evolução foi favorável do ponto de vista clínico e laboratorial.

A perfuração idiopática da via biliar é uma causa bastante rara de colestase neonatal. A ocorrência de colestase associada a ascite no período neonatal deverá evocar sempre este diagnóstico.

Palavras-Chave: Perfuração idiopática das vias biliares, colestase neonatal, ascite biliar.

Summary

Idiopathic Perforation of the Biliary Tract: Rare Cause of Neonatal Cholestasis

The authors report a case of an infant with jaundice and abdominal distension starting in the second week of life. At seven weeks he associated cholestasis with ascites and malnutrition. Biochemical investigations demonstrated a marked rise of biliary enzymes with only slightly abnormal transaminases. Hepatobiliary scan excluded biliary atresia and the paracentesis demonstrates a bile ascites.

Correspondência: Alexandra Cabral
Prolongamento da Rua Pedro Álvares Cabral, 12, R/c. E
3030 Coimbra
E_mail: rsalazar@mail.telepac.pt

Aceite para publicação em 23/08/99.
Entregue para publicação em 07/06/99.

Perforation of bile duct was suspected. Laparotomy with operative cholangiography confirmed a rupture at the cystic and the common bile duct junction. A suture of the perforation was performed with external biliary drainage. The outcome was favourable.

Idiopathic perforation of the biliary tract is a very rare cause of neonatal cholestasis. The association of cholestasis and ascites in the neonatal period should always call to mind this diagnosis.

Key-Words: Idiopathic perforation of the biliary tract, neonatal cholestasis, bile ascites.

Introdução

A icterícia no período neonatal é uma situação bastante frequente que na maioria dos casos se relaciona com uma hiperbilirrubinémia indirecta. A existência de um quadro de colestase obriga à rápida investigação das patologias responsáveis, nomeadamente a atresia das vias biliares extrahepáticas, situação em que a cirurgia precoce é um factor determinante do prognóstico ⁽¹⁾.

A perfuração idiopática da via biliar é uma causa rara de colestase neonatal, sendo responsável por cerca de um por cento destes casos ⁽²⁾. A forma de apresentação é habitualmente bastante característica, permitindo um diagnóstico fácil, desde que suspeitado ^(3, 4).

A sua etiologia permanece desconhecida. O local da perfuração é praticamente sempre o mesmo, na junção do cístico com o colédoco, o que sugere uma fragilidade congénita desta região ^(3, 5, 6, 7). Tem sido proposto que tanto a perfuração da via biliar como o quisto do colédoco sejam manifestações de um espectro de anomalias congénitas das vias biliares ^(3, 7, 8). Um aumento da pressão nas vias biliares devido a obstrução distal por estenose, litíase ou bÍlis espessa foi também sugerido como causa desta situação ^(3, 4, 6, 7) bem como a possibilidade de etiologia traumática ^(3, 5, 7).

O êxito do tratamento cirúrgico da perfuração idiopática da via biliar e respectivo prognóstico depende em

grande parte da precocidade do diagnóstico. Pretendemos, com o caso clínico que apresentamos, alertar para a clínica característica desta entidade e para a facilidade de diagnóstico desde que evocado, permitindo o tratamento em tempo útil e evitando investigações desnecessárias.

Caso Clínico

Lactente do sexo masculino, que, com sete semanas, foi traduzido ao serviço de urgência por distensão abdominal e hérnias inguinais de aparecimento recente.

Era uma criança sob aleitamento materno exclusivo, com má progressão ponderal desde o nascimento apesar do bom apetite. Pela segunda semana de vida foi notada uma distensão abdominal, que se agravou progressivamente, e uma coloração icterícia da pele, que manteve. A partir da quarta semana passou a ter fezes acólicas e colúria e, à sétima semana, o aumento súbito do volume escrotal preocupou os pais, motivando a vinda ao serviço de urgência. Não havia referência a febre.

Produto de uma III Gesta mal vigiada, com duas ecografias normais, o parto foi de termo, normal e sem asfixia. Ao nascimento tinha um peso e comprimento no P25 e perímetro cefálico no P10. Não se verificaram intercorrências no período perinatal.

Ao exame objectivo tinha peso, comprimento e perímetro cefálico no P10. Apresentava sinais de desnutrição, acentuada distensão abdominal com ascite e volumosas hérnias inguinal bilateral e umbilical, que teriam surgido na véspera. A icterícia era moderada. Havia noção de algum desconforto à palpação abdominal e hepatomegália discreta. O baço não era palpável. Foi confirmada a existência de colúria e fezes acólicas.

Na avaliação laboratorial, a bilirrubina conjugada encontrava-se moderadamente aumentada: bilirrubina total – 145 $\mu\text{mol/l}$, bilirrubina conjugada – 100 $\mu\text{mol/l}$. Havia marcada elevação das enzimas da via biliar: fosfatase alcalina – 1089 U/l, Gama GT-1140 U/l, contrastando com uma citólise discreta: TGO-46 U/l, TGP-39 U/l. As provas de função de síntese hepática foram normais: albumina-38 gr/dl, colesterol-9,5 mmol/l, tempos de coagulação normais. No hemograma destacava-se uma trombocitose: plaquetas-65000/ μl , Hb-10,8 g/dl, leucócitos-11400/ μl . Foram excluídas a infecção urinária e as causas infecciosas (serologia TORCH) e metabólicas (galactosémia, deficiência de alfa 1 antitripsina) mais frequentes de hepatite neonatal.

Na ecografia abdominal observou-se uma volumosa ascite com normal ecoestrutura hepática, vesícula biliar em vacuidade e ausência de dilatação das vias intra ou extrahepáticas.

A cintigrafia revelou uma captação hepatocelular normal com drenagem livre do isótopo através das vias biliares, excluindo a hipótese de atresia das vias biliares. Nas imagens tardias era contudo evidente um foco de estase junto ao hilo hepático e uma distribuição anómala do isótopo na cavidade abdominal, ocupando os flancos e estendendo-se para as bolsas escrotais, levando a concluir pela passagem de bÍlis para o espaço peritoneal (figura 1).

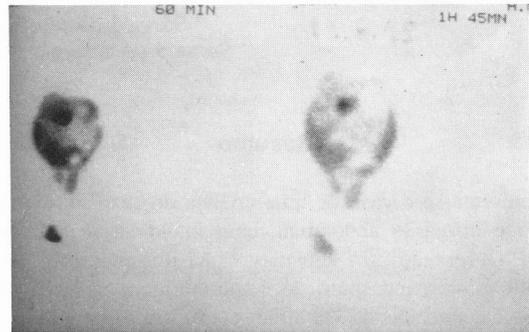


FIG. 1 – Imagens tardias (aos 60 e 105 minutos) da cintigrafia hepatobiliar com HIDA, evidenciando um foco de estase na projecção do hilo hepático e uma distribuição periférica do isótopo na cavidade abdominal com preenchimento da bolsa escrotal.

Realizou-se então uma paracentese. A concentração de bilirrubina conjugada foi de 821 $\mu\text{mol/l}$, aproximadamente 10 vezes superior à plasmática (72 $\mu\text{mol/l}$), confirmando a existência de uma ascite biliar.

Os exames complementares permitiram concluir tratar-se de um caso de perfuração da via biliar e foi decidida a abordagem cirúrgica.

Durante o internamento esteve medicado com ácido ursodesoxicólico (20 mg/kg/dia) que manteve até esta altura.

A laparotomia evidenciou uma ascite biliar volumosa. A vesícula e as vias biliares tinham sinais inflamatórios e foi possível identificar uma pequena perfuração na junção do cístico com o colédoco. Na colangiografia intraoperatória verificou-se um extravasamento do produto de contraste na porção terminal do cístico, não havendo passagem para o intestino através do colédoco (figura 2). Foi feita a rafia da perfuração e drenagem da cavidade peritoneal e da via biliar. No pós-operatório, esteve sob alimentação parenteral total durante duas semanas. A colangiografia, após este período, mostrou uma normal passagem do produto de contraste através do colédoco para o duodeno (figura 3), reiniciando-se nesta altura a alimentação.

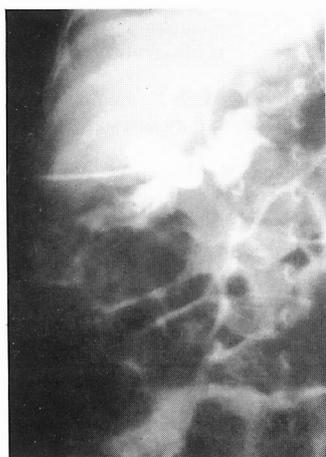


FIG. 2 – Colangiografia intraoperatória mostrando um extravasamento do produto de contraste na porção terminal do cístico e ausência de passagem para o duodeno através do colédoco.

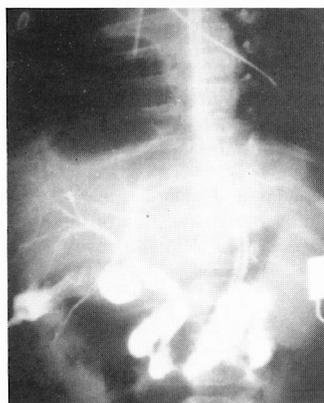


FIG. 3 – Colangiografia pós-operatória revelando uma normal permeabilidade das vias biliares e ausência de extravasamento.

A evolução posterior foi favorável. Actualmente tem dois anos e mantém-se clínica e laboratorialmente normal.

Discussão

O quadro clínico do caso que apresentamos, apesar de curioso e invulgar, é paradigmático da perfuração idiopática da via biliar no período neonatal.

A sintomatologia habitualmente inicia-se antes dos três meses de idade ^(2, 6, 9). Insidiosamente, instala-se um quadro de icterícia ligeira ou flutuante, fezes pálidas ou acólicas e colúria, má progressão ponderal e uma distensão abdominal progressiva com ascite, muitas vezes associada a hidrocelo e hérnia inguinal e umbilical ^(2, 6, 9). Curiosamente, os doentes mantêm habitualmente um razoável estado geral ^(2, 4, 6, 9). Esta forma de apresentação contrasta com as emergências cirúrgicas de peritonite biliar, que invariavelmente ocorrem nos adultos e também, mais raramente, nos lactentes ^(3, 4, 6, 9, 10, 11).

Laboratorialmente é típica a hiperbilirrubinémia ligeira a moderada e a ausência de alterações significativas das transaminases, tal como ocorreu no nosso caso. Estes dados são importantes no diagnóstico diferencial com a atresia das vias biliares e a hepatite neonatal ^(2, 3).

A existência de ascite num contexto de colestase neonatal é uma situação rara. No diagnóstico diferencial devem ser tidas em conta a hemocromatose e outras colestases de etiologia metabólica. Nestas situações, a ascite associa-se invariavelmente a uma degradação da função de síntese hepática e é um sinal de mau prognóstico. No nosso doente, a boa vitalidade e a ausência de marcadores de insuficiência hepática tornavam pouco plausíveis aqueles diagnósticos.

A investigação efectuada neste caso reflecte os protocolos de abordagem nas situações de colestase neonatal. Retrospectivamente, reconhecemos que poderá ter sido exagerada, face à especificidade do quadro clínico.

Nos quadros de colestase neonatal, a cintigrafia hepatobiliar é importante para o diagnóstico de atresia das vias biliares. Na perfuração idiopática das vias biliares, o seu resultado é muitas vezes esclarecedor. A concentração do isótopo no local de extravasamento e a sua distribuição para a cavidade peritoneal, tal como se verificou no nosso caso, são achados típicos e altamente específicos desta situação ^(3, 5, 6, 7, 10). A paracentese, mostrando concentrações de bilirrubina no líquido ascítico muito superiores às plasmáticas, como no caso que descrevemos, confirma o diagnóstico ⁽⁶⁾.

O tratamento é cirúrgico. A intervenção deve ser realizada brevemente, uma vez que um longo tempo de espera se associa a um risco acrescido de mortalidade e complicações, sobretudo infecciosas ^(2, 4, 11, 12). A colangiografia intraoperatória permite apreciar a morfologia das vias biliares, identificar o local da perfuração e eventuais causas obstrutivas ^(2, 6, 7). Alguma controvérsia existe quanto à técnica cirúrgica a utilizar. Na ausência de uma malformação do colédoco, a maior parte dos autores propõem a drenagem simples das vias biliares com ou sem rafia da perfuração ^(3, 5, 7, 9). No nosso caso foi este o procedimento adoptado. A colecistostomia permite uma drenagem biliar mais efectiva e, tal como no nosso doente, a avaliação posterior da permeabilidade da via biliar ⁽³⁾.

No pós-operatório está indicada uma pausa digestiva, utilizando nutrição parenteral total para promover a reparação ductal ⁽⁶⁾. No nosso caso a alimentação só foi restabelecida, após verificação da normal permeabilidade das vias biliares, através de colangiografia.

Neste caso, com um diagnóstico e cirurgia atempados, a evolução foi favorável, com normalização clínica e laboratorial completa.

O tratamento com ácido ursodesoxicólico torna o pool de sais biliares mais hidrofílico, facilitando a drenagem biliar e minorando assim os efeitos fibrogênicos da colestase sobre o parênquima hepático. A sua prescrição neste caso antes da intervenção cirúrgica poderá ter contribuído para a ausência de sequelas. No pós-operatório a sua utilização poderá ser mais controversa uma vez que, aos efeitos protectores sobre o parênquima hepático, se poderá contrapor, pelo aumento de fluxo biliar, um risco acrescido de atraso de cicatrização ou eventual recidiva da perfuração. A utilização de coleréticos não transparece como prática corrente na literatura consultada, mas pensamos ser útil alguma discussão sobre o assunto.

A colestase neonatal é a forma de apresentação de um grande número de doenças heterogêneas. Algumas das suas causas, principalmente as cirúrgicas, exigem um diagnóstico e tratamento rápidos para um prognóstico mais favorável. Em relação à perfuração da via biliar, apesar de clinicamente muito característica, o diagnóstico é muitas vezes tardio, provavelmente pela sua raridade, aumentando grandemente o risco de complicações. A presença de ascite associada a colestase neonatal é praticamente patognomónica desta situação.

Bibliografia

1. Hussein M, Howard ER, Mieli-Vergani G, Mowat AO. Jaundice at 14 days of age: exclude biliary atresia. *Arch Dis Child* 1991; 66: 1177-9.
2. Howard ER, Johnston DI, Mowat AP. Spontaneous perforation of common bile duct in infants. *Arch Dis Child* 1976; 51: 883-6.
3. Banani SA, Bahador A, Nezakatgoo N. Idiopathic perforation of the extrahepatic bile duct in infancy: Pathogenesis, diagnosis and management. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 950-2.
4. Shun A, Middleton A W, Kamath KR, Brewster D. Spontaneous perforation of common bile duct. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1988; 7: 132-4.
5. Hammoudi SM, Alauddin A. Idiopathic perforation of the biliary tract in infancy and childhood. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 185-7.
6. Marugan JM, Alonso-Franch M, Calvo C, Martin MD, Ochoa C. Perforación idiopática de colédoco en la infancia. *An Esp Pediatr* 1987; 27: 390-2.
7. Spigland N, Greco R, Rosenfeld D. Spontaneous biliary perforation: Does external drainage constitute adequate therapy? *J Pediatr Surg* 1996; 31: 782-4.
8. Holland R, Lilly JR. Surgical jaundice in infants: Other than biliary atresia. *Semin Pediatr Surg* 1992; 1: 125-9.
9. Enell H, Cavell B, Malmfors G. Spontaneous perforation of the common bile duct. *Acta Paediatr Scand* 1979; 68: 625-6.
10. Hansen RC, Wasnich RD, De Vries PA, Sunshine P. Bile ascites in infancy: Diagnosis with ¹³¹I-rose bengal. *J Pediatr* 1974; 84: 719-21.
11. Hooper WD. Idiopathic infantile bile peritonitis. *J Pediatr* 1965; 67: 1202-4.
12. Chardot C, Iskandarani F, Duquesne B, Pariente D, Bernard O, Valayer J. Spontaneous perforation of the biliary tract in infancy: a series of 11 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6: 341-6.