

Biliopatia portal: relato de 2 casos

Portal biliopathy: report of two cases

VANESSA DE MORAES CARDOSO,¹ LILIANA SAMPAIO DA COSTA MENDES,¹ CARMEM ALVES PEREIRA,¹ DANIELA MARIANO CARVALHO LOURO,¹ JOSÉ EDUARDO TREVIZOLI,^{1,2} MARCOS DE VASCONCELOS CARNEIRO^{1,2,3}

RESUMO

Biliopatia Portal refere-se às anormalidades das estruturas do trato biliar que surgem em pacientes com hipertensão portal. A obstrução da veia porta extra-hepática é a principal causa, mas apenas uma pequena parcela dos acometidos tem achados clínicos relacionados à obstrução biliar. O tratamento está indicado apenas nos casos sintomáticos, com intervenções endoscópicas, e transplante hepático nos casos refratários e com doença avançada.

Unitermos: Biliopatia Portal, Colangite Pseudo Esclerosante, Fibrose Portal Não Cirrótica, Obstrução Venosa Portal Extra- Hepática.

SUMMARY

Portal biliopathy refers to abnormal structures of the biliary tract which arise in patients with portal hypertension. The obstruction of extrahepatic portal vein is the main cause, but only a small portion of the affected have clinical findings related to biliary obstruction. The treatment

is indicated only for symptomatic cases, with endoscopic interventions and liver transplantation in refractory cases and with advanced disease.

Keywords: Portal Biliopathy, Pseudosclerosing Cholangitis, Non-Cirrhotic Portal Fibrosis, Extrahepatic Portal Venous Obstruction.

INTRODUÇÃO

O termo Biliopatia Portal (BP) refere-se às mudanças estruturais encontradas no trato biliar, incluindo ductos biliares intra e extra-hepáticos, ducto cístico e vesícula biliar, secundárias à hipertensão portal.^{1,2}

É descrita, principalmente, na obstrução extra-hepática da veia (OEHPV), onde 80-100% dos pacientes pode apresentar BP. No entanto, apenas uma pequena parcela desses indivíduos é sintomática.^{3,4} Outras etiologias, embora bem menos frequentes, podem ser responsáveis pela BP, tais como cirrose hepática (0-16%),^{5,6,7} hipertensão portal idiopática (9-40%)^{6,7} e fibrose portal em pacientes não cirróticos.⁷ Isso ocorre, provavelmente,

1. Unidade de Gastroenterologia do Hospital de Base do Distrito Federal - Brasília-DF. **2.** Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília - Taguatinga-DF. **3.** Clínica de Gastroenterologia do Hospital das Forças Armadas - Brasília-DF. **Endereço para correspondência:** Dr. Marcos de Vasconcelos Carneiro - Unidade de Gastroenterologia do Hospital de Base do Distrito Federal - SHIS - Quadra 101 - Bloco B - Área Especial - CEP 71330-150 - Brasília - DF / **e-mail:** marcosvascarneiro@ig.com.br. **Recebido em:** 23/03/2015. **Aprovado em:** 12/05/2015.

devido ao longo período de hipertensão portal, resultando no desenvolvimento de vasos colaterais alargados na região biliar com a formação de cavernoma portal.

No presente estudo, descrevemos as características clínicas, laboratoriais e radiológicas de dois pacientes com BP.

CASO I

Homem de 51 anos, casado, natural e procedente de Medina - MG, teve diagnóstico de hipertensão portal secundário esquistossomose há 12 anos, quando apresentou episódio de hemorragia digestiva alta. Após 6 anos, foi submetido à esplenectomia e evoluiu com trombose de veia porta pós-operatória.

Há 10 dias apresentou aumento do volume abdominal, icterícia e prurido cutâneo. Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, icterico (+++/4+), hidratado, consciente e orientado, icterico (+++/+4), sem edema de membros inferiores. AR: eupneico, com MV presente sem RHA. ACV: RCR BNF, 2T, s/ sopros, FC: 88 bpm, PA: 120/60 mmHg, abdome globoso, ascite moderada, indolor, com cicatriz cirúrgica em hipocôndrio esquerdo.

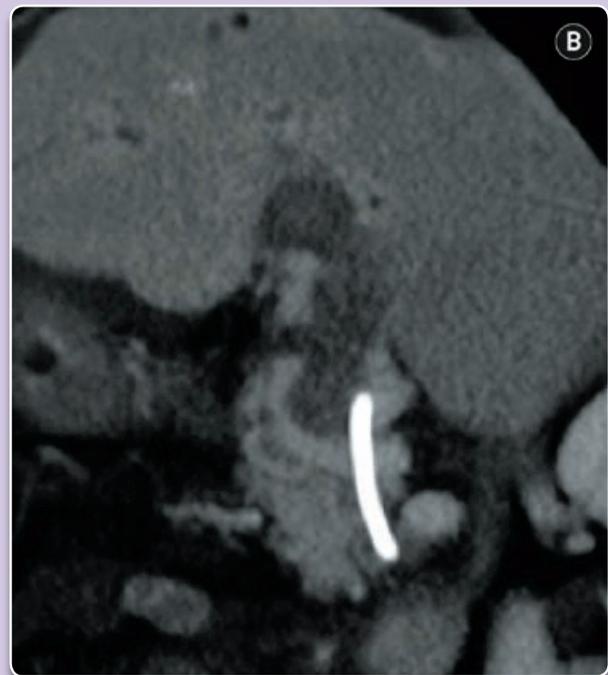
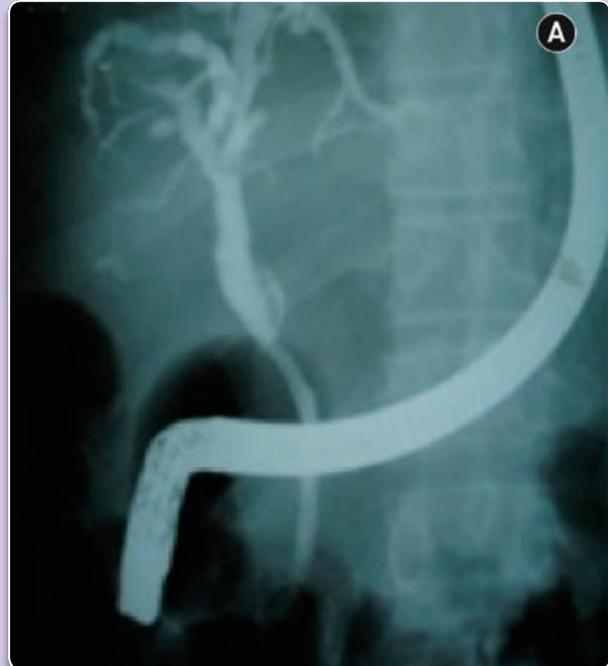
Exames laboratoriais demonstraram: Hb: 13,3 g/dL, Ht: 33,8%, VCM: 98 fl, leucócitos: 11200/mm³, plaquetas: 122000/mm³, BBT: 11.2mg/dL, BBD: 8.2 mg/dL, FAL: 575 mg/dL, GGT: 195 mg/dL, ureia: 39 mg/dL, creatinina: 1,0 mg/dL, sódio: 136 mEq/L, potássio: 4,9 mEq/L, albumina: 3,3 g/dL, INR: 1,0, AST: 94 U/L, ALT: 64 U/L, glicemia: 111 mg/dL. Ecografia de abdome evidenciou ectasia de vias biliares intra-hepáticas, sem condições técnicas de definir obstáculo, com importante redução volumétrica hepática e ascite moderada.

Devido ao quadro de colestase, foi submetido à colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) que mostrou área de estreitamento ao nível do colédoco proximal numa extensão de 1,5 cm com dilatação leve a montante, e dilatações saculares em árvore biliar intra-hepática. Foi realizada papilotomia e colocação de prótese biliar de 9 cm x 10 Fr com boa drenagem de bile (figura 1-A).

Uma tomografia computadorizada (TC) de abdome (figura 1-B) foi realizada em seguida para elucidação diagnóstica do comprometimento extrínseco das vias biliares, e evidenciou fígado de dimensões reduzidas e contornos irregulares, ascite moderada, trombose de veia porta com sinais de transfor-

mação cavernomatosa e presença de prótese em topografia biliar. Após drenagem de vias biliares evoluiu com melhora importante do quadro coleostático, com remissão da icterícia e do prurido cutâneo.

Figura 1. A - CPRE mostra área de estreitamento em colédoco proximal, determinando leve dilatação a montante. B- CT de abdome com contraste: trombose de veia porta, com sinais de transformação cavernomatosa. Prótese em topografiabiliar.



CASO 2

Homem de 34 anos, casado, natural de Rio Paranaíba-MG, procedente de Planaltina – DF, portador de hepatopatia crônica por hemocromatose secundária à beta-talassemia, e de hipertensão portal. Foi submetido à esplenectomia há 9 anos, evoluindo com trombose de veia porta pós-operatória.

Há 5 anos apresentou o primeiro episódio de colangite, sendo submetido à investigação diagnóstica e terapêutica com CPRE (figura 2-A), na qual evidenciou-se colédoco dilatado em terço superior do ducto hepático comum, compressão extrínseca no terço médio do colédoco. Foi realizada papilotomia endoscópica com saída espontânea de cálculos. Nesta ocasião, submeteu-se a uma colecistectomia. Há 3 anos apresentou segundo episódio de colangite, com internação para tratamento específico.

Exames laboratoriais mostraram: Hb: 8,5 g/dL; Ht: 24,4%; VCM: 83,8, leucócitos: 11600/mm³, plaquetas: 336000/mm³, BBT: 13,1 mg/dL, BBD: 9,1 mg/dL, FAL: 307 mg/dL, GGT: 138 mg/dL, ureia: 20 mg/dL, creatinina: 0,7 mg/dL, sódio: 136 mEq/L, potássio: 4,0 mEq/L, albumina: 3,4 g/dL, INR: 1,0, AST: 36 U/L, ALT: 31 U/L, glicemia: 98 mg/dL. Ecografia de abdome demonstrou dilatação leve de vias biliares intra-hepáticas e moderada do hepatocolédoco, com cálculos em seu interior.

A CPRE (figura 2-B) mostrou presença de estenose em colédoco médio, no local da implantação do ducto cístico e presença de cálculos em hepático comum. Foi realizada dilatação das áreas estenosadas e implantação de prótese plástica em via biliar (figura 2-C), com remissão dos sintomas e melhora laboratorial. Após esse episódio, apresentou mais 4 episódios de colangite, sendo tratado por CPRE, com dilatação de estenose e colocação de prótese com melhora temporária do quadro clínico. No momento está em avaliação para transplante hepático.

DISCUSSÃO

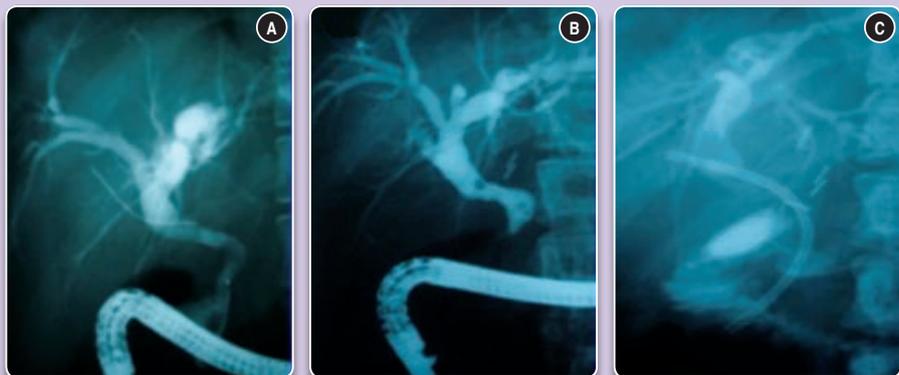
O termo Biliopatia Portal (BP) foi introduzido, em 1992, por Sarinete se refere às anormalidades das estruturas do trato biliar, incluindo ductos biliares intra e extra-hepáticos, ducto cístico e vesícula biliar em pacientes com hipertensão portal.^{1,2} A principal causa é a obstrução da veia porta extra-hepática, geralmente seguida em poucas semanas pela formação de pontes de colaterais hepatopetais, que drenam o sangue venoso esplâncnico do baço, mesentérica superior e veias coronárias para a veia porta hepática, resultando na formação de uma rede venosa conhecida como cavernoma portal.¹

Aproximadamente 80% a 100% dos pacientes com obstrução crônica de veia porta extra-hepática apresentam BP na CPRE. No entanto, apenas uma pequena parcela desses indivíduos é sintomática.^{3,4} Outras etiologias, embora bem menos frequentes, podem ser responsáveis pela BP, tais como cirrose hepática (0-16%),^{5,6,7} hipertensão portal idiopática (9-40%)^{6,7} e fibrose portal em pacientes não cirróticos.⁷ Provavelmente, isso ocorre devido ao longo período de hipertensão portal, resultando no desenvolvimento de colaterais na região biliar com a formação de cavernoma portal.

As principais hipóteses para explicar o desenvolvimento da BP são a compressão extrínseca de plexos venosos anômalos sobre as vias biliares e o surgimento de estenoses da via biliar secundárias à isquemia.

Na primeira, os plexos venosos que drenam a vesícula biliar e o ducto biliar (plexo venoso epicoledocal de Saint e paracoledocal de Petren) tornam-se dilatados, causando compressão extrínseca sobre o trato biliar.^{11,12} Essa compressão exerce uma pressão externa e uma protusão destes plexos venosos sobre a fina e maleável parede da vesícula biliar e do ducto hepático comum, resultando nas mudanças da BP. Na segunda hipótese, o dano venoso, no momento da trombose da veia porta, pode predispor a necrose isquê-

Figura 2.
Langiopacreatografia retrógrada endoscópica.
A. Estenose em colédoco médio, em nível da implantação do cístico.
B. Área de estreitamento no colédoco com falhas de enchimento no seu interior (cálculos).
C. Implantação de prótese biliar plástica.



mica dos ductos biliar pelo comprometimento do suprimento vascular em nível dos capilares e arteríolas, resultando em estrangulamento biliar e colangiectasia.¹⁴

A maioria dos pacientes é assintomática, porém a BP pode produzir sintomas decorrentes da obstrução parcial, ou raramente, devido à obstrução completa do ducto biliar.¹⁷ Dor abdominal,³ icterícia,^{9,18} coledocolitíase,¹⁸ elevação de fosfatase alcalina,¹⁸ colangite recorrente⁹ podem ocorrer. Ascite com alto gradiente pode ocorrer mesmo na ausência de hemorragia digestiva ou outro fator precipitante, provavelmente relacionado com o tempo de duração da obstrução extra-hepática da veia portal, e com a deteriorização hepatocelular decorrente da redução do suprimento portal para o fígado.¹⁹

A avaliação por métodos de imagem é fundamental para o diagnóstico, e ajuda na programação terapêutica nos casos sintomáticos. A CPRE é considerada o método definitivo para diagnóstico da BP, mas por se tratar de um procedimento invasivo e como a maioria dos pacientes é assintomática, só é recomendado o método para terapêutica intervencionista.²⁰

As anormalidades observadas incluem irregularidade da vesícula biliar e ductos hepáticos (estenose fina que pode ser única ou múltipla, curta ou longa), dilatação sacular localizada e defeito de enchimento sugestivo de cálculo no colédoco.^{3,9,18} Algumas destas características são similares às descritas na colangite esclerosante.⁹

Estudo ultrassonográfico com doppler pode ser utilizado. Nesse caso, informa a presença de vasos dilatados e tortuosos em volta da parede da VB.²¹

A TC do abdome pode demonstrar claramente a transformação cavernomatosa da veia porta, marcada pela dilatação da porção intra e extra-hepática do plexo parabiliar e peribiliar, e varizes da vesícula biliar.²²

Além disso, mostra a dilatação do ducto biliar causado pelas colaterais portais, compressão extrínseca por metástases linfonodais, causas neoplásicas como trombose tumoral e auxilia na detecção de achados vasculares relacionados com a hipertensão portal, como shunts esplenoportal e varizes gastroesofágicas.²³

A colangiopancreatografia por ressonância nuclear magnética, método não invasivo, tem sido o de escolha para diagnóstico de inúmeras condições envolvendo o trato biliar, incluindo a BP. Esse método é capaz de descrever as anormalidades vas-

culares no abdome superior e sua relação com o trato biliar.²⁴ Achados anormais do trato biliar incluem aparência ondulada dos ductos biliares, espessamento dos ductos e da parede da VB, estenose biliar focal, dilatação proximal, angulação do colédoco e litíase.^{22,25}

Chandra *et al.*¹⁷ propuseram um sistema de classificação para BP baseado na localização das anormalidades colangiográficas na CPRE, que pode também ser aplicada para as imagens de colangiografia. Tipo I: envolvimento dos ductos extra-hepáticos; tipo II: envolvimento apenas dos ductos intra-hepáticos; tipo III a: envolvimento de ducto extra-hepático e ducto intra-hepático unilateral; tipo III b: envolvimento de ducto extra-hepático e intra-hepático bilateral.

Relatos recentes mostraram que tanto alterações do tipo I quanto do tipo III são as mais frequentes, sendo que o ducto biliar extra-hepático é o local mais frequente de estenose dominante.²² Pacientes assintomáticos com BP não requerem tratamento.

Não há consenso em relação ao tratamento ideal para essa condição, sendo determinado pelas características clínicas individuais de cada paciente. O foco deve ser direcionado para o tratamento da hipertensão portal e alívio da icterícia obstrutiva.¹

O manejo inicial da BP objetiva a decompressão biliar endoscópica (prótese/stent biliar, esfínterectomia e extração de cálculos), por CPRE ou por colangiografia transparietohepática percutânea se a CPRE falhar.

O tratamento endoscópico deverá ser o tratamento de escolha para pacientes com coledocolitíase, colangite ou para pacientes com estenose biliar dominante.

Pacientes que se submeteram à implante endoscópico de prótese/stent apresentam um risco de desenvolver cirrose biliar secundária devido ao incompleto alívio da obstrução biliar ou ao bloqueio recorrente da prótese/stent com ou sem colangite,²⁸ necessitando da troca programada desse material a cada 4 - 6 meses ou antes, se o mesmo obstruir ou se desenvolver colangite.

Se os sintomas persistirem, o tratamento é direcionado para o controle da pressão portal por TIPS (transjugular intrahepatic portosystemic shunt), caso a extensão da trombose venosa permitir, na expectativa de que a estenose biliar seja reversível e que resolverá com a decompressão, melhorando a obstrução biliar.

Em último caso, persistindo a obstrução, a cirurgia biliodigestiva pode ser considerada.²

Anastomose bilioentérica da obstrução biliar está associada à elevada morbidade e mortalidade. As veias colaterais ao redor do ducto biliar tornam a dissecação cirúrgica difícil, cuja injúria dos vasos pode resultar em hemorragia excessiva e morte.^{15,26,27}

Dessa forma, estes pacientes devem ser submetidos à cirurgia de derivação porto-sistêmica antes de qualquer planejamento de anastomose bilioentérica. Uma boa proporção dos pacientes melhora com a cirurgia de derivação e não necessita de intervenção cirúrgica no futuro, sendo o método de escolha em pacientes que residem longe ou que não têm acesso a centros para tratamento endoscópico.^{1,11,16}

CONCLUSÕES

As alterações do trato biliar causadas pela biliopatia portal são frequentes nos casos de obstrução da veia porta extra-hepática.

Os sintomas são incomuns, e estão geralmente relacionados à obstrução da via biliar, sendo que o tratamento de escolha deve ser individualizado de acordo com as condições do local de tratamento.

REFERÊNCIAS

- Dhiman RK, Behera A, Chawla YK, Dilawari JB, Suri S. Portal Hypertensive Biliopathy. *Gut* 2007; 56: 1001-1008.
- Ye HO, Olliff S, Haydon G, Thorburn D. Symptomatic portal biliopathy: a single centre experience from the UK. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2009; 21: 206-213
- Dilawari JB, Chawla YK. Pseudosclerosing cholangitis in extrahepatic portal venous obstruction. *Gut* 1992; 33: 272-6
- Dhiman RK, Chawla YK, Duseja A, et al. Portal hypertensive biliopathy (PHB) in patients with extrahepatic portal venous obstruction (EHPVO). *J Gastroenterol Hepatol* 2006;21:A504
- Bayraktar Y, Balkanci F, Ozenc A, Arslan S, Koseoglu T, Ozdemir A, et al. Pseudo-cholangiocarcinoma sign in patients with cavernous transformation of the portal vein and its effect on the serum alkaline phosphatase and bilirubin levels. *Am J Gastroenterol* 1995;90:2015-19.
- Malkan GH, Bhatia SJ, Bashir K, Khemani R, Abraham P, Gandhi MS, et al. Cholangiopathy associated with portal hypertension: diagnostic evaluation and clinical implications. *Gastrointest Endosc* 1999; 49: 344-8
- Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. Portal biliopathy. *J Gastroenterol Hepatol* 2001; 16: 1086-92
- Dhiman RK, Chawla Y, Vasishta RK, Kakkar N, Dilawari JB, Trehan MS, et al. Non-cirrhotic portal fibrosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. *J Gastroenterol Hepatol* 2007; 17:6-16
- Khuroo MS, Yattoo GN, Zagar SA, Javid G, Dar MY, Khan BA, et al. Biliary abnormalities associated with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 1993;17: 807-13
- Candat B, Vilgrain V, Asselah T, et al. Portal cavernoma associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. *Hepatology* 2003;37: 1302-8
- Dhiman RK, Puri P, Chawla Y, Minz M, Bapuraj JR, Gupta S, et al. Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction: compression by collaterals or ischemic. *Gastrointest Endosc* 1999; 50:646-52
- Saint OA. Epicholedocal venous plexus and its important as mean of identifying the common bile duct during operations on extrahepatic biliary tract. *Br J Surg* 1971;46:489-98
- Petren T. Die extrahepatischen Gallenwegsvenen und ihre Pathologisch-anatomische Bedeutung. *Verh Anat Ges* 1932;41:139-43.
- Batts KP. Ischemic Cholangitis. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:380-5.
- Bechtelsheimer H, Conrad A. Morphologisches Bild der Kavernösen Transformation der Pfortader. *Leber Magen Darm* 1980;2:99-106.
- Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, Agarwal AK, Vij JC, Broor SL, et al. Bile duct obstruction due to portal biliopathy in extrahepatic portal hypertension: surgical management. *Br J Surg* 1998;85:326-9.
- Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. Portal Biliopathy. *J Gastroenterol Hepatol* 2001; 16: 1086-1092.
- Sarin SK, Bhatia V, Makwana U. Portal biliopathy in extrahepatic portal venous obstruction [abstract]. *Indian J Gastroenterol* 1992;11 (suppl 1): A82.
- Rangari M, Gupta R, Jain M, Malthora V, Sarin SK. Hepatic dysfunction in patients with extrahepatic portal venous obstruction. *Liver Int* 2003;23 : 434-439.
- Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, Amarapukar D, Hamid S, Hashizume M, et al. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. *Liver Int* 2006;26:512-519.
- West MS, Garra BS, Horii SC, Hayes WS, Cooper C, Silverman PM, et al. Gallbladder varices: imaging findings in patients with portal hypertension. *Radiology* 1991;179:179-82.
- Ozkavucku E, Erden A, Erden I. Imaging features of portal biliopathy: frequency of involvement patterns with emphasis MRCP. *Eur J Radiol* 2009; 71(1): 129-134.
- Besa C, Cruz JP, Huete A, Cruz F. Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach. *Abdom Imaging* 2011;37:83-90.
- Akaki S, Kobayashi H, Sasai N, Tsunoda M, Kuroda M, Kanazawa S, et al. Bile duct stenosis due to portal cavernomas: MR portography and MR cholangiopancreatography demonstration. *Abdom Imaging* 2002;27:58-60.
- Shin SM, Kim S, Lee JW, Kim CW, Lee TH, Lee SH, et al. Biliary abnormalities associated with portal biliopathy: evaluation on MR cholangiography. *ARJ Am J Roentgenol* 2007; 188:w341-w347.
- Khare R, Sikora SS, Srikanth G, Choudhuri G, Saraswat VA, Kumar A, et al. Extrahepatic portal venous obstruction and obstructive jaundice: approach to management. *J Gastroenterol Hepatol* 2005; 20:56-61
- Mörk H, Weber P, Schmidt H, Goerig R M, Scheurlen M. Cavernomatous transformation of the portal vein associated with common bile duct strictures: report of two cases. *Gastrointest Endosc* 1998;47:79-83