

AGENESIA DO LOBO HEPÁTICO DIREITO E SITUS INVERSUS PARCIALIS: UM RELATO DE CASO

Agenesis of the right hepatic lobe and situs inversus parcialis: a case report

Marcos Lins*; Gerson Suguiyama Nakajima**; Ana Maria Sampaio de Melo***; João Bergamasco*; Rubem Alves da Silva Neto*; Camilly Carolina Abecassis da Cruz****

*Médicos residentes de Cirurgia do Aparelho Digestivo do Hospital Universitário Getúlio Vargas

**Médico, doutor em Clínica Cirúrgica, professor-adjunto da Universidade Federal do Amazonas

***Médica supervisora do Programa de Cirurgia Geral e chefe do Serviço de Cirurgia Abdominal do Hospital Universitário Getúlio Vargas

****Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Amazonas

RESUMO

No situs inversus total as vísceras torácicas e abdominais estão localizadas em uma imagem de espelho da normalidade, enquanto no parcial algumas vísceras mantêm a sua posição normal. Este relato descreve o caso de um paciente de 49 anos, portadora de Situs Inversus Parcialis e agenesia hepática direita, apresentando sinais e sintomas colelíticos, sendo evidenciado colelitíase, coledocolitíase e litíase intra e extra-hepática em colangiografia. A conduta realizada foi colecistectomia com coledocotomia e extração de cálculos intra-hepáticos e do colédoco, além de anastomose biliodigestiva coledoco-duodeno término-lateral. A evolução foi satisfatória, com melhora dos sintomas álgicos e da icterícia.

Palavras-chave: Situs inversus; agenesia do lobo hepático direito; colelitíase; coledocolitíase.

ABSTRACT

In total SVI, the thoracic and abdominal viscera are arranged in a mirror image of normality, whereas in partial some viscera retain their normal position. This case report describes a 49 years old patient, with situs inversus parcialis, agenesia of the right hepatic lobe, presenting cholestatic pattern, diagnosed with cholelithiasis, choledocholithiasis and intra and extrahepatic gallstones in cholangiography. The conduct was performed by cholecystectomy with choledochotomy and extraction of intrahepatic and bile duct stones, followed by common bile duct-duodenal latero-terminal biliodigestive anastomosis. The result was satisfactory, with healing of the pain symptoms and jaundice.

Key-words: Situs inversus; agenesia of the right hepatic lobe; cholelithiasis; choledocholithiasis.

INTRODUÇÃO

Situs inversus é uma anomalia de desenvolvimento congênita rara com herança autossômica recessiva, em que a posição dos órgãos no tórax e abdômen é invertida ao longo do plano sagital. A incidência de situs inversus parcial é de menos de 1 em 22.000¹.

A agenesia do lobo direito do fígado é um achado raro². É definida como a ausência de tecido do fígado, no lado direito, com preservação da veia hepática média, sem doença prévia ou cirurgia³. É, geralmente, um achado incidental encontrado em ultrassonografia (USG), tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM), pois a condição é assintomática.

Geralmente, ela está associada outras alterações anatômicas, como hipertrofia de outros segmentos do fígado, interposição do cólon entre o fígado e o diafragma, hérnia diafragmática direita, hipertensão portal ou uma vesícula biliar anormalmente posicionada.⁴

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma paciente portadora de Situs Inversus Partialis e agenesia do lobo hepático direito com colelitíase, coledocolitíase e litíase intra-hepática, tratada cirurgicamente e que evoluiu de forma satisfatória.

RELATO DE CASO

Paciente de 49 anos, sexo feminino, natural e procedente de Manacapuru - AM. Iniciou, em julho de 2013, um quadro de dor em hipocôndrio direito que irradiava para dorso e região epigástrica, relacionado à ingestão hiperlipídica. A partir de março de 2014, os sintomas iniciais foram associados à colúria e icterícia. Relatou queixa dispéptica, episódios de febre e êmese nos últimos dois meses.

Nos antecedentes pessoais, negou comorbidades e relatou apenas uma cirurgia prévia de laqueadura tubária. Na história familiar, negou qualquer sintomatologia semelhante.

Desconhece outras doenças na família. Admitida no Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Universitário Getúlio Vargas/UFAM, transferido do HPS 28 de agosto, com quadro de icterícia intensa e colúria, além de dor abdominal em hipocôndrio direito.

Os exames laboratoriais mostravam um aumento discreto de bilirrubina à custa de bilirrubina direta de 1,27 mg/dl, e aumento das enzimas canaliculares (Gama GT: 249 U/L e Fosfatase Alcalina: 245 U/L). Radiografia abdominal demonstrou imagem nodular hiperecólica em topografia da vesícula biliar. A TC de abdome sem contraste evidenciou colelitíase, coledocolitíase e litíase intra-hepática com dilatação de vias biliares intra e extra-hepáticas, além da agenesia hepática e situs inversus partialis.

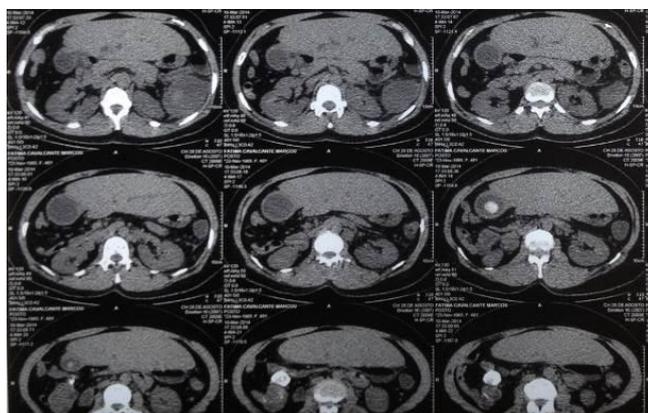


Figura 1: Tomografia computadorizada evidenciando o situs inversus partialis, agenesia hepática direita e colelitíase.

Com o diagnóstico de colelitíase associado à coledocolitíase e litíase intra-hepática, a programação para o paciente era colecistectomia com exploração de vias biliares e anastomose biliodigestiva videolaparoscópica.

Primeiro, foi realizada uma pequena incisão supra umbilical e inserindo trocarte de 10mm com confecção de pneumoperitônio, em seguida introdução de trocarte de 10mm subxifóide e 2 trocartes de 5mm em flanco direito.

Seguiu-se ao inventário da cavidade abdominal, no qual foi verificado agenesia do lobo hepático direito, cisto hepático pequeno, vesícula biliar túrgida com cálculos em seu interior, vias biliares principais dilatadas, contendo cálculos em colédoco e ductos hepáticos; cisto mesentérico com calcificações, presença de linfonodos pericoledocianos aumentados, schladite e cisto ovariano bilateral.

Durante a laparoscopia foi realizado colangiografia, a qual não apresentou passagem do contraste para o duodeno.

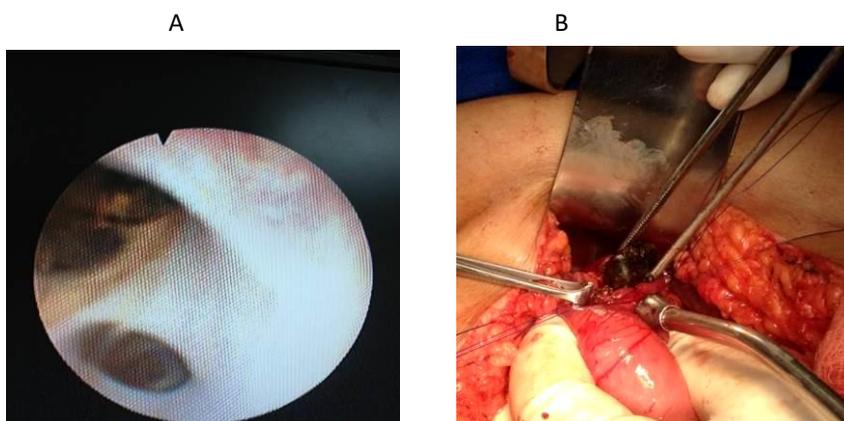


Figura 2: Foto de litíases em via biliar intra-hepática à endoscopia (A) e de cálculo único preto impactado em ampola de Vater no Intraoperatório (B).

Foi realizado coledocotomia com extração de múltiplos cálculos castanhos da via biliar principal. Optou-se por usar o coledocoscópio para visualização dos ductos hepáticos direito e esquerdo complementada com a exérese de litíases de coloração enegrecidas com auxílio de cateter de Fogarty número 4, seguida de lavagem da via biliar principal com soro fisiológico a 0,9% aquecido. Devido à dificuldade de acesso optou-se por converter a cirurgia para melhor inventário da cavidade abdominal.



Figura 3: Cálculo grande de via biliar e fragmentos de cálculos intra-hepáticos

Realizou-se incisão subcostal esquerda, procedendo-se a ressecção das lesões císticas, destelhamento de cistos hepáticos e ovarianos, exérese de cálculo único preto em ampola de Vater, apendicectomia incidental e anastomose biliodigestiva colédoco-duodeno término-lateral.

Drenos de Penrose foram deixados por 72 horas para observar anastomose. Pós-operatório seguiu com infecção no sítio cirúrgico, sendo tratada com antibiótico por nove dias. A paciente teve alta hospitalar no décimo sétimo dia pós-operatório.

DISCUSSÃO

O arranjo normal dos órgãos assimétricos (coração e grandes vasos, pulmões, fígado, vesícula biliar e trato biliar, baço) é denominado situs viscerum solitus, ao passo que a imagem de espelho desse arranjo é chamado situs viscerum inversus (SVI).

O SVI total é geralmente assintomático e pode estar associado com uma síndrome dos cílios imóveis e outras malformações estruturais. Os pacientes que parecem ter alguns órgãos em sua posição habitual e algumas invertidas, SVI parcial, geralmente, têm outras malformações significantes de um ou mais dos órgãos assimétricos, principalmente o coração e grandes vasos, fígado e vias biliares, má rotação do intestino, asplenia e polisplenia.^{5,6}

A frequência de situs inversus (total e parcial) ou heterotaxia varia de 1 a 4.000 em 1 a 20.000 nascidos vivos. A patogênese da heterotaxia ainda não foi esclarecida. Fatores genéticos e ambientais têm sido relatados como possíveis causas, assim como fatores embrionários.^{7,8,9}

Estas malformações congênicas são tradicionalmente explicadas pela chamada hipótese da lateralidade. A determinação de lateralidade ocorre no início da vida embrionária, antes da terceira semana de gestação. Alterações no momento do desenvolvimento da curvatura embrionária ou uma deficiência do suprimento vascular podem estar envolvidos.⁵

Anomalias de desenvolvimento do lobo hepático direito foram relatadas pela primeira vez em 1870, por Heller¹⁰. Elas correspondem a variações na distribuição de territórios do fígado. Inversamente, anomalias de morfologia hepática são raras e correspondem a defeitos de desenvolvimento durante a embriogênese.

Anomalias de morfologia relacionadas com defeitos de desenvolvimento podem ser classificadas da seguinte forma: agenesia – ausência de um lobo que é substituído por tecido fibroso; aplasia – um dos lóbulos é pequeno e sua estrutura é anormal, com poucas trabéculas hepáticas, ductos biliares, e numerosos vasos sanguíneos anormais; ou hipoplasia – um dos lóbulos é pequeno, mas sua estrutura é normal. De acordo com essa classificação, o nosso caso seria categorizado como agenesia.¹⁰

A agenesia, geralmente, é uma condição assintomática e diagnosticada em exames de imagem. No entanto, a descoberta de uma anomalia congênita do fígado apenas no momento da cirurgia continua a ser uma possibilidade.¹¹

Diagnósticos diferenciais, como cirrose pós-necrótica, obstrução do canal biliar, doença veno-oclusiva e hidatidose, condições que podem provocar atrofia aguda do fígado direita, devem ser excluídos.

A vesícula biliar é frequentemente encontrada do lado direito do fígado contra o diafragma na posição vertical. Malformações da cúpula diafragmática direita, alterações pulmonares, bem como a modificação de rotação intestinal também podem ocorrer.

Agenesia ou hipoplasia do lobo direito pode predispor o paciente ao desenvolvimento de hipertensão portal e varizes esofágicas, especialmente quando o lobo esquerdo não é hipertrofiado^{10,11}.

Conhecimento cirúrgico da agenesia anatômica é necessário para o planejamento cirúrgico, para a identificação adequada dos resultados cirúrgicos intra-operatórios e para o projeto da abordagem pós-operatória à terapia. Esta entidade não é uma contraindicação para colecistectomia laparoscópica, mas o conhecimento prévio da condição é realmente apropriado. A vesícula biliar pode exigir um posicionamento diferente dos instrumentos laparoscópicos e pode necessitar de uma estratégia diferente.¹²

Neste relato, apesar da cirurgia ter sido iniciada por videolaparoscopia, optou-se por converter, pelas razões acima citadas, proporcionando assim decidir a melhor conduta terapêutica para o paciente. A orientação anatômica distorcida torna o procedimento mais desafiador, resultando em maior tempo operatório. O tempo total de cirurgia foi de 8 horas e 25 minutos.

Cirurgia videolaparoscópica no Situs Inversus Parcialis pode ser realizada com segurança e deve ser o procedimento de escolha; porém, se houver dificuldades técnicas, deve-se prevalecer a técnica convencional, diminuindo os riscos de iatrogenia e dando maior segurança tanto para o paciente quanto para o cirurgião.

REFERÊNCIAS

1. Varano NR, Merkin RJ. Situs Inversus: review of literature. Report of 4 cases and analysis of clinical implications. *J Int Coll Surg*. 1991; 33:131-5.
2. Fields RC, Heiken JP, Strasberg SM. Biliary injury after laparoscopic cholecystectomy in a patient with right liver agenesis: case report and review of the literature. *Journal of Gastrointestinal Surgery*. 2008; 12(9): 1577–1581.
3. Champetier J, Yver R, Letoublon J, Vigneau B. A general review of anomalies of hepatic morphology and their clinical implications. *Anatomia Clinica*. 1985; 7(4): 285–299.
4. Iannelli A, Facchiano E, Fabiani P et al. Agenesis of the right liver: a difficult laparoscopic cholecystectomy. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques*. 2005; 15(2): 166–169.
5. Cacciaguerra S, Gioviale A, Benedetto Di. The importance of detailed diagnostic assessment in a case of partial situs inversus. *Pediatr Surg Int*. 1998; 13: 531-532.
6. Borude S, Jadhav S, Shaikh T, Nath SR. Laparoscopic sleeve gastrectomy in partial situs inversus. *Journal of Surgical Case Reports*. 2012. BSES Hospital, Andheri, Mumbai, India. 5:8.
7. Tryfonas GI, Chaidos C, Avtzoglou PP, Zioutis J, Klokari A, Papanastasopoulos A. Partial Situs Inversus: Duodenal Obstruction in a Neonate With Isolated Levocardia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1992; 27(12): 1584-1586.
8. Radin DR, Colletti PM, Ralls PW, Boswell WD, Halls JM. Agenesis of the right lobe of the liver. *Radiology*. 1987; 164: 639-642.

9. Ishida H, Naganuma H, Konno K, Komatsuda T, Hamashima Y, Ishioka T, et al. Lobar atrophy of the liver. *Abdom Imaging*. 1998; 23: 150-153.
10. Lucas SN, Yuri SB, Luiz AC, Wellington AH. Agenesis of the Right Hepatic Lobe. *Case Reports in Medicine*. 2012; 2012: 1-3.
11. Antonio I, Enrico F, Pascal F, Eric S, Jean-Louis B, Eric N, Jean G. Agenesis of the Right Liver: A difficult Laparoscopic Cholecystectomy. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced surgical techniques*. 2005; 15(2).
12. Fuertes JM, Andujar R, Larrea M, Herraiz MA, Mir J. Right hepatic lobe agenesis. Where is the gallbladder? *Cirurgia Espanola*. 2007; 82(4): 239–240.