

## Complexo de Von Meyenburg: revisão de literatura

*Von Meyenburg Complex: literature review*

Raphaella Fiorillo de Araujo<sup>1</sup>, Rômulo Coelho Cavalcante<sup>1</sup>,  
Luciana Rodrigues Queiroz de Souza<sup>2</sup>, Gleim Dias Souza<sup>3</sup>

### Resumo

Os Hamartomas Biliares, conhecidos como Complexo de Von Meyenburg (VMC), são malformações hepáticas benignas raras. Eles geralmente são assintomáticos, diagnosticados de forma acidental e seu aspecto radiológico pode mimetizar metástases, ressaltando a importância do conhecimento dessa malformação. Objetiva-se discutir a patologia e ressaltar o exame diagnóstico por imagem, com foco nas características radiológicas das alterações na ultrassonografia, na tomografia computadorizada, na ressonância magnética e na colangiopancreatografia.

**Palavras chave:** Ducto Biliar, diagnóstico por imagem, tomografia computadorizada, ressonância magnética, colangiopancreatografia.

### Abstract

The Biliary Hamartoma, known as Von Meyenburg complex (VMC), are rare benign liver malformations. They are usually asymptomatic, diagnosed accidentally and its radiological appearance may mimic metastases, emphasizing the importance of knowing this malformation. The objective is to discuss the disease and highlight the exam diagnostic imaging, focusing on radiological aspects of changes in ultrasound, computed tomography, magnetic resonance and cholangiopancreatography.

**Keywords:** Biliary duct, diagnostic imaging, computed tomography, magnetic resonance, cholangiopancreatography.

### Introdução

O VMC é uma entidade nosológica benigna rara que se apresenta com múltiplas dilatações císticas da árvore biliar por todo o

parênquima hepático<sup>1</sup>. Geralmente cursa de forma assintomática, sendo diagnosticada de forma acidental por exames de imagem, laparotomia ou necrópsias<sup>1,2</sup>. Assemelha-se

248

1. Acadêmicos do curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

2. Médica, Mestre, radiologista do Hospital de Base do Distrito Federal.

3. Médico, Doutor, preceptor da residência médica do Hospital de Base do Distrito Federal, docente do curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília.

E-mail do primeiro autor: raphafiorillo@gmail.com

com doenças metastáticas, sendo mandatório uma melhor avaliação histopatológica. Apesar de ser uma lesão benigna, atualmente há uma discussão na literatura sobre a associação dessa afecção com lesões malignas sendo necessário uma melhor avaliação e seguimento do paciente com VMC. De toda maneira, faz-se imprescindível uma identificação eficaz e correta dessas lesões benignas no intuito de evitar cirurgias ou outras alternativas terapêuticas desnecessárias, assim como submeter o paciente a um trauma cirúrgico e emocional<sup>1,3</sup>.

### Metodologia

O presente trabalho trata-se de uma revisão de literatura. Foram pesquisados os termos: "Ducto Biliar", "diagnóstico por imagem", "tomografia computadorizada", "ressonância magnética", "colangiopancreatografia" e "Complexo de Von Meyenburg" nas bases de dados Pubmed, Scielo, Google Acadêmico, RadioGraphics e CAPES. As publicações selecionadas são do período de 2001-2014.

### Discussão

O hamartoma biliar é uma rara lesão hepática descrita pela primeira vez em 1918 por Von Meyenburg<sup>1</sup>, sendo um achado em 5,6% das autópsias em adultos e 0,9% em crianças<sup>2</sup>. Patologicamente, é composto por

uma desorganização histológica dos ductos biliares envolto por estroma fibrocolagenoso, formando uma estrutura cística<sup>3</sup>. A hipótese mais aceita como causa dessa malformação é a da interrupção do remodelamento das placas ductais em uma fase tardia da embriogênese dos ductos biliares intra-hepáticos<sup>4,5</sup>, sendo classificado como uma doença hepática fibropolicística<sup>6</sup>.

A maior parte dos pacientes são assintomáticos<sup>2,3</sup> e geralmente são diagnosticados de forma acidental. Apesar disso, há relatos na literatura de VMC associado à icterícia, epigastralgia, colangite e febre<sup>4</sup>. Apenas uma pequena parcela dos pacientes diagnosticados com VMC evoluirá com doença hepática avançada ou complicações pela hepatomegalia<sup>7</sup>. Ademais, essa minoria de pacientes se tornará incapacitada pela doença, por consequência dos sintomas da hepatomegalia ou por desenvolverem hipertensão portal, colestase enzimática, infecção ou hemorragia do cisto<sup>7</sup>.

O VMC é descrito tipicamente por múltiplas lesões arredondadas ou irregulares de tamanho quase uniforme que variam de 1 mm a 15 mm. Essas lesões encontram-se espalhadas por todo o fígado<sup>6</sup>, mas mais comumente encontradas na periferia hepática<sup>7,8</sup>. Os padrões de lesões produzidos pelo VMC podem ser facilmente confundidos com outros tipos de lesões

multifocais, tais como a Síndrome de Caroli, cistos e principalmente, metástases<sup>4</sup>. Em alguns casos, o hamartoma foi relatado como uma única massa ou uma massa grande coalescente<sup>3</sup>.

Foi constatada forte associação da Hamartomatose Biliar com a doença policística do adulto. Os grandes estudos estatísticos feitos evidenciaram que quanto maior o número de hamartomas biliares, maior a associação com a doença policística do adulto<sup>9,10</sup>.

Um tema que atualmente encontra-se em discussão na literatura é quanto ao caráter de malignidade das lesões causado pelo VMC. Enquanto alguns autores afirmam não haver relação entre malignidade<sup>8,9</sup>, outros chamam a atenção para o número razoável de relatos de casos e séries de casos associando a Hamartomatose Biliar ao colangiocarcinoma<sup>2</sup>. Esses autores sugerem a possibilidade do VMC ser um fator de risco para colangiocarcinoma<sup>9,10</sup>. Apesar da existência dessa sugestão, até o presente momento não houve, de fato, estudo que constatasse tal hipótese<sup>1,2,4,9</sup>.

A Hamartomatose Biliar é raramente observada na prática clínica. Apesar de constituir uma afecção rara em termos de frequência, as pequenas dimensões das lesões e o desconhecimento sobre seus padrões de imagem, são os fatores que

contribuem ainda mais para que ela seja um achado bastante incomum<sup>6</sup>.

As lesões observadas no VMC devem ser identificadas da forma mais conservadora possível, a fim de minimizar consequências físicas e psíquicas ao paciente. A ultrassonografia constitui um método barato e de fácil manuseio para obtenção do diagnóstico<sup>6,8,9</sup>. O padrão ultrassonográfico relacionado ao VMC é descrito como múltiplas pequenas áreas de baixas ou altas ecogenicidades, a depender das dimensões e refletividade das lesões ultrapassadas pelo som<sup>6</sup>. Geralmente são múltiplos, apresentando-se como imagens sólidas e hiperecogênicas<sup>6-9</sup>. Ainda podem assumir o aspecto de lesões em "alvo", de centro hiperecogênico e periferia hipoecogênica<sup>7</sup>. Também foi relatado aspectos de imagens hiperecogênicas com reverberação sonora posterior, provavelmente devido à presença de cristais de colesterol no interior dos ductos dilatados<sup>7</sup>.

As lesões tendem a ser hipoatenuantes na Tomografia Computadorizada (CT), podendo ser visto o realce mural<sup>8</sup> (figura 1). Geralmente, há visualização de múltiplas e pequenas áreas de aspectos irregulares com escassa atenuação e se mostram sem realce após injeção de contraste. Geralmente essas lesões hamartomatosas medem menos de 15

mm de diâmetro. Essa característica é de fundamental importância ao se fazer o diagnóstico diferencial com cistos hepáticos simples. Esses últimos são de maiores dimensões e formato regular, ao passo que hamartomas biliares apresentam um contorno mais irregular<sup>6</sup>. O VMC não apresenta uma característica padrão de realce na CT, após a administração intravenosa de material de contraste iodado<sup>6,10</sup>.

Na Ressonância Nuclear Magnética (MR), as lesões apresentam-se hipointensa em T1 quando comparadas ao parênquima hepático e fortemente hiperintensa em T2<sup>6,8</sup> (figura 2). Na Colangiopancreatografia por Ressonância Magnética, o hamartoma de ducto biliar se apresenta como múltiplas lesões císticas sem comunicação com a árvore biliar. Após a injeção intravenosa de material contrastado, alguns autores observaram realce homogêneo nessas lesões<sup>11</sup>.

Ambas as técnicas de imagens realizadas, tanto CT ou MR, são úteis e favorecem o diagnóstico do VMC. Apesar disso, para a identificação dessas lesões, a MR se mostrou superior quando comparada à CT<sup>6,10</sup>.

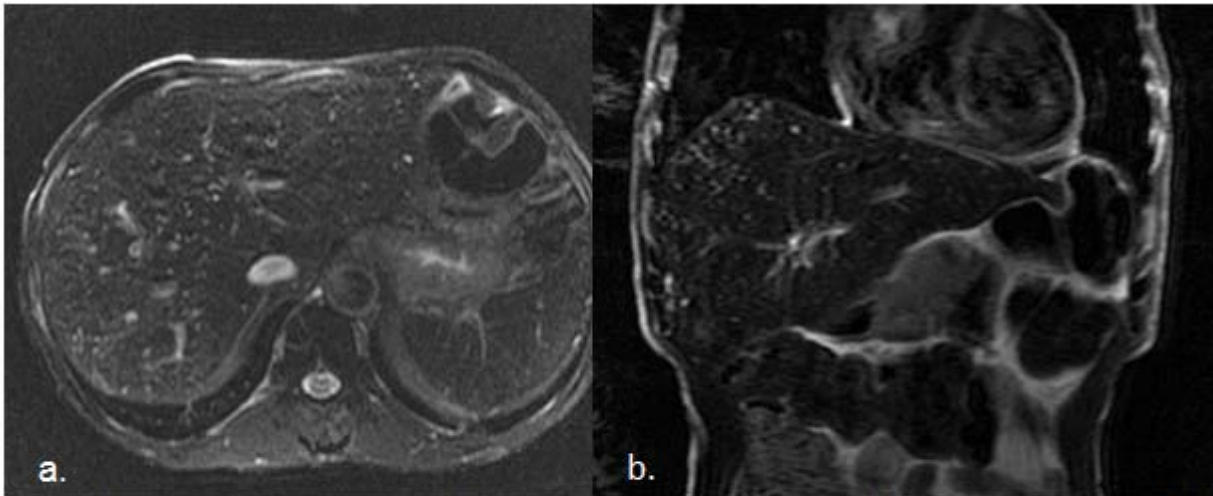
A identificação de cistos dominantes, que podem ser passíveis de aspiração percutânea e esclerose, é útil em pacientes sintomáticos. Esta terapia é repetida muitas

vezes durante um período de anos, antes que o transplante seja a escolha terapêutica<sup>8</sup>. Embora a CT e a MR possam demonstrar os cistos dominantes, a MR é o método de imagem que melhor caracteriza cistos complicados por hemorragia ou infecção ao produzir agravamento agudo de sintomas, apresentando, portanto melhor acurácia para diagnóstico e tratamento<sup>6,8,9,12</sup>.

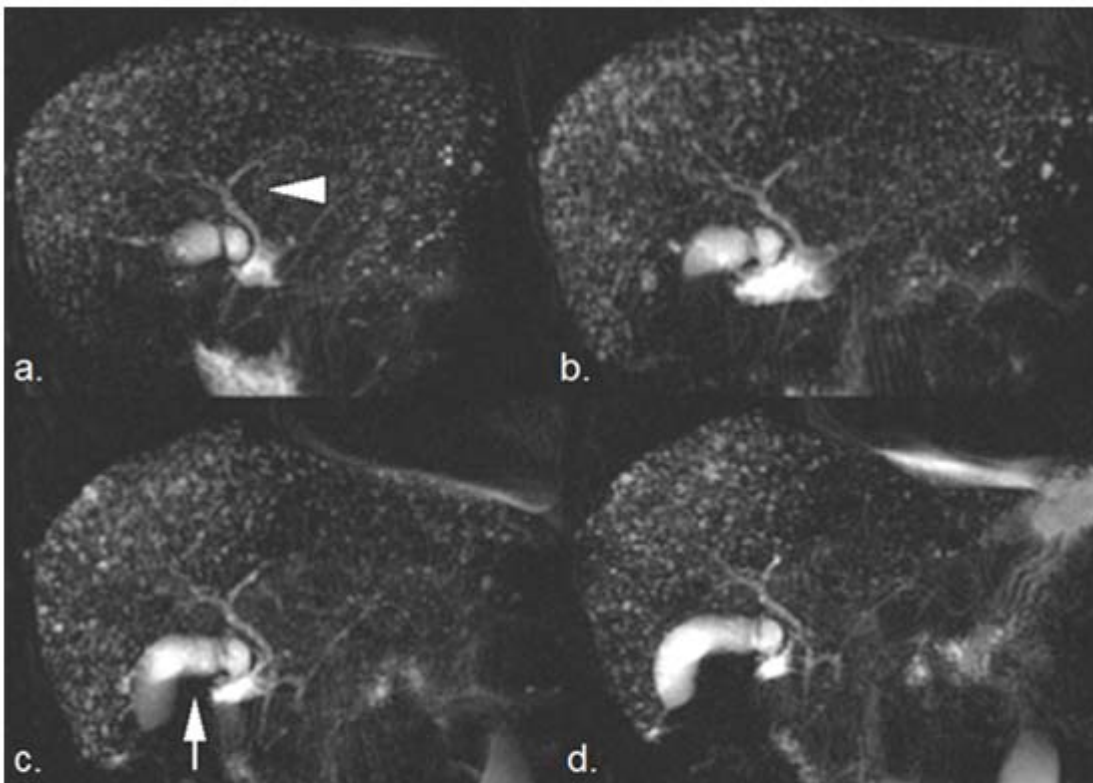
Devido às suas características radiológicas, o hamartoma biliar pode se assemelhar com metástases hepáticas, levando a uma continuidade de investigação, principalmente em casos em que há uma neoplasia conhecida como patologia de base<sup>11,12</sup>. Por isso, é de extrema importância o conhecimento e identificação dessa patologia para que não haja ônus desnecessários aos serviços de saúde e que minimize o sofrimento do paciente<sup>13</sup>.

## Resultados

Pode-se aferir, como resultado dessa revisão de literatura, que o VMC são dilatações císticas do parênquima hepático, composto por uma desorganização histológica dos ductos biliares, formando múltiplas lesões arredondadas ou irregulares de tamanhos que variam de 1 a 15 mm, mais concentrados na periferia hepática<sup>3-5,7,8</sup>. Ele, geralmente, é um achado de exames de imagem ou necropsias, por se apresentar de forma assintomática<sup>1-12</sup>.



**Figura 1:** Imagens hepáticas em Tomografia Computadorizada em sequência axial T2 FSE (a) e coronal T2 FAT SAT (b) demonstrando numerosas formações císticas dos ductos biliares intra-hepáticos esparsamente distribuídos por todo o parênquima de forma e tamanho uniformes.



**Figura 2:** Imagens hepáticas em Ressonância Magnética, sequência MRCP Thick SLAB 500 TE, demonstrando numerosas dilatações císticas da árvore biliar de aspecto uniforme na sua maioria. Observamos a árvore biliar extra-hepática (cabeça de seta) e a vesícula biliar (seta) de aspecto preservado.

Os cistos da VMC são melhores identificados pela RM, por apresentar melhor acurácia para diagnóstico e tratamento no caso de complicações dos cistos. Entretanto, ambos os métodos, CT e RM, apresentam grande sensibilidade para a detecção dessa lesão<sup>6,8,9,12</sup>. Na RM, as lesões se apresentam hiperintensas em T1 e fortemente hiperintensa em T2, comparadas ao parênquima hepático. E após a administração do contraste iodado, observa-se realce homogêneo nas lesões<sup>6,8,11</sup>. Na CT, a VMC se apresenta como múltiplas lesões arredondadas, de tamanhos uniformes, espalhadas pelo parênquima e hipercaptantes, podendo ou não, apresentar realce mural<sup>6,8,10</sup>. Devido a essas características radiológicas, o VMC tem como diagnóstico diferencial outras lesões focais, como Síndrome de Caroli e metástases hepáticas<sup>11-13</sup>. Destacando-se, portanto, a importância da sua identificação e diagnóstico, para que não se submeta um paciente ao estresse emocional e terapêutico de mudança do estadiamento de um câncer, por exemplo.

### Conclusão

O VCM é uma doença assintomática e sem complicações em longo prazo, logo o tratamento não é mandatório<sup>15</sup>. Uma pequena parcela dos pacientes pode

apresentar sintomas em casos de complicação por consequência da hepatomegalia ou por desenvolverem hipertensão portal, colestase enzimática, infecção ou hemorragia do cisto<sup>7</sup>. Nesses casos, o tratamento de escolha é conduzido a partir das queixas individuais, do volume do fígado e da avaliação dos sintomas associados com a qualidade de vida do paciente<sup>14,15</sup>.

Sabe-se que a Hamartomatose Biliar é uma doença benigna e que apresenta forte associação com a Doença Policística do Adulto<sup>9-10</sup>. Entretanto, existe autores que sugerem que existe uma possibilidade da lesão não ser benigna, por associar-se, em alguns casos relatados na literatura, com o Colangiocarcinoma. Entretanto, não há estudos mais detalhados que comprovem essa hipótese<sup>4,9,12-14</sup>. À vista disso, sugere-se, portanto, a formulação de estudos mais detalhados a respeito da relação do VMC com o colangiocarcinoma..

### Referências

1. Venkatanarasimha N, Thomas R, Armstrong EM, Shirley JF, Fox BM, Jackson SA. Imaging features of ductal plate malformations in adults. *ClinRadiol*. 2011; 66:1086-1093.
2. Kim HK, Jin SY. Cholangiocarcinoma arising in von Meyenburg complexes. *The*

- Korean Journal of Hepatology. 2011 Jun; 17(2): 161-4.
3. Shin YM. Biliary hamartoma presented as a single mass. The Korean Journal of Hepatology. 2011;17:331-334.
4. Quentin M, Scherer A. The "von Meyenburg complex". Hepatology. 2010 Sep;52(3):1167-8.
5. Desmet VJ. Pathogenesis of ductal plate malformation. J GastroenterolHepatol. 2004;19(Suppl 7):S356-S360.
6. Brancatelli G, Ferdele MP, Vilgrain V, Vullierme MP, Marin D, Lagalla R. Fibropolycystic Liver Disease: CT and MR Imaging Findings. RadioGraphics. 2005; 25: 659 – 70.
7. Morgan DE, Lockhart ME, Canon CL, Holcombe MP, Bynon FS. Polycystic Liver Disease: Multimodality Imaging for Complications and Transplant Evaluation. RadioGraphics. 2006; 26: 1655–68.
8. Anderson SW, Jonathan BK, Robert AK. Benign Hepatic Tumors and Iatrogenic Pseudotumors. RadioGraphics. 2009; 29:211–229.
9. Vitule LF, Simionato FM, Melo ML, Yoshitake R. Complexo de vonMeyenburg: relato de caso e revisão da literatura. Radiol Bras. 2010;43(6):408–410.
10. Morteale KJ, Ros PR. Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features. RadioGraphics. 2001; 21(4):895-910.
11. Xu AM, Xian ZH, Zhang SH, Chen XF. Intrahepatic Cholangiocarcinoma arising in multiple bile duct hamartomas: Report of two cases and review of the literature. Eur J GastroenterolHepatol. 2009 May; 21(5): 580-4.
12. Lin S, Weng Z, Xu J, Wang MF, Zhu YY, Jiang JJ. A study of multiple biliary hamartomas based on 1697 liver biopsies. Eur J GastroenterolHepatol. 2013 Aug; 25(8): 948-52.
13. M. C. Bailador Andrés, S. Vivas Alegre and R. Rueda Castañón. Multiple bile-duct hamartomas (Von Meyenburg complexes). RevEsp de EnfermDig. 2006 Apr; 98(4): 306-7.
14. Cnossen WR, Drenth JP. Polycystic liver disease: an overview of pathogenesis, clinical manifestations and management. Orphanet J of Rare Dis. 2014 May 1; 9:69.
15. Wijnands TF, Neijenhuis MK, Kievit W, Nevens F, Hogan MC, Torres VE, et al. Evaluating health-related quality of life in patients with polycystic liver disease and determining the impact of symptoms and liver volume. Liver Int. 2014 Nov; 34(10): 1578-83.