INTRODUÇÃO

Shunt porto-sistémico intra-hepático transjugular (TIPS) é método eficaz de controle da hipertensão portal reduzindo suas complicações, tais como a formação venosa colateral. Ele tem sido usado para controlar o sangramento de varizes esofágicas e gástricas, manuseio de ascite refratária, hidrotórax hepático e síndrome hepatorrenal. As complicações mais frequentes relacionadas a este procedimento são: encefalopatia hepática, hemorragia, deterioração da função hepática e oclusão do stent. Bilhemia, definida como a passagem da bile para a corrente sanguínea através de uma fístula de ducto venoso-biliar, raramente é observada, mas tem sido relatada após TIPS, biópsia hepática, trauma hepático e colocação de cateter transhepático percutâneo. O cenário clínico nestes casos está associado à recorrente bactereemia, febre, icterícia e anemia. Aqui, apresenta-se um caso raro de um paciente que tinha deterioração clínica associada à sepse e falência de múltiplos órgãos após TIPS, secundária a uma fistula entre os ductos biliares e as pontas de derivação. Este manuscrito foi aprovado pelo comitê de ética institucional.

RELATO DO CASO

Homem de 53 anos, com cirrose, diabetes melito tipo 2, com história de hepatite C, abuso de álcool e múltiplos episódios de sangramento de varizes esofágicas e gástricas, passou por um procedimento de TIPS para controlar a hemorragia gastroesofágica refratária e como uma ponte para transplante de fígado. Na admissão, ele estava clinicamente estável e tinha estágio final da doença hepática pontuação de 13 e bilirrubina sérica inicial de 3,7 mg/dl. O procedimento TIPS foi realizado através da veia jugular interna direita, usando a padronização. O stent selecionado e disponível era de metal auto-expansível Wallstent stent 10 x 68 mm (Boston Scientific Corporation, MA, EUA), que foi devidamente implantado no fígado, criando um shunt entre a veia hepática direita e um dos ramos esquerdos da veia porta. O trajeto pós-stent foi dilatada com balão de 10 mm e venograma portal de controle demonstrou patência de shunt e não opacificação significativa da circulação colateral venosa. Houve redução da pressão venosa portal de 26-16 mm Hg, e do gradiente de pressão portosistêmico 19-9 mmHg. O procedimento transcorreu sem intercorrências e paciente permaneceu no hospital para observação.

Três dias depois ele apresentou icterícia súbita sem quaisquer sinais de insuficiência hepática (encefalopatia) ou sepse (febre ou hipotensão). Neste momento, os exames mostraram bilirrubina nível total de 41,6 mg/dl (bilirrubina direta de 28,1 mg/dl), a relação internacional de 1/2, fosfatase alcalina de 151 UI/l, alanina aminotransferase de 60 UI/l, de aspartato aminotransferase 104 UI/l, de creatinina de 1,0 mg/dl e contagem de leucócitos totais de 6,800/ml. Doppler do fígado mostrou stent adequado, permeabilidade e fluxo anterógrado, sem evidência de dilatação das vias biliares. Tomografia computadorizada e angiografia abdominais foram realizadas e não forneceram qualquer informação adicional.

Uma semana depois, o paciente estava clinicamente inalterado, com exceção de icterícia piorada. Não havia nenhuma evidência de infecção, ou encefalopatia ou hemobilia. Apesar dos testes de laboratório não serem
compatíveis com colestase, a bilirrubina total no soro aumentou para 49 mg/dl. Três semanas após o TIPS, o paciente evoluiu com hipotensão, febre e confusão mental requerendo admissão na UTI. O choque séptico foi diagnosticado e aplicada antibioticoterapia de amplo espectro intravenosa, como a vancomicina/piperacilina - Tazobactan. Controle Doppler hepático não revelou qualquer anormalidade significativa. A hemocultura foi positiva para *E. coli*, e da condição clínica melhorou permitindo alta da UTI após seis dias. Recuperou-se da função renal e do estado mental, mas a bilirrubina total continuou elevada (34,9 mg/dl).

Durante a semana seguinte, o cenário clínico deteriorou-se novamente e outra admissão à UTI foi necessária por causa de choque e confusão mental. Neste momento, a amostra de cultura de sangue foi positiva para *Candida parapsilosis* e anfotericina foi introduzida. Através de abordagem transjugular nova endoprótese de 10 mm x 10 cm (Viatorr ; WL Gore & Associates, Flagstaff, AZ, EUA) foi colocada coaxialmente dentro do stent existente como tentativa de selar a fístula biliar-venosa. Três dias depois, um doador cadáver compatível estava disponível e o paciente foi submetido ao transplante de fígado. O azul de metileno foi injetado através do ducto biliar do fígado explantado e o corante azul foi observado que fluiu através da veia hepática direita confirmando a suspeita de comunicação entre o sistema biliar e esta veia através do stent (Figura 1).

**DISCUSSÃO**

TIPS tem sido utilizada para prevenir a hemorragia por varizes secundárias à hipertensão portal nas duas últimas décadas. Complicações descontroladas médicas, tais como a insuficiência hepática e encefalopatia hepática geralmente ocorrem em pacientes com figado em fase terminal da doença - pontuação maior do que 14 -, ou quando o gradiente de pressão portosistêmica é reduzido a 5 mmHg ou mais baixo. Fístula biliar relacionada à TIPS é rara, causando hemobilia intermitente, septicemia, anemia e bilhemia. A pressão normal dentro do ducto biliar comum varia entre 12 e 14 mmHg. As manifestações clínicas (bilhemia ou hemobilia) vai depender de qual dos vasos intra-hepáticos foi ferido durante o procedimento TIPS.

Fistulas biliares com a veia portal e/ou artéria hepática são mais propensos a causar hemobilia, porque a pressão do sistema portal em pacientes cirróticos é frequentemente superior à 14 mmHg, mesmo após o procedimento TIPS. Por outro lado, fistulizações entre os canais biliares e um ramo da veia hepática pode resultar em icterícia grave aguda, conforme experimentado pelo paciente, porque o gradiente entre a pressão venosa central (média de 7 mmHg) e pressão do ducto biliar comum (média 12-14 mmHg) favorece a bile fluir para dentro da veia hepática. No entanto, não é incomum ter pressão venosa central alta nos pacientes que foram submetidos à TIPS devido à descompressão venosa porto-mesentérica súbita e consequente aumento das pressões no átrio direito. Neste cenário, é improvável que a bilhemia aconteça.

Poucas fístulas biliares-venosas têm sido publicadas na literatura e a maioria está relacionada com TIPS. Anemia, hiperbilirrubinemia e sepse sistêmica são as manifestações clínicas comuns. A bilirrubina relacionada para variar entre 5 e 8 mg/dl, sem aumento significativo das transaminases e da fosfatase alcalina. Neste paciente, houve aumento agudo nos níveis totais de bilirrubina observado logo após o procedimento TIPS, o que não foi relatado antes. Apesar do aumento contínuo no total de níveis de bilirrubina durante as duas primeiras semanas, o paciente não teve nenhuma evidência de insuficiência hepática ou outra disfunção orgânica significativa. Sepse foi a força motriz que deteriorou o quadro clínico mais tarde, e o tratamento com antibióticos ofereceu apenas melhora temporária.

O tratamento definitivo de uma endoprótese
infectada envolve a retirada do corpo estranho. No entanto, TIPS infectado não pode ser removido. A fim de selar a fistula, colocação de stent biliar endoscópico tem sido descrita com a descompressão biliar exitosa

A inserção de um stent-enxerto no interior do stent para vedar o vazamento biliar também tem sido utilizado como alternativa. No entanto, uma publicação mais recente demonstrou que a combinação de colocação de stent coberto e tratamento com antibiótico não foi capaz de controlar a sepsis a longo prazo, indicando que alguns pacientes irão exigir a remoção do stent.

O tratamento inicial do tratamento deste paciente incluiu a colocação de endoprótese na tentativa de controlar os efeitos deletérios, vazamento de bile na corrente sanguínea, enquanto um enxerto de fígado não estava disponível para o transplante. O verdadeiro resultado deste procedimento não pode ser apreciado, pois o paciente foi submetido ao transplante do fígado 72 horas mais tarde.

O transplante de fígado foi procedimento salva-vida para o paciente. Embora com mudanças técnicas em TIPS, na maioria dos centros médicos em todo o mundo a comunicação biliar-venosa ainda têm sido usada. Assim, o prejuízo para os ductos biliares pode ocorrer após qualquer tipo de procedimento invasivo no fígado ou no trauma, e fistula biliar-venosa deve ser sempre suspeitada quando houver aumento inesperado nos níveis de bilirrubina logo após procedimentos invasivos do fígado, principalmente se os meios radiológicos ou bioquímicos não detectaram colestase. Neste contexto, o transplante de fígado e particularmente na tentativa de controle dos efeitos de sepse a longo prazo após qualquer tipo de procedimento invasivo no fígado, principalmente se os meios radiológicos ou bioquímicos não detectaram colestase. Neste contexto, o transplante de fígado é importante e definitiva no tratamento do paciente.

1. Boyer TD. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt: current status. Gastroenterology. 2003;124(6):1700-10.
2. Chung HH, Razavi MK, Sze DY, Frisoli JK, Kee ST, Dake MD, et al. Portosystemic pressure gradient during transjugular intrahepatic portosystemic shunt with Viatorr stent graft: what is the critical low threshold to avoid medically uncontrolled low pressure gradient related complications? J Gastroenterol Hepatol. 2008;23(1):95-101.
3. Colombato L. The role of transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) in the management of portal hypertension. J Clin Gastroenterol. 2007;41 Suppl 3:S344-51.
4. Haberlik A, Cendron M, Sauer H. Biliovenous fistula in children after blunt liver trauma: proposal for a simple surgical treatment. J Pediatr Surg. 1992;27(9):1203-6.
5. Jawaqid Q, Saeed ZA, Di Bisceglie AM, Bruton EM, Ramakhriani S, Varma CR, et al. Biliary-venous fistula complicating transjugular intrahepatic portosystemic shunt presenting with recurrent bacteremia, jaundice, anemia and fever. Am J Transplant. 2003;3(12):1604-7.
6. LaBerge JM, Ring EJ, Gordon RL, Lake JR, Doherty MM, Somberg KA, et al. Creation of transjugular intrahepatic portosystemic shunts with the wallstent endoprosthesis: results in 100 patients. Radiology. 1993;187(2):413-20.
7. Mallery S, Freeman ML, Peine CJ, Miller RP, Stanchfield WR. Biliary shunt fistula following transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement. Gastroenterology. 1996;111(5):1353-7.
8. Paterno F, Khan A, Cavaness K, Asolati M, Campsen J, McKenna GJ, et al. Malpositioned transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the common hepatic duct leading to biliary obstruction and liver transplantation. Liver Transpl. 2011;17(3):344-6.
9. Richter GM, Palmaz JC, Noldge G, Rossle M, Siegerstetter V, Franke M, et al. [The transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt. A new nonsurgical percutaneous method]. Radiologe. 1989;29(8):406-11.
10. Sears RJ, Ishitani MB, Buckston SJ. Endoscopic diagnosis and therapy of a case of bilihemia after percutaneous liver biopsy. Gastrointest Endosc. 1997;46(3):276-9.
11. Shifflman ML, Jeffers L, Hoofnagle JH, Tralka TS. The role of transjugular intrahepatic portosystemic shunt for treatment of portal hypertension and its complications: a conference sponsored by the National Digestive Diseases Advisory Board. Hepatology. 1995;22(5):1591-7.
12. Sierre S, Lipsch J, Questa H. Bilihemia: a fatal complication following percutaneous placement of a transhepatic inferior vena cava catheter in a child. Pediatr Radiol. 2007;37(5):498-500.
13. Singal AK, Kathuria MK, Malhotra A, Goodgame RW, Soloway RD. Bilihemia after trans-jugular intra-hepatic porto-systemic shunt and its management with biliary decompression. World J Gastroenterol. 2009;15(29):3681-3.
14. Spahr L, Sahai A, Lahaie R, Dufresne MP, Bui BT, Dagenais M, et al. Transient healing of TIPS-induced biliovenous fistula by PTFE-covered stent graft. J Vasc Interv Radiol. 2008;19(6):937-9.
15. Stroppel B, Oehmichen J, Aletti G, Gorny P, Schröttle J, Schöngart S, et al. Malpositioned transjugular intrahepatic portosystemic shunt fistula following transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement. Gastroenterology. 1996;111(5):1353-7.
16. Sze DY, Vestring T, Liddell RP, Kato N, Semba CP, Razavi MK, et al. Recurrent TIPS failure associated with biliary fistulae: treatment with PTFE-covered stents. Cardiovasc Intervent Radiol. 1999;22(4):298-304.
17. Weintraub JL, Hawari A, English B, Moley D. Treatment of a biliary-venous fistula following percutaneous biopsy in a pediatric living related liver transplant patient. Pediatr Radiol. 2006;36(6):555-7.