

NILTON GHIOTTI DE SIQUEIRA

HIDATIDOSE POLICÍSTICA NO ESTADO DO ACRE: CONTRIBUIÇÃO PARA O DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E PROGNÓSTICO DOS PACIENTES

Tese apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Biologia de Agentes Infecciosos e Parasitários, do Instituto de Ciências Biológicas da Universidade Federal do Pará, como requisito para a obtenção do grau de Doutor em Biologia de Agentes Infecciosos e Parasitários.

Orientador: Prof. Dra. Marinete Marins Pova
Instituto Evandro Chagas, Secretaria de Vigilância em Saúde/Ministério da Saúde

Banca Examinadora: Prof. Dr. Ricardo Ishak
Instituto de Ciências Biológicas, Universidade Federal do Pará

Prof. Dra. Rosângela Rodrigues-Silva
Fundação Osvaldo Cruz, FIOCRUZ (Rio de Janeiro)

Prof. Dr. Edvaldo Carlos de Brito Loureiro
Instituto Evandro Chagas, Secretaria de Vigilância em Saúde/Ministério da Saúde

Prof. Dra. Jeannie Nascimento dos Santos
Instituto de Ciências Biológicas, Universidade Federal do Pará

Rio Branco, junho de 2010

“E se definitivamente a sociedade
só te tem desprezo e horror
E mesmo nas galeras és nocivo,
és um estorvo, és um tumor
A lei fecha o livro, te pregam na cruz
depois chamam os urubus”

Hino de Duran,
Chico Buarque

À minha mulher Cláudia e a meus filhos Leonardo e Mateus

Agradecimentos

Aos pacientes que participaram do estudo, generosamente cedendo seus dados.

À Prof. Dra. Marinete Marins Póvoa, Pesquisadora do Instituto Evandro Chagas – Belém do Pará, orientadora desta tese e grande incentivadora.

Ao Prof. Dr. Ricardo Ishak, Professor da UFPA, pela disposição de enfrentar desafios.

Ao Prof. Dr. Antonio D'Alessandro, Professor Emérito da Universidade de Tulane, pelo seus trabalhos sobre esta doença e o incentivo para estudá-la.

À Prof. Dra. Rosângela Rodrigues-Silva Pesquisadora Titular da FIOCRUZ – Rio de Janeiro, pelo apoio, incentivo e iniciativas para o estudo dessa doença.

À Prof. Dra. Rita Uchoa, Professora da UFAC, pelas brilhantes sugestões.

Ao Prof. Manoel Soares, Pesquisador do Instituto Evandro Chagas – Belém do Pará, pelo apoio e também sua empolgação ao discutirmos nossas dúvidas.

Ao Dr. André Luiz Rodrigues, Cirurgião Oncológico do Hospital Ophir Loyola pelas oportunidades criadas para trocarmos experiências.

Ao Prof. Osvaldo Leal, Secretario Estadual de Saúde, por oferecer a continuidade de nossos estudos viabilizando através da Secretaria Estadual de Saúde do Acre este doutorado.

Ao Prof. Dr. José Tavares-Neto, Professor da UFBA, por apontar a direção certa.

Aos colegas cirurgiões, médicos residentes e acadêmicos, que com sentido de equipe, acompanharam e trataram conjuntamente os pacientes.

À Bióloga Nellysie Virginia de Carvalho pela colaboração na identificação do parasita e organização dos casos no Laboratório de Patologia da Fundação Hospital Estadual do Acre.

Aos colegas médicos ao encaminhar os pacientes de diferentes ambulatórios.

Aos funcionários e técnicos dos laboratórios de Patologia e o de Análises Clínicas pela colaboração com os materiais biológicos.

Aos funcionários e técnicos do Serviço de Radiodiagnóstico pelo apoio na realização das tomografias computadorizadas.

Ao Serviço de enfermagem da FUNDHACRE e em especial a do Centro-Cirúrgico pelo cuidado com os pacientes.

SUMÁRIO

LISTA DE FIGURAS	8
RESUMO	12
ABSTRACT	13
1 – INTRODUÇÃO	14
1.1 – GENERALIDADES	14
1.2 – EQUINOCOCOSSES	16
1.2.1 - <i>Echinococcus granulosus</i>	16
1.2.2 - <i>Echinococcus multilocularis</i>	21
1.2.3 - <i>Echinococcus oligarthrus</i>	26
1.2.4 - <i>Echinococcus vogeli</i>	28
1.2.5 - <i>Echinococcus shiquicus</i>	31
1.3 – A EQUINOCOCOSE NEOTROPICAL / HIDATIDOSE POLICÍSTICA	32
1.3.1 – Diagnóstico	38
1.3.1.1 – Diagnóstico clínico	38
1.3.1.2 – Diagnóstico por imagem	39
1.3.1.3 – Diagnóstico laboratorial	40
1.3.1.4 – Diagnóstico diferencial da equinococose neotropical pelo <i>Echinococcus vogeli</i>	43
1.4 – TRATAMENTO	44
1.5 – OBJETIVOS	47
1.5.1 – Geral	47
1.5.2 – Específicos	47
2 – MATERIAL E MÉTODOS	48
2.1 – TIPO DE ESTUDO	48
2.2 – CRITÉRIOS DE INCLUSÃO	48
2.3 – ASPECTOS ÉTICOS	48
2.4 – PACIENTES E MÉTODOS	49
2.4.1 – “PAIR” Descrição da Técnica	54
3 – RESULTADOS	56
3.1 – INCLUSÃO DOS PACIENTES NO ESTUDO	56
3.2 – ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DA HISTÓRIA DOS PACIENTES	56

3.3 – ASPECTOS CLÍNICOS DOS CASOS.....	58
3.4 – ACHADOS NOS EXAMES POR IMAGEM DOS PACIENTES.....	58
3.5 – DIAGNÓSTICO MOLECULAR.....	60
3.6 – CLASSIFICAÇÃO E ESTADIAMENTO DOS CASOS DE HIDATI- DOSE POLICÍSTICA.....	60
3.7 – TRATAMENTOS E EVOLUÇÃO DOS CASOS DE HIDATIDOSE POLICÍSTICA.....	61
3.8 – DESCRIÇÃO DOS CASOS SUBMETIDOS À PUNÇÃO PER- CUTÂNEA OU “PAIR.....	67
3.9 - CONSOLIDAÇÃO DOS RESULTADOS SOBRE TERAPÊUTICA....	88
 4 - DISCUSSÃO.....	 89
 5 – CONCLUSÕES.....	 100
 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	 101
 ANEXO I - PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA.....	 112
ANEXO II - PROTOCOLO DE PESQUISA.....	114
ANEXO III – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO	116

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Cestódeos das cinco espécies de equinococos: a – <i>E. vogeli</i> ; b - <i>E. granulosus</i> ; c – <i>E. oligarthrus</i> ; d – <i>E. multilocularis</i> ; e – <i>E. shiquicus</i>	14
Figura 2 – Ciclo biológico do <i>Echinococcus granulosus</i> : (A) Parasito adulto; (B) Cão doméstico (outros canídeos); (C) Proglote com ovos; (D) Ovo com oncosfera; (E) Infecção de humanos; (F) Ovelha (outros rumi- nantes); (G) Fígado de ovelha com cistos.....	17
Figura 3 - Desenho esquemático da estrutura do cisto hidático de <i>Echinococcus granulosus</i>	18
Figura 4 – Classificação ultra-sonográfica de Gharbi <i>et.al.</i> - WHO da equinococose cística	20
Figura 5 - Classificação de Kjossev & Losanoff (2005) para equinoco- cose cística baseada na topografia da lesão, história natural, recorrên- cia e complicação dos cistos.....	22
Figura 6 - Ciclo biológico do <i>Echinococcus multilocularis</i>	24
Figura 7 - Ciclo biológico do <i>Echinococcus oligarthrus</i>	27
Figura 8 - Foto do cachorro do mato vinagre (<i>Speothos venaticus</i>).....	28
Figura 9 – Foto da paca (<i>Cuniculus paca</i>).....	29
Figura 10 - Ciclo biológico do <i>Echinococcus vogeli</i> , ciclo silvestre e o <i>peri-domiciliar</i>	30

Figura 11 – Fígado de paca com a presença de múltiplos cistos hidáticos do <i>Echinococcus vogeli</i>	34
Figura 12 – Resultado do Imunoblot-IgG para análise do perfil de reatividade ao antígeno total do líquido hidático.....	41
Figura 13 – Grandes ganchos rostellares de protoescólex de <i>Echinococcus granulosus</i> , <i>E. vogeli</i> e <i>E. oligarthrus</i>	42
Figura 14 – Fotomicrografia de grande gancho de <i>Echinococcus vogeli</i> demonstrando a proporção entre o cabo e a lâmina	42
Figura 15 – Mapa com a distribuição dos casos por município.....	59
Figura 16 – Árvore filogenética demonstrando a classificação das espécies do gênero <i>Echinococcus</i> de sete pacientes da coorte.....	61
Figura 17 – Distribuição dos casos de Hidatidose Policística conforme a classificação de Kern <i>et.al.</i> (2006) ou “PNM”.....	62
Figura 18 – Aspecto tomográfico da doença demonstrando múltiplos cistos hepáticos no início da quimioterapia com albendazol.....	63
Figura 19- Aspecto tomográfico da doença após 8 anos em terapêutica clínica sem modificação do aspecto dos cistos e a presença de esplenomegalia	64
Figura 20 – Aspecto tomográfico de paciente submetida à hepatectomia esquerda e que apresentava abscesso hepático.....	68
Figura 21 – Aspecto tomográfico de paciente submetida à hepatectomia esquerda 10 anos após o tratamento percutâneo de abscesso hepático.....	69
Figura 22 - Tomografia computadorizada de abdome, demonstrando múltiplos cistos em lobo hepático direito com envolvimento da veia cava.....	71

Figura 23 – Foto de paciente apresentando fístula cutânea após laparotomia exploradora para biópsia hepática.....	71
Figura 24 – Tomografia computadorizada de abdome após cateterização de trajeto fistuloso e injeção de contraste, demonstrando a comunicação entre os cistos.....	72
Figura 25 – Fotomicrografia de gancho rostelar, obtida a partir de esfregaço de secreção de fístula cutânea	72
Figura 26 – Aspecto tomográfico após tratamento, paciente ainda com dreno percutâneo e injeção de contraste iodado, demonstrando o fígado sem lesões císticas.....	73
Figura 27 – Aspecto tomográfico do fígado após tratamento percutâneo	75
Figura 28 – Tomografia computadorizada de abdome demonstrando deformidade da parede anterior do abdome pelos volumosos cistos hepáticos.....	76
Figura 29 - Punção percutânea - PAIR - de paciente portador de Hidatidose Policística, com cistos de grande volume	77
Figura 30 – Tomografia computadorizada de abdome demonstrando lesões residuais após PAIR.....	78
Figura 31 – Foto do aspecto cirúrgico das lesões residuais após tratamento por PAIR.....	78
Figura 32 – Aspecto tomográfico pós-operatório de ressecção de lesões residuais após tratamento por PAIR	79
Figura 33 – Aspecto tomográfico de paciente portador de Hidatidose Policística em tratamento clínico há cinco anos, demonstrando volumosos cistos.....	80
Figura 34 - Aspecto tomográfico de paciente portador de Hidatidose Policística, demonstrando volumosos cistos e esplenomegalia.....	81

Figura 35 – Fistulografia em paciente portador de Hidatidose Policística demonstrando trajeto fistuloso para via biliar e brônquio.....	83
Figura 36 – Tomografia computadorizada de abdome demonstrando volumoso abscesso hepático associado à calcificação.....	84
Figura 37 - Tomografia computadorizada de abdome, cortes coronais, em paciente portadora de Hidatidose Policística demonstrando cisto hepático sub-diafragmático volumoso.....	85
Figura 38 – Foto do transoperatório de paciente portador de Hidatidose policística, demonstrando atrofia de lobo hepático direito em paciente sem diagnóstico prévio.....	87
Figura 39 – Fotomicrografia de gancho rostelar de <i>Echinococcus vogeli</i> , obtida a partir de esfregaço de cisto em paciente sem diagnóstico prévio de hidatidose policística.....	87

RESUMO

A equinococose é uma zoonose cujos agentes etiológicos são helmintos do gênero *Echinococcus*. Há cinco espécies de *Echinococcus*, duas delas, o *E. oligarthus* (Diesing, 1863) e o *E. vogeli* (Rausch & Bernstein, 1972) ocorrem apenas em zonas neotropicais. A equinococose pelo *E. vogeli* provoca cistos hidáticos múltiplos, principalmente no fígado dos hospedeiros intermediários, dos quais um deles é o ser humano. O pouco conhecimento acerca da doença faz com que o diagnóstico seja retardado ou até mesmo equivocado. A falta de sistematização nas indicações de tratamento também dificulta a avaliação dos resultados e prognóstico dos pacientes com lesões hepáticas e peritoneais causadas pelo *E. vogeli*. Neste trabalho, descrevemos o quadro clínico dos pacientes; propomos protocolo de classificação radiológica, utilizado na classificação da equinococose alveolar (*E. multilocularis*, Classificação “PNM”, Kern *et al.*, 2006), que foi adequado também para a equinococose policística (*E. vogeli*); e descrevemos uma opção terapêutica para o tratamento dessa hidatidose que anteriormente só havia sido utilizada para casos de equinococose cística (*E. granulosus*, PAIR -Puncture, Aspiration, Injection, Reaspiration, Brunnetti *et al.*, 2001). Uma *coorte* prospectiva foi iniciada no ano de 1999 e até 2009 foram incluídos 60 pacientes. Foram descritos os principais sintomas e sinais: dor no andar superior do abdome (65%) e hepatomegalia (60%) e os pacientes foram classificados conforme a Classificação “PNM” e submetidos a três modalidades terapêuticas: (i) quimioterapia com albendazol na dose de 10mg/Kg/dia, (ii) tratamento cirúrgico com ressecção dos cistos ou (iii) punção percutânea – PAIR. Após exclusão de 2 casos, por preenchimento inadequado do protocolo de pesquisa, os grupos foram assim distribuídos: terapêutica com albendazol: n=28 (48,3%; 28/58), terapêutica cirúrgica: n=25 (52,1%; 25/58) e PAIR: n=5 (8,1%; 5/58). Os resultados foram estratificados conforme o resultado da terapêutica: “Cura”, representada pelo desaparecimento das lesões após tratamento clínico ou cirúrgico; “Melhora clínica”, entendidas como pacientes assintomáticos, sem perda ponderal e com as funções fisiológicas preservadas; “Sem Melhora”, incluiu os pacientes que permaneceram sintomáticos; “Óbito”; e “Sem informação”, o acompanhamento não permitiu a conclusão sobre o desfecho. Nos três grupos terapêuticos a taxa de letalidade de 15,5% (9/58), “sem melhora” 1,7% (1/58), “melhora clínica” em 40,0% (23/58) e “cura” em 32,8% (19/58). Com relação ao desfecho “óbito”, não houve diferença entre as terapêuticas com albendazol ou cirúrgica com 4 (14,2%) e 3 (12%) óbitos respectivamente; porém, no primeiro grupo, albendazol, o desfecho “cura” foi de 4,3% (1/23) e “melhora clínica” 74,0% (17/23), enquanto que no grupo “cirurgia” a “cura” representou 71,0% (17/24) e “melhora clínica” com 16,7(4/24). A terapêutica “PAIR” foi associado a taxa de letalidade de 40% (2/5), cura em 20% (1/5) e melhora clínica em 40% (2/5). A Classificação “PNM” foi útil para indicar tipo terapêutica nos casos de hidatidose policística. Em conclusão, na série estudada a terapêutica cirúrgica apresenta melhor resultado que a terapêutica clínica quanto aos desfechos “cura” e “melhora clínica”. A terapêutica por PAIR necessita de mais estudos.

ABSTRACT

The echinococcosis is a zoonosis whose etiological agents are nematodes of the genus *Echinococcus*. There are five species of *Echinococcus*, two of them, *E. oligarthrus* (Diesing, 1863) and *E. vogeli* (Rausch & Bernstein, 1972) only occur in neotropical areas. The echinococcosis by *E. vogeli* causes multiple hydatid cysts, mainly in the liver of intermediate hosts, of which one is the human being. The lack of knowledge about the disease makes the diagnosis is delayed or even misleading. The lack of systematic information on treatment is also difficult to assess the results and prognosis of patients with peritoneal and hepatic lesions caused by *E. vogeli*. Here we describe the clinical features of patients, we propose a radiological classification protocol used in the classification of alveolar echinococcosis (*E. multilocularis* "PNM" Classification, Kern et al., 2006), which was also suitable for polycystic echinococcosis (*E. vogeli*) and describe a therapeutic option for the treatment of hydatid disease which previously had only been used for cases of cystic echinococcosis (*E. granulosus*, PAIR-Puncture, Aspiration, Injection, Reaspiration, Brunnetti et al., 2001). A prospective *cohort* study was initiated in 1999 and by 2009 included 60 patients. We describe the main symptoms and signs: pain in upper abdomen (65%) and hepatomegaly (60%) and patients were classified according to the "PNM" classification and submitted to three therapeutic modalities: (i) chemotherapy with albendazole at a dose of 10mg/kg/day, (ii) surgical removal of cysts or (iii) percutaneous puncture of the cysts- PAIR. After exclusion of two cases, due to inadequacy of the research protocol, the groups were distributed as follows: treatment with albendazole: n = 28 (48.3%, 28/58), surgical therapy: n = 25 (52.1%; 25/58) and PAIR: n = 5 (8.1%, 5 / 58). The results were stratified according to outcome of therapy: "Cure", represented by the disappearance of lesions after clinical or surgical treatment, "clinical improvement", defined as asymptomatic patients without weight loss and physiological functions preserved, "No Improvement" included patients who remained symptomatic, "Death" and "No Information", the monitoring did not allow a conclusion about the outcome. The three treatment groups together demonstrated lethality rate of 15.5% (9 / 58), "no improvement" 1.7% (1 / 58), "clinical improvement" in 40.0% (23/58) and "cure" in 32.8% (19/58). Regarding the outcome "death", there was no difference between therapies with albendazole or surgical treatment with 4 (14.2%) and 3 (12%) deaths respectively, but in the first group, albendazole, the outcome "cure" was 4.3% (1 / 23) and "clinical improvement" 74.0% (17/23), whereas in the "surgery" to "cure" represented 71.0% (17/24) and "clinical improvement" 16.7 (4 / 24). Therapy "PAIR" was associated with a lethality rate of 40% (2 / 5), cure in 20% (fifth) and clinical improvement in 40% (2 / 5). The "PNM" classification was useful to indicate such therapy in cases of polycystic hydatid disease. In conclusion, in the series studied surgical therapy has better results in the clinical therapy on the outcomes "cure" and "clinical improvement". The treatment for PAIR needs further studies.

1 INTRODUÇÃO

1.1 GENERALIDADES

A equinococose é uma zoonose relacionada à infecção por parasitos do Gênero *Echinococcus*, pertencente ao Filo *Platyheminthes*, Classe *Cestoda*, Subclasse *Eucestoda* e Família *Taeniidae*.

Há cinco espécies de *Echinococcus*: *E. granulosus* (Batschi, 1786), *E. multilocularis* (Leuckart, 1863), *E. oligarthrus* (Diesing, 1863), *E. vogeli* (Rausch & Bernstein, 1972) e o *E. shiquicus* (Xiao, 2005) (Fig. 1). Dentre essas espécies, apenas o *E. shiquicus* não é uma zoonose (Xiao *et al.*, 2006) ou causa doença à espécie humana ,portanto sem interesse médico.

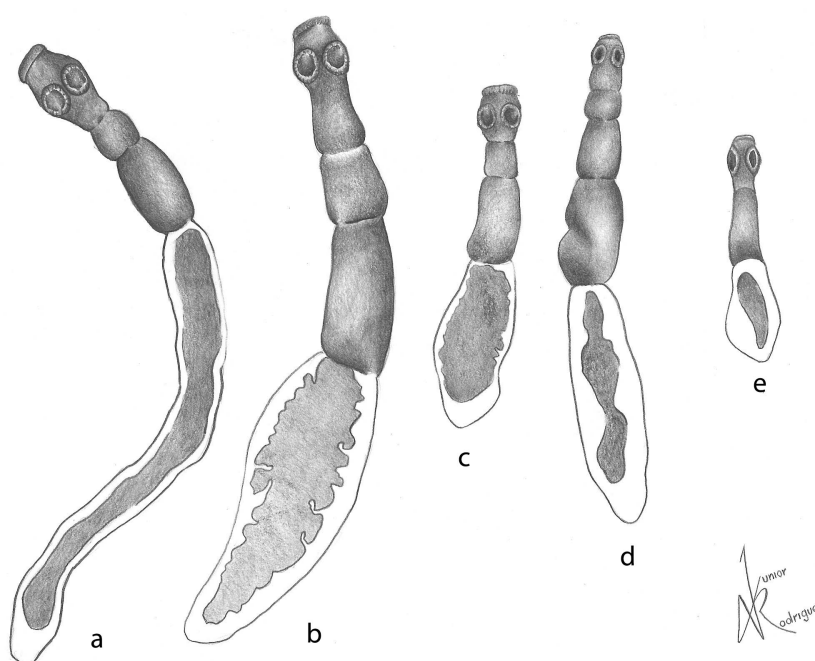


Figura 1 – Cestódeos das espécies de *Echinococcus*: a – *E. vogeli*; b - *E. granulosus*; c – *E. oligarthrus*; d – *E. multilocularis*; e – *E. shiquicus*. (Fonte: adaptado de Rausch & Bernstein, 1972 e Xiao *et al.*, 2006. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo M. Siqueira)

Esses cestódeos têm seu corpo segmentado e são divididos em escólex, onde existem ventosas com duas coroas de ganchos (acúleos), colo e estróbilo. As coroas de ganchos são responsáveis pela fixação à mucosa intestinal e também são chamadas de rostelos. Pelo estudo da morfologia dos ganchos podem ser caracterizadas as espécies de *Echinococcus* (Eckert & Deplazes, 2004).

No colo do verme adulto, há intensa proliferação celular, onde se originam as proglotes. O número de proglotes varia de três a seis, dependendo da espécie e esse conjunto se denomina estróbilo. As proglotes sofrem processo de maturação à medida que se afastam do colo e são classificados em imaturas, maduras e grávidas. As maduras possuem aparelhos reprodutores masculino e feminino, enquanto as proglotes grávidas estão repletas de ovos e em grau variável apresentam atrofia dos aparelhos reprodutores (Eckert & Deplazes, 2004).

Todas as espécies de *Echinococcus* necessitam de dois hospedeiros para completar seu ciclo biológico. Os vermes adultos habitam o intestino delgado dos hospedeiros definitivos e eliminam proglotes íntegras ou rotas, liberando no meio ambiente ovos contendo oncosferas. A forma larvária ocorre no hospedeiro intermediário ou acidental, apresentando-se como cistos hidáticos únicos (hidatidose cística), múltiplos (hidatidose policística) ou na forma alveolar (pequenas e inúmeras vesículas), dependendo da espécie infectante. Uma vez na luz intestinal do hospedeiro intermediário, os ovos liberam as on-

cosferas que atravessam a parede intestinal e ganham a circulação sanguínea podendo se alojar em qualquer órgão (Eckert & Deplazes, 2004).

1.2 EQUINOCOCOSSES

1.2.1 *Echinococcus granulosus*

O *E. granulosus*, parasito de intestino delgado do hospedeiro definitivo, tem de 3 a 6 mm de comprimento, composto por três proglotes, dos quais a última contém ovos férteis (Fig. 1b). As proglotes são eliminados íntegras ou rotas nas fezes e liberam centenas de ovos no meio ambiente. Os hospedeiros definitivos de *E. granulosus* são: o cão, a raposa, o chacal e o lobo. Estes se infectam ao ingerirem vísceras de hospedeiros intermediários como bovinos, ovinos, camelídeos, suínos, marsupiais, equinos e cervídeos, que albergam a forma larvária do parasito (fig. 2), (Mcgreevy & Nelson, 1984; Eckert & Deplazes, 2004).

Os ovos de *E. granulosus* ingeridos pelo hospedeiro intermediário, liberam no intestino delgado embriões chamados de oncosferas, que atravessam a parede intestinal e ganham a circulação do sistema porta hepático, alojando-se mais comumente no fígado e menos frequentemente nos pulmões, ossos ou quaisquer órgãos, onde se desenvolverá o cisto hidático (Edelweiss, 1991; Kammerer & Schantz, 1993).

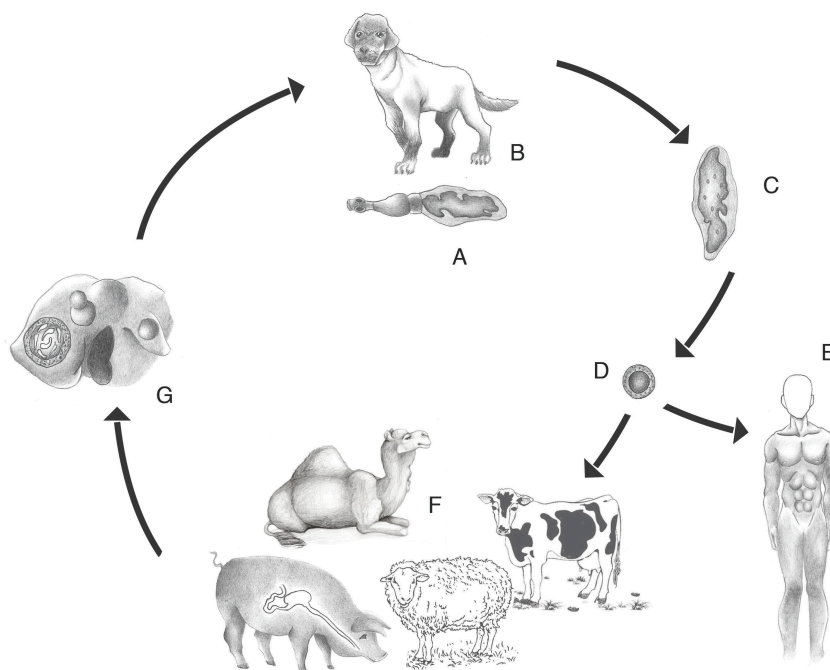


Figura 2 – Ciclo biológico do *E. granulosus*. (A) Parasito adulto; (B) Cão doméstico (outros canídeos); (C) Proglote com ovos; (D) Ovo com oncosfera; (E) Infecção de humanos; (F) Ovelha (outros ruminantes); (G) Fígado de ovelha com cistos. Fonte: Adaptado de Eckert & Deplazes, 2004. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

O cisto formado pelo *Echinococcus* é chamado de cisto hidático. Quando formado por *E. granulosus* tal cisto apresenta-se tipicamente com única cavidade, por isso chamado de unilocular e sua parede é constituída por duas camadas: a externa, laminar ou cuticular; e a interna, germinativa ou prolígera. Seu interior é preenchido por líquido incolor (Marty & Andersen, 1995).

Da membrana germinativa projetam-se para o interior do cisto as vesículas prolígeras, contendo os protoescólex, ou os escólex dos futuros vermes adultos, que se fixarão no intestino do hospedeiro definitivo (Marty & An-

dersen, 1995). Essas vesículas prolíferas podem estar aderidas à parede do cisto por pedículo, ou se soltam e ficam livres no líquido hidático, compondo a “areia hidática” (Fig. 3). É comum haver o rompimento da membrana das vesículas prolíferas, o que permite que sejam observadas vesículas íntegras e protoescólex livres na “areia hidática”. A viabilidade dos protoescólex é o que determina, em última análise, a infectividade da forma larvária (Marty & Andersen, 1995).

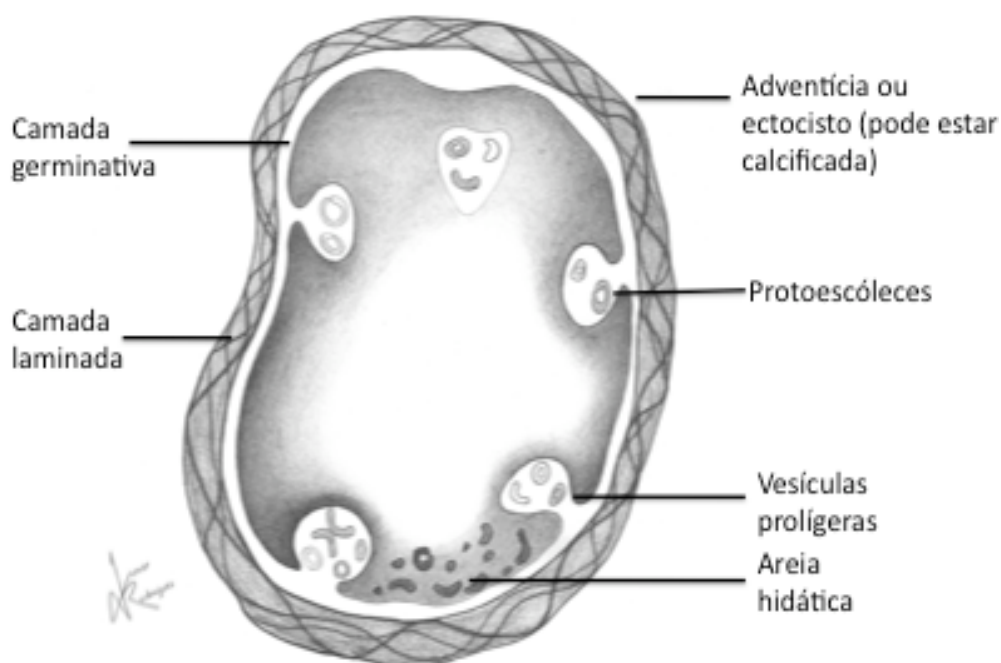


Figura 3 – Desenho esquemático da estrutura do cisto hidático de *E. granulosus*. Adaptado de Shelock & Dooley, 2004. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

O *E. granulosus* possui nove genótipos diferentes (“G” 1 a 9). Estes diferentes genótipos foram definidos conforme o hospedeiro intermediário, a distribuição geográfica, a morfologia do verme adulto e da metacestode¹, tem-

¹ Forma larvária do equinococos no hospedeiro intermediário.

po de maturação no hospedeiro definitivo, órgão acometido pelas metacestodes e produção de protoescólex. Em sete dessas cepas há relatos de infecção em seres humanos, sendo a mais prevalente a G1 cujo os hospedeiros definitivos são carnívoros (cão, raposa, chacal, hiena e dingo) e os intermediários herbívoros (ovelha, porcos, camelos e cabras). É espécie cosmopolita, constituindo-se na mais importante entre os equinococos por sua distribuição mundial e por provocar grande impacto em economias na qual a criação extensiva de ovinos tem peso expressivo (Eckert & Deplazes, 2004).

No Brasil, ocorre principalmente no Estado do Rio Grande do Sul, provocando, em humanos, cistos no fígado, pulmões e em várias outras localizações. As múltiplas opções terapêuticas estabelecidas variam dependendo da localização e tamanho dos cistos (Edelweiss, 1991; Yagci *et al.*, 2005).

Dessa forma, foram propostas classificações para uniformizar o tratamento dos pacientes. A primeira delas foi elaborada por Gharbi *et al.* (1981), baseados na análise ultra-sonográfica e em aspectos morfológicos e estruturais de 121 casos confirmados cirurgicamente com cistos de *E. granulosus* e divididos em cinco categorias, correspondentes aos diferentes estágios da doença.

Essa classificação foi aprimorada em 2003 pelo “*WHO Informal Working Group on the development of a standardised classification for Cystic Echinococcosis*”, para ser usada tanto em estudos epidemiológicos quanto clínicos e divide os cinco estágios de Gharbi (Gharbi *et al.*, 1981) em três grupos: o primeiro inclui os tipos 1 e 2 e são cistos em atividade, infectantes; o grupo II corresponde ao estágio 3, concernente a fase de transição, quando as defesas

do hospedeiro ou uso de quimioterápicos estão comprometendo a integridade do cisto; e o terceiro estágio ou grupo III inclui os tipos 4 e 5, que correspondem aos cistos inativos que perderam a fertilidade e estão em processo de degeneração (Fig. 4) (Macpherson *et al.*, 2003).

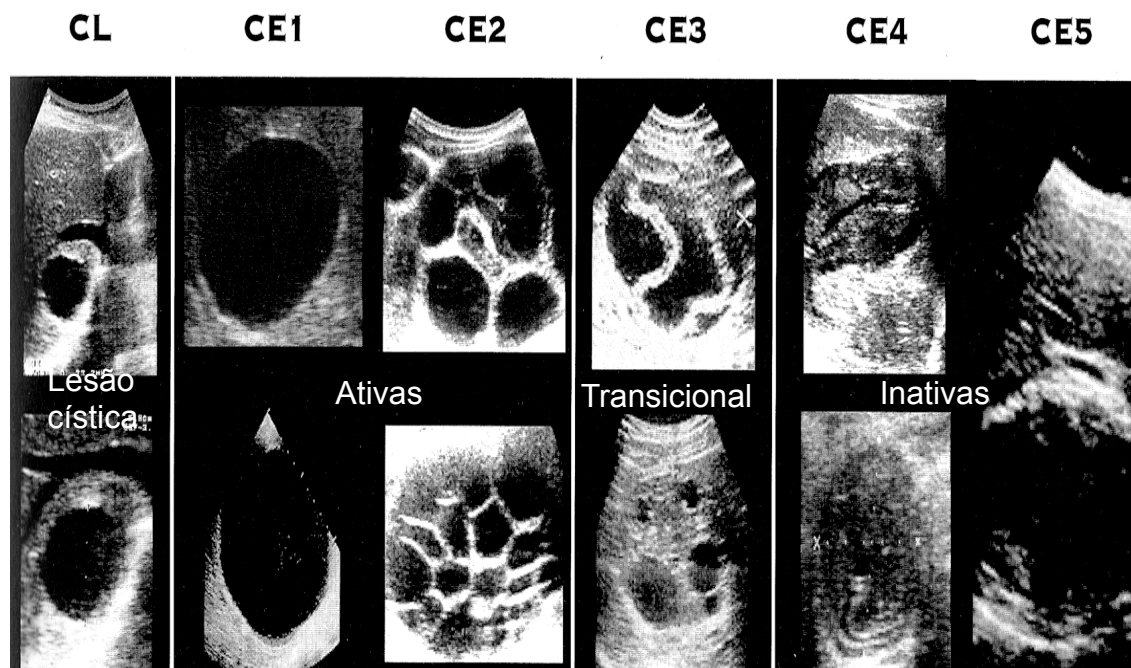


Figura 4 – Classificação ultra-sonográfica da equinococose cística. No bordo superior da figura, os cinco estágios propostos por Gharbi *et al.*, 1981: CL- Lesão cística ativa; CE1 – lesão cística ativa com areia hidática; CE2 – lesão ativa multiseptada (cistos filhos); CE3 – forma transicional com descolamento da membrana laminada; CE4 – forma inativa, hipoeecóica e heterogênea; CE5 – forma inativa com calcificações. No bordo inferior, os três estágios propostos pela WHO, 2003: forma ativa (engloba CE1 e 2); forma transicional (CE3) e forma inativa (CE4 e 5). Fonte: adaptado de WHO Informal Working Group, (2003). Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

A segunda classificação foi elaborada por Kjossev & Losanoff (2005), fundamentados na topografia da lesão, história natural, recorrência e complicação dos cistos, a partir da revisão de prontuários de 169 pacientes. Com relação à topografia (“T”) do cisto, a classificação segue a numeração da segmentação hepática proposta por Couinaud (1957). Para as características

dos cistos (“N”) foram consideradas: (1) cisto sem alterações; (2) cisto descolado do endocisto por ruptura; (3) cisto com cistos-filhos; (4) cisto densamente calcificado; e (5) cavidade residual após cirurgia. O cisto recidivado é caracterizado pela letra “R”. As complicações pela letra “C”: (0) cisto sem complicação; (1) cisto aderido a estruturas adjacentes; (2) cisto comprimindo órgãos vizinhos; (3) fístula para via biliar; (4) cisto infectado ou com formação de abscesso; (5) ruptura do cisto para via biliar e; (6) ruptura do cisto para cavidade livre (Fig. 5) .

1.2.2 *Echinococcus multilocularis*

O parasito adulto do *E. multilocularis* mede de 1,2 a 3,7mm, é formado por três proglotes (Fig. 1d) e parasita animais carnívoros, selvagens, de regiões do Hemisfério Norte, como a raposa, principalmente a polar (*Alopex lagopus*) e a vermelha (*Vulpes vulpes*), e também lobos (*Canis lupus*) e outros felídeos.

Esses animais se infectam ao ingerirem as formas larvárias presentes nas vísceras de roedores silvestres, hospedeiros intermediários do *E. multilocularis* (McGreevy & Nelson, 1984; Bhatia, 1997).

A equinococose pelo *E. multilocularis* é extensamente distribuída em carnívoros de regiões árticas e sub-árticas incluindo áreas da Europa central, centro e norte da Eurásia até à parte leste do Japão e algumas regiões da

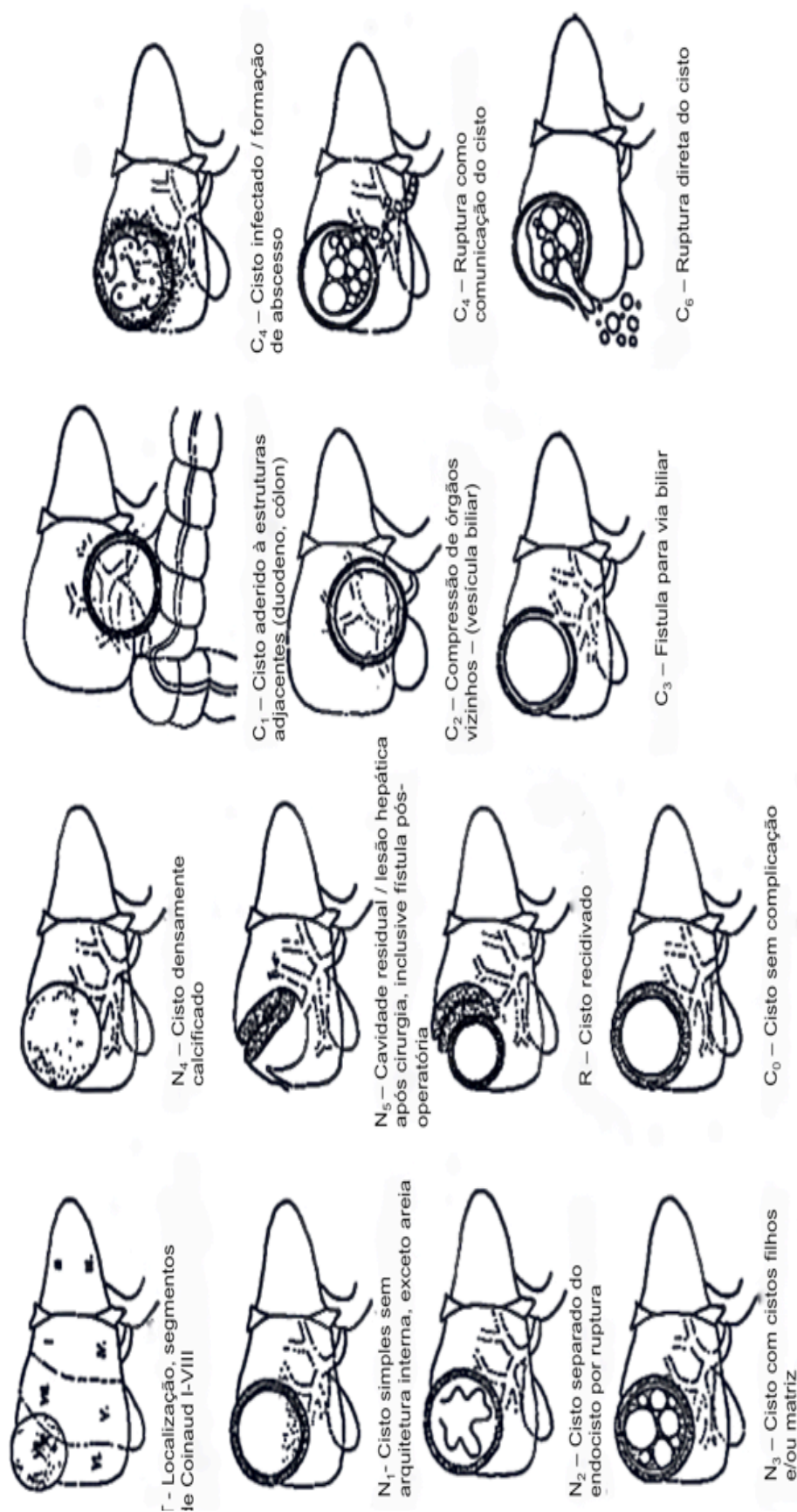


Figura 5 – Classificação de Kjossev & Losanoff (2005), baseada na topografia da lesão, história natural, recorrência e complicação dos cistos. Fonte: Adaptado de Kjossev & Losanoff, (2005). Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

América do Norte. Existem ainda relatos de ocorrência em pelo menos trinta países como a Rússia, Kazaquistão e China (Acha & Szyfres, 1989; Eckert & Deplazes, 2004).

Os cães (*Canis lupus familiaris*) e gatos domésticos (*Felis sylvestris catus*) participam do ciclo do *E. multilocularis* (Fig. 6) ao se alimentarem de roedores silvestres, os quais são infectados com ovos que contaminam o meio ambiente através das fezes dos hospedeiros definitivos (Eckert & Deplazes, 2004).

No hospedeiro intermediário a apresentação dos cistos é alveolar, ocorrendo o desenvolvimento endógeno e exógeno da membrana germinativa, produzindo vesículas prolíferas disseminadas em todas as direções, que são de pequeno tamanho e de comportamento maligno, devido à substituição progressiva do parênquima hepático pelas vesículas e pelo seu poder ilimitado de proliferação (Hemphill *et al.*, 2007). Podem invadir órgãos vizinhos e determinar o surgimento de metástases ou focos secundários (Eckert & Deplazes, 2004).

A classificação para a equinococose alveolar foi desenvolvida pela *European Network for Concerted Surveillance of Alveolar Echinococcosis* e pelo *WHO Informal Working Group on Echinococcosis* e como sua evolução apresenta similaridades com os tumores malignos hepáticos, devido a agressiva invasão local e de órgãos vizinhos e a possibilidade de metástases à distância é similar a classificação utilizada no estadiamento de tumores *Tumor-Node-Metastasis* (TNM) da *International Union Against Cancer* (UICC, 2008) e do *American Joint Committee on Cancer* (AJCC, 2008). Nessa classificação, a le-

tra “T” se refere à localização do tumor primário e corresponde-se com “P”, a presença do parasito no parênquima hepático, enquanto a letra “N” simboliza a presença de metástase linfonodal corresponde ao “N” acometimento de órgãos próximos e a letra “M” corresponde em ambas classificações, a metástases à distância. À semelhança da “TNM” é também classificada em estágios de “I” a “IV” (Quadros 1 e 2) (Kern *et.al.*, 2006).

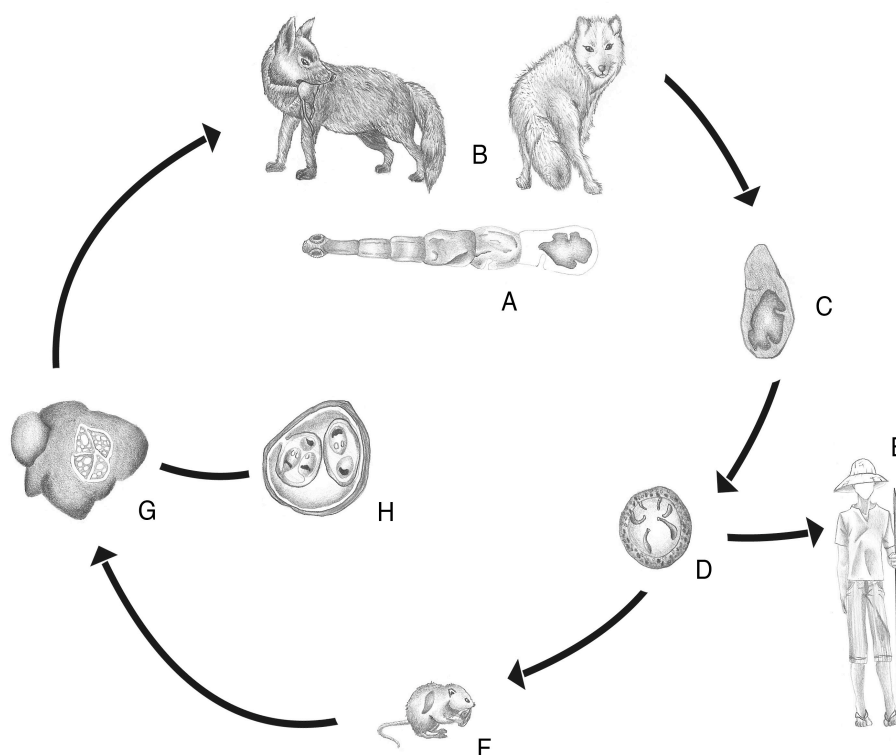


Figura 6 – Ciclo biológico do *Echinococcus multilocularis*. (A) Parasito adulto. (B) Raposas (esquerda, raposa vermelha; direita, raposa do ártico) são os principais hospedeiros definitivos; cães, outros canídeos e gatos podem estar envolvidos no ciclo. (C) Proglotes com ovos. (D) Ovos com oncosfera. (E) Infecção em humanos. (F) Roedores infectados com metacestodes. (G) Fígado de roedores com metacestodes. (H) Metacestode única com protoecólex. Fonte: adaptado de Eckert & Deplazes, 2004. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

Quadro 1 – Classificação PNM - Sistema para Classificação da Equinococose Alveolar Humana.

PNM Sistema para Classificação da Equinococose Alveolar Humana	
P: Localização hepática do parasito	
PX	Lesão primária não pode ser avaliada
P0	Lesão hepática não-detectável
P1	Lesão periférica sem envolvimento vascular e/ou biliar
P2	Lesão central com envolvimento vascular e/ou biliar acometendo um lobo ^a
P3	Lesão central com envolvimento vascular e/ou biliar em ambos lobos ou com envolvimento de duas veias hepáticas
P4	Qualquer lesão hepática com extensão ao longo de vasos ^b e/ou árvore biliar
N: Envolvimento extra-hepático de órgãos vizinhos	
Diafragma, pulmão, pleura, pericárdio, coração, parede gástrica ou duodenal, adrenais, peritônio, retroperitônio, parede abdominal (músculos, pele, ossos), pâncreas, linfonodos regionais, ligamentos hepáticos, rins.	
NX	Não avaliável
N0	Sem envolvimento regional
N1	Envolvimento regional de órgãos ou tecidos vizinhos
M: Ausência ou presença de metástases à distância	
Pulmão, linfonodos distantes, baço, sistema nervoso central, órbita, ossos, pele, músculo, locais distantes do peritônio ou retroperitônio.	
MX	Não avaliável
M0	Sem metástases ^c
M1	Metástases

a) para classificação, o plano projetado entre o leito da vesícula biliar e a veia cava inferior divide o fígado em dois lobos; b) vasos significa veia cava inferior, veia porta e artérias; c) Raios-X de pulmão e Tomografia computadorizada de cérebro negativos

Fonte: Adaptado de Kern, *et al.* (2006).

Quadro 2 – Estadiamento baseado na Classificação PNM

Estágio I	P1	N0	M0
Estágio II	P2	N0	M0
Estágio IIIa	P3	N0	M0
Estágio IIIb	P1-3	N1	M0
	P4	N0	M0
Estágio IV	P4	N1	M0
	qualquer P	qualquer N e/ou	M1

Fonte: adaptado de Kern *et al.* (2006).

1.2.3 *Echinococcus oligarthrus*

O *E. oligarthrus* na forma adulta mede 2,2 a 2,9 mm, possui um escólex e três proglotes (Fig. 1c), denominados a partir do colo como imatura, madura e grávida (ovos férteis). Os hospedeiros definitivos são felídeos selvagens (puma – *Puma concolor*; e jaguar – *Panthera onca*) e os intermediários são roedores silvestres (cotias – *Dasypsecta sp.*) (Acha & Szyfres, 1989).

Os felídeos infectados eliminam proglotes grávidas com ovos férteis, que irão infectar os hospedeiros intermediários, desenvolvendo a forma larvária (cistos hidáticos). A forma clínica é unicística (D'Alessandro & Raush, 2008) e as hidátides tendem a ser mais extra-hepáticas, contrastando com o que ocorre com as outras espécies (Acha & Szyfres, 1989), (Fig. 7)

O *E. oligarthrus* é responsável pela Equinococose Neotropical com apresentação unicística da doença e é assim denominada por ocorrer exclusivamente no Novo Mundo (D'Alessandro, 1997; D'Alessandro & Raush,

2008). É a espécie que possui menor número de registros na literatura, pois, até recentemente, só foram descritos cinco casos de equinococose humana por *E. oligarthrus*: dois com localização orbitária na Venezuela e Suriname (D'Alessandro, 1997), um com localização cardíaca no Brasil (D'Alessandro *et al.*, 1995); e mais dois com localização submandibular na Índia (Kini *et al.*, 1997; Sahni *et al.*, 2000). Esses dois últimos chamaram a atenção por serem os primeiros casos descritos fora do continente latino-americano, os quais foram refutados por D'Alessandro & Raush (2004) e considerados como de etiologia pelo *E. granulosus* com localização exótica ou não-usual.

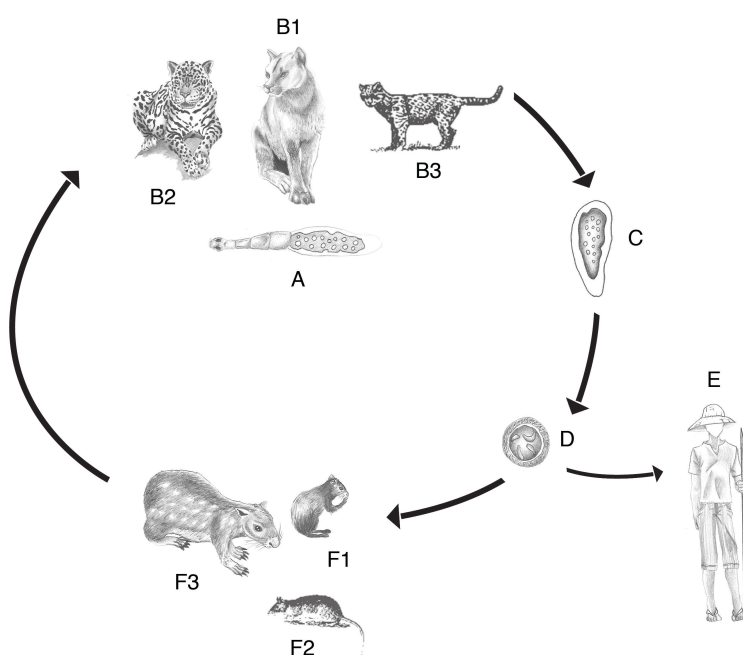


Figura 7 – Ciclo biológico do *E. oligarthrus*. (A) parasito adulto. (B) Hospedeiros definitivos (felídeos selvagens): (B1) puma (*Felis concolor*), (B2) jaguar (*Panthera onca*) e (B3) oncelote (*Felis pardalis*). (C) Proglotes com ovos. (D) ovo com oncosfera. (E) Infecção de humanos. (F) Hospedeiros intermediários: cotia (*Dasyprocta* sp.) (F1) rato espinhoso (*Proechimys* sp.) (F2), e a paca (*Cuniculus paca*) (F3). Fonte: adaptado de Eckert & Deplazes, 2004. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

1.2.4 *Echinococcus vogeli*

O *E. vogeli* foi descrito em 1972 por Rausch & Bernstein. O parasito adulto mede de 3,9 a 5,6 mm (Fig. 1a) e infecta naturalmente o cachorro do mato vinagre (*Speothos venaticus* - Fig. 8), que é na natureza um dos predadores de pacas (*Cuniculus paca* - Fig. 9) na natureza (Rausch *et al.*, 1981). O cisto hidático é a tradução morfológica da forma larvária da doença tanto no hospedeiro intermediários (paca) quanto no acidental (homem) (Acha & Szyfres, 1989).



Figura 8 - Cachorro do mato vinagre (*Speothos venaticus*). Foto: Esther Nazareth/ RIOZOO.

No intestino do cão selvagem, a larva se desenvolve transformando-se em um pequeno cestódeo, liberando no meio ambiente ovos ou proglotes contendo ovos, fechando assim, o ciclo biológico. As pacas são infectadas ao se alimentarem com ovos eliminados pelo cão selvagem (Fig. 10), (Rausch &

D'Alessandro, 1999). O *E. vogeli* é o responsável pela forma policística da Equinococose Neotropical ou Hidatidose Policística com ocorrência exclusiva no Novo Mundo (D'Alessandro, 1997; D'Alessandro & Raush, 2008). Em 2008, D'Alessandro & Raush, apresentaram classificação para hidatidose policística conforme a apresentação clínica da doença nos casos já descritos na literatura (Quadro 3); porém, a mesma é baseada na distribuição topográfica das lesões sem levar em consideração a segmentação hepática ou a localização exata nas cavidades peritoneal e torácica. Por isso, a classificação de D'Alessandro & Raush (2008) não permite avaliar a extensão da doença no órgão acometido, de tal forma que se possa indicar ressecções cirúrgicas ou tratamento clínico.



Figura 9 – Paca (*Cuniculus paca*). Foto do autor.

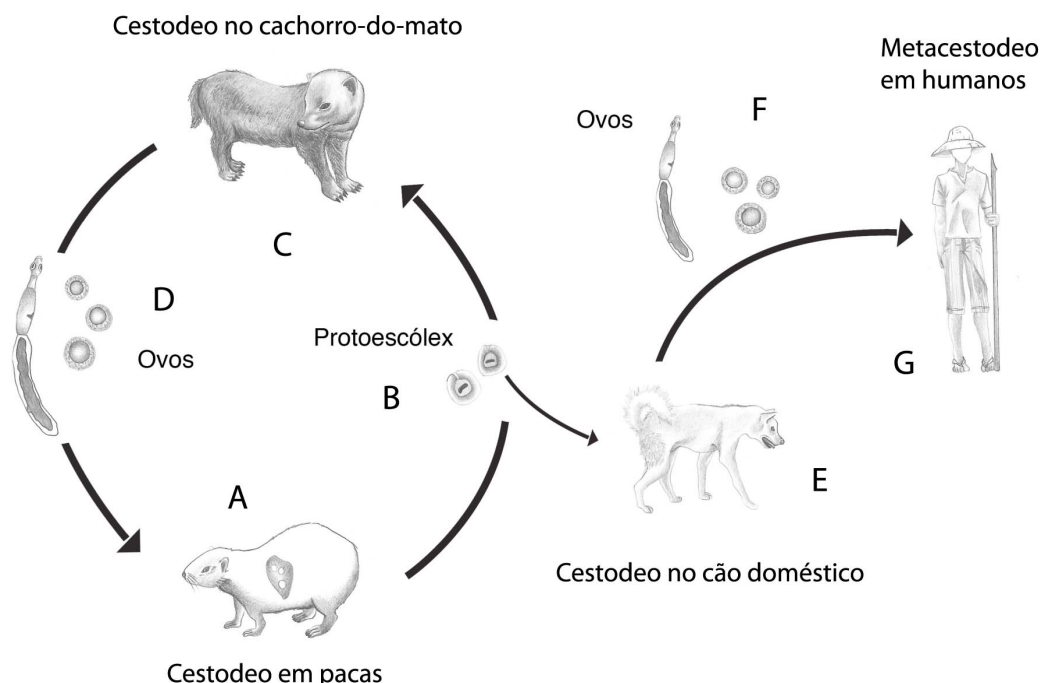


Figura 10 – Ciclo biológico do *E. vogeli*, ciclo silvestre nas florestas neotropicais à esquerda e no peri-domicílio à direita. (A) Paca com a forma larvária; (B) Protoescólex infectam cão selvagem e o cão doméstico; (D) Ovos eliminados pelo cão selvagem infectam as pacas; (F) Ovos eliminados pelo cão doméstico infectam o Homem. Fonte: adaptado de D'Alessandro & Raush, 2008. Desenho: Júnior Rodrigues; Edição: Leonardo Maziero de Siqueira.

Os cistos provocados pelo *E. vogeli* apresentam evolução mais agressiva no homem do que no hospedeiro intermediário animal. Provavelmente isso ocorre por incompatibilidade entre o parasito e o hospedeiro acidental (homem) ao ocupar áreas antes desabitadas de floresta tropical (Rausch *et al.*, 1981; Rausch & D'Alessandro, 1999).

Evidentemente, as espécies neotropicais de *Echinococcus* causam pouco impacto na economia mundial, mas imensos prejuízos locais, econômicos, sociais e esses são notórios devido a gravidade com que afetam os

seres humanos. Até março de 2007, apenas 172 casos de doença causada por essa espécie foram registrados no Novo Mundo (D'Alessandro & Raush, 2008).

Quadro 3 - Classificação conforme apresentação clínica da equinococose policística.

Classificação	Apresentação clínica
Policístico	
Tipo I	Cistos no fígado e na cavidade peritoneal
Tipo II	Cistos no fígado e na cavidade peritoneal com insuficiência hepática
Tipo III	Cistos no fígado e em pulmão/coração
Tipo IV	Cistos somente no mesentério ou estômago
Tipo V	Cistos calcificados no fígado e pulmão
Unicístico	
Tipo VI	Cistos somente na órbita
Tipo VII	Cistos somente no coração

Fonte: adaptado de D'Alessandro & Raush (2008).

1.2.5 *Echinococcus shiquicus*

A espécie *E. shiquicus* na forma adulta mede de 1,3 a 1,7mm e possui duas variantes: a primeira com apenas duas proglotes, uma imatura e

uma grávida; e a segunda com três segmentos sendo uma imatura, uma madura e a grávida (Fig. 1e) (Xiao *et al.*, 2005).

O hospedeiro definitivo é a raposa tibetana (*Vulpes ferrilata*) e o intermediário a lebre do platô (*Ochotona curzoniae*). O ciclo biológico silvestre foi descrito por Xiao *et al.* (2005) no Tibet e produz cistos hepáticos únicos no hospedeiro intermediário.

Como não existem casos humanos descritos até o momento, não configura uma zoonose (Xiao *et al.*, 2005). O *E. shiquicus* anteriormente havia sido descrito como sendo apenas uma variante do *E. multilocularis* (Xiao *et al.*, 2005; 2006).

Desse modo, no Quadro 4 são resumidos os aspectos gerais das cinco espécies de *Echinococcus*, quanto ao ciclo, morfologia, hospedeiros e distribuição geográfica. Adiante, no capítulo 1.3.1.3, há informações úteis ao diagnóstico parasitológico e como diferenciar as principais espécies.

1.3 A EQUINOCOCOSE NEOTROPICAL / HIDATIDOSE POLICÍSTICA

A equinococose neotropical ou hidatidose policística é uma zoonose causada pela forma larvária do *Echinococcus vogeli* no hospedeiro intermediário acidental, o homem.

A expansão de novas fronteiras, proporcionada pela abertura de rodovias na região amazônica, ocasiona os desmatamentos para a formação, principalmente, de novas áreas de pastagens e aglomerados rurais. Esses não possuem planejamento adequado e expõe a população às doenças endêmicas

da região, como a malária ou a leishmaniose e a outras menos conhecidas como a equinococose neotropical ou hidatidose policística.

Quadro 4 – Espécies, distribuição, hospedeiros intermediários e características morfológicas dos equinococos.

	<i>E. granulosus</i>	<i>E. multilocularis</i>	<i>E. shiquicus</i>	<i>E. oligarthrus</i>	<i>E. vogeli</i>
Distribuição	Cosmopolita	Regiões holoárticas	Platô Tibetano	Novo Mundo	Novo Mundo
Hospedeiro definitivo	Cão	Raposa	Raposa Tibetana	Felídeos selvagens	Cachorro do mato
Hospedeiro Intermediário	Ruminantes	Roedores	Lebre do Platô	Roedores	Roedores
Forma adulta: Comprimento (mm)	2 - 11	1,2 - 4,5	1,3 - 1,7	2,2 - 2,9	3,9 - 5,5
Nº de proglotes	2 - 7	2 - 6	2 - 3	3	3
Grandes ganchos (µm)	25 - 49	24,9 - 34	20 - 23	43 - 60	49 - 57
Pequenos ganchos (µm)	17 - 31	20,4 - 31	16 - 17	28 - 45	30 - 47
Metacestodeo	unilocular (víscera)	multilocular (víscera)	unilocular (víscera)	Unicístico (músculo)	Policístico (víscera)

Fonte: adaptado de Xiao *et al.* (2006).

No Estado do Acre, há número expressivo de pessoas que habita áreas isoladas e de difícil acesso, onde comumente se consome a carne de

animais silvestres como fonte protéica, entre as quais, a da paca (*Cuniculus paca*), muito apreciada pela população. Os caçadores comumente reconhecem o fígado da paca com cistos hidáticos (fig. 11) e os descartam, sendo então ingeridos pelos cães que os acompanham, tornando-se hospedeiros definitivos do verme, e esses no ambiente doméstico potencializa o risco de infecção humana (D'Alessandro *et al.*, 1979a; Meneghelli *et al.*, 1990).



Figura 11- Fígado de paca (*Cuniculus paca*) com presença de múltiplos cistos hidáticos (Foto do autor).

Nas regiões amazônicas, onde circula o *E. vogeli*, não há adequado sistema de saúde e o atendimento médico é precário e ou irregular; aliado a isso, inexistem programas de educação à saúde voltados à prevenção da infecção ou ao aumento da gravidade da hidatidose. Nessas localidades ou áreas de floresta, a densidade demográfica chega a menos de 1 hab/Km² (IBGE, 2008) e as dificuldades naturais de acesso a centros médicos, favorecem a disseminação silenciosa da doença, e que quando se manifesta, muitas

vezes encontra-se em fase que não permite a abordagem cirúrgica, devido ao grau de acometimento dos órgãos (Siqueira, 2002).

Os sinais e sintomas apresentados dependem da localização anatômica da larva no hospedeiro. Dentre os órgãos acometidos, a maior frequência de envolvimento é do fígado (Siqueira *et al.*, 2003), que devido à sua reserva funcional, permite que ocorra grande lapso de tempo entre a infecção e o surgimento dos primeiros sintomas da doença. Os sintomas advêm, quase sempre, da compressão de estruturas orgânicas, o que ocorre no estágio avançado da moléstia (Saraiva, 2001).

As lacunas no conhecimento sobre a equinococose causada por *E. vogeli* são evidentes ao realizar pesquisas bibliográficas em bancos de dados eletrônicos (Siqueira, 2002b), mas já se pode considerar essa doença como emergente tendo em vista o número progressivamente maior de casos publicados ao longo dos últimos anos (Tappe *et al.*, 2008).

Em prévio estudo, no município de Sena Madureira no Estado do Acre, foi encontrada prevalência de 4% de indivíduos soropositivos avaliados por contraímuno eletroforese (Pastore, 2001).

Caso fosse possível inferir esses dados para a população estimada para o Estado do Acre no ano de 2009, de 691.132 habitantes (IBGE, 2009), haveria aproximadamente 27.645 casos com sorologias positivas por esse método.

D'Alessandro, em 1997, referiu que os casos de doença por essa espécie de *Echinococcus* são apenas a “ponta do iceberg”.

Os primeiros relatos de doença hidática policística pelo *E. vogeli* ocorreram em países amazônicos (D'Alessandro *et al.*, 1979).

No Brasil, esta equinococose foi descrita pela primeira vez em 1983 no Estado do Pará (Nascimento-Neto *et al.*, 1983), num trabalho de conclusão de curso da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Pará, porém não gerou publicação em periódicos científicos. Posteriormente, em 1985, foi publicado o primeiro relato de caso clínico (Meneghelli, 1985). A maioria dos casos relatados provém dos Estados do Acre (Meneghelli *et al.*, 1986a, 1998; Siqueira *et al.*, 2002; 2007) e do Pará (Silva *et al.*, 2002; Soares *et al.*, 2004). Todavia, a incidência e a prevalência da doença nesses Estados ainda não foram estabelecidas.

Outros casos de doença hidática policística foram descritos na região Sudeste, um caso no Estado de Minas Gerais (Ferreira *et al.*, 1987) e um caso no Centro-Oeste no Estado do Mato-Grosso do Sul (Mijji *et al.*, 2002), porém, essa forma de apresentação clínica da hidatidose ainda permanece pouco conhecida no Brasil, sendo a maioria dos casos restrita à Amazônia Legal (Nascimento-Neto *et al.*, 1983; Meneghelli *et al.*, 1986, 1990, 1992; Fonseca *et al.*, 1995; Soares *et al.*, 1999; Rodrigues-Silva *et al.*, 2002). O Quadro 5 apresenta resumo das publicações com relato de caso ou série de casos e revisões da literatura sobre o tema, além de informar o local de origem do(s) caso(s).

Com relação ao estadiamento clínico-cirúrgico, existem classificações desenvolvidas para outras equinococoses e as três relatadas têm importância, pois podem ter aplicação no estudo da equinococose neotropical por definirem aspectos relacionados à evolução dos cistos, às potenciais complica-

Quadro 5 – Resumo das publicações com relato de caso ou série de casos e revisões de literatura, por ano de publicação, autor e local de ocorrência.

	Autor	Ano	Publicação	Nºcasos	Local
1	D'Alessandro <i>et al.</i>	1979	SC ¹	18	Colômbia
2	Nascimento Neto <i>et al.</i>	1983	TCC ²	1	Pará
3	Ferreira <i>et al.</i>	1986	RC ³	1	Minas Gerais
4	Meneghelli <i>et al.</i>	1986a	RC	1	Acre
5	Meneghelli <i>et al.</i>	1986b	RC	3	Acre
6	Pacheco <i>et al.</i>	1986	RC	1	Pará
7	Andrade & Rocha	1987	TCC	1	Pará
8	Ferreira <i>et al.</i>	1987	RC	1	Minas Gerais
9	Teixeira <i>et al.</i>	1989	RC	1	Pará
10	Meneghelli <i>et al.</i>	1992b	RC	9	Acre
11	Sánches <i>et al.</i>	1992	RC	1	Panamá
12	Calvopiña <i>et al.</i>	1993	RC	1	Equador
13	Chigot <i>et al.</i>	1995	RC	1	Suriname
14	D'Alessandro <i>et al.</i>	1995	RC	1	Minas Gerais
15	Ferreira <i>et al.</i>	1995	RC	2	Minas Gerais
16	Fonseca-Jr & Costa	1995	TCC	16	Pará
17	D'Alessandro <i>et al.</i>	1996	RC	5	Pará
18	Almeida <i>et al.</i>	1997	RC	1	Pará
19	D'Alessandro	1997	RL ⁴	72	América Latina
20	Basset <i>et al.</i>	1998	RC	2	Suriname
21	Soares & Amaral	1998	RC	1	Pará
22	Freitas & Sena	1999	TCC	5	Pará
23	Amaral <i>et al.</i>	2000	RC	1	Pará
24	Oostburg <i>et al.</i>	2000	RC	6	Suriname
25	Honório <i>et al.</i>	2002	RC	1	Pará
26	Miiji <i>et al.</i>	2002	RC	1	Mato Grosso Sul
27	Rodrigues-Silva <i>et al.</i>	2002	RC	1	Rondônia
28	Siqueira <i>et al.</i>	2002	RC	1	Acre
29	Pastore <i>et al.</i>	2003	RC	2	Acre
30	Siqueira <i>et al.</i>	2003	RS ⁵	44	América Latina
31	Somocurcio <i>et al.</i>	2004	RC	1	Peru
32	Soares <i>et al.</i>	2004	RL/RC	40	Pará / Amapá
33	Siqueira <i>et al.</i>	2005	RC	1	Acre
34	Chalub <i>et al.</i>	2006	RC	2	Amazonas
35	Cantele <i>et al.</i>	2006	RC	1	Venezuela
36	Abdul-Hadi <i>et al.</i>	2007	RC	1	Venezuela
37	Knapp <i>et al.</i>	2009	RC	1	Guiana Francesa
38	Siqueira <i>et al.</i>	2010	RC	6	Acre

¹ Série de Casos; ² Trabalho de Conclusão de Curso; ³Relato de Caso; ⁴Revisão de Literatura; ⁵Revisão Sistemática

ções, ao grau de acometimento do órgão, invasão de órgãos vizinhos e metástases à distância, pois todos esses aspectos ou características são quase sempre comuns as equinococoses.

Não obstante, a conduta mais sistematizada para pacientes com essa doença é prejudicada em razão da não-uniformidade na indicação dos tratamentos existentes. Assim, a criação de protocolo que defina o diagnóstico etiológico e o estadiamento é imprescindível à avaliação dos resultados das terapêuticas clínicas e cirúrgicas (Siqueira *et al.*, 2007; D'Alessandro & Raush, 2008)

1.3.1 Diagnóstico

1.3.1.1 Diagnóstico clínico

O diagnóstico é mais acurado seguindo os critérios de D'Alessandro (1997), que em revisão não-sistemática dos casos publicados na América do Sul, propôs algoritmo ao diagnóstico da equinococose policística pela associação dos indicadores de exame físico, epidemiológicos, de imagem, sorológicos e do diagnóstico parasitológico.

A queixa mais freqüente é a dor em abdome superior, porém os sinais físicos são inespecíficos e secundários à proliferação de cistos, os quais levam à compressão dos órgãos acometidos, principalmente o fígado. Nesse caso, apresentam-se principalmente com tumefações abdominais palpáveis, de superfície irregular, consistência endurecida, pouco dolorosas à palpação em hipocôndrio direito e móveis com os movimentos respiratórios. Dependendo da localização hepática, cursam com icterícia de padrão obstrutivo.

Em alguns casos apresentam-se como massas palpáveis em qualquer quadrante da região abdominal, quando das localizações extra-hepáticas, e dessa forma, podem ter grande mobilidade à palpação quando localizados no mesentério (Siqueira *et al.*, 2002, 2003, 2007, 2010)

Com relação à história dos hábitos de vida ou sócio-ambiental, a presença de cães no peri-domicílio e a caça de subsistência de roedores silvestres são informações relevantes à compreensão dos indicadores epidemiológicos do ciclo biológico do *E.vogeli*, tanto domiciliar quanto o silvestre. (D'Alessandro, 1997; Eckert *et. al.*, 2001).

1.3.1.2 Diagnóstico por imagem

O exame de imagem mais importante para o diagnóstico dessa equinococose é a ultra-sonografia, além de ser de baixo custo, fácil realização e não usar radiação ionizante. Pela portatibilidade do aparelho de ultra-sonografia, esse método é o mais adequado para a realização de inquéritos populacionais, por meio de exames de imagem, assim como durante o período transoperatório em razão da identificação da relação dos cistos com estruturas orgânicas (Gharbi *et al.*, 1981).

Porém a ultra-sonografia é exame operador-dependente, ou seja, seu resultado varia de observador para observador, fazendo com que o treinamento e a experiência sejam essenciais nesses estudos. Pela ultra-sonografia observa-se lesões múltiplas, arredondadas, hipoeecogênicas, com paredes com calcificações grosseiras e diâmetro variável (Meneghelli *et al.*, 1992).

A tomografia computadorizada é eficiente no diagnóstico e planejamento cirúrgico dos pacientes, e que fornece informações anatômicas relevantes baseadas na segmentação hepática proposta por Couinaud (1957). As lesões observadas são hipodensas, múltiplas, arredondadas, com paredes calcificadas ou parcialmente calcificadas e não captam contraste (Meneghelli *et al.*, 1986a; Stoupis *et al.*, 1998).

O uso da ressonância nuclear magnética pode ser útil, porém, não existem relatos de utilização desse método no diagnóstico dessa doença (D'Alessandro & Raush, 2008).

1.3.1.3 Diagnóstico laboratorial

Os métodos sorológicos para a detecção do *Echinococcus* sp. são por imunodiagnóstico, principalmente o *Enzyme Linked Immunosorbent Assay*, ou ensaio enzimático associado à imunoabsorção (ELISA) e o *IMUNO-BLOTTING* (*Western Blot*), esse último apresenta taxas maiores de sensibilidade e especificidade (Eckert & Deplazes, 2004) (Fig. 12).

O diagnóstico parasitológico é realizado em espécimes de tecido humano ou animal, que contenham a forma larvária e o gênero caracterizado pelo aspecto da sua cápsula e a espécie definida pelo tamanho dos ganchos rostelares (Fig. 13) (Raush & D'Alessandro, 1999).

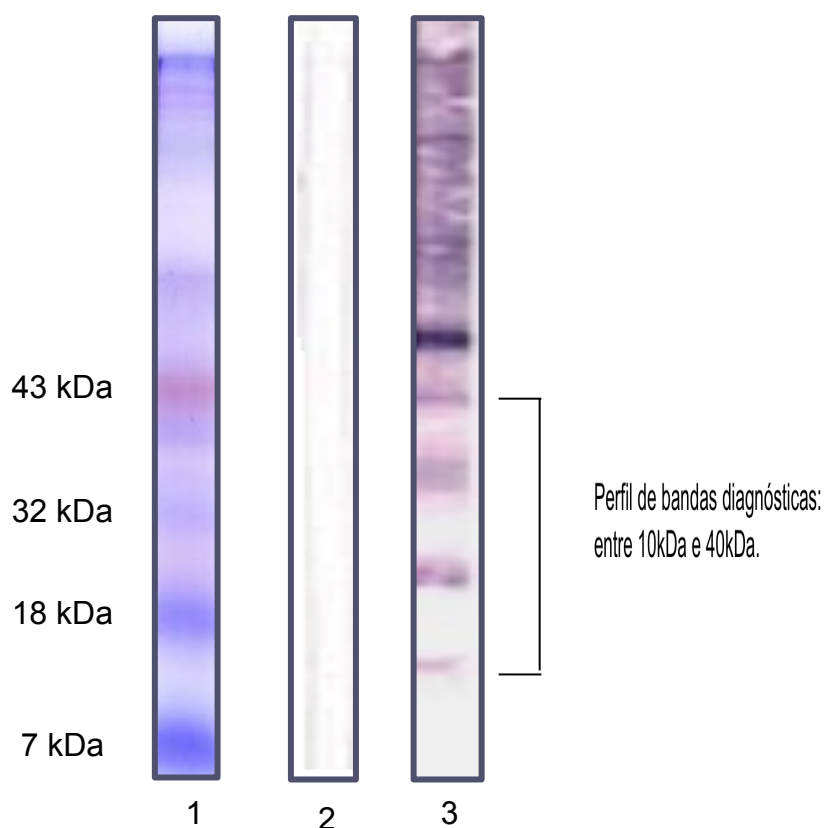


Figura 12 – Resultado do Imunoblot-IgG para análise do perfil de reatividade ao antígeno total do líquido hidático. 1 – Padrão comercial de peso molecular; 2 – paciente negativo; 3 – paciente infectado por *Echinococcus vogeli*. Fonte: Fundação Osvaldo Cruz – FIOCRUZ - Laboratório de Helmintos Parasitos de Vertebrados. Serviço de Referência Nacional em Hidatidose.

O gancho rostelar apresenta três regiões bem definidas: a protuberância central, denominada guarda, que divide o gancho nas duas outras regiões, o cabo e a lâmina. Nas espécies neotropicais a proporção cabo *versus* lâmina é igual no *E. oligarthrus*; no *E. vogeli* o cabo compreende 1/3 do gancho enquanto 2/3 formam a lâmina (fig. 14) e uma mesma proporção é observada

para ganchos de *E. granulosus*, contudo o comprimento total dos ganchos do *E. vogeli* é duas vezes maior (fig.13).

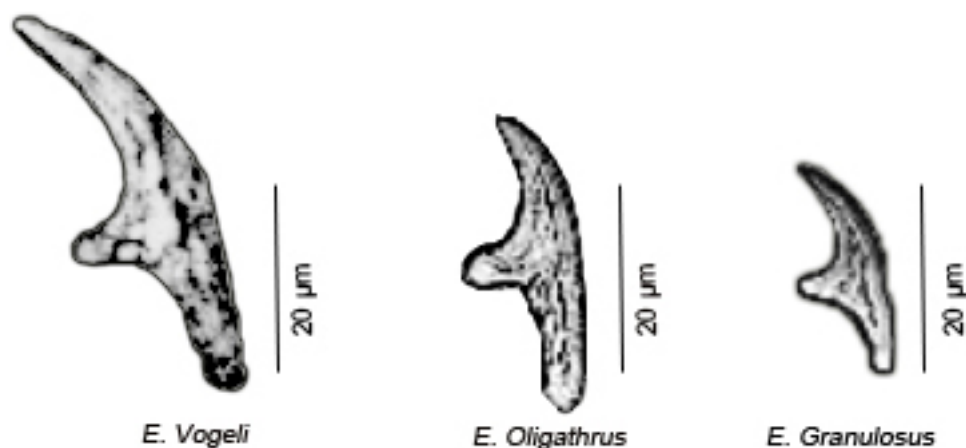


Figura 13 - Grandes ganchos rostelares de protoescólex de *Echinococcus vogeli*, *E. oligathrus* e *E. granulosus*. Fonte: extraído de D'Alessandro & Raush, (2004). Edição: Mateus Maziero de Siqueira.

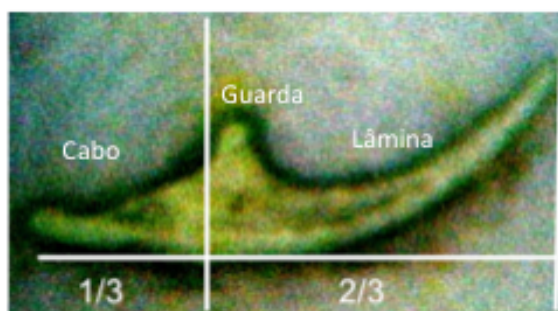


Figura 14 – Proporção entre cabo e lâmina dos grandes ganchos do *Echinococcus vogeli*. (Fotografia digital obtida através da ocular do microscópio, 400X). Foto do autor.

Outro exame para o diagnóstico, a partir de amostra de tecido humano ou animal parasitado, é a Reação em Cadeia da Polimerase (PCR) e possibilita a caracterização da espécie envolvida; todavia sua aplicabilidade

clínica ainda é restrita pelo fato de estar limitada em poucos centros de pesquisa.

1.3.1.4 Diagnóstico diferencial da equinococose neotropical pelo *E. vogeli*

Os sintomas clínicos são inespecíficos, mesmo com a história epidemiológica de valor inquestionável, o diagnóstico diferencial pode ser difícil em muitos casos, especialmente com outras afecções que também evoluem com calcificações no fígado ou em outras localizações abdominais, (Stoupis *et al.*, 1998).

De acordo com Bezerra *et al.* (2003), para fornecer subsídios diagnósticos, as calcificações hepáticas em geral podem ser classificadas, segundo o aspecto morfológico:

a) Tipo I - Residuais, quando têm até 2cm de tamanho e não apresentam nenhuma alteração textural focal ou perfusional hepática associada;

b) Tipo II - Associadas a cistos, quando as calcificações são associadas a lesões com característica cística à Tomografia Computadorizada (lesões hipodensas, homogêneas, com densidade entre 0 e 20 UH e sem realce após a injeção de contraste), em pacientes sem história de neoplasia primária;

c) Tipo III - Associadas a lesões neoplásicas, quando as calcificações se localizam dentro de nódulos hepáticos vascularizados e em pacientes sabidamente portadores de neoplasia primária hepática ou extra-hepática;

d) Tipo IV - Pós-quimioterapia, em pacientes que apresentam calcificações hepáticas em lesões hepáticas focais pré-existentes, com apareci-

mento após o início do tratamento quimioterápico, fato este confirmado por exames tomográficos pré e pós-quimioterapia. A maior parte das lesões hepáticas calcificadas serão apenas manifestações tardias das doenças ou representam seqüelas (Bezerra *et al.*, 2003).

Com relação à etiologia, as lesões hepáticas calcificadas podem ser manifestação de várias doenças com origens infecciosas, neoplásicas, vasculares ou biliares (Quadro 6). As causas infecciosas representam as que menos têm indicação cirúrgica (Stoupis *et al.*, 1998).

Com relação à forma de equinococose, a apresentação será diferente dependendo da espécie, uni ou policísticas. Na equinococose pelo *E. vogeli* observam-se múltiplos cistos que medem de 5 a 80mm com calcificações periféricas (D'Alessandro *et al.*, 1979a) e segundo a Classificação de Bezerra *et al.* (2002) seriam enquadrada como tipo II.

1.4 TRATAMENTO

Todos os tratamentos preconizados são baseados na experiência com a terapêutica para o *E. granulosus* (Abramowicz *et al.*, 2004) e na realidade, o conhecimento sobre a biologia da forma larvária do *Echinococcus vogeli* em humanos é restrita (Raush *et al.*, 1978). Como em muitos casos apresentam-se com disseminação extensa (fígado, cavidade peritoneal e/ou pulmões), ficam limitadas as possibilidades de cirurgia para a ressecção dos cistos de *E. vogeli*.

Quadro 6 – Causas de calcificações hepáticas com ou sem indicação cirúrgica.

Causas de Calcificações	Tratamento cirúrgico	
	Sim	Não
INFECÇÕES	Equinococose Abscessos crônicos amebianos / piogênicos	Tuberculose, Histoplas-mose, Coccidioidomicose, Brucelose, Esquistosso-mose, Cisticercose, Fila-riose, Paragominíase, In-fecção por Armiifer, Dra-cunlíase, Toxoplasmose, Pneumocystis carinii, Do-enças granulomatosas crônicas da infância, Goma sífilítica
VASCULARES	Hematoma	Aneurisma de artéria hepática, Trombose de veia porta
BILIARES	Cálculos	Ascaridíase, Clonorquíase
TUMORES BENIGNOS	Hemangiomas, Adenoma Hepatocelular, Heman-gioendotelioma infantil	Cistos, Cápsula de nódulos de regeneração
TUMORES MALIGNOS PRIMÁRIOS	Carcinoma hepatocelular, Carcinoma fibrolamelar, Colangiocarcinoma intra-hepático, Hemangioepite-lioma epitélíode, Cistoa-denocarcinoma, Hepato-blastoma	
TUMORES METASTÁTICOS	Carcinoma mucinoso do cólon, mama, estômago e ovário, Melanoma, Carci-noma de tireóide, Con-drossarcoma, Carcinóide, Leiomiossarcoma, Neu-roblastoma	

. Fonte: Adaptado de Stoupis *et al.*, (1998)

Além disso, muitas vezes os pacientes são levados à cirurgia sem diagnóstico preciso, com hipótese diagnóstica de doença neoplásica e, dessa forma, a falta do planejamento adequado pode contribuir para a não ressecção

de lesões extensas. Essa situação também pode concorrer até mesmo para a piora do quadro, com o surgimento de novas lesões pela contaminação da cavidade por rotura dos cistos sem proteção por agentes escolicidas, sendo a mais utilizada para essa finalidade a solução hipertônica de cloreto de sódio a 15%(Brunetti *et al.*, 2001).

O tratamento clínico com benzoimidazólicos são os mais utilizados. O mebendazol e albendazol são as drogas de escolha para tratamentos a longo prazo, mas parecem apenas estabilizar os sintomas nos casos de equinococose alveolar (Hemphill *et al.*, 2007). Com relação à equinococose neotropical, não existem estudos que comprovem tal efeito, uma vez que o número de pacientes estudados é pequeno (Siqueira, 2002; D'Alesandro & Raush, 2008). Não obstante, é mais consensual o uso do albendazol na dose de 10mg/kg/dia, por tempo prolongado, inclusive porque o mebendazol é pouco absorvido (Tracy & Webster, 2006).

A técnica de PAIR - *Puncture, Aspiration, Injection, Re-Aspiration* é utilizada em áreas de alta endemicidade de equinococose pelo *E. granulosus*, onde a demanda supera os recursos locais para tratamento cirúrgico (Ustünsöz *et al.*, 1999; Brunetti *et al.*, 2001).

No entanto, esse método talvez venha a ser opção terapêutica para casos selecionados de equinococose policística com cistos de grande volume ou nos casos impossíveis de ressecção.

1.5 OBJETIVOS

1.5.1 Geral

- Avaliar o prognóstico e sistematizar as indicações de tratamento em pacientes com lesões hepáticas e peritoneais causadas pelo *Echinococcus vogeli*.

1.5.2 Específicos

- Descrever o quadro clínico de uma *coorte* de pacientes portadores de equinococose pelo *Echinococcus vogeli*;
- Propor a aplicação de protocolo de classificação radiológico utilizado em casos de equinococose alveolar para casos de equinococose neotropical;
- Descrever opção terapêutica utilizada para o tratamento da equinococose cística (*Puncture, Aspiration, Injection, Re-Aspiration* – PAIR, Bruneti *et al.*, 2001). aplicada em casos de equinococose policística.

2 MATERIAL E MÉTODOS

2.1 TIPO DE ESTUDO

- Estudo de *coorte* prospectiva.

2.2 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

- Paciente ter sido submetido à método de imagem, no qual se evidenciou a presença de lesões císticas com calcificações periféricas;
- Paciente que tenha apresentado diagnóstico sorológico positivo para *Echinococcus*.
- Paciente com história epidemiológica que inclui habitação atual ou pregressa em área de floresta tropical e/ou prática de caça de subsistência e/ou presença de cães no peri-domicílio;
- Paciente aceitar participar do estudo e assinar o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE)

2.3 ASPECTOS ÉTICOS

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Hospital Estadual do Acre (FUNDHACRE) e aprovado pelo parecer nº 146/2008 (Anexo 1).

2.4 PACIENTES E MÉTODOS

Uma *coorte* prospectiva foi formada a partir do ano de 1999 com sessenta pacientes ao final de onze anos, em 2009. Esses pacientes foram atendidos no ambulatório de Cirurgia Geral da Fundação Hospital Estadual do Acre, encaminhados de cidades do interior do Estado do Acre ou do interior do Estado do Amazonas ou de outros ambulatórios da Capital ou, ainda, encontravam-se internados nesse mesmo hospital, sendo solicitada avaliação cirúrgica para tais pacientes.

Após a anamnese, evidenciando história epidemiológica compatível (hábito de caça e presença de cães no domicílio), procedia-se ao exame físico com ênfase à procura de massas palpáveis no abdome e era preenchido o Protocolo de Pesquisa (Anexo II).

Em seguida, os pacientes foram encaminhados ao Laboratório de Patologia Clínica da FUNDHACRE, onde foram coletados 15mL de sangue venoso por venopunção.

O sangue foi centrifugado para obtenção do soro o qual foi dividido em três porções (de ± 2 mL cada) e armazenado em tubos plásticos a -20°C . Uma das porções de soro foi enviada ao Serviço de Referência Nacional de Hidatidose do Instituto Osvaldo Cruz – FIOCRUZ/RJ, onde foi utilizado a técnica de imunodiagnóstico IMUNOBLOT (*Western Blot*). As outras duas partes de soros armazenadas no Laboratório de Patologia Clínica da Fundação Hospital Estadual do Acre - FUNDHACRE.

O transporte das amostras de soro foi realizado por via aérea cumprindo as exigências da legislação vigente para envio de material biológico.

A partir do ano de 2007, também foram enviadas amostras do cisto hidático dos casos operados para o Instituto Evandro Chagas em Belém (PA) para análise pela Reação em Cadeia da Polimerase (PCR).

Os pacientes que haviam sido submetidos ao exame de imagem e com apresentação compatível com hidatidose policística, foram encaminhados à quimioterapia com albendazol na dose de 10mg/Kg/dia por via oral (de 3 a 6 meses dependendo da evolução do caso)

Pacientes apresentando apenas o exame de imagem por ultrasonografia de abdome, foram encaminhados ao exame de tomografia computadorizada de abdome e só naqueles com resultado compatível com hidatidose policística foi iniciado a administração de albendazol, com a mesma posologia já citada.

Pacientes já submetidos à tomografia computadorizada compatível com o diagnóstico de hidatidose policística, também receberam quimioterapia com o albendazol.

Também foram realizados exames hematológicos e bioquímicos séricos dos pacientes: hemograma completo, glicose, uréia, creatinina, aminotransferases, bilirrubinas total e frações, tempo e atividade de protrombina e proteínas total e frações.

A dose de albendazol foi disponibilizada ao paciente para um período de três meses de tratamento, pela Secretaria de Estado de Saúde e Sa-

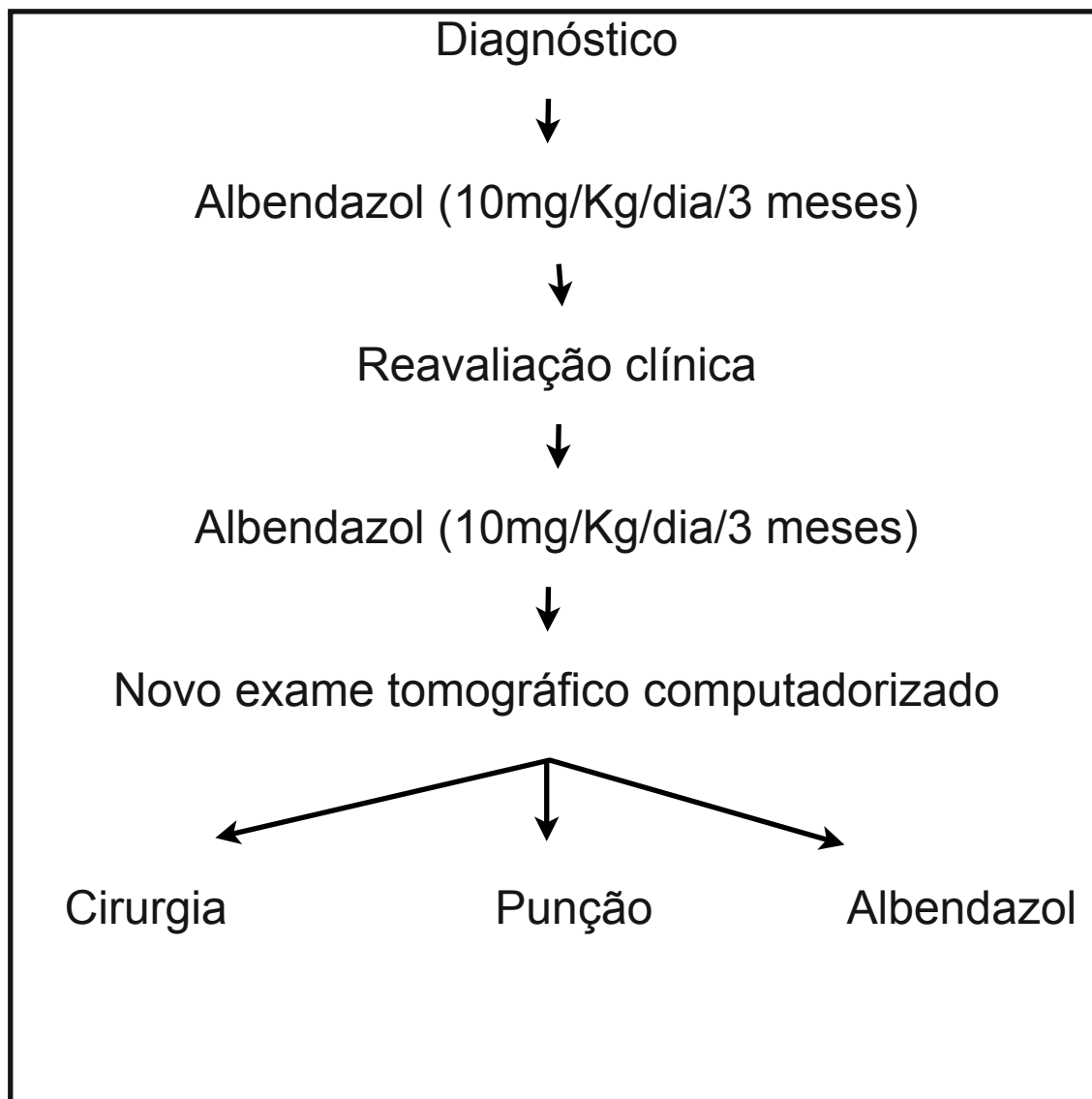
neamento do Estado do Acre. Não houve controle do uso regular da medicação.

Ao final desse período o paciente foi então reavaliado clínica e laboratorialmente e caso não houvesse relatos de efeitos adversos que necessitassem de interrupção do albendazol, foi mantido o albendazol por mais três meses.

Ao final do período de seis meses, o exame de imagem foi repetido e comparado ao anterior. Como critério para comparação, estabeleceu-se o primeiro resultado do exame da tomografia computadorizada realizada no paciente, na fase sem contraste venoso como base para comparação com os exames subsequentes. Este parâmetro técnico foi utilizado porque muitos exames foram realizados sem injeção de contraste venoso e desse modo habitualmente encontram-se cortes com representação da maior parte ou até todo o fígado. Esse critério também permitiu avaliar o aumento do número ou do diâmetro dos cistos, assim como o aspecto das calcificações o que em última análise, definiu a progressão ou não da doença.

Nesse momento, o paciente foi então reavaliado quanto à possibilidade de cirurgia para ressecção das lesões ou a continuidade do tratamento quimioterápico com albendazol (Quadro 7).

Quadro 7 - Algoritmo utilizado para a conduta terapêutica dos pacientes portadores de hidatidose policística.



A partir do ano de 2008, esses pacientes foram classificados segundo a classificação de Kern *et al.* (2006) ou classificação “PNM” (Quadro 3). Contudo foi necessário adaptar e criar mais dois estágios ou categorias, para que os casos com apresentação isolada em mesentério ou retroperitônio também pudessem ser classificados, uma vez que pela classificação original, estes

casos seriam considerados como doença avançada, o que não correspondia à apresentação clínica nem a evolução dos pacientes.

Dessa forma, definiu-se três grupos de pacientes conforme o tipo de terapêutica instituída, a saber:

A) Pacientes em tratamento clínico por irressecabilidade das lesões.

B) Pacientes que foram submetidos a tratamento cirúrgico de lesões isoladas de mesentério ou lesões hepáticas ressecáveis.

C) Pacientes que foram submetidos a punções percutâneas de cistos hidáticos ou cistos com infecção bacteriana secundária e formação de abscessos hepáticos.

Com relação ao desfecho da terapêutica foram definidas variáveis qualitativas que alternavam do melhor (cura) ao pior (óbito) resultado e aplicadas aos três grupos, “A” a “C”, supracitados:

I) “Cura”, quando houve desaparecimento das lesões após tratamento clínico e ou cirúrgico,

II) “Melhora clínica”, nos casos de pacientes assintomáticos, sem perda ponderal e com as funções fisiológicas preservadas;

III) “Sem Melhora”, aqueles pacientes que permaneceram sintomáticos pós-tratamento clínico e / ou cirúrgico; e

IV) “Óbito”, que define obviamente o pior resultado, com desfecho fatal;

O quinto grupo, “Sem informação”, decorreu por vários motivos ao longo do acompanhamento clínico-cirúrgico em prejuízo do correto preenchimento do Protocolo de Pesquisa.

Esta classificação em grupos foi obtida pela avaliação dos resultados dos exames de imagem, tendo como padrão a tomografia computadorizada.

2.4.1 PAIR – Descrição técnica

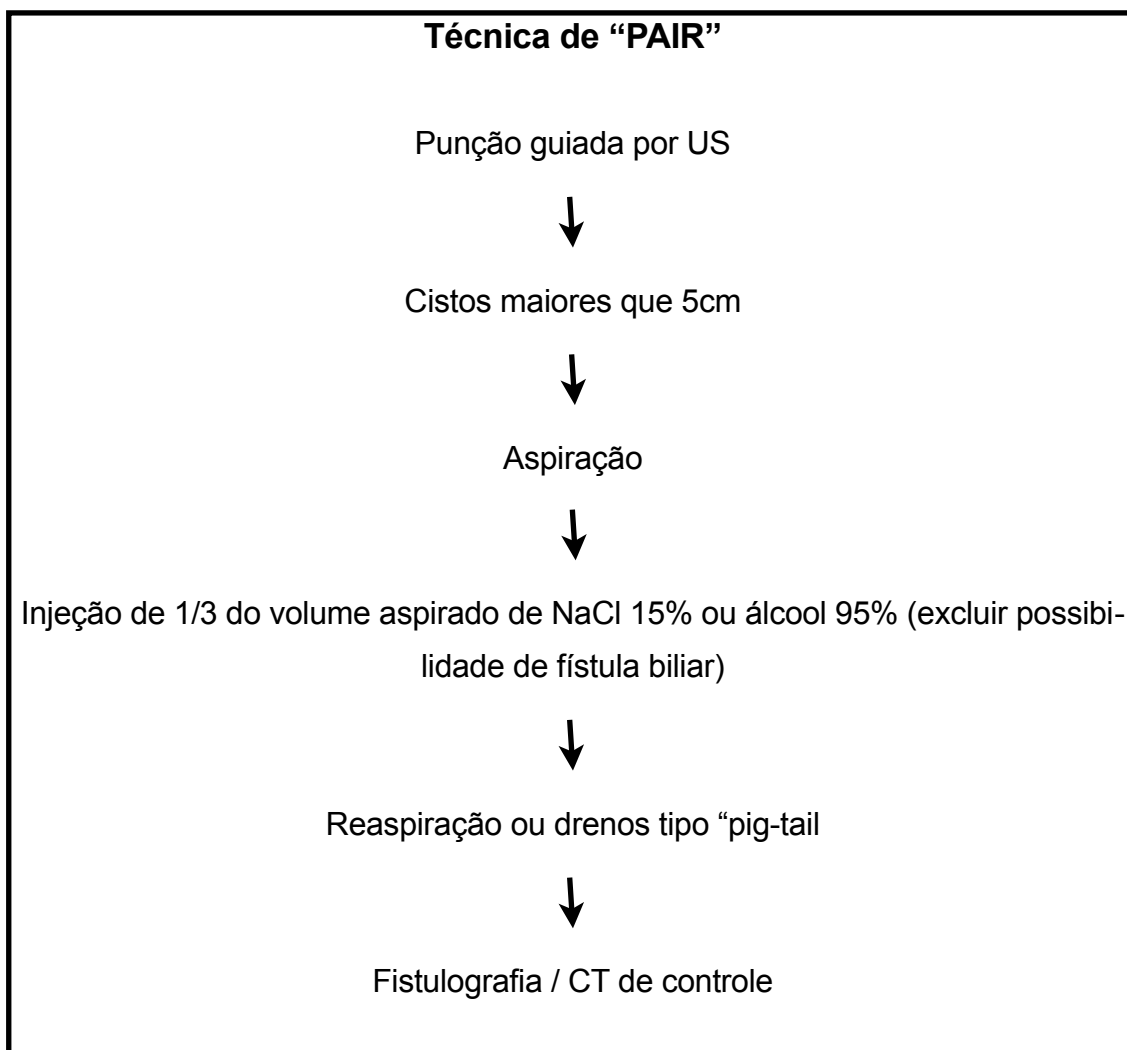
A técnica de PAIR (*Puncture, Aspiration, Injection, Re-Aspiration*) de acordo com Bruneti *et al.* (2001) consiste na localização ultra-sonográfica de cistos maiores que 5 cm, seguida da punção do mesmo. Também pode ser utilizada a tomografia computadorizada com essa finalidade. O conteúdo líquido aspirado deve ser medido (mL) e injeta-se 1/3 desse volume com solução de cloreto de sódio a 15% ou álcool 95° (na ausência de fístulas biliares) e após 5 min. reaspira-se o volume.

A presença de fístula biliar pode ser excluída utilizando-se de fita-teste para detecção de bilirrubina (Uritest®). Indica-se a continuidade da drenagem por mais tempo, nos casos em que no líquido aspirado apresente restos de membranas que possam dificultar o esvaziamento do cisto. Para isto utiliza-se drenos tipo “pig-tail” (Scitech®).

Nos casos de suspeita de fístula biliar pode-se injetar contraste iodado para comprovação. Além de documentar a fístula, como essas soluções

são hipertônicas, também poderão atuar como agente larvicida (Yagci *et al.*, 2005) (Quadro 8).

Quadro 8 - Resumo esquemático da Técnica de “PAIR”



Fonte: Bruneti et al. (2001).

3 RESULTADOS

3.1 INCLUSÃO DOS PACIENTES NO ESTUDO

O ingresso dos 60 pacientes na casuística, não foi uniforme, variando de um paciente/ano (2000 e 2004) até 11 pacientes/ano (2006 e 2008) (Gráfico 1).

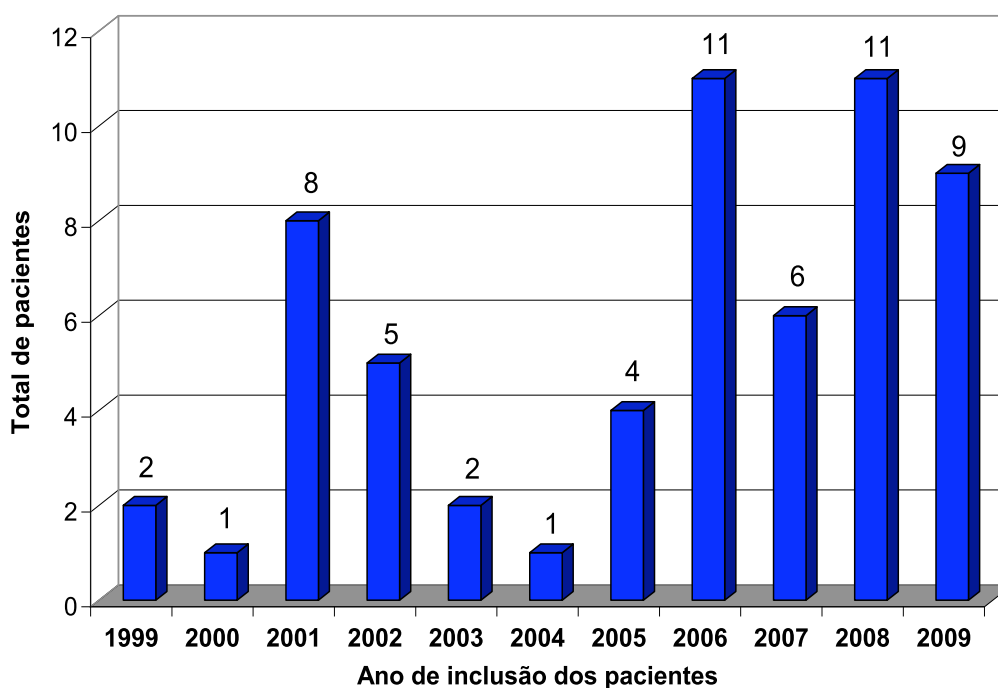


Gráfico 1 – Pacientes com diagnóstico de hidatidose policística por ano de inclusão no estudo, no período de 1999 a 2009.

3.2. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DA HISTÓRIA DOS PACIENTES

A distribuição por sexo foi 1,5 vezes maior em homens que mulheres (♂ 36/60; ♀ 24/60) sendo a maior frequência nos estágios I (31,%; 18/58) e IIIb (41,37%; 24/58) com maior acometimento nas quarta e quinta décadas de vida (52,5%; 31/59). (Tabela 1). A idade variou de 7 a 81 anos com média de $41,6 \pm 15,47$ anos.

Tabela 1 – Distribuição dos casos de hidatidose policística segundo a Classificação “PNM”, idade e gênero, atendidos na FUNDHACRE, no período de 1999 a 2009.

Estágio			Sexo		
			Feminino	Masculino	Total
I	Idade	21-30	0	3	3
		31-40	1	5	6
		41-50	3	2	5
		51-60	0	3	3
		61-70	0	1	1
	Total		4	14	18 (31%)
II	Idade	41-50	0	1	1
		61-70	0	1	1
	Total		0	2	2 (3,44%)
IIIa	Idade	41-50	0	1	1
	Total		0	1	1 (1,72%)
IIIb	Idade	11-20	3	0	2
		21-30	0	3	3
		31-40	5	2	7
		41-50	0	5	5
		51-60	3	0	3
		61-70	0	1	1
		71-80	0	1	1
		81-90	1	0	1
	Total		12	12	24 (41,37%)
IV	Idade	21-30	1	0	1
		31-40	0	1	1
		41-50	1	0	1
		51-60	0	1	1
		61-70	0	1	1
		71-80	1	0	1
	Total		3	3	6 (10,34%)
Mesentérico	Idade	0-10	1	0	1
		11-20	1	0	1
		21-30	1	0	1
		31-40	0	1	1
		41-50	0	1	1
	Total		3	3	6 (10,34%)
Retroperitônio	Idade	41-50	1	0	1
	Total		1	0	1 (1,72%)
*n			23	35	58 (100%)

*n= 58 porque em dois casos houve falha na anotação dos dados da ficha epidemiológica.

Os pacientes procederam dos Estados do Acre e Amazonas, sendo o maior número de pacientes oriundos dos municípios de Sena Madureira - AC (13/56 – 23,2%) seguido de Feijó - AC (7/56 – 12,5%), Tarauacá - AC (6/56 – 10,7%) e Brasiléia - AC (5/60 – 8,9%), conforme pode ser observado na Figura 15.

O hábito de caçar foi referido por 82% (41/50) dos pacientes e a presença de cães no peri-domicílio em 96% (48/50) dos casos.

3.3. ASPECTOS CLÍNICOS DOS CASOS

A hepatomegalia foi detectada em 60% dos casos (33/55), porém sinais clínicos de insuficiência hepática, como icterícia, ascite ou circulação colateral não corresponderam à mesma frequência, sendo encontrado icterícia em 17,5% (10/57), ascite em 7,4% (4/55) e circulação colateral em 5,5% (3/55) dos pacientes, respectivamente. Os principais sinais e sintomas estão relacionados na tabela 2.

3.4. ACHADOS NOS EXAMES POR IMAGEM DOS PACIENTES

Pelo menos um terço dos pacientes apresentava na Tomografia Computadorizada do abdome, cistos em ambos os lobos hepáticos (29,5%, 18/54); 10% (6/60) tinham cistos apenas no mesentério e em 1,7% (1/60) a apresentação foi retroperitoneal. Um dado relevante ao diagnóstico, considerando isoladamente esse exame de imagem, foi que em 96,3% dos pacientes (52/54) os cistos apresentavam calcificações periféricas.



Figura 15 – Distribuição dos casos de hidatidose policística incluídos na coorte de acordo com a procedência dos pacientes, Rio Branco-Acre, 1999 a 2009. Fonte: GOOGLE MAPS.

Tabela 2 – Principais sinais e sintomas apresentados pelos pacientes com hidatidose policística incluídos no estudo, Rio Branco-Acre, 1999 a 2009.

Sinais e Sintomas	n	%
Dor no andar superior do abdome	39/60	65,0
Fígado palpável	33/55	60,0
Icterícia	10/57	17,5
Massa(s) extra-hepática(s)	7/55	12,7
Edemas	5/54	9,3
Ascite	4/55	7,4
Dor lombar	4/60	6,7
Circulação colateral	3/55	5,5

3.5. DIAGNÓSTICO MOLECULAR

Nove amostras de conteúdo e parede de cistos de pacientes que foram submetidos à laparotomia e uma amostra apenas de conteúdo do cisto (obtido através de “PAIR”) foram enviadas ao laboratório de Hepatopatias do Instituto Evandro Chagas em Belém para o diagnóstico por PCR. Todas confirmaram tratar-se de *Echinococcus vogeli*, exceto o espécime extraído do conteúdo do cisto (Fig. 16).

3.6. CLASSIFICAÇÃO E ESTADIAMENTO DOS CASOS DE HIDATIDOSE POLICÍSTICA

Cinquenta e oito pacientes puderam ser estadiados conforme a Classificação de Kern *et al.* (2006) ou “PNM”. Desses, 31% (18/58) foram classificados como estágio I; 3,4% (2/58) em estágio II; 1,7% (1/58) estágio IIIa; 41,4% (24/58) estágio IIIb; 10,3% (6/58) em estágio IV; e finalmente 12% (7/58)

se enquadravam na classificação “mesentério” (6/58) e “retroperitônio” (1/58) (Fig. 17).

3.7 TRATAMENTO E EVOLUÇÃO DOS CASOS DE HIDATIDOSE POLICÍSTICA

Com relação ao tratamento, 48,3% (28/58) receberam apenas tratamento clínico com albendazol e 43,1% (25/58) foram submetidos à cirurgia. Dos casos tratados com terapêutica cirúrgica, 48% (12/25), foram tratados previamente com albendazol.

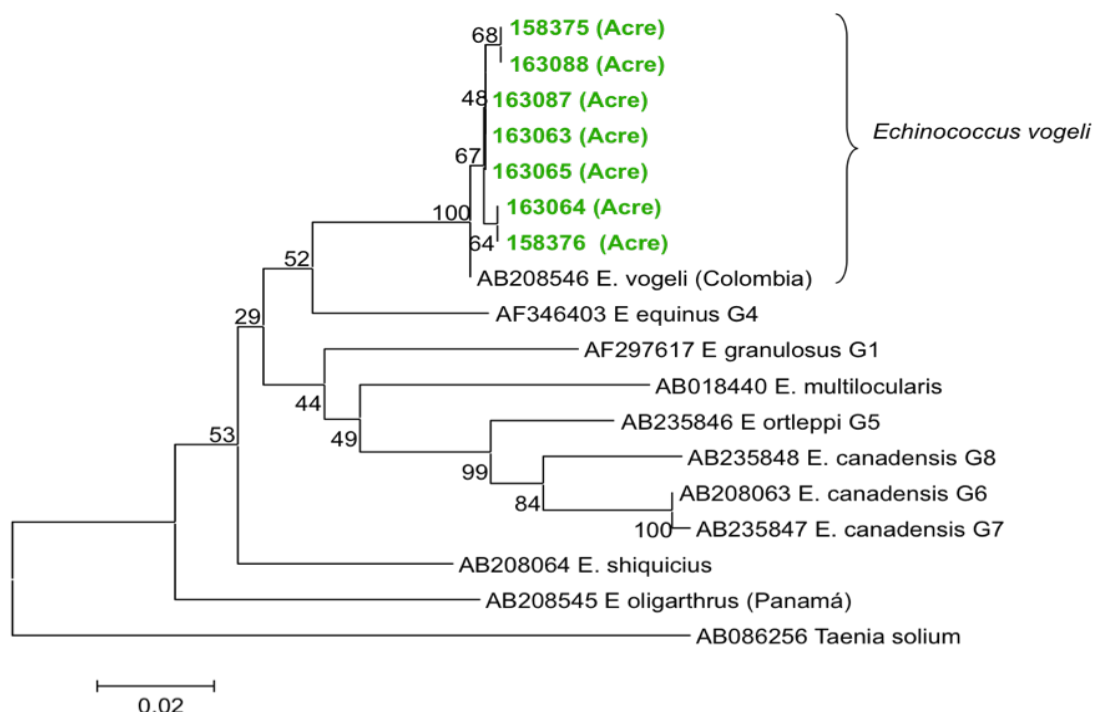


Figura 16 - Árvore filogenética (citocromo oxidase) demonstrando a classificação das espécies do gênero *Echinococcus* de uma casuística do Estado do Acre, Brasil. Análise com MEGA 4 Neighbor-Joining, Kimura-2-parâmetros, Bootstrap com 1000 replicatas. Fonte: Laboratório de Hepatopatias – Instituto Evandro Chagas – Belém – PA – BR, 2009.

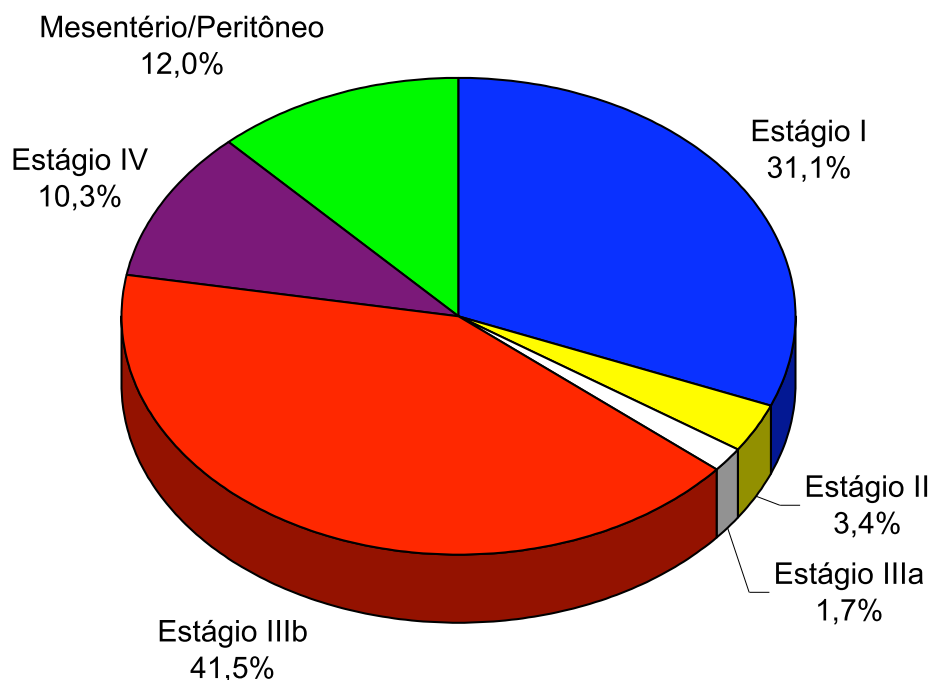


Figura 17 - Distribuição dos casos de hidatidose policística na coorte conforme a classificação “PNM” de Kern *et al.* (2006).

O tratamento por punção percutânea foi realizado em 15,5% (9/58) dos casos e todos desse grupo receberam albendazol na dose de 10mg/Kg/dia.

Em quatro pacientes submetidos à punção percutânea associou-se a terapêutica cirúrgica. Dessa forma, apenas cinco pacientes (8,1%) realizaram exclusivamente a terapêutica por “PAIR”.

Muitos pacientes com vários anos de uso de albendazol permaneceram com o mesmo aspecto das lesões quando comparadas as tomografias de controle (Figs. 18 e 19).

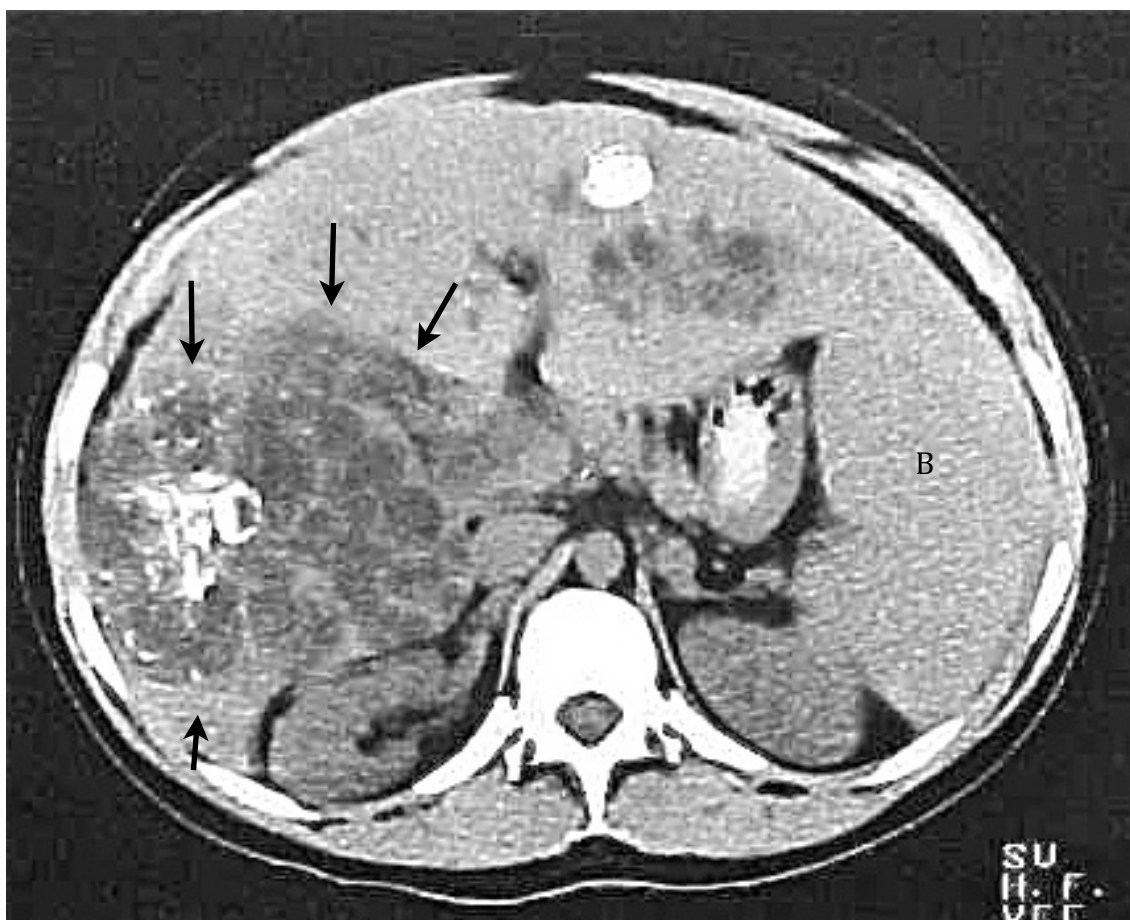
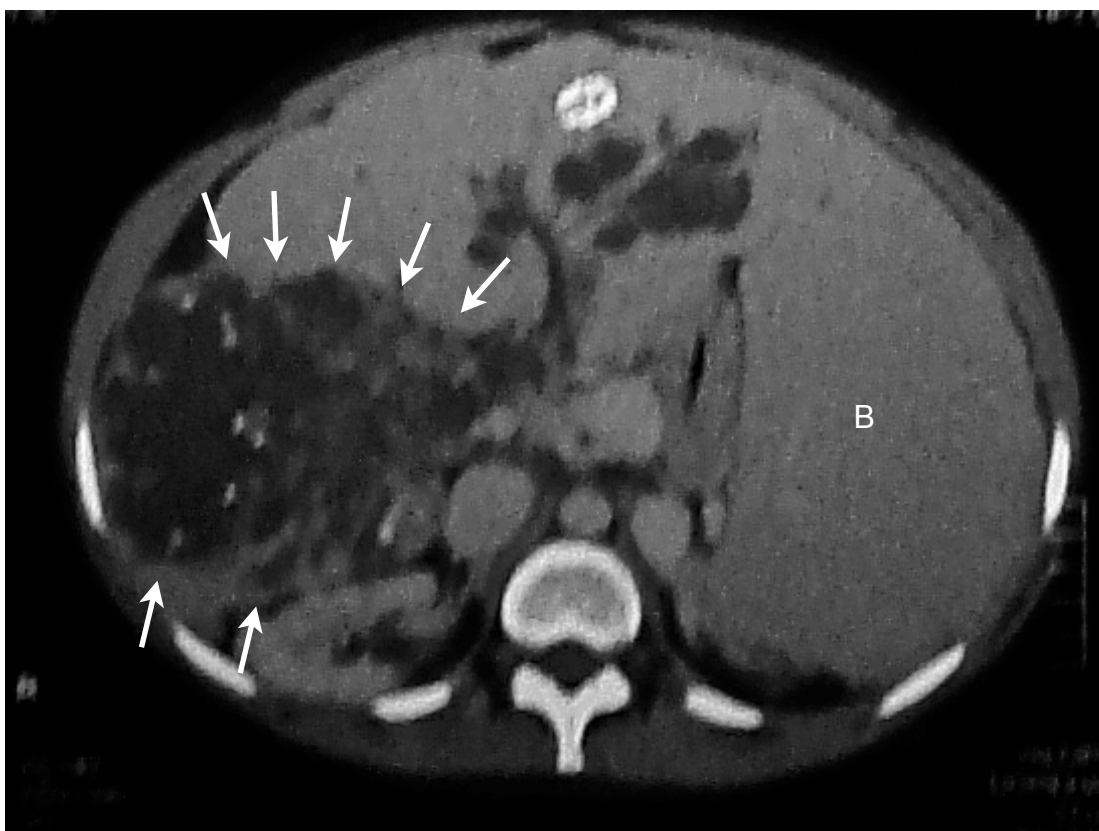


Figura 18 – Aspecto de tomografia computadorizada de abdome, paciente NVA, ♀, 20 anos, procedente de Sena Madureira - AC, no início da quimioterapia com albendazol, setas indicam múltiplos cistos hepáticos em exame realizado em 2001.(B= baço)

A análise dos desfechos dos três grupos terapêuticos foram: taxa de letalidade (“óbito”) de 15,5% (9/58); “sem melhora” 1,7% (1/58); “melhora clínica” em 40,0% (23/58); e “cura” em 32,8% (19/58).

Ao relacionar o desfecho com o estágio em que foi classificado o caso, a taxa de “cura” foi maior nos casos de apresentação mesentérica e retroperitoneal (100% - 6/6 e 1/1) e nos grupos com estágio I (39,0% - 7/18).



.Figura 19 – Tomografia computadorizada de abdome, paciente NVA, ♀, 20 anos, procedente de Sena Madureira - AC em 2009 (8 anos de tratamento com albendazol). Notar aumento expressivo do baço (B) e presença de múltiplos cistos em lobo direito sem modificação em relação ao exame anterior (setas).

A maior taxa de letalidade foi observada nos casos no estágio IIIb (29,2% - 7/24); os outros 2 óbitos foram nos estágios I (5,5% - 1/18) e IV (16,7% - 1/6). No grupo que apresentava cistos em mesentério e retroperitônio não ocorreram óbitos. No estágio I, que alcançou os melhores desfechos com relação aos cistos de apresentação hepática, a distribuição por sexo não foi uniforme, a proporção de pessoas do sexo masculino (n=14) foi de 3,5 vezes em relação ao feminino (n=4), porém nos outros estágios essa relação foi equitativa (Tabela 1)

O número total de pacientes nos dois principais grupos foram semelhantes (albendazol n=28; e cirurgia n=25). Com relação ao desfecho “óbito”, também não houve diferença entre esses grupos - com 4 e 3 óbitos, respectivamente. Porém, no primeiro grupo, albendazol, o desfecho “cura” foi de 4,3% (1/23) e “melhora clínica” 74,0% (17/23), enquanto que no grupo “cirurgia” a “cura” representou 71,0% (17/24) e “melhora clínica” com 16,7(4/24) (Tabela 3).

Comparando a indicação de tipo de terapêutica entre os grupos, observou-se maior indicação de terapêutica clínica com albendazol em pacientes com estadiamento mais avançado e indicação de cirurgia nos casos estadiados em grupos com menor acometimento (Tabela 4).

Os pacientes classificados no estágio I foram 2,2 vezes mais submetidos à terapêutica cirúrgica do que ao tratamento clínico e os pacientes do estágio IIIb receberam 3,2 vezes mais tratamento clínico que cirúrgico e 5,1 vezes mais tratamento clínico do que PAIR.

Dentre os pacientes classificados no estágio IV o dobro deles recebeu tratamento clínico quando comparado ao procedimento cirúrgico. Nos demais estágios (II e IIIa) não puderam ser comparados quanto ao tipo de tratamento, pois todos receberam apenas o tratamento quimioterápico.

Tabela 3 – Relação entre o estágio da doença, o tipo de terapêutica e o desfecho dos pacientes participantes da coorte, 1999 a 2009.

Albendazol										Cirurgia					PAIR*				
Desfecho	Ób	C	MC	SM	SI	Ób	C	MC	SM	SI	Ób	C	MC	SM	SI	T			
Estágio	-	-	4	-	1	1	7	3	-	-	-	(1)	2	-	-	18			
	-	-	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2			
	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1			
	3	-	10	1	2	2	2	-	-	1	(1)+2	(1)+1	-	-	-	24			
IV	1	1	1	-	1	-	1	-	-	-	-	-	(1)	-	-	6			
Mesentérico	-	-	-	-	-	-	6	-	-	-	-	-	-	-	-	6			
Retroperitônio	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	1			
	4	1	17	1	5	3	17	4	-	1	2	1	2	-	-				
Total	28			25			5			58									

*Apesar de em 9 pacientes ter sido realizado punções percutâneas, em apenas 5 pacientes podemos considerar a terapêutica através de PAIR. Os outros 4 pacientes (números entre parênteses), foram submetidos a mais de um procedimento e desta forma não foram contabilizados. Ob=óbito; C=cura; MC=melhora clínica; SM=sem melhora; SI=sem informação

Tabela 4- Distribuição dos casos de hidatidose policística incluídos no estudo segundo o estadiamento e o tipo de tratamento aos quais os mesmos foram submetidos entre os anos de 1999 a 2009.

Estadiamento /Classificação	Albendazol n (%)	Cirurgia n (%)	PAIR n (%)	Total n (%)
I	5 (8,6)	11 (19,0)	2 (3,4)	18
II	2 (3,4)	0	0	2
IIIa	1 (1,7)	0	0	1
IIIb	16 (27,6)	5 (8,6)	3 (5,2)	24
IV	4 (6,9)	2 (3,4)	0	6
Mesentérico	0	6 (10,3)	0	6
Retroperitônio	0	1 (1,7)	0	1
n (%)	28 (48,3)	25 (52,1)	5 (8,6)	58 (100,0)

3.8 DESCRIÇÃO DOS CASOS SUBMETIDOS À PUNÇÃO PERCUTÂNEA OU PAIR

Os nove pacientes submetidos à terapêutica por punção percutânea apresentam particularidades tanto na sua indicação (não haviam casos descritos anteriormente na literatura para a equinococose policística) quanto em sua evolução. Dessa forma, relatos pormenorizados dos casos são necessários à mais perfeita compreensão no contexto dessa *coorte*.

Caso 1 - No ano de 1999 foi realizado a drenagem percutânea no paciente MPSAJ, feminino, 48 anos, natural de Boca do Acre e procedente de Rio Branco, estágio I (classificação baseada em imagem de tomografia computadorizada pós-operatória), que apresentava volumoso abscesso hepático em lobo hepático direito, remanescente, após a hepatectomia esquerda prévia para tratamento de hidatidose policística realizada no Hospital das Clínicas de Ribeir-

ção Preto e que evoluiu para cura. Na tomografia de controle observamos apenas calcificação residual em segmento V do fígado (Figs. 20 e 21).



Figura 20 – Tomografia computadorizada de abdome da paciente MPSSAJ, ♀, 48 anos, procedente de Rio Branco, em 1999, demonstrando volumosa loja de abscesso, aparentemente multiseptada em lobo direito do fígado (setas). A paciente havia sido submetida à hepatectomia esquerda para tratamento de hidatidose policística.



Figura 21 - Tomografia computadorizada de abdome da paciente MPSSAJ, ♀, em 2009, apenas com calcificação residual em segmento V (seta).

Caso 2 - No ano de 2001, o paciente JS, masculino, 39 anos, natural de Assis Brasil (Seringal Pedreira) e procedente de Plácido de Castro, estágio IIIb, iniciou tratamento com albendazol 400mg/dia no mês de outubro. Apresentava icterícia, hepatomegalia e a tomografia computadorizada de abdome mostrava imagem compatível com hidatidose policística (Fig. 22). Em janeiro do ano de 2002, deslocou-se para Goiânia (GO), por conta própria, com a finalidade de obter melhor tratamento, quando então foi submetido à laparoto-

mia exploradora em 29/01/2002, sendo realizado biópsia hepática por congelação, cujo resultado sugeriu o diagnóstico de hidatidose, a qual foi confirmada pelo exame histopatológico em parafina (Hospital Araújo Jorge, Goiânia, GO). Foi encaminhado ao serviço de Infectologia local, que ao tomar conhecimento de que já estava em tratamento com albendazol, manteve a conduta e o mesmo retornou para Rio Branco. Em 22/04/2002, o paciente por apresentar febre há cinco dias e dor em hipocôndrio direito (HD), procurou o serviço da FUNDHACRE, tendo relatado essa história. Apresentava um aparente "granuloma de fio" na cicatriz cirúrgica em hipocôndrio direito, com drenagem de secreção gelatinosa, purulenta (Figura 23). Após drenagem do "granuloma", apresentou saída de secreção biliosa pela ferida. Foi realizada uma fistulografia que confirmou presença de fístula hepato-cutânea e contrastou vários cistos (Figura 24). Foi introduzido um dreno tubular para orientar a fístula e iniciado a lavagem com solução de Cloreto de sódio a 0,9%, já que havia essa comunicação com os cistos intra-hepáticos. O esfregaço obtido a partir desta secreção demonstrou a presença de ganchos rostelares de *Echinococcus* (Figura 25). Nas tomografias de controle realizadas com 30 e 60 dias, evidenciou-se que houve melhora significativa com diminuição do número e tamanho das lesões. Continuava em uso de albendazol na mesma dose. Em julho de 2002, voltou a apresentar icterícia, elevação da fosfatase alcalina e aminotransferases, tendo sido suspenso o albendazol. Pelo final do mês de julho de 2002, iniciou quadro de dor em base de hemitórax direito e logo em seguida apresentou bilióptise, eliminação de secreção biliosa pela tosse.

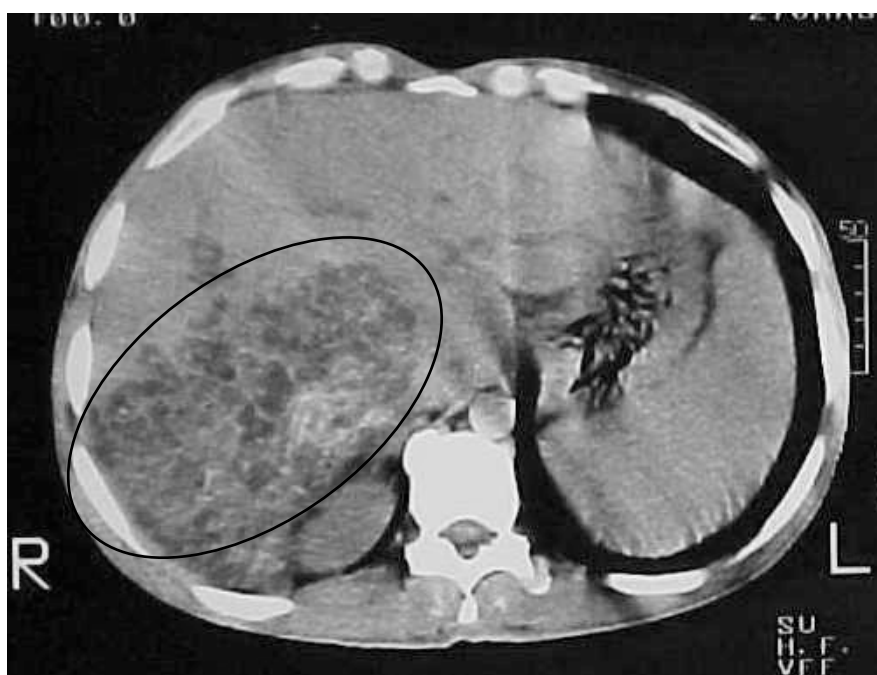


Figura 22 – Tomografia computadorizada de abdome do paciente JS, ♂, 39 anos, procedente de Plácido de Castro - AC, em outubro / 2001 demonstrando múltiplos cistos em lobo direito, segmentos V e VI com envolvimento hilar (área demarcada). Não identificada a veia cava inferior.



Figura 23 – Orifício fistuloso na cicatriz cirúrgica (seta) drenando secreção purulenta ao nível do hipocôndrio direito do paciente JS em abril / 2002.(Foto do autor).

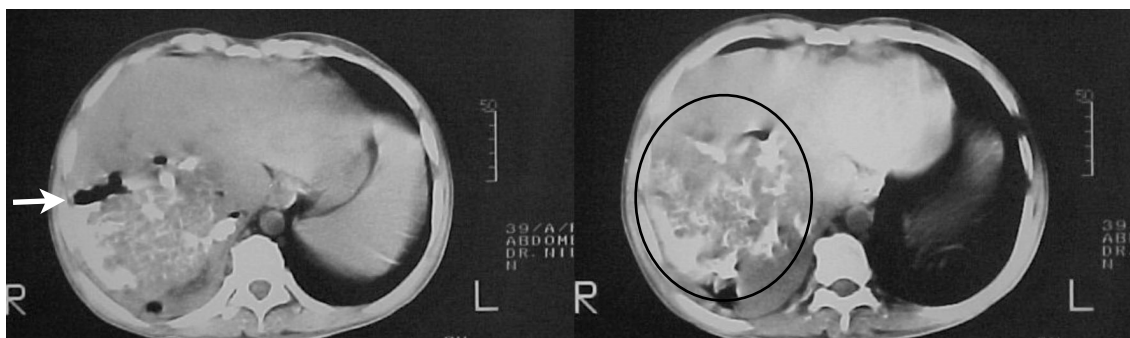


Figura 24 –Tomografia computadorizada de abdome do paciente JS realizada após injeção de contraste radiopaco pelo orifício fistuloso em abril / 2002. Notar interface gás / contraste (seta branca) e múltiplos cistos contrastados (área demarcada).



Figura 25 – Esfregaço da secreção drenada da fístula, paciente JS, demonstrando gancho rostral de *Echinococcus vogeli*. Fotografia digital obtida através da ocular do microscópio (400 X). (Foto do autor).

No dia dois de agosto de 2002, foi submetido à toracotomia direita na tentativa de interromper o trajeto fistuloso para o tórax. Foi identificado o trajeto fistuloso transdiafragmático com grande orifício comunicante e posicionados três drenos nesse trajeto após ressecção do tecido fibrótico, o primeiro dreno, transhepático, sendo exteriorizado no abdome em hipocôndrio direito pelo trajeto fistuloso hepato-cutâneo já existente e dois outros na cavidade torácica. O diafragma e a superfície hepática estavam firmemente aderidos, sem plano de clivagem. Houve uma reintervenção por "hemotórax retido" no 7º dia de pós-

operatório. Evoluiu satisfatoriamente, foi transformado a drenagem torácica em sêlo d'água, em drenagem "aberta" e retirado os drenos de tórax por volta do 20º dia após a 2ª toracotomia. Permaneceu com drenagem de secreção biliar no dreno que estava transhepático e bilióptise intensa. O dreno transhepático não foi retirado, pois poderia aumentar o débito da fístula brônquica. Foi reintroduzida a terapêutica com albendazol no final de agosto de 2002 e mantida mais dois meses. Foi então realizado tomografia, que demonstrou a presença da fístula brônquica, mas as lesões hepáticas regrediram completamente (Figura 26).

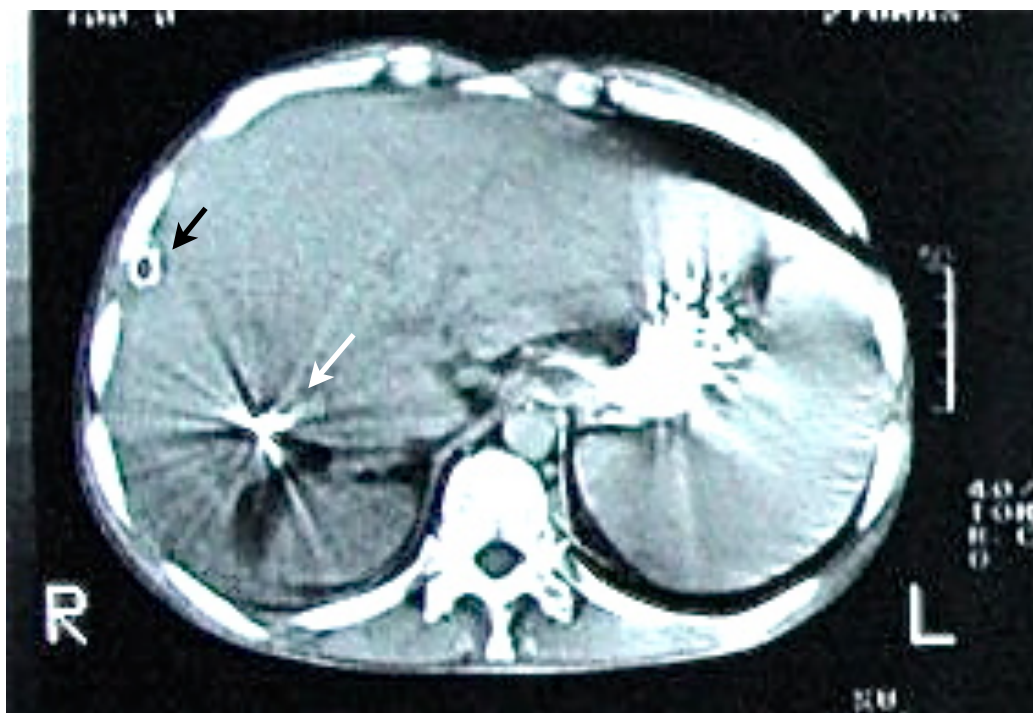


Figura 26 – Tomografia computadorizada de abdome do paciente JS após injeção de contraste iodado pelo dreno, em setembro / 2002, demonstrando fígado sem lesões císticas. Notar a presença de dreno tubular, na superfície do lobo direito (seta preta) até mais profundamente no mesmo lobo. Nesse local há imagem de “artefato” (seta branca).

O paciente foi então encaminhado ao Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto com a sugestão de prótese naso-biliar para tratamento da fístula. Esse caso foi apresentado e discutido no XXXIX Congresso da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical, promovido pela Sociedade Brasileira de Medicina Tropical, realizado em Belém, PA, no período de 16 a 21 de março de 2003. Foi levantada a hipótese de que, se houvesse comunicação entre os cistos, o tratamento de pacientes com extensas lesões poderia ser através de punção e injeção de agentes esclerizantes. O Prof. Antônio D'Alessandro, Prof. Emérito da Universidade de Tulane, que descreveu os primeiros casos humanos de hidatidose policística, sugeriu a possibilidade de tratamento das lesões pelo protocolo da WHO – PAIR (2001), utilizado para o tratamento da equinococose cística. O paciente retornou após tratamento endoscópico permanecendo assintomático, porém, na Figura 27, o controle tomográfico realizado em maio de 2009 com a constatação de pequeno cisto residual (seta) e volumosa esplenomegalia (B) sugerindo a evolução para hipertensão portal.

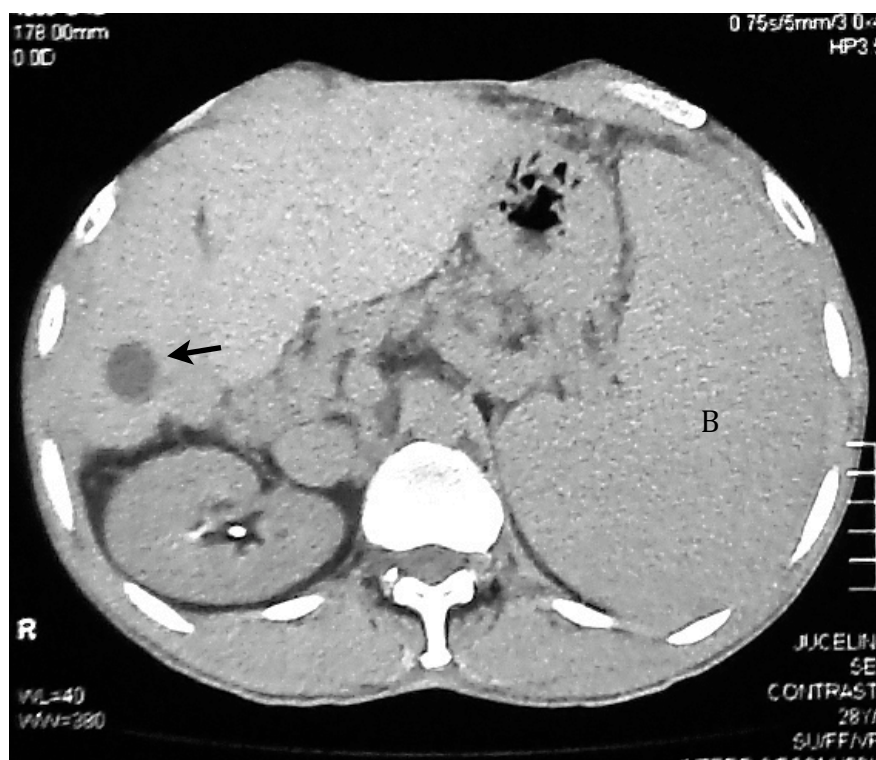


Figura 27 – Controle por Tomografia computadorizada de abdome do paciente JS em 2009, demonstrando fígado com pequena lesão cística residual (seta). Notar esplenomegalia (B).

Caso 3 - No ano de 2006, o paciente FJTES, masculino, 35 anos, natural e procedente de Sena Madureira (Seringal Triunfo) - AC, estágio IIIb, apresentava-se com lesões extensas com diâmetro de até 10cm em ambos os lobos e essas faziam protusão na região epigástrica (Figura 28). Após seis meses de tratamento com albendazol (10mg/Kg/dia), o paciente apresentava diminuição da tumefação epigástrica, porém não haviam regredido as lesões ao exame de imagem (tomografia computadorizada). Em 03 de março de 2006 foi realizada a punção com saída de 900 mL de secreção piobiliosa (Figura 29). Foi injetado contraste iodado através do dreno, tendo sido demonstrada apenas a “grande loja”. Após sete dias a partir desse procedimento, o paciente re-

cebeu alta hospitalar e retornou após sete dias com o dreno obstruído, ao trocar o dreno houve saída de cerca de mais 900 mL de secreção com o mesmo aspecto anterior. Foi realizada nova tomografia computadorizada do abdome em 18 de março de 2006, que demonstrou “grande loja” multiseptada em lobo hepático direito e o dreno permanecia com secreção de aspecto purulento.

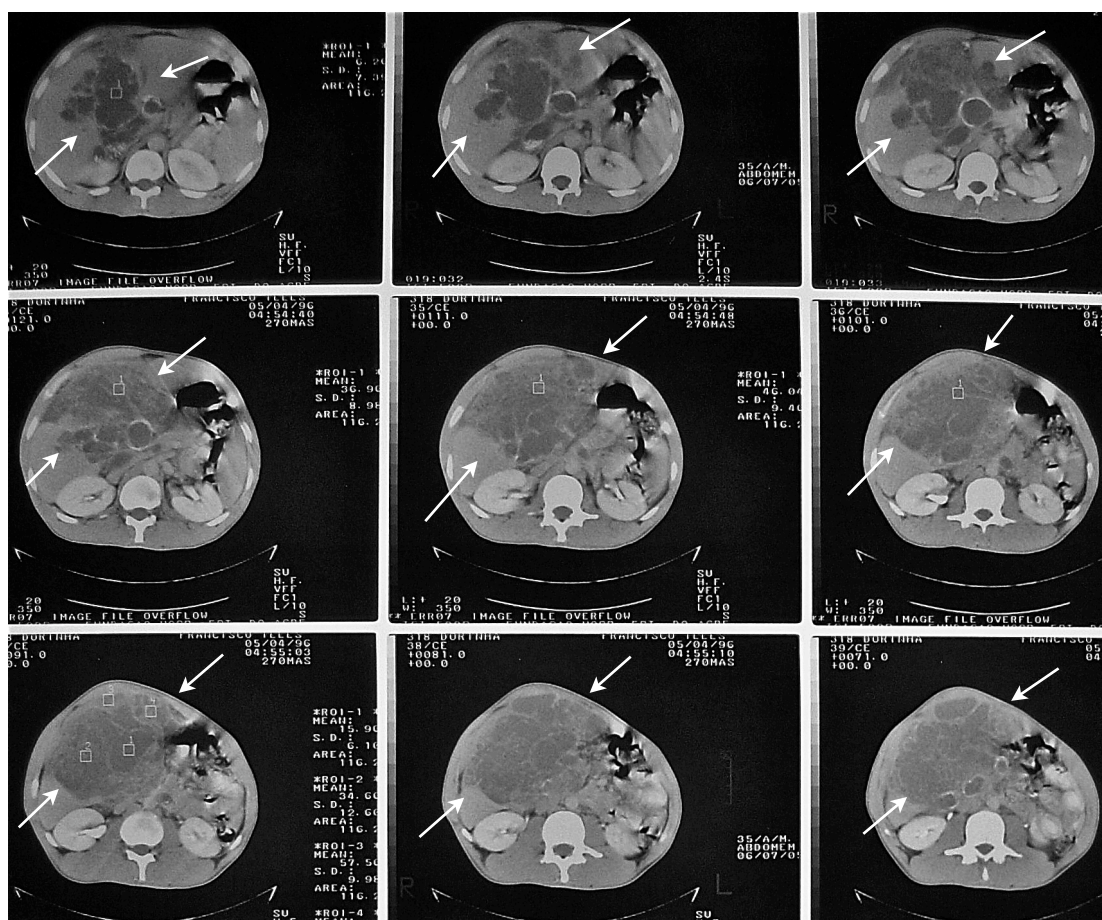


Figura 28 – Tomografia Computadorizada de abdome em julho / 2006 do paciente FJTES, ♂, 35 anos, procedente de Sena Madureira- AC demonstrando múltiplas lesões císticas em ambos os lobos hepáticos (entre as setas brancas) deformando a circunferência parede abdominal anterior.

Evoluiu com progressiva diminuição das lesões e da secreção purulenta sendo retirado o dreno e permanecendo com orifício fistuloso por onde eliminava pequena quantidade de secreção purulenta. Em fevereiro de 2007, já

havia recuperado o peso corporal normal. Tomografias computadorizadas de abdome foram realizadas em março e novembro de 2007 (Figura 30) demonstrando lesões residuais em segmentos V e VI e a fistulografia contrastava essas lesões. Foi indicado laparotomia (Figura 31) e realizado excisão completa das lesões que englobavam a vesícula biliar. Apresentou boa evolução no pós-operatório e tomografia de controle em primeiro de dezembro de 2008 sem imagem de lesões residuais (Figura 32).



Figura 29 – Punção percutânea do cisto hepático do paciente FJTES, permitindo a saída à secreção piobiliosa (900 mL no total). Foto do autor.

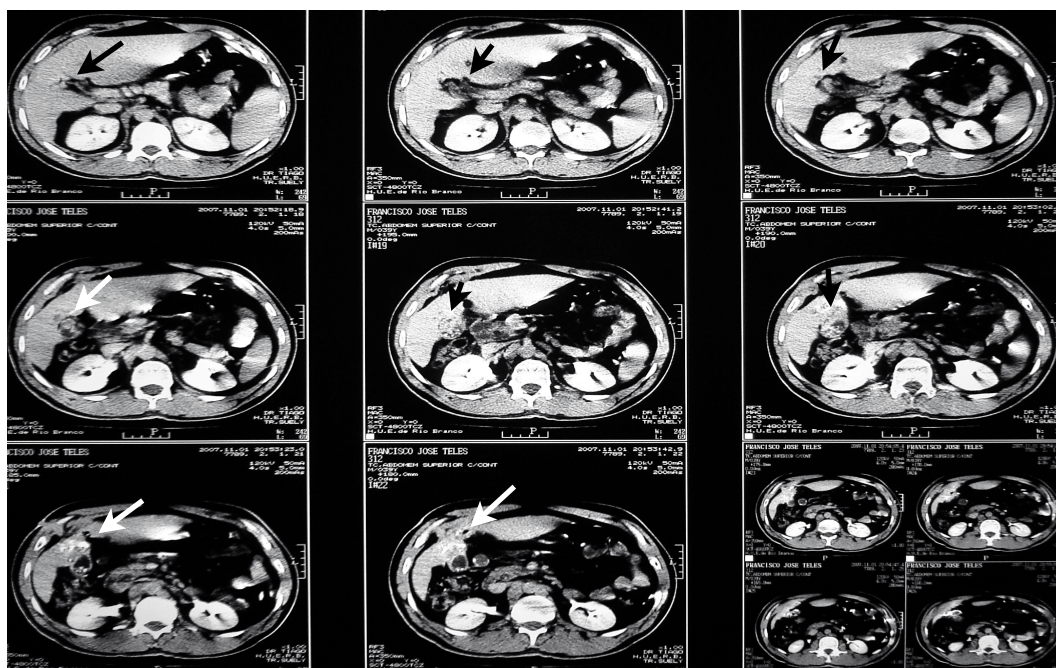


Figura 30 – Tomografia computadorizada de abdome em novembro / 2007 do paciente FJTES demonstrando lesões residuais em lobo direito em segmentos anteriores (setas).

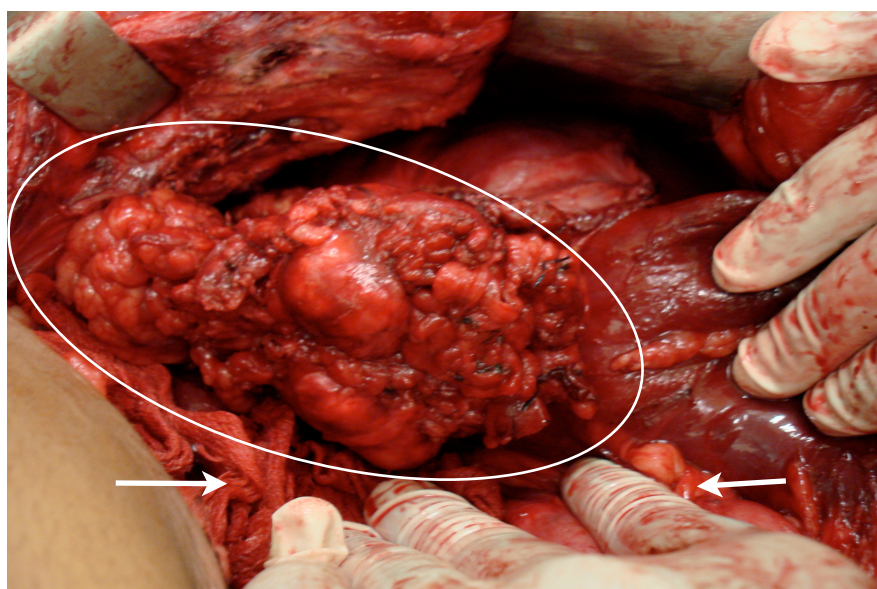


Figura 31 – Aspecto cirúrgico do procedimento realizado no paciente FJTES após liberar aderências do grande epíplio e cólon transverso que bloqueavam a lesão, assim como entre parede anterior do abdome e as lesões (trajeto fistuloso). Notar volumosa massa multinodular (área demarcada) que englobava a vesícula biliar. Notar a compressa embebida em solução salina hipertônica protegendo o campo abaixo da lesão (setas brancas). Foto do autor.

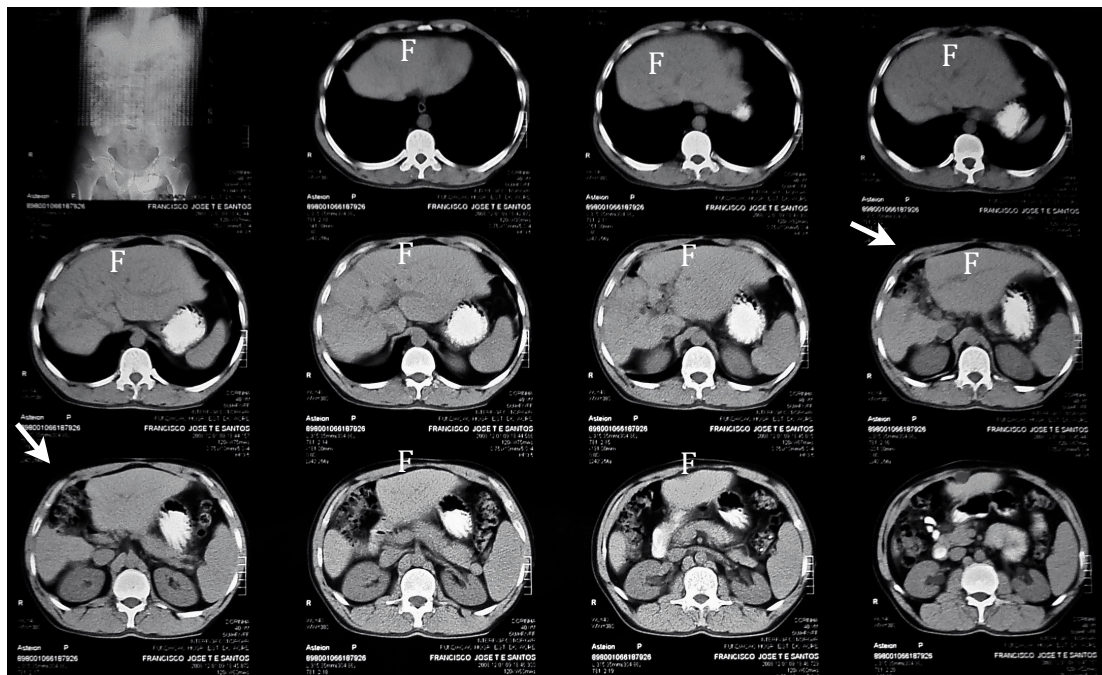


Figura 32 - Tomografia computadorizada de abdome em dezembro / 2008, do paciente FJTES demonstrando “falha” em lobo direito que corresponde ao segmento hepático ressecado (setas brancas) e sem lesões visíveis no restante do parênquima(F).

Caso 4 - No ano de 2007, o paciente FRS, masculino, 47 anos, natural de Tarauacá (Seringal Jaminawá) proveniente de Rio Branco, classificado no estágio IIIb, que há cinco anos fazia uso de albendazol e já apresentava sinais de hipertensão porta, foi submetido à PAIR em junho de 2007 com saída de 300 ml de secreção piobiliosa com presença de vesículas (Figura 33). O paciente evoluiu com piora da função hepática e Síndrome Hepatorrenal e vindo à óbito em 01 de agosto de 2007 por hemorragia digestiva alta maciça.

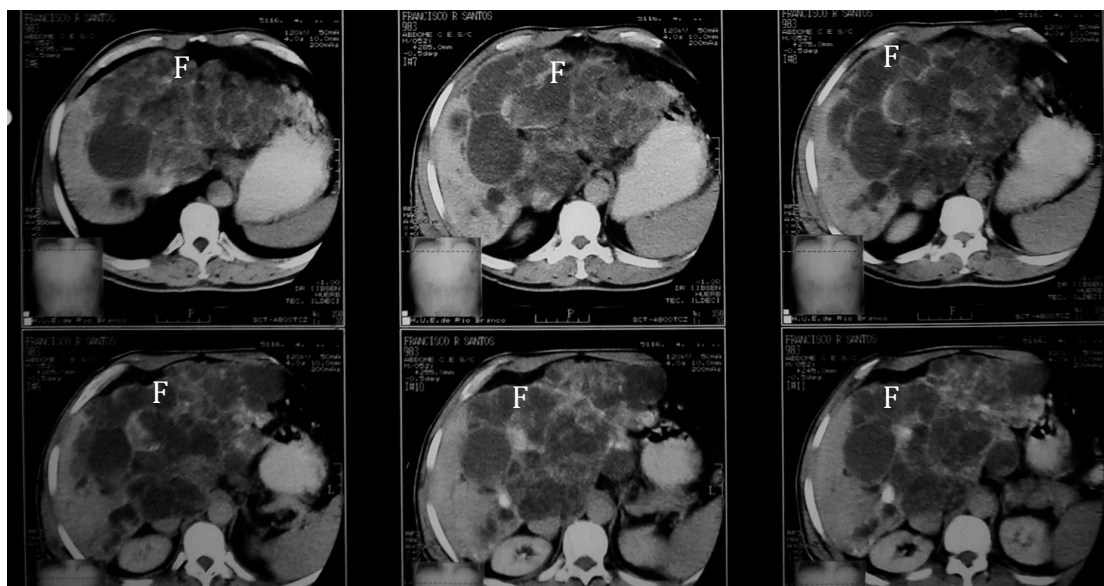


Figura 33 - Tomografia computadorizada de abdome em junho / 2007, do paciente FRS, ♂, 47 anos, procedente de Rio Branco, demonstrando grave acometimento hepático (F) por cistos que ocupam todos os segmentos, em tratamento com albendazol há cinco anos.

Caso 5 - Em 2008 foi realizado outro procedimento “PAIR”, após o qual o paciente também faleceu (FMM, 44 anos, masculino, natural e procedente de Brasília - AC, estágio IIIb), na história patológica pregressa relatava laparotomia exploradora há 10 anos, realizada na Bolívia, na qual foi retirado uma “massa” abdominal, sem outras informações. Apresentava cicatriz cirúrgica paramediana direita infra e supra-umbilical (Figura 34).

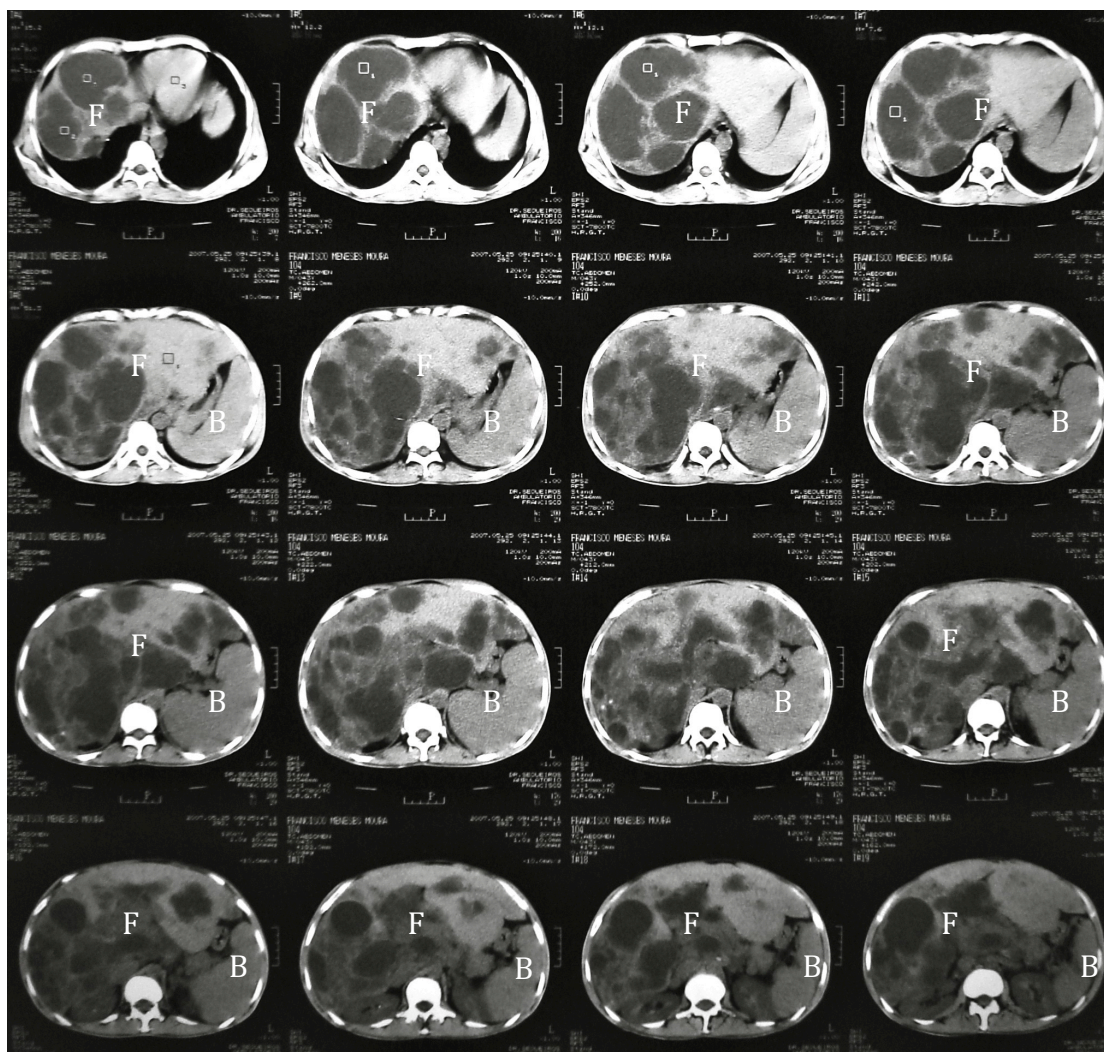


Figura 34 - Tomografia computadorizada de abdome em maio / 2007 do paciente FMM, 44 anos, ♂, natural e procedente de Brasília - AC, demonstrando grave acometimento hepático, com grandes cistos em lobos hepáticos em segmentos posteriores (F) e esplenomegalia (B), com evolução para óbito.

Caso 6- MJPS, 35 anos, masculino, natural e procedente de Brasília, estágio IV. O paciente que já havia sido submetido a duas cirurgias no ano de 1994, a primeira na cidade de Porto-Velho, RO e a segunda na cidade de Manaus (AM). A indicação, segundo informação do paciente, daquelas cirurgias foi por apresentar quadro de icterícia obstrutiva. Apresentou quadro de

abscesso hepático após o segundo procedimento, sendo encaminhado para drenagem por punção percutânea em São Paulo, quando então chegaram ao diagnóstico de “hidatidose”. Evoluiu assintomático até o ano de 2001, quando após episódio de icterícia foi diagnosticado hepatite C. Em abril de 2007, foi realizado exames para o controle da hepatite e a tomografia computadorizada de abdome demonstrou lesão em lobo esquerdo e esplenomegalia, sendo interrogado hepatocarcinoma. Em 19 de fevereiro de 2008 apresentou abscesso em epigástrio, que foi drenado, obtendo boa evolução. Nova Tomografia computadorizada em 08 de maio de 2008 revelou massa multiseptada em lobo esquerdo do fígado e múltiplas formações císticas em lobo direito. Ultra-sonografia de controle em 14 de abril de 2008 apresentava esplenomegalia, fígado reduzido com atrofia e área hipoecóica em lobo esquerdo e pequeno cisto em lobo direito com paredes espessadas e septação única medindo 17 mm. Em julho de 2008 apresentou quadro de tosse irritativa que se seguiu de bilióptise. A tomografia contrastada de abdome de controle não demonstrava mais a coleção multiseptada e apresentava condensação em base de hemitórax direito. Foi encaminhado para realização de colangiopancreatografia retrógrada endoscópica e papilotomia para decompressão das vias biliares o que deveria minimizar o efeito da pressão negativa intra-torácica e dessa forma cessar o fluxo de bile para o tórax. Após esse procedimento foi realizado punção percutânea de coleção hepática em lobo direito que comunicava com a via biliar e deixado dreno o local com o mesmo objetivo (Fig. 35). Evoluiu cessando a bilióptise, ainda apresentando episódios de colangite com necessidade de substi-

tuição do dreno e encontrava-se assintomático na última revisão, porém ainda com o dreno em via biliar e em uso de albendazol 10mg/Kg/dia.

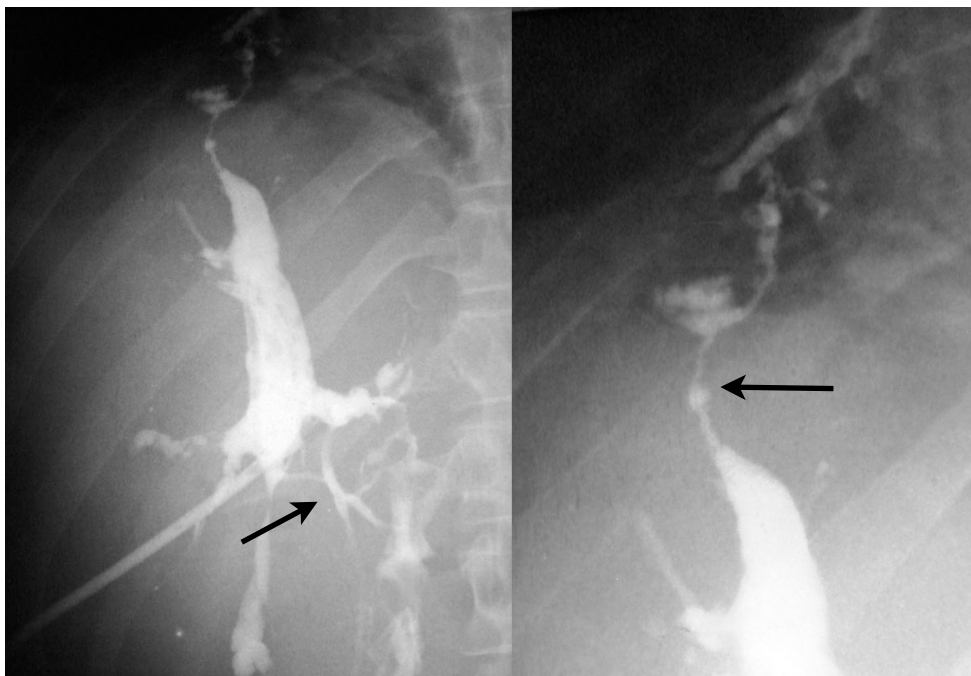


Figura 35 – Radiografia contrastada de controle em maio / 2009 do paciente MJPS, 44 anos, ♂, natural e procedente de Brasília. À direita, após injeção de contraste pelo dreno, demonstrando coleção intra-hepática que se comunica com ductos biliares (seta) e à esquerda detalhe demonstrando trajeto fistuloso para brônquio em lobo inferior direito (seta).

Caso 7 - LRS, masculino, 59 anos, natural de Cruzeiro do Sul - AC e procedente de Rio Branco (AC), estágio I, apresentou quadro de cisto infectado (Figura 36) e após drenagem em 25/05/2009 teve evolução satisfatória, no momento aguardando a realização de controle tomográfico e em uso de albendazol 10mg/Kg/dia.

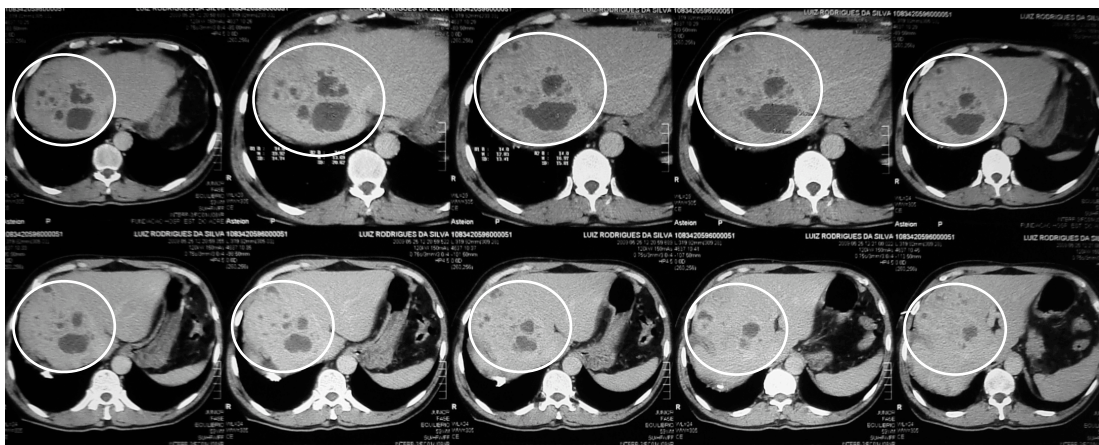


Figura 36 – Tomografia computadorizada de abdome em maio / 2009, do paciente LRS, ♂, 59 anos, natural de Cruzeiro do Sul - AC e procedente de Rio Branco - AC mostrando múltiplas lojas de abscesso em lobo direito (área demarcada com círculo). Notar calcificação grosseira adjacente a uma lesão cística em segmento VII (setas).

Caso 8 - AFR, feminino, 36 anos, natural e procedente de Rio Branco - AC, estágio I, em julho de 2009, apresentava cisto volumoso subdiafragmático (Figura 37) que comprimia o pulmão direito e provavelmente iria evoluir para fístula brônquica e outra lesão em segmento VI. Havia sido medicada com albendazol 10mg/Kg/dia durante o ano de 1997 (sic), sem melhora. Foi reintroduzido a quimioterapia e após controle por tomografia, em outubro de 2009, sem melhora, optou-se por drenagem percutânea da lesão subdiafragmática. Apresentou evolução satisfatória, com Tomografia Computadorizada de controle com redução de pelo menos à metade do volume inicial. Está em tratamento quimioterápico com albendazol 10mg/Kg/dia e aguarda reavaliação para provável ressecção.

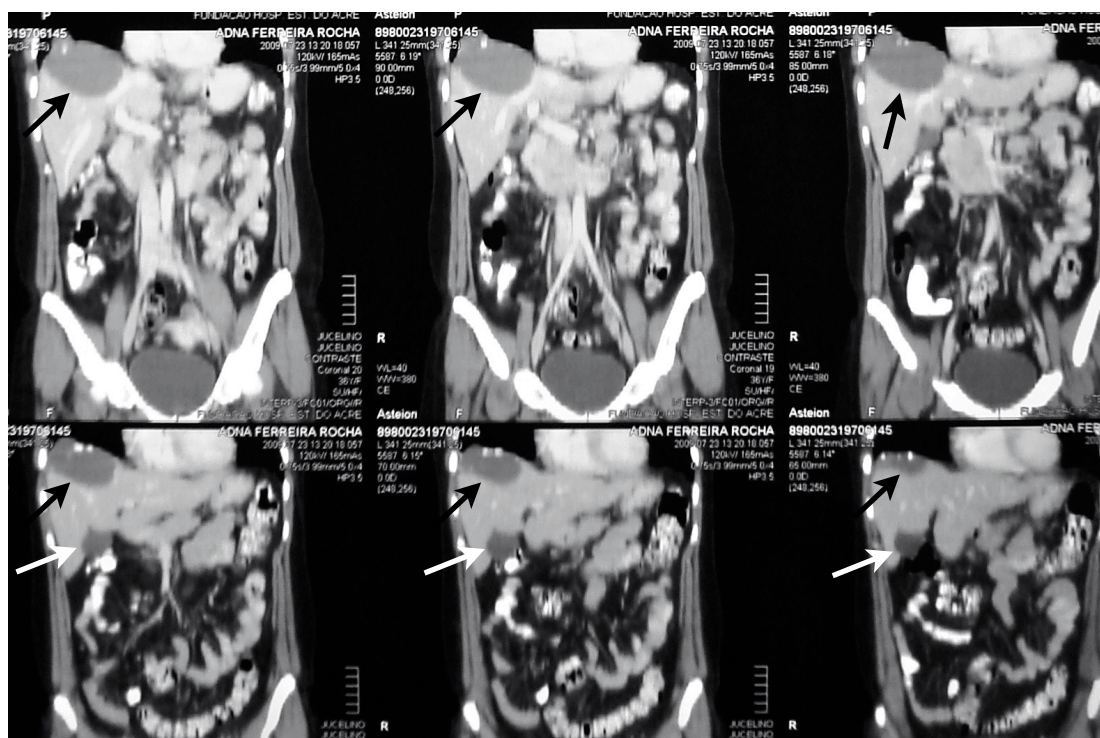


Figura 37 – Tomografia computadorizada de abdome em julho / 2009 da paciente AFR, ♀, 36 anos, natural e procedente de Rio Branco - AC, evidenciando volumoso cisto subdiafragmático fazendo protrusão para dentro do hemitórax direito (setas pretas). Notar um outro cisto em seg. VI (setas brancas).

Caso 9 - SLN, masculino, 63 anos, procedente de Rio Branco, foi atendido com diagnóstico de abscesso hepático piogênico de causa indeterminada em maio de 2006. Foi tratado por punção percutânea da lesão, apresentando recidiva do quadro após um mês do procedimento. Foi investigado com ultra-sonografia do abdome que não definia os contornos do lobo hepático direito. A tomografia computadorizada de abdome demonstrou uma atrofia do lobo hepático direito, sem outras particularidades, a colonoscopia foi indicada pela possibilidade de lesão colônica perfurada e abscedada e foi normal, a endoscopia digestiva alta também foi normal e exames de bioquímica do sangue não trouxeram nenhuma informação relevante. Evoluiu após a segunda punção

com resolução do abscesso, porém persistia fístula cutânea tendo sido indicado laparotomia exploradora. Foi evidenciado o lobo hepático direito atrofiado, com múltiplas lesões nodulares e lobo esquerdo hipertrofiado. Havia ainda adenomegalias em hilo hepático e nessa localização uma lesão cística de 2,0 cm. Foi realizado lobectomia direita, com dissecação trabalhosa da veia cava retro-hepática e exérese da lesão cística hilar. O paciente evoluiu com grave distúrbio de coagulação no pós-operatório imediato com sangramento intenso pelo dreno da cavidade e pela ferida operatória com instabilidade hemodinâmica. Foi imediatamente relaparotomizado pela possibilidade de sangramento de grande vaso não sendo evidenciado nenhuma lesão vascular, apenas sangramento difuso no leito da ressecção hepática e parede abdominal e o paciente veio a falecer no pós-operatório imediato. No exame do conteúdo da lesão cística foi identificada a presença de gancho rostelar de *Echinococcus*, firmando então o diagnóstico de hidatidose policística (Figs. 38 e 39).

Estes nove casos relatados ilustram o tratamento através de punção percutânea (PAIR) que visa em última análise a abordagem menos agressiva em pacientes com extenso acometimento hepático, que não apresentam condições de ressecção. Este grupo representou 15,5% da coorte (9/58) e o desfecho “óbito” foi de 33,3% (3/9), porém, excluindo os que foram submetidos à cirurgia, considerando-se apenas os casos que foram tratados com punção exclusivamente o desfecho “óbito” foi de 40% (2/5). Porém, ambos pacientes que foram a óbito, apresentavam sinais indiretos de hipertensão portal nos exames de imagem com volumosa esplenomegalia e em um paciente a *causa mortis* foi hemorragia digestiva alta.

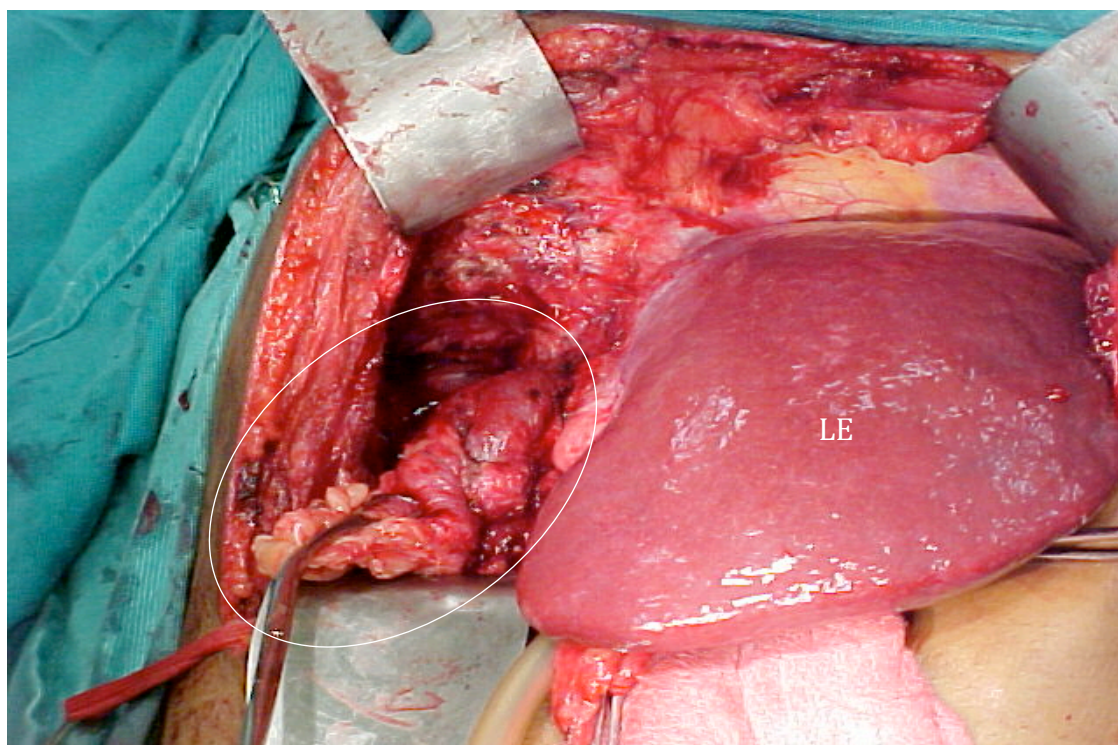


Figura 38 – Imagem do trans-operatório do paciente SLN, ♂, 63 anos, procedente de Rio Branco mostrando o lobo hepático esquerdo (LE) em primeiro plano, hipertrofiado, ultrapassando a linha média com bordos rombos. O lobo direito está sendo tracionado, completamente atrofiado (área demarcada). (Foto do autor).



Figura 39 – Fotografia digital pela objetiva do microscópio (400X) demonstrando gancho rostelar característico de *Echinococcus vogeli* detectado em esfregaço de conteúdo de cisto em hilo hepático do paciente SLN. (Foto do autor).

3.9 CONSOLIDAÇÃO DOS RESULTADOS SOBRE TERAPÊUTICA

O tempo de acompanhamento dos pacientes nesta *coorte* variou de 0 a 3755 dias, com média de $884,25 \pm 1001,81$ dias. Foram analisados os três grupos: pacientes submetidos à terapêutica com albendazol (“albendazol”), terapêutica cirúrgica (“cirurgia”) e terapêutica por PAIR (“PAIR”) (Tabela 5) e avaliado a média, mediana, mínimo, máximo e desvio padrão em dias.

Tabela 5 – Tempo de *follow-up* dos pacientes com hidatidose incluídos no estudo, Rio Branco-Acre, 1999 a 2009.

<i>Follow-up</i> (em dias)	Albendazol (n=29)	Cirurgia (n=26)	PAIR (n=05)	Total (n=60)
Média	771,07	761,85	638,40	884,25
Mediana	431,00	267,50	163,00	431,00
Desvio Padrão	876,13	1121,96	1.144,56	1.001,81
Mínimo	0*	0*	39	0*
Máximo	3.065	3.755	2.683	3.755

* Pacientes que não retornaram ao ambulatório para reavaliações ou que foram a óbito durante a internação.

Com relação ao valor “zero”(Tabela 5), ele foi atribuído aos pacientes que não retornaram ao ambulatório para reavaliações, considerado como “perdas” de seguimento. Outra situação a que foi atribuído esse valor, foram os casos de óbitos durante a internação hospitalar - essa situação ocorreu por duas vezes no grupo “cirurgia”. Excetuando-se esses dois, casos houve a perda de seguimento de 10 pacientes sendo três do grupo “cirurgia” e sete do grupo “albendazol”. Das três perdas do grupo cirurgia, dois casos tinham lesões isoladas, um (1) no mesentério e outro no retroperitônio.

4 DISCUSSÃO

O ingresso dos pacientes nesta *coorte* aconteceu ao longo de onze anos. Esses 60 pacientes foram oriundos de diversos serviços e foram encaminhados para elucidação diagnóstica e tratamento. Portanto, esses casos não representam a totalidade de pacientes portadores de Hidatidose Policística no Estado do Acre, pois existem pacientes em tratamento em outros ambulatorios ou mesmo pacientes com diagnósticos equivocados, porém, certamente, é amostra muito significativa dos casos tratados no Estado do Acre.

Além disso, o sistema de referência e de contra-referência do Sistema Único de Saúde funciona de modo precário, dificultando ainda mais o acesso aos serviços especializados. Outros fatores importantes e que levam a diagnósticos tardios é a dificuldade de trânsito por via terrestre no período do “inverno amazônico” e a distribuição da bacia hidrográfica do Estado do Acre que muito dificulta o deslocamento do interior para a capital por essa via alternativa.

Nessa casuística, a maior frequência nas quarta e quinta décadas de vida denota o longo período de infecção e de doença, até que provoque sinais ou sintomas que levem o indivíduo a procura de auxílio médico. Reforça também esse aspecto o fato de que apenas um paciente da casuística encontrava-se na primeira década de vida e assim mesmo com apresentação mesentérica, sem acometimento hepático.

Esses fatos levantam outra questão importante, que é o desconhecimento do aspecto das lesões em suas fases iniciais nas diversas modalidades de exames de imagem; e o conhecimento dessa particularidade poderá

levar ao diagnóstico precoce e consequentemente melhor manejo clínico-cirúrgico desse agravo.

A maioria dos pacientes dessa coorte era proveniente do município acreano de Sena Madureira, dois fatores podem ter contribuído para maior número de pacientes procederem desse município: a) o conhecimento da doença proporcionado pelo inquérito soroepidemiológico realizado por Pastore no ano de 2001, onde foram realizadas 851 entrevistas na zona urbana e 213 na área rural, numa população de 29.412 habitantes (IBGE, 2000); b) o fato de haver transporte por via terrestre, durante todas estações do ano, desse município para a capital do Estado do Acre (Rio Branco).

Outro fato que não pode ser esquecido é que os quatro municípios com mais casos no Estado do Acre (Sena Madureira, Feijó, Tarauacá e Cruzeiro do Sul) fazem fronteira com o Estado do Amazonas, onde apenas há relato de anais em congresso com dois casos publicados com origem nesse Estado (Chalub *et al.*, 2005).

Da mesma forma, os Municípios acreanos de Cruzeiro do Sul, Brasiléia e Epitaciolândia, fazem fronteiras com o Peru e a Bolívia respectivamente. No Peru existe documentado apenas a ocorrência de um caso de hidatidose policística na Região Amazônica (Somocurcio *et al.*, 2004) e na Bolívia não há nenhum caso publicado. Dessa forma, é provável que existam muitos outros casos que não são diagnosticados ou divulgados nessa imensa região da América Latina.

A maioria desses pacientes vive ou viveu em seringais e posteriormente migraram para centros urbanos, que na realidade são pequenas cida-

des, com hábitos muito parecidos com os que tinham anteriormente na floresta, entre eles o de caçar e consumir carne de caça (82%), além de criar cães (96%), que é o hospedeiro definitivo da doença transmitida ao homem. Com relação aos cães, existe no Estado do Acre a política de controle de zoonoses, porém, não existem ações que possam diminuir a disseminação de parasitoses. Também, é desconhecido nesses animais inquérito copro-parasitológico com informações sobre ovos e/ou proglotes do *E. vogeli*.

A maioria dos pacientes desta série encontra-se em bom estado geral, apesar de muitas vezes apresentar grandes massas hepáticas (60% dos casos com fígado palpável) que, no entanto não ultrapassaram o limite inferior de reserva funcional do órgão. Dessa forma, raramente foram encontrados evidências de insuficiência hepática no exame físico dos pacientes como icterícia, ascite ou circulação colateral, a não ser nos casos avançados da doença. Esse fato faz com que haja demora por parte dos pacientes em procurar auxílio médico.

Em uma revisão secundária de dados da literatura, realizada por Siqueira (2002), foram encontradas algumas diferenças com relação à presença de alguns sintomas e sinais entre aquele trabalho e esta coorte, como dor abdominal (92,5% vs. 65%), icterícia (75% vs. 17,5%) e hepatomegalia (70,6% vs. 60%), porém como se tratava de análise secundária, nem sempre essas variáveis foram relatadas nos trabalhos originais, resultando em número pequeno de pacientes com a informação disponível (respectivamente 25/27, 9/12 e 12/17 de um “n” total de 44 casos).

Com relação aos exames de imagem, a ultra-sonografia é método de escolha pelo seu baixo custo e poder de mobilidade (aparelhos portáteis) em casos de inquéritos epidemiológicos, porém quando existem extensas lesões, tal exame torna-se pouco preciso em definir exatamente quais segmentos estão acometidos. Outro problema é o fato do exame ser operador-dependente e muitas vezes resultando relatórios pobres em detalhes e descrevendo muito genericamente as lesões.

Devido essas fragilidades da ultra-sonografia, a tomografia computadorizada de abdome assume importância como método para definir diagnóstico e prognóstico, além de indicar qual a melhor terapêutica deverá ser empregada. Em todas as situações, o seguimento da evolução do quadro também deverá ser utilizada a tomografia computadorizada como observado por Meneghelli *et. al.* (1986a).

Caracteristicamente as lesões císticas pelo *E. vogeli* são arredondadas, múltiplas, em torno de três centímetros, mas podem alcançar mais de 10cm, com conteúdo homogêneo que não capta contraste e como principal característica, a presença de calcificações periféricas. Essas calcificações nem sempre envolvem todo o cisto e são irregulares e grosseiras. Em artigo de revisão, D'Alessandro & Raush (2008) reforçam esse aspecto.

Nos casos estudados de apresentação hepática, o acometimento foi bilateral em 29,5% dos casos e 10% apresentavam acometimento apenas mesentérico ou retroperitoneal (apenas um caso). Naqueles em que o acometimento foi apenas extra-hepático, a questão a ser esclarecida é se existe mais de uma cepa de *E. vogeli*, à semelhança do *E. granulosus*, que possa explicar

a diferença de apresentação ou se o achado é resultado de alguma resposta imunológica do hospedeiro ou simplesmente deve-se ao acaso.

Uma dificuldade encontrada no tratamento desta equinococose é que não existem dados substanciais na literatura que definam qual a melhor terapêutica (Siqueira, 2002b; D'Alessandro & Raush, 2008). Não existem estudos duplos-cegos e controlados que poderiam orientar a melhor conduta, até porque os casos publicados não chegam a duas centenas, sendo que a maioria das publicações relatos de casos e nessa situação, não há como se definir protocolos.

Desse modo, o tratamento é baseado na terapêutica utilizada para o *E. granulosus*, mas como os pacientes muitas vezes encontram-se em fases avançadas da doença que impedem o tratamento cirúrgico (padrão-ouro de tratamento para a equinococose cística), opta-se pela quimioterapia com benzoimidazólicos na qual o albendazol é a droga mais utilizada na dose de 10 a 12 mg/Kg/dia (D'Alessandro & Raush, 2008) a terapêutica por punção percutânea (PAIR) (Brunetti *et al.*, 2001). Isto posto, resta a questão, para quem indicar a quimioterapia, a terapêutica por punção ou o tratamento cirúrgico para a equinococose policística.

A Classificação de Kern *et al.* (2006) ou Classificação "PNM" foi elaborada para a classificação das lesões provocadas pelo *E. multilocularis*, agente etiológico da equinococose alveolar, que tem como característica a substituição do tecido hepático sadio por pequenas vesículas que apresentam comportamento semelhante aos dos tumores hepáticos malignos, inclusive com a disseminação metastática para órgãos à distância.

A hidatidose policística apresenta características semelhantes no que diz respeito ao comprometimento hepático e da mesma forma com possibilidade de disseminar-se para outros órgãos, com relatos de lesões pulmonares (Ming-bai *et al.*, 2005), inclusive em nossa casuística.

A aplicabilidade dessa classificação (Kern *et al.*, 2006) para os casos de equinococose policística foi experimentada nesta *coorte* e mostrou-se útil na seleção dos pacientes para a terapêutica clínica ou cirúrgica.

Todos os pacientes com acometimento hepático foram classificados e estratificados nos quatro estágios possíveis (Kern *et al.*, 2006), exceto naqueles pacientes com acometimento exclusivamente mesentérico. Nesses últimos, a Classificação “PNM” não é aplicável porque os pacientes seriam classificados como estágio IIIb ou IV o que não corresponde ao grau de gravidade que esses pacientes apresentaram, tendo em vista que todos foram submetidos a tratamento cirúrgico, com excisão completa das lesões e taxas de 100% de cura. Em vista disso, nesse trabalho é proposta a modificação da Classificação “PNM” (Kern *et al.*, 2006), como assinalado em resultados, com a inclusão do estágio “mesentérico” e/ou “retroperitoneal”.

A maioria (41%) dos pacientes encontravam-se no estágio IIIb², sendo que 52% dos pacientes encontravam-se na quarta ou quinta década de vida, fortalecendo a hipótese de longa e progressiva evolução da doença.

Inicialmente os pacientes foram submetidos a uma das duas formas possíveis de terapêutica: o tratamento clínico com albendazol ou a terapêutica cirúrgica, quando a ressecção completa dos cistos era possível. Como

² Localização hepática P1-3 com envolvimento de órgãos vizinhos ou P4.

opção para os casos irressecáveis, porém com grandes cistos, maiores que 5 cm, foi fortalecida a hipótese de aplicar o protocolo “PAIR”.

A terapêutica por punção foi indicada nos casos desta casuística que apresentavam cistos infectados com formação de abscessos e naqueles em que a cirurgia foi contra-indicada, pela irressecabilidade das lesões. Em todos esses casos, os cistos alcançavam grandes volumes. Esses foram os mais beneficiados quando submetidos à punção percutânea, por obter-se a drenagem de modo mais eficiente do conteúdo dos cistos. Ao contrário, as lesões pequenas, cujas comunicações entre os cistos parecem ser menores, dificultam ou impedem o completo esvaziamento das lesões.

Apesar do número limitado de pacientes para essa última conclusão, esse fato faz com que a “PAIR” aplicado à equinococose policística tenha particularidades. A simples punção com agulha fina (padrão para os casos por *E. granulosus*) não esvazia todos os cistos, nem existe a garantia de que o agente esclerizante injetado atinja todas as lesões e por vezes a secreção é espessa e com restos de membranas. Dessa forma, há necessidade, de ao realizar a punção, utilizar agulhas de maior calibre (até 12F, p. ex.) e que não podem ser retiradas logo após o procedimento, para não incorrer no risco de extravasamento de conteúdo do cisto para a cavidade peritoneal, sendo mais seguro introduzir dreno de calibre compatível que impediria esse escape.

Em todos os casos puncionados, não houve uniformidade quanto ao tempo que esse dreno deve ser mantido. Essa questão é importante e não foi respondida, devido à possibilidade dessas cavidades císticas residuais (nos casos em que não há infecção prévia), virem a apresentar infecção secundária

e evoluírem para septicemia. Da mesma forma, a associação ou não de antibióticos durante a permanência do dreno também não está clara para os casos em que não há infecção bacteriana associada.

A videolaparoscopia pode ser útil em avaliar a ressecabilidade das lesões e nos casos de cistos isolados de mesentério ou hepáticos e foi utilizada de forma terapêutica por Canteli *et al.* (2006). Com relação a essa via de abordagem terapêutica, nos casos da hidatidose policística, cremos que devido a possível comunicação entre todos os cistos não ser ampla, a drenagem de apenas um deles por via laparoscópica, deixando-o aberto para o peritônio, inevitavelmente levará a disseminação do conteúdo de cistos residuais para a cavidade peritoneal.

No entanto, a videolaparoscopia foi utilizada em três pacientes desta casuística com fins apenas de estadiamento. Em um paciente foi fundamental na indicação da cirurgia, porque pela imagem tomográfica havia dúvidas quanto à ressecabilidade das lesões.

A hipótese de que os benzoimidazólicos são apenas parasitostáticos é reforçada pelo baixo índice do desfecho “cura” no grupo de Terapêutica Clínica (4,3 %; 1/28) nos quais o melhor resultado obtido foi o desfecho “melhora clínica” (60,71%; 17/28).

A letalidade global dos pacientes desta *coorte* foi de 15,5% (9/58), e o óbito ocorreu por complicações da hipertensão porta secundários à presença dos cistos, que apesar de na maioria dos casos não invadirem diretamente as estruturas portais, causam hipertensão por compressão extrínseca, podendo inclusive ocorrer fístulas biliares.

Os nove casos que foram a óbito encontravam-se no estágio IIIb (12,0%; 7/58) e apenas um caso no estágio IV (1,7% 1/58); e um no estágio I. Particularmente, esse último paciente (estágio I), havia sido tratado no Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto (USP) com evolução de mais de 20 anos de doença e submetido a cinco intervenções cirúrgicas e apresentava lesão residual (ou recidiva?) categorizada então, como estágio I, mas clinicamente com sinais de hipertensão porta e o óbito ocorreu em seu domicílio por hemorragia digestiva maciça, segundo informações de seus familiares. Certamente seu estadiamento deveria ser mais avançado, mas não se teve acesso aos exames de imagem da época em que foi realizado o diagnóstico.

Uma opção para os pacientes em estágios avançados poderá ser o transplante hepático. Particularmente nos estágios IIIa, IIIb e IV que acometem o pedículo hepático e impedem qualquer tipo de ressecção hepática. Apesar das possíveis dificuldades técnicas, pela agressividade com que essas lesões englobam as estruturas portais, a ressecção em bloco é exequível (Haider *et al.*, 2008)³.

A sobrevida em cinco anos para transplantes de fígado para casos de equinococose alveolar é maior que 70% (Koch *et al.*, 2003). O risco de recidiva é um fator preocupante após o transplante pela imunossupressão e esse existe para a equinococose alveolar (Bresson-Hadni *et al.*, 1991), porém nessa *coorte* não houve nenhum caso de recidiva após cirurgia em que a ressecção foi completa, o que reforça a hipótese que em casos de equinococose

³ Nota prévia: um dos casos dessa *coorte* foi submetido à transplante hepático com sucesso em fev./2010, porém o paciente foi à óbito no 34º dia de pós-operatório consequente à tromboembolismo pulmonar.

pelo *E. vogeli* em que não haja lesão residual a possibilidade de recidiva após imunossupressão não deverá ocorrer.

Não obstante, neste estudo houve significativa perda de seguimento de pacientes. Apesar da garantia de atendimento ambulatorial, muitos têm dificuldade de retorno às consultas. São múltiplas as causas: desde a dificuldades dos pacientes do interior do Estado de obterem passagens pelas Secretarias Municipais de Saúde, que no período invernos são na maioria passagens aéreas; dificuldades financeiras para a estadia na capital (o que por vezes gera longos períodos de internação) e até a sua percepção de que provavelmente seu problema foi resolvido, já que após instituída a terapêutica clínica os sintomas regridem rapidamente.

As características regionais e as próprias dificuldades do Povo da Floresta, obstam ou dificultam o preenchimento das lacunas ao conhecimento da equinococose pelo *E. vogeli*, especialmente sobre aqueles indicadores e elementos do ciclo zoótico. Também, faltam estudos soro-epidemiológicos em maior número de população dos Estados Amazônicos e nas populações caninas das cidades com maior número de pacientes. Pelas características da equinococose pelo *E. vogeli* é também necessário melhor avaliar, em benefício do diagnóstico precoce, quais são os indicadores da forma clínica inaparente, se é que esse existe. Nos casos com diagnóstico, parece necessário haver outras alternativas terapêuticas e até planejar, com o devido consentimento do Comitê de Ética em Pesquisa, a introdução de novos quimioterápicos com maior concentração na parede do cisto. Enfim, essas e outras lacunas deverão ser

preenchidas pelos grupos de pesquisa que estudam as doenças tropicais que afligem as populações de 45% do território brasileiro.

5 CONCLUSÕES

Os casos com localização exclusivamente mesentérica têm melhor prognóstico;

A Classificação “PNM” foi útil em identificar os casos passíveis de terapêutica cirúrgica e os que devem permanecer com o tratamento clínico;

A Classificação “PNM” também pode definir os casos que terão indicação de transplante de fígado;

A terapêutica por PAIR, apesar de associar-ser índice elevado de letalidade, necessita de mais estudos pois a amostra foi pequena;

A terapêutica cirúrgica apresenta melhor resultado com relação à terapêutica clínica quanto aos desfechos “cura” e “melhora clínica”;

A detecção precoce, pacientes em estágio I, favorecem as melhores taxas de cura;

Pacientes em estágios I, II e IIIa e IIIb da classificação “PNM” devem ser submetidos à cirurgia;

Pacientes em estágios IIIa, IIIb e IV devem ser tratados com benzoimidazólicos e reavaliados quanto à possibilidade de ressecção cirúrgica;

Pacientes em estágios IIIa, IIIb e IV que apresentem grandes cistos (maiores que cinco centímetros) podem ser tratados com PAIR e posteriormente com ressecção caso não haja cura completa das lesões; e

Pacientes em estágios IIIa, IIIb e IV têm a possibilidade de transplante hepático.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ABRAMOWICZ M. Drugs for Parasitic Infections. **The Medical Letter on Drugs and Therapeutics**. (46):e1-e12, 2004.
- ACHA PN, SZYFRES B. **Zoonosis y enfermedades transmisibles comunes al hombre y a los animales: Hidatidosis**. 2.ed., Organizacion Panamericana de Salud: Washington, 734-54p., 1989.
- AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER (AJCC). **Cancer Staging Manual**. Disponível em <http://www.cancerstaging.org> Acesso em 20/02/08.
- ARIENTI HM, SUSANA I, GUIGNARD D, RINALDI E, ELBARCHA OC. Comparison of two serologic methods for the diagnosis of hydatidosis. **Revista Panameña Salud Publica**, 1:376-380,1997.
- BEZERRA ASA, D'IPPOLITO G, MARTELLI P, PINTO GADH, FILHO MMG, SZEJNFELD J. Calcificações hepáticas: frequência e significado, **Radiologia Brasileira**, 36:4, 2003.
- BHATIA G. Echinococcus. **Seminars in Respiratory Infections**, 12: 171-87, 1997.
- BRESSON-HADNI S, FRANZA A, MIGUET JP, VUITTON DA, LENYS D, MONNET E, LANDECY G, PAINAUD G, ROHMER P, BECKER MC, CHRISTOPHE JL, MANTION G, GILLET M. Orthotopic liver transplantation for incurable alveolar echinococcosis of the liver: Report of 17 cases. **Hepatology**, 13:1061-1070, 1991.

- BRUNETTI E, FILICE C, MACPHERSON C, MESLIN FX, VUITTON D. **PAIR: Puncture, Aspiration, Injection, Re-aspiration: an option for the treatment of cystic echinococcosis. WHO-informal Working Group on Echinococcosis**. Geneva, 2001. Disponível em: http://whqlibdoc.who.int/hq/2001/WHO_CDS_CSR_APH_2001.6.pdf Acesso em 08/01/2010.
- CANTELE HE, GUTIÉRREZ JH, SAFAR JA, FALCO A, EGUI MA, DÍAZ MC, ABDUL-HADI S, CHACÓN NJ, BRUCES AC, DÍAZ MV, URDANETA C, RUÍZ ME. Tratamiento Laparoscópico de un Quiste Hidatídico Hepático Poliquístico por *Echinococcus vogeli*: Reporte de un caso en Venezuela. **Revista de la Facultad de Medicina**, 29(1):60-66 , 2006.
- COUINAUD C. **Le Foie**, Paris: Masson & Cie, 1957.
- CHALUB SRS, GUIMARÃES LSC, DUARTE EI, JAIME MV, MAIA MV. Cisto Hidático - Relato de dois casos no Amazonas. In: **XXVI Congresso Brasileiro de Cirurgia**, 2005, Rio de Janeiro, 2005.
- D'ALESSANDRO A, RAUSH RL, CUELLO C, ARISTAZABAL, N. *Echinococcus vogeli* in man, with a review of polycystic hydatid disease in Colombia and neighboring countries. **The American Journal of Tropical Medicine and Hygiene**, 28: 303-317, 1979.
- D'ALESSANDRO A, RAMIREZ LE, CHAPADEIRO E, LOPES ER, MESQUITA PM. Second recorded case of human infection by *Echinococcus oligarthrus*. **The American Journal of Tropical Medicine and Hygiene**, 52: 29-33, 1995.

- D'ALESSANDRO A. Polycystic echinococcosis in tropical America: *Echinococcus vogeli* and *E. oligarthrus*. **Acta Tropica**, **67**: 43-65, 1997.
- D'ALESSANDRO A, RAUSH RL. Erroneous Reports of the Neotropical *Echinococcus oligarthrus* as a Cause of Echinococcosis in India. **J. Parasitol.**, **90(1)**:202–203, 2004.
- D'ALESSANDRO A, RAUSH RL. New Aspects of Neotropical Polycystic (*Echinococcus vogeli*) and Unicystic (*Echinococcus oligarthrus*) Echinococcosis. **Clinical Microbiology Reviews**, **21(2)**: 380–401, 2008.
- ECKERT J, GEMMELL MA, MESLIN FX, PAWŁOWSK ZS. **WHO/OIE Manual on Echinococcosis in Humans and Animals: a Public Health Problem of Global Concern**. 2002. Disponível em: <http://whqlibdoc.who.int/publications/2001/929044522X.pdf> Acesso em: 19/11/2007.
- ECKERT J, DEPLAZES P. Biological, Epidemiological, and Clinical Aspects of Echinococcosis, a Zoonosis of Increasing Concern. **Clinical Microbiology Reviews**, (Jan.): 107–135, 2004.
- EDELWEISS EL. Hidatidose. In: Veronesi R (ed.), **Doenças Infecciosas e Parasitárias**. 8ª ed., Guanabara Koog an: Rio de Janeiro, 827-837p., 1991.
- FERREIRA MS, ROCHA A, GONÇALVES EG, CARVALHO AM, NISHIOKA AS, ANDRADE NB. Um caso de hidatidose policística autóctone de Minas Gerais, Brasil: relato de caso. **Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical**, **20**: 181-6, 1987.
- FONSECA-JR OG, COSTA AP. **Hidatidose: Comparação sobre 16 (dezes- seis) casos para determinação microrregional de focos no Estado do**

Pará. Trabalho de Conclusão de Curso de Medicina, UFPA, (Belém, Pará), 35p., 1995.

GHARBI HA, HASSINE W, BRAUNER MW, DUPUCH K. Ultrasound Examination of the Hydatid Liver. **Radiology**, **139**:459-463,1981.

HAIDER HH, NISHIDA S, SELVAGGI G, LEVI D, TEKIN A, MOON JI, TZAKIS AG. Alveolar Echinococcosis induced liver failure: salvage by liver transplantation in an otherwise uniformly fatal disease, **Clinical Transplantation**, **22(5)**:664-7, 2008.

HEMPHILL A, SPICHER M, STADELMANN B, MUELLERJ, NAGULESWARAN A , GOTTSTEIN B, WALKER M. Innovative chemotherapeutical treatment options for alveolar and cystic echinococcosis. **Parasitology**, **134(nov)**: 1657–1670, 2007.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (IBGE). Disponível em:

<http://www.ibge.com.br/home/estatistica/populacao/estimativa2005/estimativa.shtm?c=1> Acesso em 27/02/2008.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (IBGE). Disponível em:

http://www.ibge.com.br/home/estatistica/populacao/estimativa2009/POP_2009_TCU.pdf Acesso em 01/10/2009.

INTERNATIONAL UNION AGAINST CANCER (UICC). **TNM Classification Of Malignant Tumours** Disponível em: <http://www.uicc.org>, Acesso em 20/02/08.

- KAMMERER WS, SCHANTZ PM. Echinococcal Disease. **Infectious disease clinics of North America**, **7**: 605-18, 1993.
- KERN P, WEN H, SATO N, VUITTON DA, GRUENER B, SHAO Y, DELABROUSSE E, KRATZER W, BRESSON-HADNI S. WHO classification of alveolar echinococcosis: Principles and application. **Parasitology International**, **55**: S283 – S287, 2006.
- KINI U, SHARIFF S, NIRMALA V. Aspiration cytology of *Echinococcus oligarthrus*. **Acta Cytology**, **41**: 544-548, 1997.
- KJOSSEV KT, LOSANOFF JE. Classification of hydatid liver cysts. **Journal of Gastroenterology and Hepatology**, **20**: 352–359, 2005.
- KNAPP J, CHIRICA M, SIMONNET C, GRENOUILLET F, BART J-M, SAKO Y, ISONOYO, N MINORU, I AKIRA, M LAURENCE. *Echinococcus vogeli* infection in a hunter, French Guiana. **Emergent Infectious Diseases** (Formato eletrônico). Dez./2009. Disponível em: <http://www.cdc.gov/EID/content/15/12/2029.htm>. Acesso em: 26/12/2009.
- KOCH S, BRESSON-HADNI S, MIGUET JP, CRUMBACH JP, GILLET M, MANTION GA, HEYD B, VUITTON DA, MINELLO A, KURTZ S, EUROPEAN COLLABORATING CLINICIANS. Experience of liver transplantation for incurable alveolar echinococcosis: a 45-case European collaborative report. **Transplantation**, **75(6)**: 856-63, 2003.
- MACPHERSON CNL, VUITTON DA, GHARBI HA, CAREMANI M, FRIDER B, BRUNETTI E, PERDOMO R, SCHANTZ PM, FELICE C, TEGGI A, SILVA A, PAWLOWSKI ZS, TODOROV T, PELAEZ V, SALAMA H, TINELLI M, GUARNERA E, LAPINI L, AKHAN O, HAO W. WHO INFORMAL WORK-

- ING GROUP. International classification of ultrasound images in cystic echinococcosis for application in clinical and field epidemiological settings, **Acta Tropica**, **85 (2)**:263-61, 2003.
- MARTY AM, ANDERSEN EM. **Helminthology**. In: Doerr W, Seifert G (ed.), Tropical Pathology, Springer: Berlin , 844-864, 1995.
- MCGREEVY PB, NELSON GS. **Larval cestode infection**. In: Strickland GT (ed.), *Hunter's Tropical Medicine*, 6 ed., WB Sanders Company: New York, 771-82p., 1984.
- MENEGHELLI UG. Calcificações Hepáticas Múltiplas Decorrentes de Doença Hidática Policística. **Revista Goiana de Medicina**, **31**: 53-60, 1985.
- MENEGHELLI UG, BARBÓ MLP, MAGRO JE, BELLUCCI AD, LLORACH VELLUDO MAS. Polycystic Hydatid Disease (*Echinococcus vogeli*): Clinical and Radiological Manifestations and Treatment whit Albendazole of a Patient from the Brazilian: Amazon Region. **Arquivos de Gastreenterologia**, **23**: 177-83, 1986a.
- MENEGHELLI UG, BELLUCCI AD, VELLUDO MASL, CENEVIVA R, MARTINELLI ALC, MAGRO JE. Polycystic Hydatid Disease (*Echinococcus vogeli*) (PHD) – Evolutive features illustrated by 3 cases. **Digestive Diseases and Sciences**, **31(Supl.)**: S89-S89, 1986b.
- MENEGHELLI UG, MARTINELLI ALC, VELLUDO MASL. Cistos de *Echinococcus vogeli* em Fígado de Paca (*Cuniculus paca*) Originária do Estado do Acre, Brasil. **Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical**, **23**: 153-155, 1990.

MENEGHELLI UG, MARTINELLI ALC, VELLUDO MASL, BELLUCCI AD, MARGO JE, BARBÓ MLP. Polycystic Hydatid Disease (*Echinococcus vogeli*). Clinical, laboratory and morphological findings in nine brazilian patients. **Journal of Hepatology**, **14**: 203-210, 1992.

MENEGHELLI UG, MARTINELLI ALC, VILLANOVA MG, MARTINEZ R, VELLUDO MASL, AFONSO MGP, SIQUEIRA NG, NEVES SAM, VOORHAM JMS - Identificação de Área de Elevada Ocorrência da Doença Hepática Policística no Brasil: Estado do Acre. In: **Anais do XXXV Congresso Brasileiro de Gastreenterologia, XI Congresso Brasileiro de Endoscopia Digestiva, VIII Congresso Nacional do Colégio Brasileiro de Cirurgia Digestiva**, Salvador – Bahia, CD-Rom, 1998.

MIIJI LNO ; MONTEIRO JH. ; SAKAMOTO M. ; ODASHIRO M ; ODASHIRO DN, KLEIN e CRUZ FAV, OVANDO LA. Polycystic hydatid disease (*Echinococcus vogeli*): report of a case simulating clinically and radiologically cholangiocarcinoma. In: XXIV International Congress of the International Academy of Pathology, 2002 Amsterdam - Holanda. **Histopathology**, 41:133-133, 2002.

MING-BAI WU, LI-WEI ZHANG, HUI ZHU, ZHONG-XI QIAN. Surgical treatment for thoracic hydatidosis: review of 1230 cases. **Chinese Medical Journal**, **118 (19)**:1665-1667, 2005.

NASCIMENTO NETO AA, SILVA SPA, PIMENTEL IN. **Equinococose Hepática: caso autóctone no Estado do Pará**. Trabalho de Conclusão de Curso de Medicina, UFPA, (Belém, Pará), 26p., 1983.

- PASTORE R. **Estudo da infecção pelo Echinococcus sp. na área do município de Sena Madureira – Acre.** Dissertação de Mestrado, Universidade Federal de Brasília, Brasília, 161p., 2001.
- RAUSCH RL, BERNSTEIN JJ. *Echinococcus vogeli* sp.n (Cestoda: Taeniidae) from the bush dog, *Speothos venaticus* (Lund). **Zeitschrift für Tropenmedizin und Parasitologia**, **23**: 25-34, 1972.
- RAUSCH RL. Taeniidae. In: Hubbert WT, (ed.), **Diseases transmitted from animals to man.** Charles C Thomas - Publisher: Springfield, Illinois – USA, cap.III, p.678-707, 1975.
- RAUSCH RL, RAUSCH VR, D'ALESSANDRO. Discrimination of the larval stages of *echinococcus oligarthrus* (Diesing, 1863) and *e. Vogeli* Rausch and Bernstein, 1972 (cestoda: taeniidae). **The American Journal of Tropical Medicine and Hygiene**. 27(6): 1195-1202, 1978.
- RAUSCH RL, D'ALESSANDRO A, RAUSH VR. Características de la larva de *Echinococcus vogeli* Raush y Bersnstein, 1972 em el huésped intermediário natural, la guagua *Cuniculus paca* L. (Rodentia: Dasyproctidae). **Colombia Médica**, **12**: 167-75, 1981.
- RAUSCH RL, D'ALESSANDRO A. Histogenesis in the metacestode of *Echinococcus vogeli* and mechanism of pathogenesis in polycystic hydatid disease. **Journal of Parasitology**, **85**: 410-418, 1999.
- RODRIGUES-SILVA R, PEIXOTO JRV, OLIVEIRA RMF, PINTO RM, GOMES DC. An Autochthonous Case of *Echinococcus vogeli* Raush & Bernstein, 1972 Polycystic Echinococcosis in the State of Rondônia, Brazil. **Memórias do Instituto Oswaldo Cruz**, **97**: 123-126, 2002.

- SAHNI JK, JAIN M, BAJAJ Y, KUMAR V, JAIN A. Submandibular hydatid cyst caused by *Echinococcus oligarthrus*. **The Journal of Laryngology & Otology**, **114**: 473-476, 2000.
- SARAIVA PJ. Hidatidose. In: Ferreira AW, Ávila SLM (ed.), **Diagnóstico Laboratorial: Avaliação de Métodos de Diagnóstico das principais Doenças Infecciosas e Parasitárias e Auto-Imunes. Correlação Clínico-Laboratorial**. 2 ed., Guanabara-Koogan: Rio de Janeiro, 443p., 2001.
- SHERLOCK, S & DOOLEY J. O fígado nas infecções. In: **Doenças do fígado e do sistema biliar**. Ed. Guanabara-Koogan, Rio de Janeiro, 2004. p.439-443.
- SILVA CAM, SOARES MCP, ALVES MM, CONDE SRS, AMARAL IA, TEIXEIRA LSC. Hidatidose/Equinococose na Amazônia Oriental Brasileira – Atualização da Casuística. **Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical**, **35(supl.)**: 243, 2002.
- SIQUEIRA NG. **Doença hidática policística: revisão sistemática da literatura**. Dissertação (Mestrado). Bahia. Universidade Federal da Bahia, 2002.
- SIQUEIRA NG, TANAJURA D, TAVARES-NETO J. Equinococose - Relato de Caso. **Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical**, **35(supl.)**: 236, 2002.
- SIQUEIRA NG, SANTOS-JESUS R, TANAJURA D, TAVARES-NETO J. Doença hidática policística: análise secundária de dados, **Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões**, **30(3)**: 205-215, 2003.
- SIQUEIRA NG, ALMEIDA FB, CHALUB SRS, MACHADO-SILVA JR, RODRIGUES-SILVA R. Successful outcome of hepatic polycystic echino-

coccosis managed with surgery and chemotherapy, **Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene**, **101(6)**: 624-626, 2007.

SIQUEIRA NG, ALMEIDA FB, SUZUKI YAC, LIMA RNA, MACHADO-SILVA JR, RODRIGUES-SILVA R. Atypical polycystic echinococcosis without liver involvement in Brazilian patients. **Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene** **104**:230–233, 2010.

SOARES MCP, FONSECA-JR. OG, ALVES MM, CARTÁGENES PRB, AMARAL IA, FREITAS AF, SENA CEB, CRESCENTE AB. Equinococose na Amazônia Oriental Brasileira. Atualização da Casuística incluindo casos com revisão etiológica, **Revista Paraense de Medicina**, **14**: 45, 1999.

SOARES MCP, MOREIRA-SILVA CA, ALVES MM, NUNES HM, AMARAL IA, MOIA LJMP, CONDE SRSS, ALMEIDA FB, RODRIGUES-SILVA R, CRESCENTE JAB. Equinococose policística na Amazônia oriental brasileira: atualização da casuística. **Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical**, **37(supl.II)**:75-83, 2004.

SOMOCURCIO JR, SÁNCHEZ EL, NÁQUIRA C, SCHILDER J, ROJAS F, CHACÓN P, YABAR A. First Report of a Human Case of Polycystics Echinococcosis Due to *Echinococcus vogeli* from Neotropical Area of Peru, South America. **Revista do Instituto de Medicina Tropical de São Paulo**. **46(1)**:41-42, 2004.

STOUPIS C, TAYLOR EM, PALEY AR, BUETOW EC, MARRE U, BAER AU, VOCK T, ROS AR. The Rocky Liver: Radiologic-Pathologic Correlation of Calcified Hepatic Masses. **RadioGraphics**, **18**:675-685, 1998.

- TAPPE D, STICH A, FROSCH M. Emergence of Polycystic Neotropical Echinococcosis. **Emerging Infectious Diseases**, **14(2)**: 292-297, 2008.
- TRACY JM, WEBSTER-JR LT. Fármacos usados na quimioterapia das helmintíases. In: **Godman&Gilman As Bases Farmacológicas da Terapêutica**. Hardman JG, Limbird LE (eds.), McGraw-Hill, 2005. p 841-855.
- USTÜNSÖZ B, AKHAN O, KAMILOGLU MA, SOMUNCU I, UGUREL MS, CETINER S. Percutaneous treatment of hydatid cysts of the liver: long-term results. **American Journal Roentgenology**, **172(1)**:91-6, 1999.
- XIAO N, QIU J, NAKAO M, LI T, YANG W, CHEN X, SCHANTZ PM, CRAIG PS, ITO A. Echinococcus shiquicus n. sp., a taeniid cestode from Tibetan fox and plateau pika in China. **International Journal for Parasitology**, **35(6)**:693-701, 2005.
- XIAO N, QIU J, NAKAO M, LI T, YANG W, CHEN X, SCHANTZ PM, CRAIG PS, ITO A. Echinococcus shiquicus, a new species from the Qinghai-Tibet plateau region of China: discovery and epidemiological implications. **Parasitology International**, **55(Suppl)**:S233-6, 2006.
- YAGCI G, USTUNSOZ B, KAYMAKCIOGLU N, BOZLAR U, GORGULU S, SIMSEK A, AKDENIZ A, CETINER S, TUFAN T. Results of Surgical, Laparoscopic, and Percutaneous Treatment for Hydatid Disease of the Liver: 10 Years Experience with 355 Patients. **World Journal of Surgery** **29**: 1–10, 2005.

ANEXO I

Parecer do Comite de Ética em Pesquisa

FUNDAÇÃO HOSPITAL ESTADUAL DO ACRE

FUNDHACRE

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP

PARECER FINAL N° 146/2008

PROTOCOLO N° 334/2008

Projeto de Pesquisa: "Hidatidose Policística no Estado do Acre: Contribuição para o Diagnóstico, Tratamento e Controle da Doença".

Instituição onde realizará a pesquisa: Hospital Estadual do Acre - Fundhacre.

Pesquisador Responsável: Nilton Ghiotti de Siqueira

Data de apresentação ao CEP: 15/08/2008

De acordo com a Resolução nº 196/96, este Comitê de Ética em Pesquisa considera o projeto **APROVADO**.

SITUAÇÃO DO PROJETO: APROVADO

Rio Branco, 29 de agosto de 2008.

Atenciosamente



José Amsterdãh Sandres
Coordenador do CEP/FUNDHACRE.

ANEXO II

Protocolo de Pesquisa

Hidatidose Policística

Hospital: _____ Prontuário: _____ Data: ____/____/____ Data de Nascimento: ____/____/____
 Nome: _____
 Gênero: 0-Masc.;1-Fem. Naturalidade: _____ Procedência: _____
 Endereço: _____
 Telefone: _____
 Mora há qtos. anos? _____ Localidade anterior: _____
 Referências p/ contacto: _____
 Hábito de caçar:1-sim;0-não. Criação de cães:1-sim;0-não. Alimenta cães c/ caça:1-sim;0-não
 QP: _____
 HDA: _____

Tempo de doença até a 1ª consulta: _____
 Revisão de Sistemas: _____
 HPP: _____

Estado Nutricional: _____ Icterícia:1-sim;0-não
 Fígado dir.:cm abaixo RCD, linha hemiclavicular; Fígado esq.:cm abaixo da linha medioesternal
 Características do fígado (superfície, consistência): _____

Massas:1-sim;0-não Descreva(sensibilidade, consistência,mobilidade): _____

Circ. Colateral:1-sim;0-não Ascite:1-sim;0-não
 Pulmão dir.: _____ Pulmão esq.: _____

Ritmo cardíaco: _____ FC(bpm): _____ PA (mmHg): _____ Edemas: _____

CT de fígado com cistos: I- 1 seg.; II- 2 ou mais segs. contíguos à dir.; III- 2 ou mais segs. contíguos à esq.; IV- mais de 2 segs. em lobos distintos;

CT de abdome c/ cistos: I – 1 quadrante; II – 2 quadrantes; III – 3 quadrantes; IV – quadrantes

Calcificações periféricas: 1-sim;0-não

US de fígado c/ cistos: I- 1 seg.; II- 2 ou mais segs. contíguos à dir.; III- 2 ou mais segs. contíguos à esq.; IV- mais de 2 segs. em lobos distintos;

US de abd. c/ cistos: I – 1 quadrante; II – 2 quadrantes; III – 3 quadrantes; IV – quadrantes

Calcificações periféricas: 1-sim;0-não

Albendazol (dose:mg/Kg): _____ Início: ____/____/____ Esquema terapêutico: _____
 Tempo de uso: _____

Soroteca (data da coleta): ____/____/____ Sorologia (tipo): _____
 Resultado:1-pos.;0-neg. Data: ____/____/____

Cirurgia:1-sim;0-não Data: ____/____/____
 Achados: _____
 Cirurgia realizada: _____
 Histopatológico: _____

Ganchos:1-sim;0-não

ANEXO III

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Eu,....., com....., anos de idade fui procurado pelo médico Nilton Ghiotti de Siqueira (CRM-AC 318), Cirurgião Geral da Fundação Hospital Estadual do Acre e do Pronto-Socorro do Hospital Geral de Clínicas de Rio Branco, e informado do meu diagnóstico.

Disse que sou portador de uma doença provocado por um verme que se aloja principalmente no fígado, provocando cistos de vários tamanhos e números. Que adquiri esse verme provavelmente através de cães que foram contaminados após comerem fígado (ou outra parte) de pacas doentes.

O nome certo da doença é Hidatidose Policística. O diagnóstico na maioria das vezes só é feito após o fígado estar muito doente e aparecer “caroços” na barriga. Dessa forma, com a finalidade de estabelecer o diagnóstico é feito um exame, onde é retirado uma pequena quantidade de sangue (15 mililitros), através de uma punção na veia do braço e realizado uma ultra-sonografia e/ou tomografia computadorizada do abdome. Esses resultados serão entregues.

O nome certo da doença é Hidatidose Policística. Que o tratamento é feito de duas formas: operando e retirando os cistos ou usando um remédio de nome Albendazol por vários meses. A operação é indicada dependendo da quantidade e da localização dos cistos. Quando grande parte do fígado ou outro órgão está doente e não pode ser retirado, é feito o tratamento à base de remédio (albendazol).

Os resultados dos tratamentos não são bem estabelecidos e isso o motivou a analisar os tratamentos realizados se estão sendo eficazes ou não. Solicitou permissão para que os resultados de meus exames e de meu tratamento fossem publicados em revistas ou órgãos científicos, sendo que meu nome seria sempre mantido em segredo.

Ainda me relatou que caso não concordasse com isso, não seria prejudicado em nada meu tratamento. Disse também que se eu mudasse de idéia durante o tratamento, era só dizer para ele ou algum membro de sua equipe, que meus dados seriam retirados de imediato, da mesma forma, sem nenhum prejuízo.

Caso no transcorrer do tratamento tiver alguma outra dúvida, ela pode ser esclarecida pessoalmente ou por telefone (3226-4336), no ambulatório da Fundação Hospital Estadual do Acre onde atende no ambulatório nas quartas-feiras às treze horas.



Assim, estou satisfeito com as explicações e concordo em ceder meus dados para estudo. Atesto também, que este documento foi lido pausadamente e todas minhas dúvidas esclarecidas e como tem a minha concordância coloquei abaixo a minha assinatura (ou impressão digital).

Rio Branco,.....de.....de 20...

Nome:.....

Assinatura:.....

Testemunhas:

Nome:.....

Assinatura:.....

Nome:.....

Assinatura:.....

Nilton Ghiotti de Siqueira CRM-AC 318

Documento em 2 vias, uma para ser entregue ao paciente