

DOENÇA HIDÁTICA POLICÍSTICA: ANÁLISE SECUNDÁRIA DE DADOS

POLYCYSTIC HYDATID DISEASE: SECONDARY DATA ANALYSIS

Nilton Ghiotti de Siqueira, TCBC- AC¹

Rogério Santos-Jesus²

Davi Tanajura³

José Tavares-Neto⁴

RESUMO: Objetivo: Rever, usando a metodologia de análise secundária de dados, os casos descritos de doença hidática policística (DHP) pelo *Echinococcus vogeli*, quanto às características clínico-epidemiológicas, de evolução e procedimentos terapêuticos. **Método:** Foram usados cinco bancos eletrônicos; anais de eventos científicos da área de Medicina Tropical; livros textos; consultas aos índices remissivos de revistas não-indexadas e a especialistas. As 52 variáveis estudadas foram categorizadas para cada caso de DHP e registradas em ficha-padrão. Somente foram incluídos os casos com comprovação histológica e/ou parasitológica do *E. vogeli*. **Resultados:** Foram recuperados 131 trabalhos publicados e uma comunicação pessoal, sendo grande parte com somente um caso descrito, e entre estes apenas 17 (12,9%) tinham casos com comprovação do agente etiológico, com um total de 44 pacientes: 52,3% do sexo masculino; média de idade de 45,0 (\pm 16,7) anos; e 50% descritos no Brasil. A presença de massas e a dor abdominal foram registradas em 94,7% (18/19) e 92,6% (25/27), respectivamente. Não houve diferença estatística ($p > 0,20$) entre os resultados do tratamento clínico (albendazol) e cirúrgico, mas as frequências de “sem êxito” foram, respectivamente, de 0% e 28,6%, e as de óbitos de 0% e 21,4%. **Conclusões:** A maioria dos trabalhos sobre a DHP não tem pacientes com comprovação etiológica e, conseqüentemente, é possível que parte do conhecimento clínico atual sofra mudanças significativas por investigações futuras. De outra parte, os dados levantados indicam que a melhor opção terapêutica, nos casos irrissecáveis, é o uso de albendazol.

Descritores: *Echinococcus vogeli*; Equinococose; Métodos; Análise estatística; Terapêutica; América Latina.

INTRODUÇÃO

A equinococose tem quatro agentes etiológicos: *Echinococcus granulosus*, de distribuição mundial; *E. multilocularis*, que ocorre no hemisfério norte (Europa, Canadá e Alaska); *E. oligarthrus* e *E. vogeli*, ambos agentes etiológicos da doença hidática policística (DHP) e de ocorrência nas áreas tropicais^{1,2}.

Até 1997, somente haviam sido descritos casos de doença hidática policística nas Américas Central e do Sul^{1,3}, quando foram publicados dois casos humanos, na Índia, de localização submandibular, nos quais o agente etiológico foi o *E. oligarthrus*^{4,5}. A doença hidática policística, devido ao *E. vogeli*, já foi descrita desde o Panamá⁶ até a região sudeste do Brasil⁷, mas a maioria dos casos brasileiros é proveniente dos Estados do Acre e Pará⁸⁻¹¹.

1. Médico da Fundação Hospital Estadual Acre (FUNDHACRE); Professor do Curso de Medicina da Universidade Federal do Acre; Mestrando do Curso de Pós-Graduação em Medicina e Saúde da Universidade Federal da Bahia (UFBA) (convênio FUNDHACRE/UFBA).
2. Doutorando do Curso de Pós-Graduação em Medicina e Saúde da UFBA.
3. Aluno do curso de graduação de Medicina da UFBA; Bolsista do PET.
4. Professor Adjunto e Livre Docente em Doenças Infecciosas e Parasitárias da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia.

Recebido em: 01/10/2002

Aceito para publicação em: 18/02/2003

Trabalho realizado na Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Acre.

O *E. vogeli* acomete mais freqüentemente o fígado, mas também os pulmões, o peritônio, entre outros órgãos¹²⁻¹⁵. A maioria dos pacientes tem como queixa principal massa(s) palpável(is) em hipocôndrio direito e, por vezes, com sinais e sintomas de insuficiência hepática^{13,16}. Da mesma forma, a maioria dos pacientes reside em áreas de floresta tropical e possuem cães que auxiliam na caça de pacas (*Cuniculus paca*), hospedeiros intermediários da doença, e que têm lesões císticas no fígado¹⁷⁻¹⁹.

Na natureza, as pacas, ao serem predadas pelo cão selvagem (*Speothos venaticus*), transmitem a infecção através da forma larvária do parasita que é ingerida pelo cão, levando ao desenvolvimento de vermes adultos (estróbilos) do *E. vogeli* no seu intestino. Os estróbilos possuem três proglotes, sendo o último com ovos férteis e que são eliminados com as fezes do hospedeiro definitivo. Incidentalmente, o cão doméstico passa a fazer parte do ciclo do *E. vogeli* ao ser alimentado com vísceras de pacas infectadas e, pelo mesmo mecanismo que ocorre no cão selvagem, passam a contaminar o meio ambiente ou diretamente o ser humano pela transmissão feco-oral^{2,20-22}. Nos hospedeiros, intermediário (paca) ou acidental (pessoa humana), os ovos, ao chegarem ao duodeno, perdem o invólucro externo liberando a oncosfera, a qual, com auxílio dos acúleos, atravessa a parede intestinal e penetra nos vasos mesentéricos, atinge a circulação porta e se aloja no fígado. A oncosfera pode também ultrapassar a circulação hepática, ganhar a circulação pulmonar e aí se alojar ou em outras localizações²³.

No ciclo silvestre, o hospedeiro intermediário apresenta cisto hidático apenas com proliferação endógena de vesículas prolíferas, e a doença tem manifestações mais brandas, parecendo haver uma certa adaptação entre o parasita e o hospedeiro. Contudo, na espécie humana, ocorre proliferação endógena e exógena das vesículas, que crescem em todas direções, assumindo um caráter muito mais agressivo²⁴. Os casos humanos descritos são isolados ou fazem parte de pequenas séries. Há

lacunas no conhecimento clínico que justificam o presente estudo, realizado com metodologia de revisão secundária de dados, e com objetivo de delinear o quadro clínico mais prevalente e a melhor conduta terapêutica disponibilizada até o momento.

MÉTODO

Foi usada a estratégia de busca em cinco bases de dados (LILACS^a, MEDLINE^b, EMBASE^c, THE COCHRANE LIBRARY^d e WEB OF SCIENCE^e), porque o uso de uma base isolada pode reduzir a sensibilidade e a precisão da pesquisa²⁵⁻²⁷.

Também foi utilizada a consulta a especialistas, em busca de dados publicados ou não; publicações nos índices remissivos de revistas não-indexadas; banco de dados de trabalhos de conclusão de cursos (monografias, dissertações e teses); anais de congressos e jornadas científicas da área de Medicina Tropical do Brasil e da América Latina e adicionalmente, foram contactados os chefes de serviços de Anatomia Patológica e Medicina Tropical da região Norte do Brasil (por telefone e correio eletrônico) e os sócios (correio eletrônico) da Sociedade Brasileira de Patologia (SBP), com o objetivo de levantar casos não-publicados ou publicados em periódicos não-indexados.

No processo de seleção das publicações foram observados os seguintes critérios de inclusão: 1. estudo com relato de caso ou série de casos de doença hidática policística pelo *E. vogeli*, com confirmação histopatológica e/ou parasitológica; 2. em caso de informações não-publicadas, a concordância do especialista ou chefe do serviço em fornecer os dados dos pacientes.

Nas consultas às cinco bases de dados eletrônicos, as referências bibliográficas foram levantadas a partir das seguintes estratégias e palavras-chaves, visando encontrar a maior quantidade possível de artigos, sem considerar que o assunto fosse o tema principal ou não: a) (*Echinococcus vogeli* OR *E. vogeli* OR *vogeli*) NOT *vogeli* [AU]; b) (“Echinococcosis”[MESH] OR “echinococcus”

(a) <http://www.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&base=LILACS&lang=p>

(b) <http://www.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&base=MEDLINE&lang=p>

(c) <http://www.elsevier.com/homepage/sah/spd/site/index.html>

(d) <http://www.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/cochrane/>

(e) <http://www.wos.mimas.ac.uk>

[MESH]) AND vogeli NOT vogeli [AU]. Essa última estratégia foi usada com a finalidade de excluir da pesquisa as referências que mencionavam exclusivamente a palavra vogeli no “abstract”. Os levantamentos abrangeram o período entre 1972 (ano em que foi descrito o *E. vogeli*)²⁸ a junho de 2002. Nesse processo de seleção, foram excluídos aqueles trabalhos sobre o cestodo *Diphyllbothrium vogeli* e o protozoário *Babesia canis vogeli*, bem como a palavra vogeli como “autor”.

Na elaboração da lista de critérios de avaliação dos casos e dos estudos (relato de caso ou séries de caso), foi planejada uma ficha de coleta de dados, contendo variáveis sobre aspectos demográficos, epidemiológicos, clínicos, e terapêuticos. Dessa forma, para cada caso descrito de equinococose por *E. vogeli* era possível o registro de até 59 informações, distribuídas nos seguintes grupos: (1) identificação do estudo: autor(es), ano de publicação, número do trabalho e número do caso; (2) tipo de estudo: se relato de caso, série de casos de doença hidática policística pelo *E. vogeli* ou outro tipo de estudo; (3) características dos pacientes (sexo; idade; naturalidade; procedência; região da procedência; ocupação; hábito de caçar ou ingerir carnes de animais silvestres e criação de cães); (4) bases do diagnóstico clínico, laboratorial e de imagem; (5) tipos de intervenção: se tratamento clínico e/ou cirúrgico, com as respectivas especificações (quimioterápico, dose, duração ou tipo da cirurgia); e (6) os resultados decorrentes do tratamento (cura; melhora clínica; estado inalterado; piora clínica ou óbito). Entre as 59 informações, foram excluídas da análise, as relacionadas à identificação do estudo, restando 52 sobre cada caso levantado.

Como houve uma ficha para cada caso descrito, os trabalhos com dois ou mais casos foram computados o número de vezes correspondentes ao número de pacientes relatados. No final, usando o programa estatístico SPSS®, cada caso descrito poderia ter a pontuação máxima de até 52 pontos, conforme o número de variáveis levantadas, e desde que todas as informações estivessem especificadas. Desta forma, os trabalhos selecionados foram classificados em três grupos na ordem decrescente do número total de pontos obtidos: (A) com somatório igual ou inferior a 50% ao do valor da pontuação máxima, ou de 0 a 26 pontos; (B) com somatório entre 50% a 74% da pontuação máxima possível (de 26 a 38 pontos); e (C) aqueles com pontuação maior ou igual a 75% do valor da pontuação máxima (de 39 a 52

pontos). Nos trabalhos em que havia mais de um caso, foi extraída a média de pontos dos casos para categorizar o trabalho.

RESULTADOS

Como consta na Tabela 1, de todos os trabalhos (n=131) ou informações recuperadas (n=1), no total de 132, somente 17 (12,9%) foram selecionados. Entre estes houve a descrição de 59 casos de doença hidática policística, e foram selecionados para esse estudo 44 (74,6%) casos. O caso obtido por comunicação pessoal foi obtido de um associado da SBP [Mijji MS, resposta ao correio eletrônico]. Do “Web of Science” foram excluídos 32 trabalhos por sobreposição com o MEDLINE, ocorrendo o mesmo com 29 do EMBASE, seis do LILACS e um trabalho de Anais de congresso científico. As demais exclusões se deveram à falta de critérios de seleção, especialmente de confirmação histopatológica e/ou parasitológica. Não houve sobreposição de títulos ou de casos quando se comparou os trabalhos de conclusão de curso com as outras fontes citadas.

Tabela 1 - Artigos ou informações recuperados por fonte de informação, e aqueles selecionados para o estudo.

Fonte	Trabalhos, n(%)	
	Total	Seleção
MEDLINE	38 (29,0)	6 (4,5)
WEB OF SCIENCE	34 (25,7)	2 (1,5)
EMBASE	29 (21,9)	0
LILACS	12 (9,1)	6 (4,5)
COCHRANE	1 (0,8)	0
Anais de evento científico	13 (9,8)	0
Trabalhos de conclusão de curso	4 (3,0)	2 (1,5)
Comunicação pessoal	1 (0,8)	1 (0,8)
Total	132 (100,0)	17 (12,9)

Fonte dos registros bibliográficos: Siqueira³⁵.

Dentre os trabalhos excluídos (n=115), a quase totalidade (n=53) não tinha casos de DHP e/ou fazia descrição sobre diferentes aspectos da doença ou sobre o ciclo biológico. Além desses, em sete trabalhos haviam 31 casos nos quais o agente etiológico não era o *E. vogeli* e sim o *E. granulosus*,

Tabela 2 - Trabalhos selecionados e a categoria alcançada pelos 44 casos incluídos no estudo.

Autor Principal	Ano	(n) Casos	Casos Incluídos	Categoria do Trabalho (%)		
				C	B	A
1. D'Alessandro	1979	18	10	X	—	—
2. Queiroz	1983	1	1	—	—	X
3. Meneghelli	1986	1	1	—	X	—
4. Ferreira	1987	1	1	—	—	X
5. Meneghelli	1992	9	6	X	—	—
6. Sanches	1992	1	1	X	—	—
7. Calvopiña	1993	1	1	X	—	—
8. Ferreira	1995	2	1	—	X	—
9. Chigot	1995	1	1	X	—	—
10. D'Alessandro	1996	5	5	X	—	—
11. D'Alessandro	1997	4	3	X	—	—
12. Almeida	1997	1	1	X	—	—
13. Freitas	1999	5	3	X	—	—
14. Amaral	2000	1	1	—	X	—
15. Ootsburg	2000	6	6	X	—	—
16. Rodrigues-Silva	2002	1	1	X	—	—
17. Mijji ^a	2002	1	1	—	X	—
Total, n(%)		59 (100)	44 (74,6)	11 (64,7)	4 (23,5)	2 (11,8)

(a) comunicação pessoal.

E. oligarthrus, *E. multilocularis* ou *Echinococcus* sp.^{1,3,6,29-32}. Outras publicações fizeram revisão de casos anteriormente publicados na literatura como *E. multilocularis* ou *Echinococcus* sp., depois reavaliados como sendo *E. vogeli*^{6,13}. Foi também freqüente o relato do mesmo caso^{6,9,13,33} mais de uma vez na literatura, enfocando diferentes aspectos da doença ou como revisão de literatura realizada por autor que não o original^{1,31}. Nessas situações, os casos selecionados somente foram incluídos uma vez na análise secundária de dados do presente estudo. Nos 13 relatos em anais de congresso (ou jornada) científica, em 11 havia relato de caso mas somente em dois trabalhos houve comprovação do *E. vogeli* – sendo os autores do mesmo grupo e trabalhos correspondiam a “atualização de casuística”^{11,34}, mas sem nenhuma menção a outros dados comuns aos relatos de casos, a não ser a procedência dos pacientes, e portanto, foram também excluídos³⁵.

Entre as 16 publicações selecionadas, quase todas (n=15) foram relatos de casos (33 casos), um relato não publicado (Mijji MS, comunicação pessoal), e outro, uma publicação de uma série de casos (n=10

casos). A pontuação da descrição dos 44 casos variou de 4 a 41, moda de 15 pontos e média de 17,4 ($\pm 9,7$), considerando ser a pontuação máxima possível de 52 pontos. Desse modo, os 17 trabalhos selecionados ficaram assim distribuídos (Tabela 2): 64,7% (11/17) do grupo “C”; 23,5% (4/17) do “B” e 11,8% (2/17) do “A”. A pontuação dos casos nos relatos com 1 caso (n=11) foi comparada com aqueles com 2 ou mais casos (n=33), sendo respectivamente a média (“mean rank”) de 57,2 ($\pm 17,32$) e 29,7 ($\pm 14,29$) (Mann-Whitney: p<0,00002).

Dos 44 casos de doença hidática policística selecionados, os primeiros foram descritos em 1979⁶. Entre os 44 casos, 21 (47,7%) eram do sexo feminino e 23 (52,3%) do masculino. A idade variou de sete a 78 anos, com média de 45,0 ($\pm 16,7$) e a mediana de 46 anos. Quanto a naturalidade dos casos (n=44), o Brasil (n=22; 50,0%) e a Colômbia (n=10; 22,7%) contribuíram com a maioria, sendo os demais (n=12; 27,3%) distribuídos entre vários países da América Latina. Entre os casos brasileiros (n=22), 17 (77,3%) eram da região Norte, dois (9,1%) do Centro-Oeste e dois (9,1%) do Sudeste. Não houve casos descritos do Estado do Amazonas, sendo aqueles da região Norte, originários dos Estados do Acre (n=7), Pará

(n=8), Amapá (n=1) e Rondônia (n=1). Quanto ao local de residência, excluindo os cinco casos sem essa informação, a maioria (87,2%) residia em área rural (34/39) e 12,8% (5/39) em área urbana de pequenos municípios. Entre os casos com informação, 70,6% (12/17) tinham atividade profissional vinculada ao meio rural (e.g. agricultor, seringueiro, tratorista, etc.); 92,9% (13/14) referiam o hábito de caçar e 100% criavam ou tinham criado cães (11/11).

Quanto ao quadro clínico, a maioria (93,3%) referia perda de peso (14/15) e 92,6% dor abdominal (25/27). Os demais achados de história clínica foram descritos na Tabela 3. Os resultados dos exames bioquímicos foram escassos ou descritos de forma inadequada, quase sempre sem valor de referência ou registro com expressões pouco precisas (e.g., valor normal, alterado, aumentado, reduzido, entre outras expressões semelhantes). Os exames de imagem do abdome demonstraram calcificações ou cistos calcificados em 71,4% (5/7) dos raios-X simples; em 84,2% (16/19) das ultra-sonografias e 93,3% (14/15) das tomografias computadorizadas.

Os cistos da doença hidática policística nos 44 casos tinham as seguintes localizações, quando computados isoladamente: fígado (36,4%; n=16); peritônio (6,8%; n=3); pulmões (2,3%; n=1) e outras

localizações (11,4%; n=5). Em 17 casos (38,6%) a doença hidática foi localizada em dois ou mais sítios, que incluíam epíploo, mesentério, estômago, pâncreas, rim, veia cava superior, diafragma, pericárdio e pleura. Um dos casos foi confirmado pelo achado de acúleos do *E. vogeli* em vômito. Na Tabela 4, foram descritos os procedimentos diagnósticos, localização dos cistos hidáticos, terapêutica usada e as principais peculiaridades de cada um dos 44 casos.

Na Tabela 5 foram sintetizados os resultados sobre a terapêutica e o resultado do acompanhamento (desfecho) clínico, também descritos na Tabela 4. De metade dos casos (n=22) a terapêutica e/ou o desfecho clínico não foram descritos, os demais (n=22) ficaram assim distribuídos quanto à conduta terapêutica: seis (13,6%) casos usaram somente albendazol; dois (4,5%) somente mebendazol; cinco (11,4%) submetidos a algum tipo de terapêutica cirúrgica, na maioria das vezes “ressecções de cistos”; outros sete (15,9%) foram submetidos a duas intervenções (albendazol e cirurgia); um (2,3%) foi submetido a cirurgia e ao uso de mebendazol e o outro (2,3%) às três intervenções (cirurgia + albendazol + mebendazol). Considerando o pequeno número de casos em cada grupo terapêutico, a distribuição dos resultados do desfecho clínico, descrita na Tabela 5, foi classificada para efeito de análise estatística em “êxito” (curado + melhorado) *versus* “sem êxito” (resposta inalterada + óbito). Desse modo, comparando os casos dos dois grupos (seis do albendazol vs. 14 do cirúrgico) não houve diferença com significância estatística (teste exato de Fisher, $p > 0,20$), porém, apesar do pequeno número de casos, a razão de prevalência do grupo cirúrgico “sem êxito” foi de 28,6% (4/14), sendo de 0% (0/6) no grupo com tratamento clínico exclusivo; nesses mesmos grupos, as frequências de óbito foram, respectivamente, de 21,4% (3/14) e de 0% (0/6).

A informação sobre a “duração do tratamento” com albendazol foi obtida em somente 16 pacientes. A variável “dose de albendazol” foi recuperada em 17 pacientes, sendo a duração média de 6,4 (\pm 6,5) meses (limites de um e 24 meses): em 10 (58,8%) pacientes a dose foi de 10mg por kg de peso por dia; outros cinco (29,4%) usaram 400mg por dia e em dois (11,8%) a dose de 800mg por dia. Em nove pacientes, do grupo que usou 10mg por kg de peso por dia, a média do tempo de tratamento foi de 5,3 meses; no grupo de 400mg por dia foi de 10,8 meses e nos dois pacientes de 800mg por dia de dois meses.

Tabela 3 - Descrição clínica dos 44 casos selecionados de doença hidática policística por *E. vogeli*.

Quadro clínico	n (%)	
	Com informação	Presente
Perda de peso	15 (34,1)	14 (93,3)
Dor abdominal	27 (61,4)	25 (92,5)
Anorexia	7 (16,0)	6 (85,7)
Diarréia	6 (13,6)	5 (83,3)
Massa abdominal	25 (56,8)	20 (80,0)
Vômitos	9 (20,5)	7 (77,8)
Icterícia	12 (27,3)	9 (75,0)
Náuseas	7 (15,9)	5 (71,4)
Hepatomegalia (direita) ^a	17 (38,6)	12 (70,6)
Hemoptise e Vômito	8 (18,2)	5 (62,5)
Febre	22 (50,0)	10 (45,5)
Hepatomegalia (esquerda) ^a	9 (20,5)	4 (44,4)
Esplenomegalia ^b	10 (22,7)	4 (40,0)

(a) impossível definir em 2 casos;

(b) impossível definir em 1 caso.

Tabela 4 - Distribuição dos procedimentos diagnósticos quanto à localização dos cistos, o tratamento utilizado e a evolução.

Caso nº	Procedimento diagnóstico	Localização do cisto		Terapêutica		Conclusão
		Fígado	Pulmão	Cirurgia	albendazol	
1	biópsia	sim	—	laparotomia não terapêutica	—	—
2	biópsia	sim	—	evacuação/aspiração dos cistos	—	—
3	biópsia	sim	—	laparotomia não terapêutica	—	cura
4	biópsia	—	—	laparotomia não terapêutica	—	—
5	necrópsia ³	—	—	—	—	—
6	—	—	sim	Lobectomia pulmonar por "abscesso"	—	—
7	necrópsia ⁴	sim	sim	Ressecção de fistula hepato-ciliária	—	óbito
8	—	sim	sim	Ressecção dos cistos	sim	melhora (follow-up 2 meses)
9	necrópsia ⁷	sim	—	—	—	óbito ⁸
10	biópsia	sim	—	laparotomia não terapêutica	—	óbito
11	—	—	—	excisão parcial dos cistos	sim	cura
12	necrópsia	sim	—	laparotomia não terapêutica	—	óbito
13	biópsia	sim	—	Laparotomia não terapêutica	sim	melhora
14	biópsia	sim	—	Laparotomia não terapêutica	sim	cura
15	—	—	—	excisão dos cistos peritoneais	—	cura
16	biópsia	sim	sim	laparotomia e toracotomia não terapêuticas	sim	cura
17	biópsia hepática	sim	sim	exploração de vias biliares	sim	melhora
18	biópsia	sim	—	—	sim	cura
19	—	sim	—	Hepatectomia parcial esquerda e excisão de cisto à direita	—	pós-operatório imediato sem alterações
20	—	sim	—	excisão parcial dos cistos, coledocostomia	—	—
21	necrópsia	sim	—	—	—	óbito
22	necrópsia	sim	—	colecistectomia, coledocostomia ¹¹	—	óbito
23	biópsia	sim	—	—	—	—
24	—	sim	—	excisão de tumores no fígado e colon	—	—
25	—	sim	—	excisão de tumores no fígado e epíloeo	—	—
26	biópsia	sim	—	—	—	—
27	—	—	—	excisão da lesão e enterectomia segmentar	—	cura
28	—	sim	—	excisão de TU hepático	—	cura
29	—	sim	—	excisão parcial de cistos em toda cavidade	—	óbito
30	biópsia pulmonar	sim	—	toracotomia não terapêutica	sim	melhora
31	—	sim	—	hepatectomia atípica, hemicolectomia direita, excisão de cistos	sim	cura
32	vômitica	sim	sim	—	sim	cura
33	biópsia	sim	—	hepatectomia direita, toracotomia	sim	melhora
34	—	—	—	excisão dos cistos peritoneais	sim	cura
35	—	—	—	excisão dos cistos peritoneais	—	—
36	biópsia de epíloeo	—	—	—	sim	—
37	—	—	—	excisão de cisto mesentérico	sim	—
38	—	sim	—	excisão incompleta dos cistos	sim	melhora
39	—	sim	—	drenagem da cavidade do cisto	sim	inalterado
40	biópsia percutânea	sim	—	—	sim	inalterado
41	biópsia	—	—	—	—	—
42	biópsia	—	—	—	—	—
43	biópsia	sim	—	—	—	—
44	—	sim	—	hepatectomia esquerda	sim	inalterado

1, 13, 14, 16, 18, 19, 20 epíloeo e/ou mesentérico; 2 estômago; 3 achado em necrópsia de coriocarcinoma uterino com metástases para cérebro, fígado, rins e pulmões; 4 óbito transoperatorio; 5 pericárdio, músculo intercostal; 6 pericárdio, veia cava superior, aurícula direita, pleura e diafragma; 7 óbito: "enfermidade febril torácica aguda"; 8 óbito por condição desconhecida; 9 rins, epíloeo e cabeça de pâncreas; 10 baço; 11 protoescoler no fluido do dreno/óbito por hemorragia digestiva alta maciça; 12 cólon; 15 em toda cavidade abdominal; 17 veia cava inferior; cabeça do pâncreas; 21 pâncreas; 22 linfonodo mesentérico.

Tabela 5 - Resultados do tipo de terapêutica nos 44 casos de doença hidática policística.

Tipo de Terapêutica	n(%)	Resultado			
		Êxito		Sem Êxito	
		Cura	Melhora	Inalterado	Óbito
Albendazol (A)	6 (13,6)	4 (66,7)	2 (33,3)	0	0
Mebendazol (M)	2 (4,5)	0	0	1 (50,0)	1 (50,0)
Cirurgia (C)	5 (11,4)	3 (60,0)	0	0	2 (40,0)
A + C	7 (15,9)	2 (28,6)	3 (42,9)	1 (14,3)	1 (14,3)
M + C	1 (2,3)	1 (100,0)	0	0	0
A + M + C	1 (2,3)	0	1 (100,0)	0	0
Sem Informação	22 (50,0)	—	—	—	—
Total	44 (100,0)	10 (45,5)	6 (27,3)	2 (9,1)	4 (18,2)

DISCUSSÃO

Na busca de avaliar a melhor terapêutica, entre outros tipos de perguntas, as revisões sistemáticas apresentam bom desempenho. Para esse fim, são usados ensaios clínicos randomizados, baseando a seleção dos trabalhos em critérios clínicos rigorosos. Não obstante, nenhum estudo desse tipo sobre a equinocose pelo *E. vogeli* foi localizado, inclusive com a metodologia da análise secundária de dados, que analisa dados isolados de vários tipos de modelos de estudos²⁵⁻²⁷ e visa compor o quadro clínico-epidemiológico baseado em número maior de casos. Daí a opção por essa metodologia, por ser mais esclarecedora para a descrição de eventos raros ou infreqüentes, apesar de exposta a diversos vieses, desde aqueles relacionados aos critérios de seleção até a heterogeneidade das intervenções realizadas.

Na atualidade, as bases de dados eletrônicos disponibilizam pesquisas abrangendo diferentes períodos, em consequência da data oficial de criação de cada uma delas ou a partir da data de inclusão do artigo ou publicação. Entre essas bases, a MEDLINE é a mais antiga e divulgada (dados disponíveis a partir de 1966), correspondendo a versão eletrônica do “Cumulative Index Medicus” (CIM). No entanto, essas bases têm também diferentes sistemas de inclusão de citações, a “Web of Science”, por exemplo, indexa também as referências dos artigos registrados e, por isto, é a mais ampla e capta mais referências que as demais bases. Por outro lado, o banco de dados EMBASE tem a vantagem de incluir mais periódicos

européus e asiáticos, que as demais bases³⁶. Desse modo, os estudos baseados em levantamentos bibliográficos (e.g. revisão sistemática, meta-análise e revisão secundária de dados) não podem ficar restritos a uma só fonte de dados.

Nesse estudo, todos os trabalhos selecionados tiveram como desenhos metodológicos o relato ou a série de casos. Estas metodologias não são as mais adequadas, mas, como já referido, são as indicadas quando são raros ou infreqüentes os casos descritos, os quais servem de subsídio para investigações futuras ou, muitas vezes, como a primeira prova documental de algum agravo à saúde. Vandenbroucke³⁷ relacionou os cinco principais papéis do relato ou série de casos: reconhecimento e descrição de novas doenças; detecção de efeitos colaterais de drogas (adversos ou benéficos); estudo de mecanismo de doenças; educação médica e auditoria; e reconhecimento de manifestações raras de doenças.

O pequeno número de artigos (n=17) e de casos (n=44) selecionados foi consequência principalmente, do critério de seleção utilizado (comprovação histopatológica e/ou parasitológica do *E. vogeli*), porque, do contrário, haveria o aumento da heterogeneidade dos casos devido ao significativo número de relatos duvidosos ou mesmo tendo como causa outras espécies de equinococos.

Em muitas publicações os relatos foram limitados, o que é provavelmente determinado pelo espaço editorial de cada periódico. Isto talvez explique, como observado no presente trabalho, porque quanto maior o número de casos descritos em um artigo, menor, significativamente, é o número de informações

sobre cada paciente. Esse fato justifica os escores baixos de muitos trabalhos e porque somente 11,8% tinham casos com 75% ou mais das informações sistematizadas.

Isto também justifica as limitações da análise do quadro clínico-epidemiológico e terapêutico observado nos 44 casos estudados de doença hidática policística. Por outro lado, o número de casos, provavelmente, espelha a baixa prevalência dessa doença exótica, mais comum nas áreas de floresta tropical, onde parece ser freqüente a infecção ou exposição ao *E. vogeli*. Na região do município de Sena Madureira (Acre), por exemplo, foi observada a freqüência de 13,4% de portadores de anticorpos contra o *Echinococcus* sp. em 1.064 pessoas examinadas³⁸, mesmo considerando que parte dos soropositivos possa decorrer de reação sorológica cruzada, porque as técnicas sorológicas disponíveis têm baixa sensibilidade, devendo o diagnóstico ser confirmado em associação com método de imagem e/ou histoparasitológico.^{2,22,23,39,40}

De todo modo, os casos descritos apesar de predominar entre pessoas adultas, de áreas rurais e com práticas de lazer ou ocupacionais associadas às áreas de floresta, paradoxalmente, apresentam distribuição sexual semelhante (52,3% masculinos vs. 47,7% femininos), o que indica a possível existência de um ciclo biológico no peridomicílio ou, exclusivamente, a contaminação ambiental por ovos do *E. vogeli* eliminados pelo cão doméstico^{2,20}, especialmente naquelas localidades rurais com precárias condições de saneamento básico. Aliado a isto, recentemente Pastore³⁹ observou nas pessoas que criavam porcos no peridomicílio a maior freqüência de soropositividade contra o *Echinococcus* sp., além dos relatos da presença de lesões císticas em fígados de suínos da cidade de Sena Madureira (Acre)³⁹. Por isto, há necessidade da investigação dos suínos como possíveis hospedeiros intermediários do *E. vogeli*, até pelo seu hábito de coprofagia.

As condições ecológicas explicam a predominância de casos procedentes da região amazônica, especialmente quando se considera a proporção de casos do Estado do Acre por ter população muito menor que a do Estado do Pará. Mesmo assim, é intrigante a falta de registro de casos do Estado do Amazonas, onde a população é ainda maior, e também, do número de unidades de saúde e serviços com capacitação de diagnóstico por imagem e histopatológico. No Estado do Pará, Fonseca-Jr e

Costa³⁰, usando a metodologia de revisão de arquivos médicos, assinalaram em 16 microregiões a ocorrência de casos por *Echinococcus* sp. Por isto, D'Alessandro¹ chamou a atenção para a influência da sub-notificação de casos, especialmente aqueles procedentes de localidades remotas ou sem recursos diagnósticos.

Deste modo, os serviços cirúrgicos e de anatomia patológica, principalmente da região Norte do Brasil, de onde procede a maioria dos casos, devem ficar em alerta sobre a possibilidade diagnóstica da DHP, a qual muitas vezes é confundida pelo clínico como sendo neoplasia⁶, até por ser também insidiosa e de curso prolongado. No entanto, nos casos de DHP os exames de imagem, especialmente a ultrasonografia e a tomografia computadorizada, têm elevada sensibilidade, ao demonstrar as lesões císticas, com conteúdo anecóico homogêneo, ou com líquido espesso, algumas vezes coalescentes, com paredes finas e freqüentes calcificações⁴¹. Nos casos estudados, com informação sobre exames de imagem (ultra-sonografia e a tomografia computadorizada), essas alterações foram observadas em mais de 80% dos casos.

A apresentação clínica da doença nos casos estudados varia conforme a localização e a velocidade de crescimento dos cistos, os quais produzem sinais e sintomas associados ao efeito mecânico da compressão de vísceras e a disfunção das mesmas. A maioria dos casos tem acometimento hepático, apresentando massa(s) nos quadrantes superiores do abdome, icterícia de padrão obstrutivo e, dependendo da extensão, hipertensão do sistema porta. Em alguns casos, a gravidade da hipertensão porta ficou evidenciada pela presença das varizes esofágicas¹³.

Em 1996, foi traçado um algoritmo para diagnóstico de DHP, por D'Alessandro³⁹: 1. demonstração de massas policísticas no exame físico ou procedimentos de imagem; 2. pacientes que vivem em área rural na qual existam animais silvestres, principalmente a paca (*C. paca*); 3. teste sorológico positivo; 4. características parasitológicas de DHP observadas em espécime de peça cirúrgica ou de biópsia (forma e proporção das partes dos ganchos – cabo *versus* lâmina; e características do corpo ou da parede da hidátide).

O tratamento clínico com albendazol leva à remissão dos sintomas, mas, às vezes, não se obtém a cura parasitológica, visto que há casos de provável

recidiva da doença [observação pessoal]. No entanto, persiste a dúvida se esse tipo de ocorrência deve-se a recidiva ou a reinfecção.

Apesar do número limitado de casos, parece ser mais consensual o uso do albendazol pelo período mínimo de seis meses, na dose 10 mg por kg de peso por dia. Por outro lado, a ressecção cirúrgica dos cistos parece não ser a melhor opção, especialmente quando se considera a taxa de mortalidade dos casos cirúrgicos (21,4%) em comparação àquela observada (0%) entre os casos tratados exclusivamente com albendazol. Não obstante, nos casos estudados, esta assertiva é indiscutível quando se tem grande acometimento visceral, mas nos casos com lesões menos invasivas ou pequenas e bem localizadas se obteve “cura” com a terapêutica exclusivamente cirúrgica.

Na atualidade, o uso de novas drogas deve ser estimulado, no sentido de se obter melhores taxas de cura. A ivermectina, por exemplo, talvez seja esta nova opção terapêutica, tendo em vista o trabalho de Ochieng⁷-Mitula e Burt⁴² em casos de hidatidose pelo *E. granulosus*.

Apesar do número de casos descritos na literatura com etiologia comprovada limitar as conclusões, foi possível confirmar que a doença hidática policística tem como indicadores epidemiológicos principais os hábitos e as características das populações residentes em locais com áreas de florestas tropicais. Por outro lado, a incidência semelhante em homens e mulheres nos casos estudados, sugere que elementos do ciclo biológico do *E. vogeli* também devem estar presentes no peridomicílio.

ABSTRACT:

Background: We reviewed, using secondary analysis, the described cases of Polycystic Hydatid Disease (PHD) by *Echinococcus vogeli*, addressing epidemiological and clinical characteristics, therapeutical evolution and procedures. **Methods:** Five electronic banks, annals of scientific events, textbooks, remissive index, non-indexed magazines and specialists were consulted. The 52 variables studied had been categorized for each case of PHD and registered in a standard file. Only the cases with histological and/or parasitological evidence of *E. vogeli* had been enclosed. **Results:** One hundred and thirty-one published works had been recouped and a personal communication. The majority presents, only a described case, and between them only 17 (12.9%) had evidence of the etiologic agent. In a total of 44 patients, 52.3% were males, mean age of 45.0 ($\pm 16,7$) years, and 50% were described in Brazil. The presence of masses and abdominal pain had been registered in 94.7% (18/19) and 92.6% (25/27), respectively, with no statistical difference ($p > 0.20$) in the clinical outcome with the clinical treatment (albendazol) versus the surgical one, but the frequencies of no success had been, respectively, 0% and 28.6%, and deaths of 0% and 21.4%. **CONCLUSIONS:** The majority of studies on PHD does not include patients with etiologic evidence and consequently is possible that part of the current clinical knowledge suffers significant changes for future inquiries. Nevertheless, the raised data indicate that the best therapeutical option, in the non surgical approach, the use of albendazol.

Key words: *Echinococcus vogeli*; *Echinococcosis*; Methods; Statistical Analysis; Therapeutics; Latin America

REFERÊNCIAS

1. D'Alessandro A - Polycystic echinococcosis in tropical America: *Echinococcus vogeli* and *E. oligarthrus*. *Acta Trop*, 1997, 67(1-2): 43-65.
2. Moraes MAP, Arnaud MVC - Hidatidose - Equinococose neotropical. In Leão RN, Bichara CN, Miranda ECB, et al (eds). *Doenças infecciosas e parasitárias: enfoque Amazônico*. 1ª Edição. Belém. CEJUP:UEPA: Instituto Evandro Chagas, 1997, pp. 717-721.
3. D'Alessandro A, Ramirez LE, Chapadeiro E, et al. - Second recorded case of human infection by *Echinococcus oligarthrus*. *Am J Trop Med Hyg*, 1995, 52(1): 29-33.
4. Kini U, Shariff S, Nirmala V - Aspiration cytology of *Echinococcus oligarthrus*. A case report. *Acta Cytol*, 1997, 41(2): 544-548.
5. Sahni JK, Jain M, Bajaj Y, et al. - Submandibular hydatid cyst caused by *Echinococcus oligarthrus*. *J Laryngol Otol*, 2000, 114(6): 473-476.

6. D'Alessandro A, Rausch RL, Cuello C, et al. - Echinococcus vogeli in man, with a review of polycystic hydatid disease in Colombia and neighboring countries. *Am J Trop Med Hyg*, 1979, 28(2): 303-317.
7. Ferreira MS, Rocha A, Gonçalves EG, et al. - Hidatidose policística autóctone do Triângulo Mineiro: apresentação de um caso. *Rev Soc Bras Med Trop*, 1986, 19(suppl): 67.
8. Nascimento Neto AA, Silva SPA, Pimentel IN. Equinocose hepática: caso autóctone no Estado do Pará, 1983. Monografia – Departamento de Ciências da Saúde, Faculdade de Medicina, UFPA, Pará.
9. Meneghelli UG, Barbó ML, Magro JE, et al. - Polycystic hydatid disease (*Echinococcus vogeli*): clinical and radiological manifestations and treatment with Albendazole of a patient from the Brazilian Amazon Region. *Arq Gastroenterol*, 1986, 23(3): 177-183.
10. Meneghelli UG, Afonso MGP, Siqueira NG, et al. - Identificação de área de elevada ocorrência da doença hepática policística no Brasil: Estado do Acre. In Congresso Brasileiro de Gastroenterologia, 35, Congresso Brasileiro de Endoscopia Digestiva, 9, Congresso Nacional do Colégio Brasileiro de Cirurgia Digestiva, 8, 1998, Salvador. Temas livres...
11. Silva CAM, Soares MCP, Alves MM, et al. - Hidatidose/equinocose na Amazônia Oriental Brasileira – Atualização da Casuística. *Rev Soc Bras Med Trop*, 2002, 35 (supl): 243.
12. Meneghelli UG, Bellucci AD, Velludo MASL, et al. - Polycystic hydatid disease (*Echinococcus vogeli*) (PHD) – Evolutionary features illustrated by 3 cases. *Dig Dis Sci*, 1986, 31: (10 Suppl): S89-S89.
13. Ferreira MS, Rocha A, Gonçalves EG, et al. - Um caso de hidatidose policística autóctone de Minas Gerais, Brasil: relato de caso. *Rev Soc Bras Med Trop*, 1987, 20(3): 181-186.
14. Soares MC, Amaral IS - Images in hepatology. Polycystic echinococcosis by *E. vogeli* in the Amazon region. *J Hepatol*, 1998, 28(5): 908.
15. Siqueira NG, Tanajura D, Tavares-Neto J - Equinocose - Relato de caso. *Rev Soc Bras Med Trop*, 2002, 35(Supl): 236.
16. Ferreira MS, Nishioka SA, Rocha A, et al. - Echinococcus vogeli polycystic hydatid disease: report of two Brazilian cases outside the Amazon region. *Trans R Soc Trop Med Hyg*, 1995, 89(3): 286-287.
17. D'Alessandro A, Rausch RL, Morales GA, et al. - Echinococcus infections in Colombian animals. *Am J Trop Med Hyg*, 1981, 30(6): 1263-1276.
18. Meneghelli UG - Calcificações hepáticas múltiplas decorrentes de doença hidática policística. *Rev Goiana Med*, 1985, 31(1-2): 53-60.
19. Meneghelli UG, Martinelli ALC, Velludo MA - Cistos de *Echinococcus vogeli* em fígado de paca (*Cuniculus paca*) originária do Estado do Acre, Brasil. *Rev Soc Bras Med Trop*, 1990, 23(3): 153 - 155.
20. D'Alessandro A - Equinococosis neotropical en el hombre y los animales. *Colomb Med*, 1982, (13): 99-109.
21. McGreevy PB, Nelson GS - Larval cestode infection. In Strickland GT (ed) - *Hunter's tropical medicine*. 6th Edition. Philadelphia. WB Sanders Company, 1984, pp. 771-782.
22. Kammerer WS, Schantz PM - Echinococcal disease. *Infect Dis Clin North Am*, 1993, 7(3): 605 - 618.
23. Marty AM, Andersen EM - Helminthology. In Doerr W, Seifert G (eds.) - *Tropical pathology*. Berlin. Springer, 1995, pp. 844 - 864.
24. Rausch RL, D'Alessandro A, Rausch VR - Características de la larva de *Echinococcus vogeli* Rausch y Bernstein, 1972 em el huésped intermediário natural, la Guagua *Cuniculus paca* L. (Rodentia: Dasyproctidae). *Colomb Med*, 1981, 12(4): 167-175.
25. Dickersin K, Scherer R, Lefebvre C. Systematic Reviews: Identifying relevant studies for systematic reviews. *BMJ [serial online]* 1994, 309:1286-1291. [cited 2002 Apr 20]; Available from: URL: <http://bmj.com/cgi/content/full/309/6964/1286>.
26. Figueiredo GC, Tavares-Neto J - Estruturação de um banco de dados para análise secundária de informações em relatos ou série de casos. *Rev Bras Ortop*, 2001, 36 (11-12): 407 - 411.
27. Figueiredo GC, Figueiredo EV, Tavares-Neto J - Artrite fúngica: análise secundária de dados. *Rev Bras Ortop*, 2002, 35(2): 259-269.
28. Rausch RL, Bernstein JJ - *Echinococcus vogeli* sp.n. (Cestoda: Taeniidae) from the bush dog, *Speothos venaticus* (Lund). *Z Prakt Anasth Wiederbeleb Intensivther*, 1972, 23(1): 25-34.
29. Andrade HS, Rocha SMP - Hidatidose hepática. Apresentação de um caso, 1987. Monografia - Departamento de Ciências da Saúde. Faculdade de Medicina, UFPA, Pará.
30. Fonseca-Jr OG, Costa AP. Hidatidose: comparação sobre 16 (dezesseis) casos para determinação microrregional de focos no Estado do Pará, 1995. Monografia – Departamento de Ciências da Saúde. Faculdade de Medicina, UFPA, Pará.
31. Basset D, Girou C, Nozais IP, et al. - Neotropical echinococcosis in Suriname: *Echinococcus oligarthrus* in the orbit and *Echinococcus vogeli* in the abdomen. *Am J Trop Med Hyg*, 1998, 59(5): 787-790.
32. Freitas AF, Sena CEB. Reavaliação histológica e parasitológica em hidatidose – equinocose no Hospital Universitário João de Barros Barreto (HUJBB) 1974 -1997, 1999. Monografia – Departamento de Ciências da Saúde. Faculdade de Medicina, UFPA, Pará.

33. Meneghelli UG, Martinelli AL, Velludo MASL, et al. - Polycystic hydatid disease (*Echinococcus vogeli*). Clinical, laboratory and morphological findings in nine brazilian patients. *J Hepatol*, 1992, 14(2-3): 203-210.
34. Soares MCP, Fonseca-Jr. OG, Alves MM, et al. - Equinococose na Amazônia Oriental Brasileira. Atualização da casuística incluindo casos com revisão etiológica. *Rev Paraense Med*, 1999, 14(1):45.
35. Siqueira NG. Doença hidática policística: revisão sistemática da literatura. Dissertação (Mestrado). Bahia. Universidade Federal da Bahia, 2002.
36. Furlan AD - Em busca de evidência para melhor prática médica diária. *Acta Fisiátrica*, 2000, 7(1): 20-28.
37. Vandenbroucke JP - In defense of case reports and case series. *Ann Int Med*, 2001, 134(4): 330-334.
38. Pastore R. Estudo da infecção pelo *Echinococcus sp.* na área do Município de Sena Madureira – Acre. Tese (Mestrado). Brasília. Universidade de Brasília, 2001, 161p.
39. D'Alessandro A, Moraes MA, Raick NA - Polycystic hydatid disease in Brazil. Report of five new human cases and a short review of other published observations. *Rev Soc Bras Med Trop*, 1996, 29(3): 219-228.
40. Acha PN, Szyfres B, (eds). *Hidatidosis. In Zoonosis y enfermedades transmisibles comunes al hombre y a los animales*, 2nd edition, Organizacion Panamericana de Salud, 1989, pp. 734-754.
41. Amaral ISA, Soares MC, Boulhosa CF, et al. - Hidatidose policística por *E. vogeli* Ilha do Marajó, Pará, Brasil – Acompanhamento clínico de 3 anos. *Rev Para Med*, 2000, 14(3): 48-53.
42. Ochieng²-Mitula PJ, Burt MD. The effects of ivermectin on the hydatid cyst of *Echinococcus granulosus* after direct injection at laparotomy. *J Parasitol*, 1996, 82(1): 155-157.

Endereço para correspondência:

Nilton G. Siqueira, TCBC

Rua Alberto Assad, 77

Vila Ivonete

69.908-970 – Rio Branco – Acre

Correio Eletrônico: ms.nilton@ac.gov.br