

Relato de Caso

SÍNDROME DE CAROLI: UM RELATO DE CASO

CAROLI'S SYNDROME: A CASE REPORT

David Carvalho Resende¹Daniel Barbosa de Oliveira Veloso²

RESUMO

Objetivos: Apresentar um caso de síndrome de Caroli acompanhado no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás, em Goiânia – Goiás. **Relato do Caso:** Menina de 10 anos, queixando-se de dor abdominal em flanco esquerdo. Há 5 anos com o diagnóstico prévio de síndrome de Caroli, associado a varizes esofagianas, rim policístico e fibrose hepática. Aguardando liberação para transplante hepático. **Considerações finais:** Geralmente silenciosa, a Síndrome de Caroli associa-se a complicações fatais. Juntamente com sua raridade, necessita de divulgação para elaboração de protocolos pela medicina baseada em evidências.

Palavras Chaves: Doença de Caroli, Síndrome de Caroli, Ductos Biliares Intra-Hepáticos.

ABSTRACT

Objective: To report an accompanying Caroli syndrome at the Clinical Hospital of the Federal University of Goiás in Goiânia - Goiás. **Case Report:** A 10-year-old girl complaining of abdominal pain in the left flank. She was diagnosed with Caroli's syndrome 5 years ago, associated with esophageal varices, polycystic kidney and liver fibrosis. Awaiting release for liver transplantation. **Final considerations:** Generally silent, Caroli Syndrome is associated with fatal complications along with its rarity, which necessitate disclosure for protocol development by evidence-based medicine.

Keywords: Caroli's Disease, Caroli's Syndrome, Bile Ducts Intrahepatic.

INTRODUÇÃO

O gastroenterologista francês Jacques Caroli, descreveu pela primeira vez em 1958, uma doença congênita autossômica recessiva rara^{1,2}. A doença de Caroli, consiste de uma dilatação segmentar multifocal das vias biliares intra-hepáticas associada a litíase, colangite, abscessos hepáti-

cos biliares, ectasia tubular renal ou doença cística renal semelhante^{2,3}. A síndrome de Caroli é a associação entre a doença de Caroli e a fibrose hepática congênita¹⁻³.

A fibrose hepática congênita caracteriza-se por uma histologia hepática com fibrose portal branda, hiperproliferação de ductos biliares interlobulares dentro das áreas portais, com preservação da arquitetura lobular². O diagnóstico é feito com base na história clínica detalhada, exame físico e exames de imagem, que demonstram as dilatações císticas das vias biliares intra-hepáticas^{2,3}.

Objetivos

Frente à raridade e agressividade dessa patologia, com poucas descrições por todo o mundo, o estudo apresenta um relato da síndrome de Caroli acompanhado no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (HC-UFG) em Goiânia – GO.

RELATO DO CASO

Paciente de 10 anos, sexo feminino, chegou ao HC-UFG queixando-se de dor abdominal em flanco esquerdo que perdurava há 5 dias. Associada à dor, ventilatório dependente e um episódio de hematêmese, negando outras queixas. Há 5 anos com o diagnóstico prévio da síndrome de Caroli, associado a varizes esofagianas, rim policístico e fibrose hepática. Aguardando liberação para transplante hepático. Ao exame físico, apresentava-se hipocorada (2+/4+), abdome encontrava-se ascítico (+2/+4) com circulação colateral, doloroso a palpação superficial em hipocôndrio esquerdo e epigástrico, Fígado com lobo esquerdo aumentado em epigástrico. Baço impresso na parede abdominal, rígido, doloroso, palpável a 10 cm do rebordo costal esquerdo (figura 1). Sem outras alterações.

A paciente foi internada e mantida com terapia de suporte. Os exames laboratoriais mostraram de alterado um hematócrito: 31,80%; hemoglobina: 10,5g/dl; leucócitos: 2280; plaquetas: 60000; TGO: 71u/l; uréia: 57mg/dl. A ultrassonografia de abdome revelou alterações fibrocísticas

1 - 2º Tenente Médico – Hospital de Força Aérea de Brasília (HFAB)

2 - Universidade Federal de Goiás

Contato: David Carvalho Resende. Oitava Avenida, Quadra 161, lote 19. Setor Costa Nery. Mineiros-GO. CEP: 75830-000

E-mail: davidcarvalhoresende@hotmail.com

e hepatorenais confirmando a Doença de Caroli e também a presença de doença renal policística.

A paciente manteve-se estável com melhora do quadro inicial, e ao sétimo dia de internação

recebeu alta hospitalar com orientações gerais para acompanhamento.



Figura 1. Paciente no 3º dia de internação hospitalar apresentando abdome ascítico (+1/+4), fígado com lobo esquerdo aumentado em epigástrio, baço impresso na altura da cicatriz umbilical.

Fonte: Os Autores.

DISCUSSÃO

O caso relatado já apresenta a paciente com diagnóstico de síndrome de Caroli. Clinicamente, a síndrome tem apresentação variável, manifesta-se com dor abdominal, principalmente em hipocôndrio direito, episódios de febre recorrente, associado a icterícia^{1,2,4}.

Evolutivamente, podem ocorrer crises recorrentes de colelitíase e colangites, ou mesmo abscessos hepáticos e septicemia. Devido à fibrose hepática progressiva e dinâmica, a paciente desenvolve hipertensão portal, ascite, circulação colateral, varizes esofágicas e hematemese, associada a hepatoesplenomegalia encontrada ao exame físico.

Os achados laboratoriais na Síndrome de Caroli são, por vezes, inespecíficos. A paciente apresenta uma discreta elevação de transaminases e uma pancitopenia pela presença de hipertensão portal e hiperesplenismo. O tratamento depende dos achados clínicos e da extensão das anormalidades biliares, contudo não alteram o curso natural da doença. O tratamento definitivo varia com o grau de acometimento, seja com uma lobectomia até a necessidade, em casos graves, de um transplante hepático, como o caso apresentado, em que a paciente já aguarda pelo transplante.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A particularidade deste caso justifica-se pelo ensejo do processo ser lento e geralmente silencioso na Síndrome de Caroli, associado a complicações fatais juntamente com sua raridade, que necessitam de divulgação para elaboração de protocolos pela medicina baseada em evidências. Visto que o número de relatos publicados em outros países é mínimo, assim como no Brasil, e salientamos também que não existem relatos na região centro-oeste desta condição atípica.

REFERÊNCIAS

1. Kim JT, Hur YJ, Park JM, Kim MJ, Park YN, Lee JS. Caroli's syndrome with autosomal recessive polycystic kidney disease in a two month old infant. *Yonsei Med J* 2006;47(1):131-4
2. Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's syndrome. *World J Gastroenterol* 2007 Apr;13(13):1934-7.
3. Usurelu S, Bettencourt V, Valência L, Melo G, Loureiro A. Apresentação clínica da doença de Caroli. *Rev Saúde Amato Lusit* 2013;33:21-3.
4. Bento A, Pinheiro C, Baptista H, Silva M, Furtado E, Martinho F. Doença de Caroli. Tratamento cirúrgico, ressecções hepáticas e transplantação, experiência de 7 anos. *Revista Portuguesa de Cirurgia* 2008 Set;(6):9-15.