



# RELATO DE CASO: DOENÇA DE CAROLI

Andreza Mariane de Azeredo, Natália Fehlaer Cappellari, Carolina da Silva Mengue, Cláudio Galeano Zettler.

Universidade Luterana do Brasil - Canoas/RS - Curso de Medicina

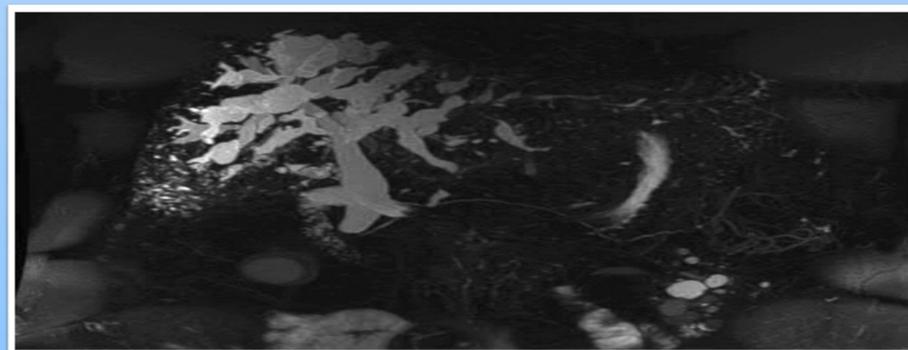
Contato: nati.cappellari@hotmail.com

## Introdução

A doença de Caroli é uma doença congênita autossômica recessiva rara. Consiste na dilatação dos ductos biliares intra-hepáticos devido à desorganização embriológica, causando colestase, conlagites bacterianas agudas recorrentes e formação de cálculos nos ductos. A doença pode acometer todos os ductos intra-hepáticos ou apenas uma parte do fígado. Quando isso ocorre, o local mais acometido é o lobo esquerdo do fígado ou um segmento seu. Mesmo presentes no nascimento, as anormalidades ductais podem não causar sintomas até a adolescência. Nesse contexto, o objetivo desse trabalho é relatar um caso dessa patologia bastante infrequente.

## Relato de Caso

Paciente feminina, 40 anos, procura atendimento médico por dor em hipocôndrio direito (HD) sem irradiação, associada a vômitos e inapetência por uma semana. Sem febre, colúria ou acolia. Exame físico: abdômen depressível com dor à palpação de HD, ruídos hidroaéreos presentes e sem outras alterações. História prévia de colecistectomia videolaparoscópica e exploração da via biliar por colangiopancreatografia endoscópica retrógrada devido à coledocolitíase. Sem alterações em exames laboratoriais. A ecografia abdominal total mostrava colecistectomia prévia; dilatação das vias biliares intra-hepáticas e hepatocolédoco, com 1,02 cm, com presença de imagens ecogênicas, sugestivas de cálculos; imagem alongada hipoecóica na confluência dos ductos intra-hepáticos, com ecos no seu interior, sugestivo de lama biliar e cálculos; imagem ecogênica na topografia da papila, com 0,5 cm, sugestiva de cálculo; demais sem alterações. O conjunto de aspectos ecográficos foi compatível com Doença de Caroli. A paciente seguiu com tratamento clínico até atenuar parcialmente os sintomas e após foi encaminhada à hepatectomia parcial.



**Figura 1.** Imagem ilustrativa retirada do artigo Caroli Syndrome: RM mostra dilatação dos ductos biliares intra e extra-hepáticos.

## Discussão

A doença de Caroli é uma patologia bastante incomum, caracterizada pelo acometimento de ductos de grande calibre, sendo que quando os de menor calibre são afetados ocorre o desenvolvimento de fibrose hepática congênita.

É diagnosticada em torno dos 20 anos de idade por meio de apresentações sintomáticas e sinais como: febre, dor abdominal, aumento da fosfatase alcalina e gama glutamil transferase, hiperbilirubinemia, hepatomegalia e sintomas de hipertensão portal. Observam-se formações císticas de diversos tamanhos no fígado que ocorrem devido a dilatação dos ductos intrahepáticos. Essas lesões podem ser detectadas por meio de tomografia computadorizada, ultrassonografia ou colangiografia por ressonância magnética.

O ácido ursodesocólico é comumente usado nos pacientes a fim de evitar a formação de cálculos nos ductos e antibióticos são usados para tratar as recorrentes colangites. Nos casos de doença de Caroli localizada, a hepatectomia parcial tem obtido bons resultados com alívio total dos sintomas. Porém, o tratamento definitivo na doença difusa é o transplante de fígado. Devido à complicações da doença como abscessos no fígado, sepse e formação de colangiocarcinoma muitos pacientes vêm a óbito.

## Referências

1. Jackson J. Liang, DO, and Patrick S. Kamath, MD. Caroli Syndrome. Rochester, MN. Department of Internal Medicine (J.J.L.) and Division of Gastroenterology and Hepatology (P.S.K.), Mayo Clinic. Página 59. Junho de 2013.
2. R Pezzilli, G Carini and V Cennamo. Hepatobiliary and pancreatic: Caroli's disease. Journal of Gastroenterology and Hepatology. Página 1621. 2008.
3. Artur Guimarães Filho, et al. Doença de Caroli complicada com abscesso hepático: relato de caso. Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem. Página 362-364. 2012.