



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**Gastroenterologia  
Pediátrica**

19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E  
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE  
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO

Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil

26 a 29 de março de 2014

## **Trabalhos Científicos**

**Título:** Síndrome De Caroli Com Trombose De Veia Porta: Relato De Caso

**Autores:** SISSI CLÁUDIO MOTA; MARIA CLARA AIRES DE SOUZA; RACHEL FROTA AGUIAR GADELHA; ANA RAQUEL VILAR QUEIROZ DOS SANTOS; PRISCILLA LEITE CAMPELO; DENISE MARIA RAMOS DE AMORIM ALBUQUERQUE

**Resumo:** Introdução: As doenças císticas das vias biliares são anomalias congênitas raras, mais comuns na população de descendência asiática. A dilatação cística dos ductos biliares intra-hepáticos ou Doença de Caroli pode afetar vários segmentos dos ductos biliares intra-hepáticos. É hereditária, na maioria dos casos com padrão autossômico recessivo e geralmente é diagnosticada na infância e no adulto jovem. Descrição do Caso: G.E.S, 7a e 7m; primeira internação com 1a e 3m e 10Kg, por episódios repetidos de hematêmese, enterorragia e diarreia. Ao exame apresentava abdome distendido e doloroso, hepatoesplenomegalia e sopro em foco mitral. Dentre os exames solicitados, evidenciou-se TAP/TTPA/TC discretamente aumentados; esplenomegalia e redução na ecogenicidade hepática. As triagens para Doença de Gaucher e fibrose cística foram negativas. FAN e sorologias para hepatites não reagentes. Há seis anos, diagnosticou-se Doença de Caroli, após colângioRM das vias biliares, na qual foi observada dilatação das vias biliares intra hepáticas, um pouco mais pronunciada à esquerda. Evoluiu com varizes gástricas e de esôfago, cirrose hepática, trombose de veia porta e encefalopatia hepática grau I. Necessitou de derivação esplenorrenal e bypass. Discussão: Duas formas de dilatação congênita macroscópica dos ductos biliares intra-hepáticos foram descritas. Doença de Caroli: ectasias dos ductos biliares intra-hepáticos sem outras anormalidades. Síndrome de Caroli: dilatação ductal congênita associada a características de fibrose hepática congênita e lesão renal da doença renal policística autossômica recessiva. Nos ductos biliares anormais, predispõe-se a colangite e cálculos. Nosso paciente evoluiu com clinica de Síndrome de Caroli, com hemorragia hipertensiva portal resultante da fibrose hepática. Conclusão: Em vigência de suspeita clínica, torna-se imprescindível a investigação mais detalhada para o diagnóstico definitivo e extensão da doença, visto que o prognóstico é reservado, em grande parte, pela dificuldade do controle da colangite e litíase biliar e do risco aumentado para colangiocarcinoma.