



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Doença De Caroli Em Pediatria: Uma Suspeita Diagnóstica Inicial

Autores: LUCAS MONTE DA COSTA MORENO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), PEDRO NATAN DINIZ GOMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), BÁRBARA BARBOZA DE ALENCAR (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), NATÁLIA BARRETO MORAIS FERNANDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), BEATRIZ BEZERRA PARENTE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ALAN HÍLAME DINIZ GOMES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), BEATRIZ GOERSCH FROTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), DOMINGOS DE BARROS MELO NETO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), LAISA AGUIAR PAIVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), EMANUELA PASSOS DA GAMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ARIANNE LOUISE CAMPELO NAIA DE ARAÚJO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ)

Resumo: A Doença de Caroli (DC) é uma má-formação congênita rara, autossômica recessiva, que consiste na dilatação segmentar multifocal das vias biliares intra-hepáticas. A incidência é de 1 para 100.000 indivíduos, aumentando a morbimortalidade dos pacientes afetados. Paciente, 3 anos, sexo feminino, internada por icterícia e hepatomegalia, acolia fecal, colúria e perda de peso. Foi evidenciado marcadores de lesão hepática e bilirrubina conjugada elevados. Histórico de leve icterícia desde 1 ano. No exame físico, apresenta icterícia (3/4+), abdômen globoso e distendido, com hepatomegalia palpável inicialmente a 5 cm do rebordo costal, aumentando para 9 cm durante a internação, sem dor à palpação e espaço de Traube livre. Iniciou-se tratamento com hidroxizine para prurido intenso e ácido ursodesoxicólico. Foi solicitada ressonância magnética, suspeitando-se de DC, posteriormente corroborada por colangiorressonância que apresentava dilatação de vias biliares intra-hepáticas às custas de dilatação cística e fusiforme do colédoco sugerindo como hipótese principal DC e diagnóstico diferencial com cisto de colédoco Todani Ib. A avaliação da cirurgia pediátrica indicou a necessidade de transplante hepático. Evoluiu com febre e dor abdominal difusa com leucocitose e aumento de PCR sendo tratada com ceftriaxona e metronidazol por suspeita de colangite, havendo melhora do quadro. Apresentou ainda um aumento das enzimas pancreáticas (lipase 907,3 / amilase 732,6), iniciando-se hidratação venosa vigorosa e realização de tomografia abdominal sugerindo pancreatite. Houve melhora parcial com tratamento conservador, com diminuição das enzimas pancreáticas. A paciente foi encaminhada posteriormente ao hospital pediátrico de referência para confirmação diagnóstica e inserção na fila para transplante hepático. A doença relatada, apesar de ser tipicamente assintomática até os 20 anos, inicia-se com quadro de dor abdominal, febre, calafrios, icterícia, elevação da fosfatase alcalina e hepatomegalia. Ademais, para o diagnóstico, além do quadro clínico de estase biliar, exames de imagem como ultrassom abdominal, tomografia, colangiopancreatografia retrógrada endoscópica e colangiorressonância são úteis na identificação da DC, com achados de dilatação dos ductos biliares intra-hepáticos. No tratamento, a hepatectomia parcial é eficaz em casos segmentares da doença. Já em casos difusos, o transplante hepático está indicado. As possíveis complicações da DC incluem colangite recorrente, colelitíase, abscessos hepáticos, cirrose, hipertensão portal, pancreatite e colangiocarcinoma. A expectativa de vida após o primeiro episódio de colangite é de 5 a 10 anos, sendo necessário o tratamento adequado. **CONCLUSÃO:** A DC influencia negativamente na qualidade de vida do paciente com redução de sua expectativa de vida devido às suas possíveis complicações. Assim dito, é necessário o reconhecimento do quadro clínico clássico e dos achados radiológicos para diagnóstico precoce.