

Doença de Caroli tratada com derivação interna

Caroli's Disease treated with internal bypass

ANDRÉ ROSSETTI PORTELA¹, JOSÉ DE ALENCAR GONÇALVES DE MACEDO², FLÁVIO AUGUSTO LIMA DE MORAES³, FERNANDA MESCOLIN DE PAULA DIAS³, PAULO HENRIQUE DE ALMEIDA⁴, GUILHERME VELLOSO DINIZ⁵

RESUMO

A doença de Caroli é uma moléstia rara, de apresentação clínica variável, caracterizada por dilatações císticas da árvore biliar. O escopo é relatar o caso de um paciente masculino, 80 anos, internado com icterícia, prurido, dor epigástrica e hepatomegalia. A propedêutica de imagem definiu o acometimento do lobo esquerdo do fígado e da via biliar principal. Após avaliação multidisciplinar, diante das alterações clínicas e laboratoriais do paciente, foi optado pela realização de colédoco-jejuno e hepático-jejuno anastomose em Y de Roux. O pós-operatório transcorreu com melhora clínica e laboratorial; o paciente permanece assintomático após seis meses de acompanhamento. O tratamento proposto pelos autores se mostrou eficiente e não inviabiliza uma ressecção hepática futura.

Unitermos: Doença de Caroli, Hepatectomia e Tratamento da Doença de Caroli.

SUMMARY

Caroli's disease is a rare illness, has a variable clinical presentation, characterized for expand cystic biliar tract. The goal is report a case of a man, 80 year old, admitted with

jaundice, itch, epigastric pain and enlarged liver. Imaging findings showed dilatations in left hepatic lobe and principal biliar tree. After multidisciplinary evaluation, against clinical and laboratorial changes of the patient, have done coledocojejunal and hepaticojejunal anastomosis in Y and Roux. The postoperative course was uneventful and the patient has been six months without changes. The treatment proposed for authors were efficient and don't unfeasible a hepatic resection in the future.

Keywords: Caroli's Disease, Hepatectomy and Caroli's Disease Treatment.

INTRODUÇÃO

A doença de Caroli (DC), descrita pela primeira vez por Jacques Caroli, em 1958, é uma enfermidade pouco frequente, caracterizada por dilatações císticas do trato biliar hepático. A incidência anual é de cerca de um caso por milhão de habitantes. Apresentação clínica, tratamento e prognóstico estão relacionados à extensão do acometimento do trato biliar¹⁻⁶. O objetivo é reportar o caso de um paciente portador de DC, acometendo o lobo esquerdo do fígado, tratado com derivação interna colédoco-jejunal e hepático-jejunal em Y de Roux sem ressecção e revisar a literatura afim.

1. Cirurgião Geral e Oncológico, Assistente da IIª Clínica Cirúrgica da Santa Casa de Belo Horizonte - MG e Assistente do Instituto Mário Penna/Hospital Luxemburgo - Belo Horizonte - MG. **2.** Cirurgião Geral e do Aparelho Digestivo e Assistente da IIª Clínica Cirúrgica da Santa Casa de Belo Horizonte - MG/ TCBCD. **3.** Residente de Cirurgia Geral da Santa Casa de Belo Horizonte - MG. **4.** Cirurgião Geral e Assistente da IIª Clínica Cirúrgica da Santa Casa de Belo Horizonte - MG. **5.** Cirurgião Geral, Mestre em Cirurgia - UFMG, Assistente da IIª Clínica Cirúrgica da Santa Casa de Belo Horizonte - MG e Cirurgião do Hospital Cristiano Machado - FHEMIG. **Endereço para correspondência:** André Rossetti Portela - Rua Engenheiro Amaro Lanari, 130 - Carmo-Sion- Belo Horizonte - MG - CEP: 30310-580/**e-mail:** andrerossettiportela@gmail.com. **Recebido em:** 14/12/2013. **Aprovado em:** 13/02/2014.

RELATO DO CASO

Paciente, 80 anos, masculino, internado com quadro de dor em região epigástrica e hipocôndrio direito associada à icterícia, colúria, acolia fecal e prurido com evolução de dez dias. Sem relato de febre ou vômitos. Ao exame físico apresentava-se icterico (3+/4+), com dor à palpação em região epigástrica e hipocôndrio direito, fígado palpável a 02 cm do rebordo costal direito. Passado de epigastralgias e úlcera gástrica há cinquenta anos. Hipertenso controlado e tabagista.

Exames laboratoriais mostrando FA = 414 (VR: 90 a 360 U/L), GGT = 769 (VR: 7 a 45), TGO = 116 (VR: 11 a 39), TGP = 151 (VR: 30 a 60), Bilirrubinas totais = 19,9 (VR: até 1,2) (Direta = 16,2 [VR: até 0,4]; Indireta = 3,68 [VR: 0,1 a 0,6]), TP = 16,7 (VR: 10,0 a 14,0), AP = 54,6% (VR: 70 a 100%), RNI = 1,45 (VR: 0,92 a 1,20), TTPa = 36 (VR: 24 a 38).

A ultrassonografia de abdome total evidenciou fígado de dimensões aumentadas, hiperecogenicidade periportal difusa e dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas com cálculos nas vias biliares e formações saculares no hilo hepático com cálculos, colédoco com 14,4 mm, vesícula biliar de paredes espessadas e com um pólipso medindo 15,1x14,6 mm em fundo vesicular.

A colangiorrressonância mostrou fígado de dimensões aumentadas do lobo direito e reduzidas do lobo esquerdo, imagens sugestivas de cálculos localizadas em colédoco, sendo a maior delas em seu terço distal com cerca de 17,0 mm e demais menores que 4,0 mm, condicionando moderada dilatação de vias biliares intra e extra-hepáticas e do ducto pancreático principal. Colédoco com diâmetro máximo de 19,0 mm.

Vias biliares do lobo esquerdo dilatadas, aspecto irregular e sacular segmentar, destacando-se em seu interior múltiplas imagens sugestivas de cálculos, a maior delas com 9,0 mm. Vesícula biliar distendida com cálculos em seu interior, o maior com 3,0 mm (Figura 1).

Após discussão multidisciplinar devido ao quadro clínico, à idade avançada, à piora do status performance e ao distúrbio de coagulação, foi descartada a realização de hepatectomia esquerda.

Submetido em 29/05/13 à colecistectomia, coledocotomia, coledocolitotomia, colédoco-jejuno anastomose látero-lateral em Y de Roux, hepaticotomia de ducto do segmento III com hepático-jejuno anastomose látero-terminal neste ponto com a mesma alça (Figura 2). Instalado Sefrafil® sobre lobo esquerdo e deixado dreno tubular sentinela em região das anastomoses (Figura 3).

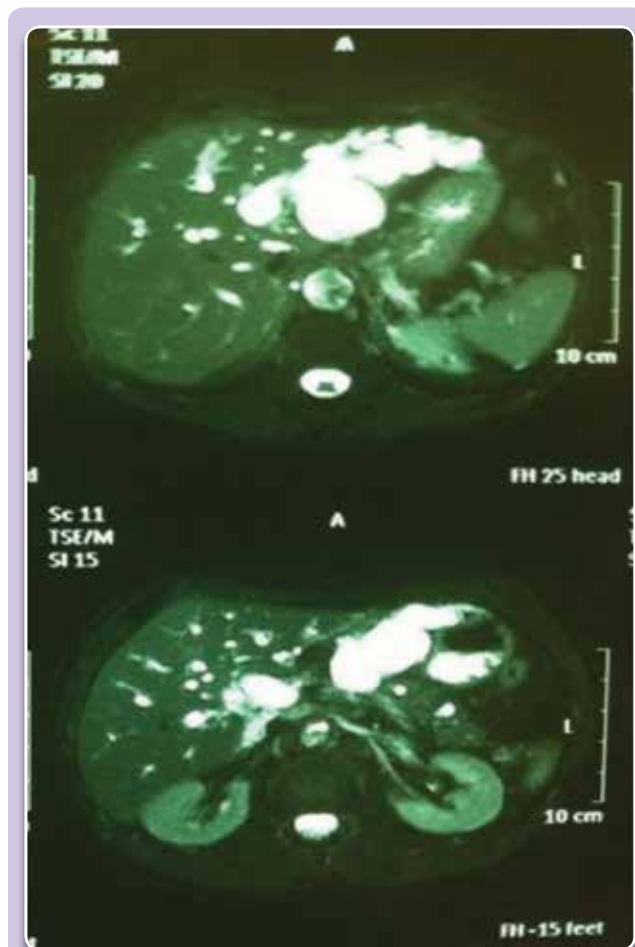


Figura 1 – Ressonância Nuclear Magnética de abdome em T2, evidenciando dilatações saculares da via biliar principal em lobo esquerdo do fígado.

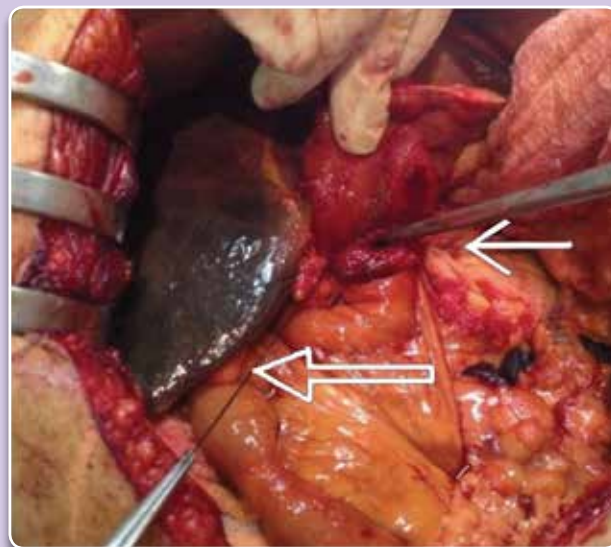


Figura 2 – Imagem peroperatória: seta larga, anastomose colédoco-jejunal látero-lateral já confeccionada. Setas finas: anastomose hepático-jejunal látero-terminal, sendo confeccionada em Y de Roux.



Figura 3 – Imagem peroperatória: aspecto final da cirurgia, com a aplicação da placa de Seprafilm® sobre o lobo esquerdo do fígado.

Paciente apresentou boa evolução no pós-operatório, com melhora progressiva do quadro colestático, recebendo alta hospitalar no sétimo dia de pós-operatório com orientação de acompanhamento ambulatorial regular. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica revelou quadro de colecistite crônica associada à colesterose e à colelitíse. Encontra-se em acompanhamento ambulatorial há seis meses sem alterações clínicas ou laboratoriais.

DISCUSSÃO

A DC é uma moléstia rara, caracterizada por dilatações saculares, multifocais e irregulares dos ductos biliares. Pode ser classificada em duas formas distintas, sendo a DC tipo I sem caráter hereditário, congênita, definida como dilatação segmentar multifocal das vias biliares intra-hepáticas de um lobo hepático, mais frequentemente do lobo esquerdo, na ausência de outras doenças hepáticas ou viscerais.

Já a DC tipo II é hereditária, com provável padrão de transmissão autossômico recessivo, caracterizada por acometimento de todo o fígado, associada frequentemente com fibrose hepática e doença renal policística²⁻⁵.

A DC ocorre com mais frequência entre a segunda e quarta década de vida. Em aproximadamente 20% dos pacientes, o diagnóstico tem sido retardado até a vida adulta, como no caso relatado^{4,6-9}.

O paciente é geralmente assintomático durante os primeiros 5 a 20 anos de vida ou, mais raramente, durante toda a

vida. Dor abdominal no quadrante superior direito, icterícia e hepatomegalia podem preceder as crises recorrentes de colangite, abscesso hepático e sepse. As dilatações saculares multifocais e irregularidades dos ductos biliares intra-hepáticos resultam em prejuízo do fluxo biliar, predispondo a formação de múltiplos cálculos que se depositam nas saculações ou se impactam no colédoco, levando à colangite. Esta última pode recorrer, se não tratada, devido à obstrução ocasionada pela litíase e também pelo retardo do fluxo biliar.

Outra complicação é o colangiocarcinoma com um risco relativo de 7% a 24% e incidência cem vezes maior nos portadores de DC do que na população geral. Sugere-se que a neoplasia decorra de exposição prolongada do epitélio ductal a elevadas concentrações de ácidos biliares não conjugados ou carcinógenos biliares^{4,6-10}.

O diagnóstico da DC é feito frequentemente de forma incidental, após exames de imagem solicitados para outro fim. A história detalhada, exame físico e de imagem são fundamentais para o diagnóstico da DC. Pode-se utilizar ultrassonografia ou tomografia computadorizada de abdome.

Apesar da alta sensibilidade da colangiopancreatografia endoscópica retrógrada (CPRE) para o diagnóstico da doença, esta deve ser reservada para um possível tratamento de colangites e como uma alternativa prévia ao tratamento cirúrgico definitivo. Atualmente, a colangiressonância é o método de eleição por não ser um exame invasivo e apresentar menor custo do que a CPRE^{9,11,12}.

Devido ao número reduzido de casos, restam dúvidas com relação ao tratamento da DC. Antibioticoterapia, CPRE e ácido ursodesoxicólico são algumas alternativas de tratamento e prevenção da colangite até que o paciente adquira condição para o tratamento definitivo.

Caso a doença esteja restrita a um lobo ou segmento hepático, a ressecção parece ser a melhor alternativa pois reduz o risco de malignidade, a morbidade da colangite de repetição e parece ser curativo. Doença difusa complicada com colangite recorrente ou cirrose é de difícil condução clínica, sendo o transplante hepático muitas vezes a única e última opção de tratamento^{6,7,11,13,15-17}.

O tratamento oferecido ao paciente relatado levou em conta a avaliação clínica, status performance, alterações nas provas de coagulação e hiperbilirrubinemia presentes nos exames pré-operatórios. Portanto tais achados levaram os autores a crer que a hepatectomia resultaria em uma morbimortalidade elevada. Entretanto, a ressecção hepática não foi descartada sendo que, para tal, alguns cuidados foram tomados, como

a instalação da placa de Seprafilm® com a qual esperamos obter uma reabordagem mais fácil da cavidade abdominal e a realização das duas anastomoses, colédoco-jejunal e hepático-jejunal em Y de Roux. Esta última poderá ser ressecada juntamente com a peça e aquela permanecerá como derivação definitiva.

CONCLUSÃO

O tratamento curativo da DC parece ser a ressecção hepática dos segmentos acometidos. No entanto, as opções de tratamento devem ser avaliadas caso a caso. A derivação cirúrgica interna parecer ser uma opção viável para pacientes selecionados que não possuem condição para ressecção no momento do diagnóstico. Tal tratamento não impede a ressecção futura, o que acreditamos nem sempre ser necessário.

REFERÊNCIAS

1. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, *et al.* Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977; 134: 263-9.
2. Caroli J, Sopault R, Kossakowski J, Plocker L, Pardowska L. La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intrahépatiques. Essai de classification. *Sem Hosp Paris* 1958; 34: 488-95.
3. Strazzabosco, M, Fabris, L, Spirli, C. Pathophysiology of Cholangiopathies. *J Clin Gastroenterol.* 2005; 39: S90-S102.
4. Desmet V. Congenital diseases of intrahepatic bile duct: variations on the theme "ductal plate malformation". *Hepatology* 1992; 16(4): 1070-1083.
5. Serejo F, Velosa J, Carneiro de Moura M, Palhano J, Batista A, Diaz Gonçalves M. Caroli's disease of the left hepatic lobe associated with hepatic fibrosis. *J Clin Gastroenterol* 1988; 10 (5): 559-564.
6. Gupta, A K Gupta, A., Bhardwaj, VK *et al.* Caroli's Disease. *Indian J Pediatr.* 2006; 73: 233-235.
7. Karin, AS. Caroli's Disease. *Indian Pediatrics.* 2004; 41: 848-850.
8. Millwala F, Segev DL, Thuluvath PJ. Caroli's disease and outcomes after liver transplantation. *Liver Transpl.* 2008; 14: 11-7.
9. Yonem, B, Bayraktar, Y. Clinical Characteristics of Caroli's Syndrome. *World J Gastroenterol.* 2007; 13: 1934-1937.
10. Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, *et al.* Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2011; 23: 578-85.
11. Aguilar, T, Moreno, S, Pulido, B. *et al.* Liver Transplantation Consequential to Caroli's Syndrome: A Case Report. *Transp Proc.* 2008; 40: 3121-3122.
12. Guy F, Cognet F, Dransart M, Cercueil J-P, Conciatori L, Krausé D. Caroli's disease: magnetic resonance imaging features. *Eur Radiol.* 2002; 12: 2730-2736.
13. Ros E, Navarro S, Bru, C, Gilabert R, Biachi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404-406.
14. Caroli-Bosc FX, Demarquay JF, Conio M, Peten EP, Buckley MJ, Paolini O, *et al.* The role of therapeutic endoscopy associated with extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of Caroli's disease. *Endoscopy* 1998; 30: 559.
15. Ciambotti G, Ravi J, Abrol R, Arya V. Right-sided monolobar Caroli's disease with intrahepatic stones: nonsurgical management with ERCP. *Gastrointest Endosc* 1994; 40(6): 761-764.
16. Wang ZX, Yan LN, Li B, *et al.* Orthotopic liver transplantation for patients with Caroli's disease. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2008; 7: 97-100.
17. Juan C. Díaz G. y *cols.* Resultados del tratamiento quirúrgico en pacientes con enfermedad de Caroli. *Rev. Chilena de Cirugía.* 2008; 60: 10-16.