

2 SÍNDROME DE CAROLI - UMA CAUSA RARA DE HEPATOMEGALIA.

Rangel MA, Santos H, Almeida T, Pinto Pais I, Costa C.

Introdução: A doença de Caroli é uma malformação caracterizada pela presença de dilatações segmentares múltiplas da árvore biliar intra-hepática. Quando associada a fibrose hepática congénita, denomina-se *síndrome* de Caroli. O prognóstico depende de múltiplos fatores, como idade de início, frequência das complicações infecciosas e envolvimento renal.

Caso Clínico: Criança de 6 anos, sexo masculino, antecedentes de prematuridade.

Referenciada à consulta por quadro de distensão abdominal com 1 ano de evolução associada intermitentemente a fezes descoradas. Sem colúria, prurido ou abdominalgia. Ausência de consumo regular de eventuais tóxicos (fármacos ou chás). História familiar irrelevante. Evolução ponderal no P25, estatura <P5, (estatura genética P10) e adequado desenvolvimento psicomotor. Ao exame físico, fácies encaracterística, dedos curtos. Anictérico. Abdómen com hepatoesplenomegalia marcada, dura, e alguma circulação colateral. Restante exame normal.

Analicamente destacava-se: trombocitopenia (82000/uL); discreta elevação dos enzimas hepáticos (TGO 79U/L, TGP 55U/L, GGT 89U/L, FA e BT normais); normal síntese hepática. Ecografia abdominal revelou hepatomegalia de ecoestrutura difusamente heterogénea, individualizando-se 2 nódulos sólidos e hipoecogénicos e coleção fluida de conteúdo sonoluciente, sugestiva de lesão quística intra-hepática; vias biliares intra-hepáticas ligeiramente proeminentes; esplenomegalia homogénea. Excluíram-se as principais causas infecciosas, auto-imunes, metabólicas e linfoproliferativas. No sentido de melhor caracterização das lesões ecográficas, realizou colangiorressonância apresentando sinais de hepatopatia crónica, dilatação das vias biliares e imagens quísticas intra-hepáticas com "*central dot sign*", associada a indícios de hipertensão portal secundária, sendo o quadro sugestivo de síndrome de Caroli. Rins sem apreciáveis alterações, excepto pequeno quisto renal esquerdo. Endoscopia digestiva alta subsequente revelou varizes esofágicas grandes, tortuosas, com prolongamento à pequena curvatura (GOV1), com lesões tipo "*red spot*" e neo-vasos. Dado risco hemorrágico iniciou profilaxia primária com beta-bloqueador.

Discussão: Os autores apresentam um caso de síndrome de Caroli, diagnosticado em idade precoce, com complicações graves de hepatopatia crónica. A raridade da patologia torna a abordagem deste caso desafiante.

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho