

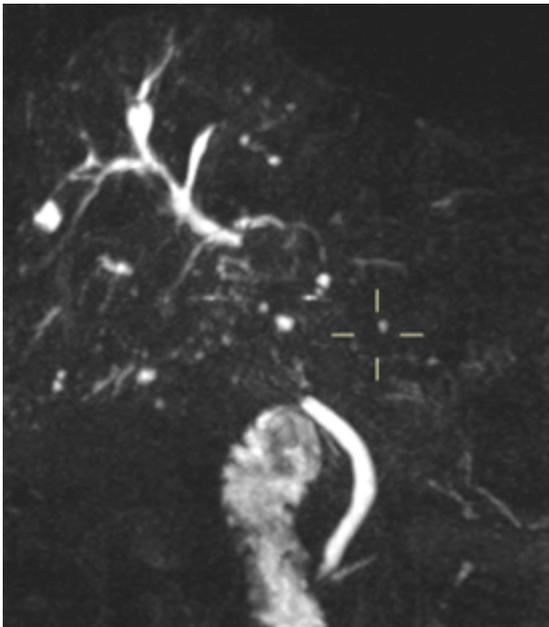
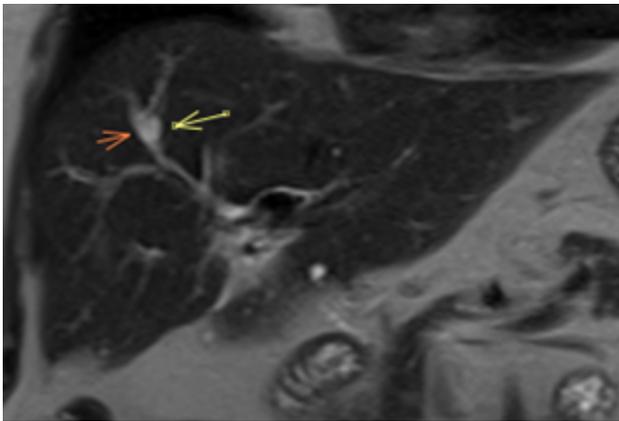
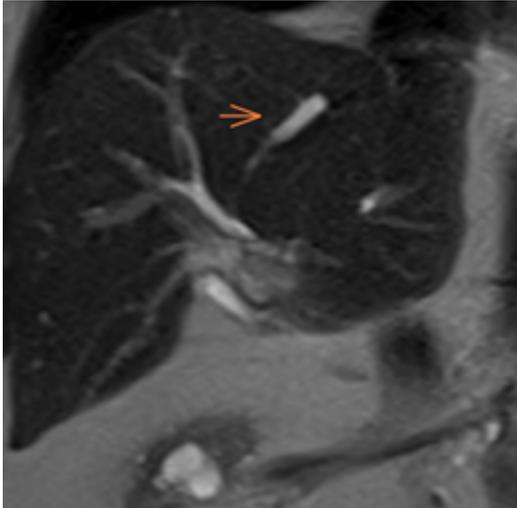
FEBRE DE ORIGEM INDETERMINADA COMO APRESENTAÇÃO DA SÍNDROME DE CAROLI NO ADULTO: UM RELATO DE CASO

Dafne Almeida Remígio¹; Gabriel Moraes de Menezes Lira²; Pedro Henrique Elias de Almeida²; Luis Eduardo Amorim Castro²; Filipe Correia Portella³.

1. Médica residente de Medicina Intensiva do Real Hospital Português (RHP), Recife (PE).
2. Médico residente de Clínica Médica do Real Hospital Português (RHP), Recife (PE).
3. Médico Internista preceptor de Clínica Médica do Real Hospital Português (RHP), Recife (PE).

Introdução: A Síndrome de Caroli é uma doença congênita detectada pela dilatação de vias biliares intra-hepáticas, de acometimento multifocal e segmentar, geralmente associada à doença renal cística à fibrose hepática congênita. **Objetivo:** Este estudo tem como objetivo descrever um caso de uma apresentação atípica e tardia da Síndrome de Caroli. **Delineamento e métodos:** Trata-se de um relato de caso, desenvolvido com base em informações coletadas em prontuário eletrônico e revisão da literatura. **Resultados:** Homem, 63 anos, engenheiro agrícola, casado, natural de Pernambuco - Brasil, iniciou quadro de febre intermitente há 2 meses, associado à sudorese noturna, sem sinais ou sintomas localizatórios. Tinha história de internamento prévio (2015), em que evoluiu com quadro séptico por colangite, sendo necessário suporte hemodinâmico e ventilatório. *Borrelia spp.* foi identificada em hemocultura, com sorologias positivas para doença de Lyme, havendo boa resposta à administração de Doxiciclina, optando-se por alta com Ácido Ursodesoxicólico (Ursacol). Em investigação atual de febre de origem indeterminada (FOI), exames laboratoriais evidenciaram provas inflamatórias e enzimas canaliculares elevadas, com sorologias virais negativas. A colangiorressonância revelou dilatação fusiforme, com acometimento central e periférico, de vias biliares intra-hepáticas, de maneira multifocal, sem acometimento do ducto colédoco; associado a fígado de tamanho reduzido e superfície irregular. Além disso, foram encontradas evidências de cistos renais bilaterais, reforçando a hipótese diagnóstica de Síndrome de Caroli do adulto. O PET-CT demonstrou hipermetabolismo glicolítico difuso em lobo esquerdo do fígado e focal no segmento VI, assim como linfonodos em hilo hepático, correspondente a processo inflamatório, infeccioso ou neoplásico. A biópsia hepática foi realizada, revelando colangiopatia crônica com fibrose portal (METAVIR F2), sem sinais de malignidade. O paciente apresentou boa resposta à otimização de dose do Ursacol, recebendo alta com programação de seguimento ambulatorial. **Conclusão:** Apesar de ser uma condição rara, a Síndrome de Caroli pode se manifestar de forma insidiosa e de difícil diagnóstico para o clínico, manifestações agudas episódicas, como colangites de repetição, além de risco aumento de colangiocarcinoma. A colangiorressonância tem papel na investigação desses casos, direcionando a propedêutica ideal. **Descritores:** Síndrome de Caroli; Febre de origem indeterminada; Colangiocarcinoma.

Imagens abaixo de colangiorressonância:dilatação fusiforme, com acometimento central e periférico, de vias biliares intra-hepáticas, de maneira multifocal, sem acometimento do ducto colédoco; associado a fígado de tamanho reduzido e superfície irregular. Além disso, foram encontradas evidências de cistos renais bilaterais, reforçando a hipótese diagnóstica de Síndrome de Caroli do adulto. Além de Ressonância de abdome com cistos renais.



Imagens abaixo de colangiorressonância:dilatação fusiforme, com acometimento central e periférico, de vias biliares intra-hepáticas, de maneira multifocal, sem acometimento do ducto colédoco; associado a fígado de tamanho reduzido e superfície irregular. Além disso, foram encontradas evidências de cistos renais bilaterais, reforçando a hipótese diagnóstica de Síndrome de Caroli do adulto. Além de Ressonância de abdome com cistos renais.

