

Tumor de Klatskin: um relato de caso

Fabício Vilhena de Castro Souza
Interno do Curso de Medicina do UNIFOA.

Flávio Márcio de Oliveira Neto
Interno do Curso de Medicina do UNIFOA

Renan Rodrigues de Camargo
Interno do Curso de Medicina do UNIFOA
renancamargo9896@gmail.com

Vinícius de Queiroz Aguiar
Interno do Curso de Medicina do UNIFOA

Antônio Jorge Serrão Borges
Médico Clínico Geral, Gastroenterologista
Endoscopista, Coordenador do serviço de Endoscopia do Hospital Municipal Munir Rafful
e Preceptor do Curso de Medicina UniFOA

RESUMO

O colangiocarcinoma é uma patologia pouco prevalente, representando 3% de todas as neoplasias gastrointestinais. Os tumores no ducto biliar extra hepáticos são divididos entre os perihilares e os do segmento distal, sendo os tumores hilares que acometem a bifurcação do ducto hepático, conhecidos como tumores de Klatskin. Estes tumores possuem um caráter silencioso até seus estágios mais avançados, nos quais ocorre a obstrução do sistema de drenagem biliar, dando origem à sintomas obstrutivos, que incluem: Icterícia, Prurido, Colúria e Hipocolia ou Acolia fecal. Por conseguinte, é descrito o caso de um paciente de 46 anos do sexo masculino, lúcido, orientado, icterico, hipocorado e apresentando prurido em todo o corpo, admitido com relato de olhos amarelados há aproximadamente duas semanas.

Palavras-chave: Colangiocarcinoma. Icterícia. Vias Biliares. Tumor. Klatskin.

ABSTRACT

Cholangiocarcinoma is a poorly prevalent pathology, representing 3% of all gastrointestinal neoplasms. Tumors in the extra hepatic bile duct are divided between perihilars and those of the distal segment, and the hilars tumors that affect the bifurcation of the hepatic duct, are known as Klatskin tumors. These tumors have a silent character until their most advanced stages, in which obstruction of the biliary drainage system occurs, giving rise to obstructive symptoms, which include: Jaundice, Pruritus, Choloria and Fecal Hypocholia or Acholia. Therefore, the case of a 46-year-old male patient, lucid, oriented, icteric, hypocorated and presenting itching throughout the body, admitted with a report of yellowish eyes for approximately two weeks, is described.

Keywords: Cholangiocarcinoma. Jaundice. Bile Ducts. Tumor. Klatskin.

1 CONTEXTO

O colangiocarcinoma é uma patologia pouco prevalente, representando 3% de todas as neoplasias gastrointestinais e com prevalência estimada de 0,01 a 0,46 (VAUTHEY, BLUMGART, 1994). O câncer dos ductos biliares, ou colangiocarcinoma, tem origem nas células epiteliais dos ductos biliares intra e extra hepático e, apesar de ser considerado raro, é muito letal devido à apresentação avançada no diagnóstico (KRASINSKAS et al., 2017).

Os tumores no ducto biliar extra hepáticos são divididos entre os perihilares e os do segmento distal, sendo que os perihilares representam até 70% dos colangiocarcinomas extra-hepáticos (BISMUTH, NAKACHE, DIAMOND, 1992; VAUTHEY, BLUMGART, 1994). Ademais, os tumores acometendo a bifurcação do ducto hepático, ou seja, os colangiocarcinomas hilares, são conhecidos como tumores de Klatskin.

Os fatores de risco associados ao desenvolvimento do colangiocarcinoma englobam fatores que podem estar mais presentes em determinadas localizações, como a infecção crônica do fígado (CHAPMAN 1999). Os principais fatores relacionados são à presença de colangite esclerosante e doença hepática policística, além de outras condições menos relacionadas como doença hepática crônica, infecções recorrentes e fatores genéticos (CLEMENTS et al., 2020).

Os colangiocarcinomas extra hepáticos possuem um curso silencioso até o tumor obstruir o sistema de drenagem biliar, dando origem aos sintomas de obstrução, incluindo icterícia, prurido, colúria e hipocolia ou acolia fecal (BLECHACZ et al., 2011). Ademais, a dor abdominal, geralmente descrita como dor em cólica constante no quadrante superior direito, pode estar presente em até 50% dos casos, assim como a perda ponderal (30%) e a febre (20%) (BLECHACZ et al., 2011; NAKKEEB et al., 1996).

Os tumores de Klatskin comumente na apresentação clínica já acometeram o fígado, o que pode levar a classificação equivocada do tumor como de origem intrahepática, contribuindo para à subestimação do diagnóstico e tratamento necessário (JARNAGIN et al., 2000). Dessa maneira, relatamos um caso de um paciente com síndrome icterica decorrente de um tumor de Klatskin, que foi submetido à drenagem cirúrgica intra hepática.

2 APRESENTAÇÃO DE CASO

Paciente do sexo masculino, G.P.S, de 46 anos, residente em Volta Redonda – RJ procura pronto atendimento do hospital referência da região com queixa de “olhos amarelos”. Ademais, relata prurido em todo o corpo, com 5 dias de evolução. Filha percebeu a mudança da coloração dos olhos há 2 semanas e anteriormente não havia percebido qualquer alteração. Nega outros sintomas ou fatores associados. Nega viagens recentes, contato com água de chuva ou uso de medicações. Relatou ser etilista e ter realizado apendicectomia há 20 anos.

À somatoscopia inicial, o paciente encontrava-se lucido e orientado, em regular estado geral, icterico (3+/4+), hipocorado (2+/4+), acianótico, eupneico em ar ambiente, desidratado e afebril. O exame físico evidenciou aparelhos respiratório, cardiovascular e membros inferiores sem anormalidades. O abdome encontrava-se globoso, flácido, com cicatriz de Rockey-Davis, peristalse presente universalmente, normotimpânico, indolor à palpação superficial e profunda, sem massas palpáveis, ou sinais de irritação peritoneal. Fígado aumentado, palpável a 5 centímetros do rebordo costal direito, de consistência endurecida e bordas lisas. Presença de colúria.

Foram solicitados exames laboratoriais que, por sua vez, apresentaram os seguintes resultados: Hemoglobina 15,2g/dL; Hematócrito 44,1%; Leucócitos 11.840/mm³; Plaquetas 397.000/mm³; Uréia 50mg/dl; Creatinina 1,02mg/dl; Transaminase Glutâmico Oxalacética (AST) 55 U/L; Transaminase Glutâmico Píruvica (ALT) 71 U/L; Gama GT 472 UI/L; Fosfatase Alcalina (FA) 255 UI/L; Bilirrubina Total 9,57 mg/dl (Bilirrubina Direta 7,99 mg/dl e Bilirrubina Indireta 1,58 mg/dl); Amilase 76 UI/L; Lipase 222 UI/L.

O paciente se manteve em Regular Estado Geral, sem evolução ou involução da icterícia. Foi mantido em esquema de antibioticoterapia, nutrição parenteral e foi solicitada um exame de colangiorressonância magnética, que revelou uma área focal segmentar de estenose crítica do calibre do ducto hepático comum, logo após a confluência, embora sem documentação de uma massa ou tecido com padrão infiltrativo de crescimento periductal. Tais achados sugerem a possibilidade de um colangiocarcinoma em placa de crescimento periductal (Tumor de Klatskin).

Logo após o achado da Colangiorressonância, foi solicitada uma Colangiopancreatografia Retrógrada Endoscópica (CPRE) para o paciente visando a colocação de endoprótese para a drenagem do conteúdo das vias biliares, porém, tal procedimento não é ofertado na região, tendo que ser realizado na capital mais próxima, demorando assim alguns dias para sua realização. Sabendo da possível demora, apesar dos esforços e assistência da unidade, poucos dias após o exame de imagem, o paciente se evadiu da unidade alegando não querer aguardar pela CPRE, cessando assim com seu atendimento e acompanhamento do quadro.

3 DISCUSSÃO

Os cânceres dos ductos biliares, também conhecidos como colangiocarcinomas, representam cerca de 3% das neoplasias gastrointestinais, sendo estimada a prevalência de 0,01 a 0,46 (VAUTHEY, BLUMGART, 1994). Os colangiocarcinomas representam os tumores com origem nas células epiteliais dos ductos biliares intra e extra hepáticos, podendo ser classificados e manejados de maneira distinta dado sua localização de origem (KRASINSKAS et al., 2017).

Os tumores de origem intra hepático são responsáveis por uma parcela pequena dos casos, ao passo que os tumores de origem extra hepática representam até 80% dos casos, sendo classificados em perihilares e com origem no segmento distal (BISMUTH, NAKACHE, DIAMOND, 1992; VAUTHEY, BLUMGART, 1994). Dentre os tumores no ducto biliar com origem extra hepática, os perihilares são os responsáveis por até 70% das apresentações, com a sua apresentação que acomete a bifurcação do ducto hepático sendo conhecida como tumores de Klatskin (BISMUTH, NAKACHE, DIAMOND, 1992; VAUTHEY, BLUMGART, 1994).

O desenvolvimento do colangiocarcinoma é associado à alguns fatores de risco, sendo os dois principais fatores a presença de colangite esclerosante e a doença hepática policística (CLEMENTS et al., 2020). Além disso, outros fatores são relacionados ao desenvolvimento da doença, que podem variar de acordo com a origem e localização do indivíduo, como doença hepática crônica, infecções recorrentes do fígado e doenças genéticas, tais quais a síndrome de Lynch, papilomatose biliar e fibrose cística (CHAPMAN, 1999; CLEMENTS et al., 2020).

Devido a sua localização e características, o colangiocarcinoma muitas vezes é assintomático até atingir um tamanho ou região que obstrua a drenagem biliar, resultando no desenvolvimento dos sintomas associados a obstrução do sistema biliar (BLECHACZ et al., 2011). Os sintomas mais relacionados ao tumor dos ductos biliares são: Icterícia, Prurido, Colúria, Hipocolia ou Acolia Fecal, Perda Ponderal, Febre e Dor Abdominal, comumente relatada como uma dor intermitente no quadrante superior direito do abdome (BLECHACZ et al., 2011; NAKKEEB et al., 1996).

A avaliação diagnóstica na suspeita de tumores perihilares deve ser realizada preferencialmente a partir da colangiorressonância magnética, sendo a Colangiopancreatografia Retrógrada Endoscópica (CPRE) muitas vezes desnecessária para fins diagnósticos, porém com um bom valor no tratamento dos casos qualificáveis à endoprótese. Nos casos em que os estudos de imagem não forem conclusivos, com o diagnóstico permanecendo em dúvida, é necessário proceder com a CPRE com citologia para definição diagnóstica (KHAN et al., 2005).

O tratamento e prognóstico estão relacionados com a extensão do acometimento do sistema biliar, da presença de metástases e acometimento ganglionar. As últimas referências no assunto mostram que o tratamento cirúrgico com a completa ressecção tumoral de margens livres cirúrgicas é o que oferece um melhor prognóstico e maior chance de cura.

4 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

Questão 1) Os principais fatores de risco que podem ser relacionados ao Tumor de Klatskin são:

- a) **Colangite esclerosante primária / Retocolite ulcerativa / Cistos de colédoco.**
- b) Retocolite ulcerativa / Colangite secundária / Estenose de via biliar.
- c) Colangite esclerosante / Carcinoma da vesícula biliar / Síndrome de Mirizzi.
- d) Cistos de colédoco / Colangite esclerosante primária / Alcoolismo.

Questão 2) Assinale a alternativa que evidencia quando o tumor é ressecável?

- a) Risco cirúrgico proibitivo.
- b) Metástase a distância.
- c) Envolvimento da artéria hepática própria / veia porta.
- d) **Não envolvimento bilateral dos canalículos biliares secundários.**

Questão 3) Qual exame de imagem com maior destaque para avaliação da localização do tumor?

R: Colangiorressonância.

REFERÊNCIAS

BISMUTH, H.; NAKACHE, R.; DIAMOND, T. Management strategies in resection for hilar cholangiocarcinoma. **Annals of Surgery**, v. 215, n. 1, p. 31, 1992. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/1309988/pubmed> BLECHACZ, B.; KOMUTA, M.;

ROSKAMS, T. et al. Clinical diagnosis and staging of cholangiocarcinoma. **Nature Reviews Gastroenterology & Hepatology**, v. 8, n. 9, p. 512-522, 2011. CHAPMAN, R.W.

Risk factors for biliary tract carcinogenesis. **Annals of Oncology**, v. 10, n. 4, p. 308, 1999. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-and-classification-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/10436847/pubmed> CLEMENTS, O.; ELIAHOO, J.; KIM, J. U. et al.

Risk factors for intrahepatic and extrahepatic cholangiocarcinoma: a systematic review and meta-analysis. **Journal of Hepatology**, v. 72, n. 1, p. 95, 2020. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-and-classification-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/31536748/pubmed> JARNAGIN, W.R.; BOWNE, W.; KLIMSTRA, D.S. et al.

Papillary phenotype confers improved survival after resection of hilar cholangiocarcinoma. **Annals of Surgery**, v. 241, n. 5, p. 703, 2005. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-pathogenesis-and-classification-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/15849506/pubmed> KHAN, S.A.; THOMAS, H.C.; DAVIDSON, B.R. et al.

Cholangiocarcinoma. **Lancet**, v. 366, n. 9493, p. 1303, 2005. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/16214602/pubmed> KRASINSKAS, A.; PAWLIK, T.M.; MINO-KENUDSON, M. et al.

Distal bile duct. **AJCC Cancer Staging Manual**, v. 8, p. 371, 2017. Disponível em: <https://link.springer.com/book/9783319406176> NAKKEEB, A.; PITT, H.A.; SOHN, T.A.; COLEMAN, J.; ABRAMS, R.A. et al.

Cholangiocarcinoma. A spectrum of intrahepatic, perihilar, and distal tumors. **Annals of Surgery**, v. 224, n.4, p. 463, 1996. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-ofcholangiocarcinoma/abstract-text/8857851/pubmed> VAUTHEY, J.N.; BLUMGART, L.H.

Recent advances in the management of cholangiocarcinomas. **Seminars in Liver Disease**, v. 14, n. 2, p. 109, 1994. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-anddiagnosis-of-cholangiocarcinoma/abstract-text/8047893/pubmed>.