

CC-003 - ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR EM COLANGITE PEDIÁTRICA – QUEBRANDO BARREIRAS

Borges Vp¹; Alves R²; Capela T¹; Teixeira A³; Silva Mj¹; Donato P⁴; Almeida V⁵; Cordeiro A⁶; Fraga J⁵; Ramos G¹; Canena J¹; Mateus Dias A¹; Coimbra J¹

1 - Serviço de Gastrenterologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E; 2 - Serviço de Cirurgia Pediátrica do Centro Hospitalar de Lisboa Central E.P.E; 3 - Serviço de Pediatria do Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil E.P.E; 4 - Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5 - Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 6 - Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E

Criança de 4 anos, sexo masculino, admitida por febre, vômitos e dor no hipocôndrio direito. Apresentava leucocitose com neutrofilia (20.000/16.400), proteína C reactiva 380mg/L, bilirrubina total 0.64mg/dL e gama glutamil transferase 222U/L. Ecografia revelou dilatação do colédoco (25mm) com formação polipóide endoluminal; dilatação das vias biliares intrahepáticas (VBIH) e espessamento parietal da vesícula. Fez antibioterapia com melhoria clínica. Ao 14º dia inicia icterícia, com bilirrubina total de 6,98mg/dL e directa de 5,37mg/dL. Efectuou colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), no bloco operatório sob anestesia geral, que revelou quisto do colédoco tipo 1 (Todani), identificando-se lesão sólida, pediculada e heterogénea no terço médio e VBIH dilatadas. Efectuou-se esfincterotomia transendoscópica, citologia esfoliativa e colocou-se prótese plástica 7Fr x7cm. O material citológico obtido foi insuficiente para diagnóstico. Houve melhoria clínica e descida dos parâmetros de colestase, teve alta. Reinternamento após 3 semanas, por reaparecimento da icterícia e febre. Reavaliação ecográfica revelou aumento da lesão sólida intra-coledócica. Com este crescimento rápido, admite-se o diagnóstico de rabdomiosarcoma embrionário. Efectuou colangiografia percutânea transhepática que confirmou o crescimento da lesão sólida que, nesta altura, já se estendia desde os 4mm da convergência dos ductos biliares até ao duodeno. Neste tempo, foi realizada biopsia da massa tumoral e foi colocado dreno biliar externo. A histologia revelou rabdomiossarcoma embrionário. A criança está actualmente a fazer quimioterapia neoadjuvante.

O rabdomiossarcoma biliar é uma entidade rara, com cerca de 50 casos descritos na literatura. O nosso caso relata um rabdomiossarcoma biliar no interior de quisto do colédoco, tendo os autores encontrado apenas um caso descrito na literatura.

Este caso destaca-se pela sua raridade e pelo envolvimento multidisciplinar que acarreta, com a participação e articulação de várias especialidades, salientando-se o papel da Gastrenterologia na realização de CPRE em idade pediátrica.