



PUBVET, Publicações em Medicina Veterinária e Zootecnia.

Dilatação policística congênita dos ductos biliares e renal (Doença de Caroli) em dois cães da raça Dachshund – Relato de caso

Andréa Christina Ferreira Meirelles¹; Marconi Rodrigues de Farias²; Antônio Felipe Paulino de Figueiredo Wouk³; Silvana Maris Cirio²

¹ MV, MSc, Professora do Curso de Medicina Veterinária da PUCPR – Campus Toledo

² MV, MSc, Dr., Professor do Curso de Medicina Veterinária da PUCPR – Campus SJP

³ MV, MSc., Dr., Professor do Curso de Medicina Veterinária da UFPR

Resumo

Descreve-se o caso de dois cães da raça dachshund, de seis semanas de idade, machos, com intensa dilatação cística segmentar não obstrutiva das vias biliares e doença renal policística, semelhante à Doença de Caroli, descrita em seres humanos. Intensa distensão abdominal e emaciação foram os achados clínicos predominantes. Cistectomia e hepatectomia parcial foram realizadas, evoluindo os animais para óbito com sinais de insuficiência hepática. Devido a semelhança clínico- patológico, a doença hepática policística de origem ductal associada à cistose renal pode servir de modelo para estudos etiopatogênicos em seres humanos.

Palavras-chave: Policistose hepática e renal, doença de Caroli, cães.

Congenital dilatation polycystic of bile ducts and kidney (Caroli's disease) in two Dachshunds – Case report

Abstract

Two dogs of dachshund breed, with six weeks of age, males, with non obstructive cystic dilatation of the bile ducts and polycystic kidneys is described, similar to Caroli's disease in humans. Severe abdominal distention and emaciation were predominant clinical findings. Partial cystectomy and hepatectomy were realized, and both dogs developed sign of hepatic failure and died. The clinicopathologic features of the disease in these pups are similar to Caroli's disease, and may therefore be used as animal models in etiopathogenic studies for human beings.

Key words: Polycystic liver and kidney, Caroli's disease , dogs.

INTRODUÇÃO

Em seres humanos é descrito um grupo heterogêneo de enfermidades na qual a anormalidade primária é a alteração das vias biliares intra e extra-hepáticas, como o complexo de Von Meyenburg, doença hepática policística, fibrose hepática congênita e a doença de Caroli (CRAWFORD, 1994). Esta última, de ocorrência relativamente rara, caracteriza-se pelo achado de dilatações císticas segmentares, não obstrutivas, dos ductos biliares intra-hepáticos e eventualmente à fibrose periportal congênita. Em seres humanos as manifestações clínicas mais freqüentemente associadas à doença de Caroli são dor abdominal, icterícia, hepatomegalia e febre (MAGALHÃES, *et al.*, 1992). Uma associação entre a doença de Caroli com a doença renal policística tem sido eventualmente descrita, podendo ambas terem mecanismos de herança e etiopatogenia comum, cerca de 20% das crianças que apresentam doença policística hepática possuem cistose renal concomitantemente. (CRAWFORD, 1994 ; McALOOSE, *etal.*, 1998).

Síndromes semelhantes tem sido descritas em roedores, nas espécies suína, caprina, felina e em cães das raças collie, jack russell terrier, frisian

stabyhound, west highland white terrier, cairn terrier (GORLINGER, *et al.*, 2003; McALOOSE, *et al.*, 1998; DOTY, *et al.*, 1989). O objetivo do presente estudo é relatar de forma inédita a ocorrência de dilatação cística não obstrutiva das vias biliares e policistose renal em dois cães da raça dachshund da mesma ninhada, semelhante à Doença de Caroli descrita em seres humanos.

RELATO DO CASO

Dois animais da espécie canina, raça dachshund, com seis semanas de idade, pesando 1,5 e 2,1 Kg, machos, procedentes de Curitiba, foram apresentados ao Serviço de Clínica Médica da Unidade Hospitalar para Animais de Companhia da PUCPR, com histórico de intensa distensão abdominal, emaciação e letargia (figura 1). Estes cães eram provenientes de uma ninhada de sete animais, sendo que outros dois animais evoluíram para óbito prematuramente com sinais clínicos semelhantes.



Figura 1 - Dois cães da raça dachshund, machos, seis semanas de idade, com distensão abdominal intensa secundária a dilatação cística hepato-renal.

Ao exame clínico, observou – se adicionalmente mucosas pálidas e hepatomegalia. O exame ultra-sonográfico abdominal revelou reno e hepatomegalia, associados à múltiplas estruturas císticas tubulares e ovóides, de diâmetros variáveis e conteúdo anecogênico e parede ecogênica (Figura 2).

MEIRELLES, A.C.F. et al. Dilatação policística congênita dos ductos biliares e renal (Doença de Caroli) em dois cães da raça Dachshund – Relato de caso. **PUBVET**, Londrina, V. 4, N. 11, Ed. 116, Art. 786, 2010.

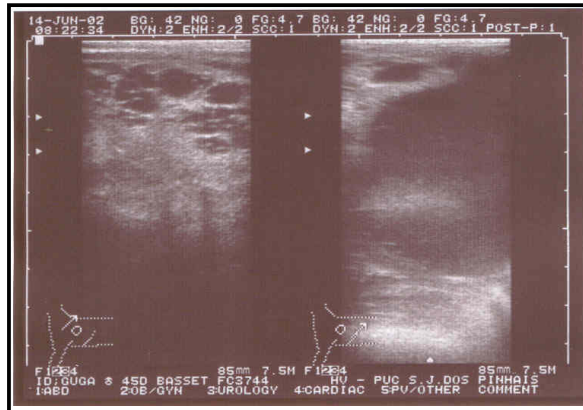


Figura 2 - Imagem ultra-sonográfica do abdômen demonstrando estruturas císticas de diâmetros variáveis e conteúdo anecogênico e parede ecogênica em dachshund com dilatação cística hepato renal.

A avaliação bioquímica sérica revelou hipoproteïnemia associada a hipoalbuminemia. Devido a deterioração do quadro geral e distensão abdominal progressiva, os animais foram submetidos à laparotomia exploratória, fenestração, cistectomia e hepatectomia parcial (figura 3 e 4), entretanto, ambos evoluíram para óbito secundário a coagulopatias e sinais de encefalopatia hepática.

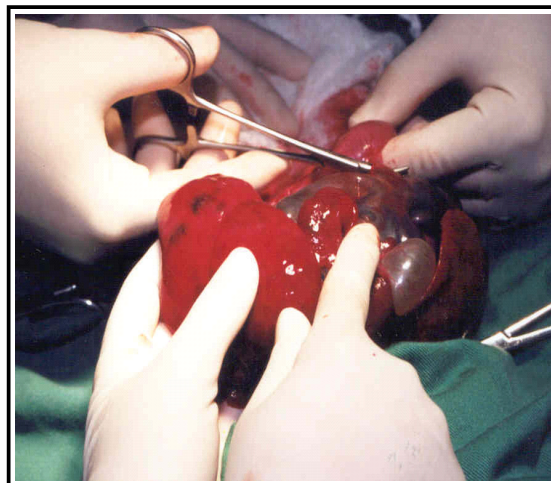


Figura 3 - Hepatomegalia associado à presença de cistose intra-hepática em dachshund com doença cística hepática e renal.

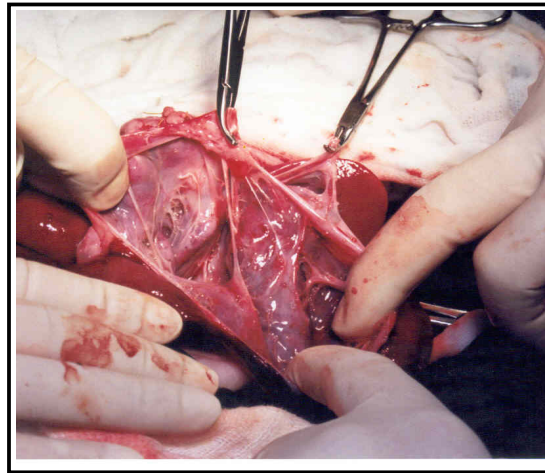


Figura 4 - Cistectomia hepática parcial em dachshund com doença cística hepática renal.

Na necrópsia foi observada hepatomegalia, associada à múltiplos cistos coalescentes e severa distensão das vias biliares intra-hepáticas estando os rins estavam bilateralmente aumentados, pálidos e continham numerosos cistos que se estendiam pela região cortical e medular.

O exame histopatológico revelou uma não obstrutiva, severa e difusa dilatação dos ductos biliares, a qual conduzia a uma deformidade da área portal e dos lóbulos hepáticos (figura 5), e dilatação cística túbulo-ductal renal.

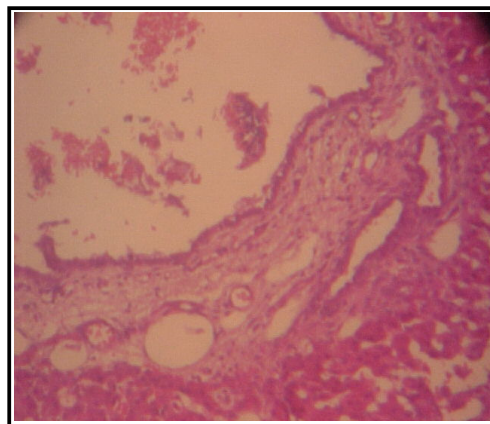


Figura 5. Aspecto microscópico hepático, demonstrando múltiplos cistos de origem dos ductos biliares em um cão dachshund. (HE, 100X).

DISCUSSÃO

Este relato descreve a ocorrência de doença cística intra-hepática, não obstrutiva e de origem ductal, associada à policistose renal em cães da raça dachshund relacionados, sendo seus achados clínicos e patológicos semelhantes a doença de Caroli descrita em seres humanos (GORLINGER, *et al.*, 2003; McALOOSE, *et al.*, 1998). O diagnóstico de doença de Caroli do presente relato foi sugerido pelos achados de ultra-sonografia abdominal e confirmado pela laparotomia exploratória. Embora o exato mecanismo patofisiológico da cystogênese permaneça desconhecido, um proliferação anormal de células epiteliais; um excesso de produção de matriz extracelular e transporte de fluido transepitelial; uma inadequada conexão entre o sistema túbulo-ductal com parênquima subjacente ou uma interação defeituosa Epitélio - mesenquimal durante a embriogênese têm sido propostos (McALOOSE, *et al.*, 1998; CRAWFORD, 1994; TERADA, *et al.*, 1988).

Uma herança de caráter autossômico e recessivo pode estar relacionado à doença de Caroli e renal policística em seres humanos. No presente caso devido a manifestação clínica prematura e ausência de histórica familiar a cistose hepática e renal pode ter origem congênita autossômica e recessiva.

Os sinais clínicos da cistose hepática e renal variam de acordo com o órgão mais acometido, ocorrendo em humanos, geralmente no período perinatal ou juvenil (McALOOSE, *et al.*, 1998; TERADA, *et al.*, 1988; NAKANUMA, *et al.*, 1982). No presente caso predominaram sinais de distensão abdominal e insuficiência hepática sendo suas manifestações clínicas iniciais observadas à partir de um mês de idade. Na doença de Caroli a terapia cirúrgica é reservada para pacientes com sintomatologia clínica significativa, e o transplante hepático deve ser considerado (DOTY, *et al.*, 1989).

Seu prognóstico tem sido negativo, sendo comum o desenvolvimento de falência renal, insuficiência hepática, colangio-hepatite supurativa ascendente, septicemia e eventualmente hipertensão portal (GORLINGER, *et al.*, 2003; NAKANUMA, *et al.*, 1982). No presente relato, a opção cirúrgica deveu-se pela deterioração do quadro geral de ambos os animais, apesar de ausência de

MEIRELLES, A.C.F. et al. Dilatação policística congênita dos ductos biliares e renal (Doença de Caroli) em dois cães da raça Dachshund – Relato de caso. **PUBVET**, Londrina, V. 4, N. 11, Ed. 116, Art. 786, 2010.

alterações bioquímicas significativas. Infelizmente ambos animais evoluíram negativamente para óbito por complicações hemorrágicas e encefalopatia hepática, não sendo evidenciado sinais clínicos e laboratoriais de colangio-hepatite e fibrose peri-portal.

CONCLUSÃO

No presente estudo, a intensa dilatação cística segmentar das vias biliares intra-hepáticas, não obstrutiva, associado à policistose renal tubular e ductal conjugados aos achados clínicos e fatores prognósticos guardam semelhanças à doença de Caroli em seres humanos, podendo os animais da raça dachshund com doença policística hepática e renal servirem de modelo para estudos em patologia comparada desta enfermidade.

REFERÊNCIAS

CRAWFORD, J.M. The Liver and the Biliary Tract. In: Robbins: **Pathology Basis of Disease**. 5a. Ed, 1994. W.B. Saunders Company, Philadelphia.

DOTY, J. E.; TOMPKINS, R.K. **Management of cystic disease of the liver**. Surg. Clin. North. Am., v.69, p.285-295, 1989.

GORLINGER S.; ROTHUIZEN J.; VAN DEN INGH, T.S. **Congenital dilataton of the bile ducts(Caroli's disease) in young dogs**. J. Vet. Intern. Med., v.17, p.28-32, 2003.

MAGALHÃES,V.; LIMA, R.A.; LEÃO, G.C.; SIQUEIRA, B. **Doença de caroli associada a hidronefroze esquerda: relato de um caso**. Ver. Bras. Med., v.49, n.10, p.781-784, 1992.

MCALOOSE D.;CASAL M.;PATTERSON D.F.;DAMBACH D.M. **Polycystic kidney and liver disease in two related west highland white terrier litters**. Vet. Patol ., v.35, p.77-81, 1998.

NAKANUMA, Y; TERADA, T; OHTA, G; KURACHI, M; MATSUBARA, F. **Caroli's disease in congenital hepatic fibrosis and infantile polycystic**. Liver, v.2 p.346-354, 1982.

TERADA, T; NAKANUMA, Y. **Congenital biliary dilatation in autosomal dominant adult polycystic disease of the liver and kidneys**. Arch. Pathol. Lab. Med., v.112, p.1113-1116, 1988.