

# Tumor de klatskin: uma apresentação da síndrome icterica

*klatskin tumor: a presentation of jaundice syndrome*

Fabricio Vilhena de Castro Souza  
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[201810737@unifoa.edu.br](mailto:201810737@unifoa.edu.br)

Flávio Márcio de Oliveira Neto  
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[flaviomarciobm1@gmail.com](mailto:flaviomarciobm1@gmail.com)

Renan Rodrigues de Camargo  
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[renancamargo98@hotmail.com](mailto:renancamargo98@hotmail.com)

Vinicius de Queiroz Aguiar  
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[viniciusqa@hotmail.com](mailto:viniciusqa@hotmail.com)

Antônio Jorge Serrão Borges  
Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[fabriciovcsoouza@gmail.com](mailto:fabriciovcsoouza@gmail.com)

## 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:** Icterícia; Síndrome icterica; Neoplasia maligna; Colangiocarcinoma

## 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:** Jaundice; Jaundice syndrome; Malignant neoplasm; Cholangiocarcinoma

## 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; Nakeeb *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 icterícia decorrente de um tumor de Klatskin, que foi submetido à drenagem cirúrgica intra hepática.

O presente relato de caso está vinculado ao Projeto de Educação no Trabalho para a Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda - PET-SAÚDE - UniFOA, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da UniFOA e registrado no CAAE sob o número 30457714.1.0000.523.

## 2 APRESENTAÇÃO DO 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, icteríco (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 perito-

neal. 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/mm<sup>3</sup>; Plaquetas 397.000/mm<sup>3</sup>; Uréia 50mg/dl; Creatinina 1,02mg/dl; Transaminase Glutâmico Oxalacética (AST) 55 U/L; Transaminase Glutâmico Pirúvica (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.

### 3 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

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.

### 4 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 de acordo com 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; Nakeeb *et al.*, 1996).

A avaliação diagnóstica na suspeita de tumores perihilares deve ser realizada preferencialmente a partir da colangiorrressonância 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.

## 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 secundaria / Estenose de via biliar.
- C. Colangite esclerosante primária / 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: Colangiorrressonância.**

## REFERÊNCIAS

Bismuth, H.; Nakache, R.; Diamond, T. Management strategies in resection for hilar cholangiocarcinoma. **Annals of Surgery**, v. 215, n. 1, p. 31, 1992

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.

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.

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.

Khan, S.A.; Thomas, H.C.; Davidson, B.R. *et al.* Cholangiocarcinoma. **Lancet**, v. 366, n. 9493, p. 1303, 2005.

Krasinskas, A.; Pawlik, T.M.; Mino-Kenudson, M. *et al.* Distal bile duct. **AJCC Cancer Staging Manual**, v. 8, p. 371, 2017.

Nakeeb, A.; Pitt, H.A.; Sohn, T.A. *et al.* Cholangiocarcinoma. A spectrum of intrahepatic, perihilar, and distal tumors. **Annals of Surgery**, v. 224, n.4, p. 463, 1996.

Vauthey, J.N.; Blumgart, L.H. Recent advances in the management of cholangiocarcinomas. **Seminars in Liver Disease**, v. 14, n. 2, p. 109, 1994.