

Colangite biliar primária - conhecer, diagnosticar e tratar uma doença rara

O que é a colangite biliar primária?

A colangite biliar primária (CBP) é uma doença crónica e autoimune do fígado, em que o sistema imunitário começa a atacar as pequenas vias biliares localizadas dentro do fígado.

A bília é produzida pelo fígado e transportada nessas pequenas vias biliares, tem um papel fundamental na digestão e absorção das gorduras, e na eliminação de toxinas. Quando há destruição dessas vias biliares, a bília deixa de circular adequadamente e acumula-se no fígado. Ao longo dos anos, desenvolve-se inflamação crónica, que causa fibrose (cicatrizes); a fibrose no seu grau mais avançado é designada de cirrose.

Até 2015, a doença era conhecida como cirrose biliar primária, nome substituído porque muitos casos não evoluem para cirrose.

Quem está em risco de desenvolver CBP?

A CBP é uma doença rara, com prevalência aproximada de 14/100000 pessoas na Europa. Afeta sobretudo mulheres, predominantemente entre os 40 e 60 anos. Existe associação com outras doenças autoimunes, como tiroidite, esclerose sistémica, artrite reumatóide e síndrome de Sjogren.

Qual a causa?

A causa da CBP ainda não está totalmente esclarecida. Como doença autoimune, a CBP desenvolve-se em pessoas com susceptibilidade genética que são expostas a fatores desencadeantes ambientais, como o tabaco e infeções urinárias.

Como diagnosticar?

O diagnóstico baseia-se em métodos complementares de diagnóstico (MCD), e em sintomas, quando existem.

Sintomas

A CBP é habitualmente diagnosticada na fase assintomática. A ausência de sintomas contribui para o atraso no diagnóstico e para o mesmo ocorrer numa fase mais avançada da doença. Quando há sintomas, os mais comuns são a fadiga e o prurido (comichão). A icterícia é um sintoma tardio, mais associado à cirrose.

MCD

A CBP deve ser suspeitada quando há elevação das enzimas do fígado, concretamente da fosfatase alcalina (FA). Pode haver elevação das outras enzimas do fígado. Aconselha-se a realização anual destas análises para um diagnóstico atempado em fases precoces. Quando há elevação da FA, mesmo que isolada, devem pesquisar-se os anticorpos anti-mitocondriais, presentes em cerca de 95% dos casos. Se negativos, devem pesquisar-se outros anticorpos marcadores de CBP: sp100 e gp210. Existindo elevação da FA e positividade para qualquer anticorpo, mesmo sem sintomas, é estabelecido o diagnóstico.

É comum realizar-
abdominal e  Sociedade Portuguesa de  Saúde Digestiva by SPG se ainda: ecografia
hepática (frequentemente por Fibroscan®), elastografia
quantificar o grau de fibrose. que permite

Quando a suspeita é alta e o diagnóstico não foi confirmado pelos MCD supracitados, pode ser necessário realizar biopsia do fígado.

Qual o tratamento?

Apesar de não haver cura, existem tratamentos disponíveis que controlam eficazmente a doença e evitam a progressão para estadios mais avançados - a cirrose e suas complicações. O tratamento de primeira linha é o ácido ursodesoxicólico (AUDC). Quando há intolerância ou resposta insuficiente ao AUDC, o que acontece em cerca de 30 a 40% dos casos, introduzem-se medicamentos de segunda linha, sobre os quais existem novidades promissoras.

Quando a doença se encontra em fase de cirrose, particularmente se esta evoluir com descompensação ou cancro do fígado, pode haver necessidade de transplante hepático (TH). Também o prurido, por vezes debilitante e de difícil tratamento, pode ser indicação para TH.

É possível viver com qualidade?

Sim, é possível! Apesar da CBP poder ter impacto negativo na qualidade da vida, particularmente quando há fadiga, prurido ou em quem já tem cirrose, a doença pode ser controlada. Para além das medidas farmacológicas e seguimento adequado com um Médico especialista, é importante a adoção de hábitos de vida saudáveis: uma alimentação equilibrada, controlo do peso, evicção de álcool e tabaco, bons hábitos de sono e exercício físico.

O papel ativo das associações de doentes na sociedade é também relevante, existindo no nosso país a CBP Portugal.

Para saber mais sobre este e outros temas de saúde digestiva, consulte: www.saudedigestiva.pt.

Artigo escrito por Joana Carvalho e Branco, médica gastroenterologista e vogal da Sociedade Portuguesa de Gastroenterologia (SPG)