

O que é? A colangite esclerosante primária (CEP) é uma doença inflamatória crônica dos ductos biliares intra e extra-hepáticos, que são os canais que levam a bile do fígado para o intestino, a fim de auxiliar a digestão dos alimentos. A CEP acomete preferentemente homens jovens.

Qual é a sua causa? Na doença, a inflamação nos ductos leva a sua destruição (colangite), formação de cicatrizes (fibrose) e seu desaparecimento (ductopenia), reduzindo o fluxo da bile levando ao acúmulo de sais biliares tóxicos prejudiciais ao fígado. Algumas doenças raras podem provocar quadro semelhante sendo denominadas colangite esclerosante secundária. Evidências sugerem que a CEP seja uma doença autoimune ou imunomediada, que ocorre quando as células de defesa do próprio organismo destroem os ductos biliares. No entanto, a causa da doença permanece desconhecida. Acredita-se que exista um componente genético relacionado ao desenvolvimento da doença.

Existem outras doenças relacionadas? A CEP pode associar-se com frequência à doença inflamatória intestinal, mais comumente retocolite ulcerativa e ocasionalmente à doença de Crohn. Pacientes com CEP podem ter maior risco de desenvolver alguns tipos de câncer. Seu médico lhe aconselhará sobre a melhor forma de prevenção e rastreamento destas complicações.

Quais os sintomas? Na fase inicial, a doença pode não apresentar sintomas, mas com o passar do tempo, a maioria dos pacientes pode desenvolver fraqueza, coceira no corpo (prurido), olhos e pele amarelados (icterícia). Alguns pacientes podem apresentar surtos recorrentes de infecção nas vias biliares (colangite bacteriana), com febre e calafrios.

Como diagnosticar a doença? Pela presença de elevação das enzimas hepáticas fosfatase alcalina (FA) e gamaglutamiltransferase (GGT) decorrentes da redução do fluxo da bile (colestase) associada ao achado radiológico de estreitamentos intercalados por segmentos de ductos biliares normais ou dilatados dando à árvore biliar o aspecto de colar de pérolas na colangiografia por ressonância magnética ou por endoscopia (colangiopancreatografia retrógrada endoscópica). A biópsia hepática pode ser necessária para confirmação do diagnóstico em casos duvidosos. A colonoscopia poderá ser indicada para investigar doença inflamatória intestinal que pode ser assintomática nos pacientes com CEP.

Quais as complicações desta enfermidade? A CEP é uma doença lentamente progressiva com evolução variável para cirrose. Alguns pacientes podem apresentar complicações, tais como: ascite (líquido retido no abdômen), encefalopatia e sangramento por varizes de esôfago. Episódios recorrentes de colangite bacteriana (febre, icterícia e dor abdominal) podem ocorrer.

Qual o tratamento? Nenhum medicamento até o momento foi comprovadamente efetivo para o tratamento da CEP. Entretanto, o ácido ursodesoxicólico tem sido utilizado por induzir melhora clínica e laboratorial. Em casos selecionados pode ser avaliada possibilidade de tratamento da doença por via endoscópica. O transplante hepático pode ser necessário, naqueles pacientes que têm complicações da cirrose, prurido incontrolável ou colangites bacterianas graves e recorrentes.