

**O que é?** É uma doença inflamatória crônica dos ductos biliares intra-hepáticos, que são os canais dentro do fígado responsáveis pela secreção da bile. Acomete mais frequentemente mulheres após os 40 anos e pode evoluir para cirrose e necessidade de transplante de fígado. Era anteriormente chamada de cirrose biliar primária. Atualmente, prefere-se o nome colangite biliar primária uma vez que o melhor conhecimento da doença tem permitido o diagnóstico mais precoce antes do quadro de cirrose.

**Qual é a causa?** Na doença, a inflamação nos ductos leva a sua destruição (colangite) com formação de granulomas e cicatrizes (fibrose) levando ao seu consequente desaparecimento (ductopenia) e provocando redução do fluxo biliar (colestase) e acúmulo de sais biliares tóxicos prejudiciais ao fígado. É considerada a doença autoimune ou imunomediada (decorrente de alterações da própria imunidade da pessoa) mais comum do fígado. Acredita-se que a interação entre predisposição genética e exposição a fatores de risco ambientais atuem conjuntamente no desenvolvimento da doença. Não é causada por nenhum vírus ou bactéria conhecidas e não é transmissível.

**Quais os sintomas?** A CBP pode, na sua fase inicial, não apresentar sintomas; sendo suspeitada na presença de elevação das enzimas do fígado fosfatase alcalina (FA) e gamaglutamiltransferase (GGT). Os sintomas mais comuns são a fadiga e a coceira (prurido). O prurido pode ser localizado ou difuso, mais intenso à noite e muitas vezes incapacitante, podendo ocorrer por meses ou anos antes do aparecimento de icterícia, que é a coloração amarelada da pele e mucosas.

A icterícia é um sinal de doença mais avançada. Outros sinais que podem aparecer, além do prurido, são manchas na pele chamadas de xantomas e xantelasmas (bolsas ricas em colesterol), que levam muitos pacientes a consultar-se inicialmente com o dermatologista.

**Existem outras doenças associadas?** É frequente a associação da CBP com outras doenças autoimunes. Em grande parte dos casos os sintomas de outras doenças podem ocorrer antes dos sintomas e diagnóstico de CBP. Osteoporose e osteopenia são frequentes em pacientes com CBP.

**Como diagnosticar?** O diagnóstico é realizado pela elevação da fosfatase alcalina acima de duas vezes o valor normal, associada à presença de um exame de marcador laboratorial chamado anticorpo antimitocôndria (AMA). A biópsia do fígado pode ser necessária para confirmação do diagnóstico em casos atípicos e quando o AMA é negativo.

**Qual o tratamento?** É recomendado uso do ácido ursodesoxicólico. A resposta ao tratamento é melhor nas fases iniciais da doença. Cerca de 2/3 dos pacientes respondem bem e nestes casos a doença se estabiliza. É importante também a prevenção e tratamento dos sintomas e das condições associadas. Em alguns casos pode ser necessário, eventualmente, o transplante de fígado na presença de complicações da cirrose.

Mas não se esqueça: apenas o médico pode avaliar, diagnosticar e indicar o melhor tratamento para cada caso. Procure sempre um Hepatologista!