

# PFIC 3 (Colestase intra-hepática familiar progressiva do tipo 3)



## O que é?

A PFIC 3, Colestase intra-hepática familiar progressiva do tipo 3, faz parte de um grupo de doenças genéticas, ao lado das PFICs 1 e 2. Estas doenças causam colestase, isto é, alteração do fluxo da bile. São doenças raras, estimando-se acontecer entre 1 a cada 50 mil/100 mil nascimentos.

As PFICs 1 e 2 acontecem geralmente nos primeiros meses de vida e a PFIC 3 pode ocorrer nos primeiros meses, mas também na infância ou mesmo em adultos jovens.

## Qual a causa?

Ela acontece devido a uma alteração da formação da bile, por causa de uma mutação do gene ABCB4 que dá origem à proteína MDR3. Esta proteína modificada, dificulta a secreção de fosfatidilcolina na bile. A diminuição deste fosfolípide, faz com que a proteção às células dos canais biliares não seja eficiente, provocando agressão dos colangiócitos (células dos canais biliares) pela bile alterada.

Isto causa inflamação dos canais biliares (colangite), levando à dificuldade de passagem da bile até o intestino (colestase).

## Quais os sintomas?

Estes pacientes podem se apresentar com coceira, icterícia ou sinais de falência do fígado como sangramento digestivo por varizes esofágicas e ascite.

Os sintomas geralmente acontecem nos primeiros anos de vida e raramente no período neonatal.

As crianças com PFIC-3 também têm maior risco de desenvolver cálculos biliares, colestase induzida por medicamentos e colestase durante a gestação.

Diferente das PFIC 1 e 2, no tipo 3 há aumento de GGT, que junto com a fosfatase alcalina caracteriza a colestase.

## Qual o tratamento?

Os pacientes podem ser tratados com o ácido ursodeoxicólico, mas podem ter progressão, necessitando transplante hepático. As meninas que chegam na idade adulta, sem necessidade de transplante hepático, devem permanecer durante a gestação com o ácido ursodeoxicólico, pelo risco de desenvolver colestase da gestação.

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

**#NÃO  
AMARELE**