

A colangite esclerosante primária (CEP) em mulher jovem sem diagnóstico de doença inflamatória intestinal

BRENO VITOR DA SILVA REIS¹; LEIVY ZUCKER CYTRYN¹; FRANCINE AMARO DA SILVA¹; JESSICA MUSSEL SANTOS¹; LUCAS ZANETTI DE ALBUQUERQUE¹.

1. Residente médico de Clínica Médica do Hospital Universitário Pedro Ernesto/UERJ;
Contato: bvsreis@hotmail.com

Introdução/Fundamentos

A colangite esclerosante primária (CEP) é uma doença hepática colestática idiopática, rara e heterogênea, caracterizada por inflamação e fibrose persistente e progressiva dos ductos intra e extra hepáticos. É mais prevalente nos indivíduos do sexo masculino, sendo a média de idade ao diagnóstico a quarta década de vida e está fortemente associada as doenças inflamatórias intestinais (DII).

Objetivos

Relatar um caso clínico atípico de uma paciente jovem com CEP sem DII.

Descrição do caso

Paciente feminina de 18 anos, negra, sem comorbidades prévias, é encaminhada ao serviço de clínica médica para investigação de icterícia. Na anamnese, a paciente relatou que há 9 meses iniciou quadro de icterícia progressiva associado a colúria, acolia fecal e prurido generalizado. Alega que teve uma irmã falecida aos 14 anos de COVID-19 que possuía hepatite autoimune. Apresentava ao exame físico hepatomegalia não dolorosa, baqueteamento digital e unhas em vidro de relógio. Exames complementares evidenciaram aumento das enzimas canaliculares, das bilirrubinas às custas da fração indireta e transaminases ligeiramente aumentadas. As sorologias foram negativas para HAV, HBV e HCV, HIV, FAN, anti-LKM1, ASCA, p e c-ANCA e anti-mitocôndria. Além disso apresentou anticorpo anti-músculo liso 1:40, IgG4 normal, hipergamaglobulinemia policlonal e aumento da imunoglobulina G. A colangiorressonância demonstrou sinais de hepatopatia crônica, fibrose em alguns segmentos hepáticos associada a hipertensão portal e ectasia da via biliar intra hepática com formação de pseudomassas hipertróficas e estreitamento segmentar do ducto hepatocolédoco cranial sugerindo fortemente CEP.



Figura 1: colangiorressonância magnética

A endoscopia visualizou varizes esofagianas de fino calibre e a colonoscopia foi normal, assim como suas biópsias. Optou-se, neste momento, iniciar Propranolol e encaminhar a paciente para serviço de transplante hepático.

Conclusões/Considerações Finais

A CEP é uma doença de diagnóstico na maioria das vezes difícil devido sua raridade e apresentação assintomática ou oligosintomática. A colangiorressonância foi fundamental para firmar-se o diagnóstico apesar de sua epidemiologia atípica, negatividade do p-ANCA, presença de hepatopatia crônica e ausência de DII ao diagnóstico. Continua sendo uma doença mal compreendida para a qual falta terapia medicamentosa específica, necessitando assim de mais estudos sobre sua patogênese para alcançarmos uma possível terapia modificadora de doença.

Referências Bibliográficas

1. DYSON, J.K., et al. Primary sclerosing cholangitis. The Lancet, n. 391, v.10139, p. 2547-2559, mar/2018
2. KONSTANTINOS, N.L., et al. Primary Sclerosing Cholangitis. The new england journal of medicina, n. 375, v. 12, p. 1161-1170, set/2016
3. TOM. H.K., et al. Primary Sclerosing cholangitis - a comprehensive review. Journal of hepatology, v. 67, n. 6, p. 1298-1323, jul/2021