

Colangite Esclerosante Primária uma causa rara de doença autoimune associada a fibrose hepática

Beatriz Manchini Marujo¹; Larissa Loyola Barboza¹; Natally Gabrielly Martin Fernandes ¹; Mariana Vitória Gasperin²;

1. Discente do Curso de Medicina da Universidade Paranaense (UNIPAR); 2. Docente do Curso de Medicina da Universidade Paranaense (UNIPAR).

INTRODUÇÃO

A colangite esclerosante primária (CEP) é uma hepatopatia colestática crônica, autoimune, rara, responsável por menos de 1-5% dos casos de doenças parenquimatosas do fígado, caracterizada por inflamação e fibrose dos ductos biliares intra e extra hepáticos, com curso clínico variável e lento progresso para a cirrose hepática. Dessa maneira, tem associação com antígenos HLA-DR3 e DR13 somado a outras doenças autoimunes, principalmente, a doença inflamatória intestinal como a retocolite ulcerativa ou doença de Crohn.

OBJETIVOS

Relatar o caso de uma paciente diagnosticada com Colangite Esclerosante Primária.

DELINEAMENTO E MÉTODOS

Trata-se de um relato de caso baseado em um estudo retrospectivo e observacional com informações de prontuário e revisão de literatura.

RESULTADOS

Mulher, 32 anos, assintomática, com alteração de enzimas hepáticas há anos.

Histórico de diabetes mellitus, em uso de insulina. Exames: Aspartato Aminotransferase (AST):550, Alanina Aminotransferase (ALT): 275, Gama GT (GGT): 576 e Fosfatase Alcalina (FA): 560. Dessa maneira, foi submetida a investigação sendo descartadas hepatites virais, colangite biliar primária, hepatite auto imune e etiologia medicamentosa. Dessa forma, a biópsia hepática evidenciou colangite crônica e aguda em ductos biliares, hepatite lobular aguda com microabscessos neutrofilicos, já a ressonância magnética foi compatível com CEP. Sem embargo, foi iniciado o tratamento com ácido ursodesoxicólico com melhora significativa das enzimas. A terapia da CEP é feita com o ácido acima supracitado para regressão mas, não cura e a colangiografia endoscópica retrógrada (CPRE) é um dos principais exames para diagnóstico e tratamento das estenoses na árvore biliar. Porém, não há conduta terapêutica específica para a doença além do transplante de fígado, indicado na presença de cirrose e insuficiência hepática.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Confirma-se que a elevação das enzimas hepáticas seja uma causa incomum de CEP mas, deve ser lembrada como diagnóstico diferencial, especialmente em hepatites colestáticas. O diagnóstico e manejo precoce pode postergar a evolução para cirrose hepática com necessidade de transplante.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

COELHO, H; SOARES, J; MATHIAS, M. Colangite esclerosante primária. **Medicina, Ciência e Arte**, v. 1, n. 2, p. 63-74, 2022.

KOWDLEY, K. Primary sclerosing cholangitis in adults: Clinical manifestations and diagnosis. **UpToDate**. 2022. Disponível em <https://www.uptodate.com/contents/primary-sclerosing-cholangitis-in-adults-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=colangite%20esclerosante%20primaria&source=search_result&selectedTitle=1~111&usage_type=default&display_rank=1> Acesso em 30 de julho de 2023.

MARINS, T et al., Uma análise acerca da colangite esclerosante primária: uma revisão bibliográfica. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, v. 15, n. 2, p. e9674-e9674, 2022.

ROSA NETO, G; BITTENCOURT, P. Tratamento Endoscópico da Colangite Esclerosante Primária. **Gazeta Médica da Bahia**, v. 76, n. 2, 2008.