Colangite Esclerosante Primária (CEP)

O que é a CEP?

A CEP é uma doença hepática rara, mediada pelo sistema imunitário que se caracteriza por inflamação das vias biliares (colangite) e formação de cicatrizes (esclerose). Isto significa que a bílis que normalmente flui através dos canais biliares para o intestino, não é drenada de forma adequada e acumula-se no fígado, causando infeções e lesão hepática adicional. Ver figura 1.

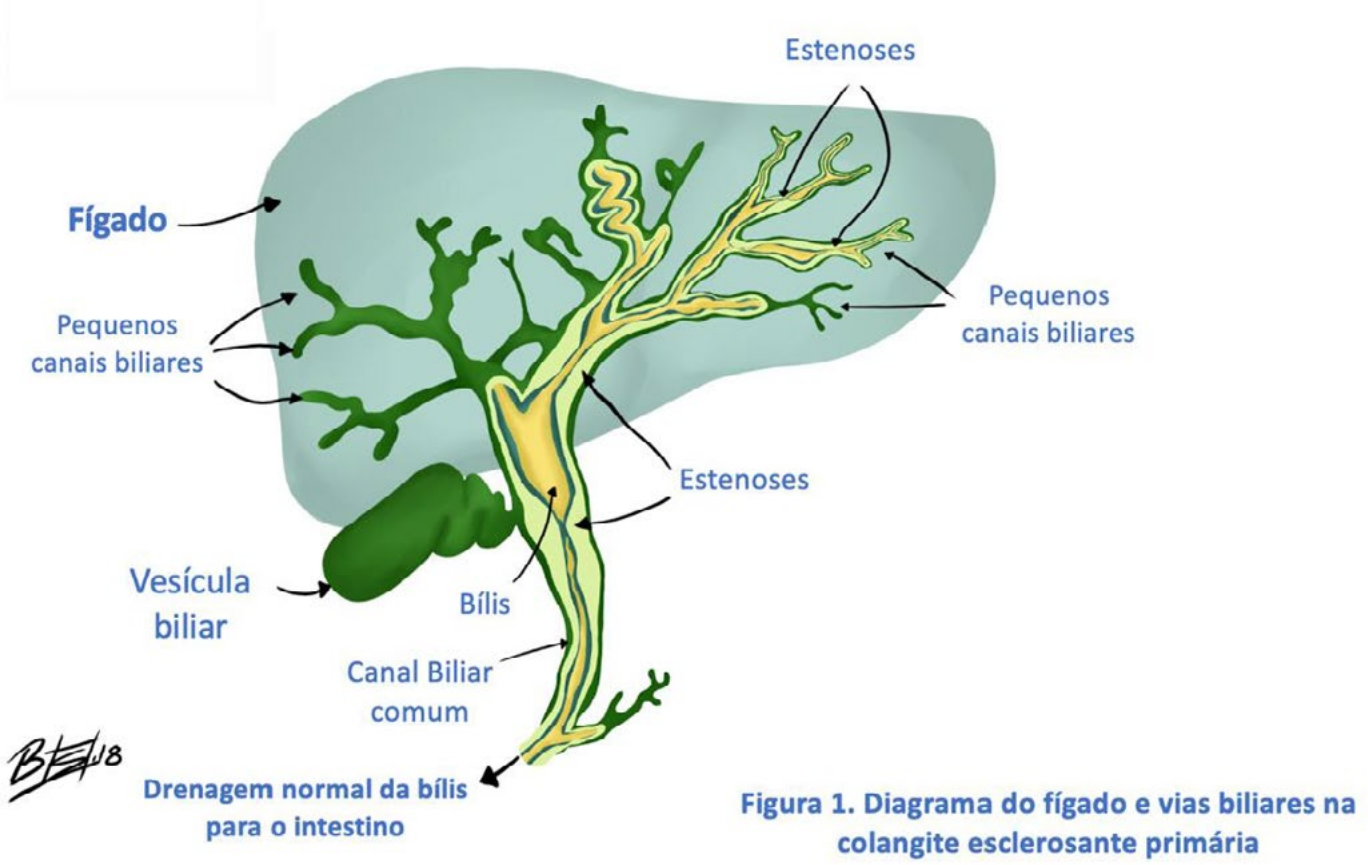

Figura 1. Diagrama do fígado e vias biliares na colangite esclerosante primária

Figura 1. Diagrama do fígado e vias biliares na CEP

Os canais biliares são pequenos tubos que drenam a bílis do fígado para o intestino. Ajuda a pensar nos canais biliares como um sistema de tubos dispostos como uma árvore, no qual a drenagem da bílis ocorre dos pequenos canais biliares na parte superior (copa) para os grandes canais biliares (ramos) e finalmente através do tronco (canal biliar comum).

Na CEP, o sistema imunitário "ataca" os canais biliares, causando o endurecimento e estreitamento (estenoses), dos pequenos e/ou grandes canais biliares dificultando a normal drenagem biliar.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjenta 04/2024
Traduzido por João Madaleno
https://rare-liver.eu

Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Quem é afetado?

A CEP pode ser diagnosticada em qualquer idade sendo mais frequente entre os 30 e 50 anos, embora as crianças também possam ser afetadas. É ligeiramente mais frequente em homens do que mulheres. A maioria dos doentes com CEP tem também uma ou mais doenças imuno-mediadas, em particular a doença inflamatória intestinal (DII).

Porque tenho CEP?

A CEP é uma doença complexa e ainda não compreendemos completamente a causa. A evidência mais recente sugere que em pessoas com predisposição genética que as torna mais suscetíveis, algum tipo de desencadeante ambiental, leva a que seu sistema imunitário "ataque" os canais biliares. Ainda não sabemos qual é esse fator desencadente, mas poderá ser uma bactéria ou um vírus. Ver figura 2.

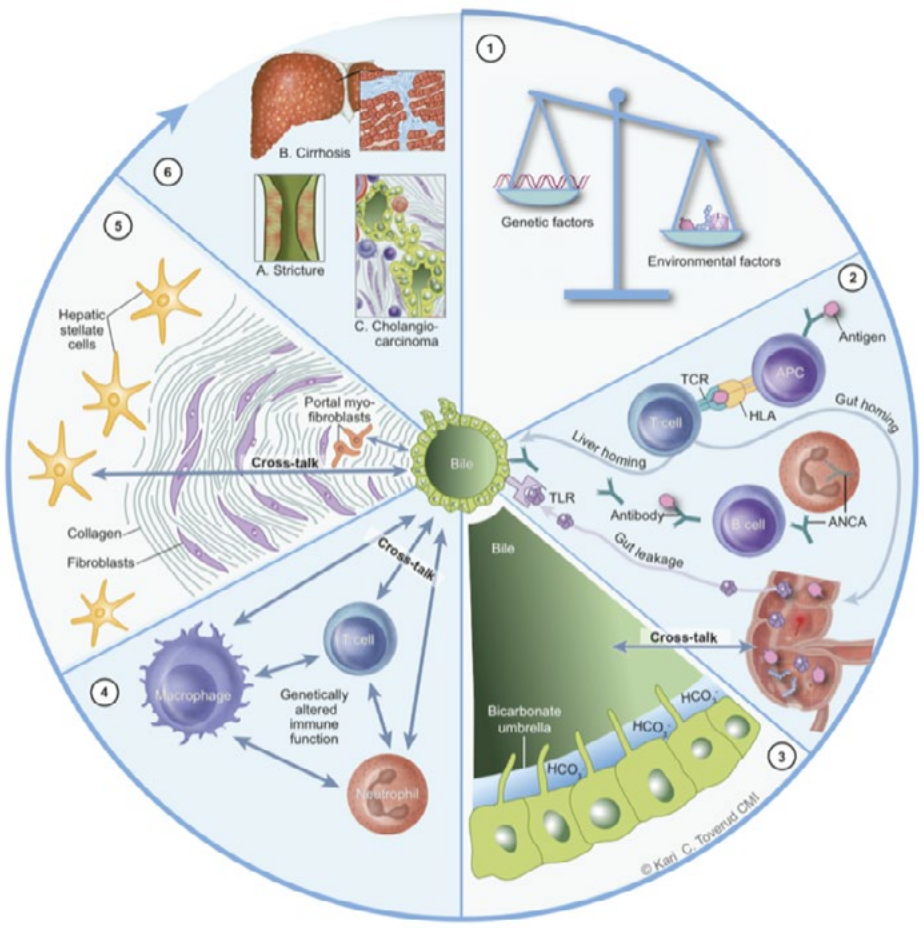

Figura 2. Fatores envolvidos no desenvolvimento e apresentação da CEP

1 Predisposição genética e fatores ambientais
2 As células do sistema imunitário ativadas no intestino surgem no fígado
3 Perda do mecanismo de proteção contra componentes tóxicos da bílis
4 A atividade alterada do sistema imunitário leva à inflamação em redor dos ductos biliares
5 Lesão das células do ducto biliar levam à formação de cicatrizes
6 Complicações tais como estenoses nos canais biliares, acumulação de tecido fibrótico (cirrose) e risco aumentado de cancro.

Agradecimento ao Professor Tom Hemming Karlsen, Hospital Universitário de Oslo, pela permissão para reproduzir este gráfico.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Como é diagnosticada a CEP?

A CEP pode ser difícil de diagnosticar. Em alguns casos, o diagnóstico surge de forma inesperada por alteração das provas hepáticas realizadas por rotina no seguimento da DII. Em outros casos, as pessoas apresentam fadiga, mal-estar geral ou podem apresentar sinais de doença hepática crónica, como comichão ou icterícia (coloração amarelada dos olhos/pele).

Se o seu médico suspeitar de CEP, ele irá pedir-lhe uma colangiografia por ressonância magnética (CPRM), um exame de imagem que permite estudar as vias biliares.

Nos casos em que a CPRM apresenta um aspeto típico de CEP, raramente são necessários exames mais invasivos. No entanto, em alguns casos, pode ser feita uma biópsia hepática se há a suspeita de outras doenças hepáticas associadas como a hepatite autoimune. Somente em casos raros é necessária uma colangiografia endoscópica (CPRE) para estabelecer o diagnóstico.

O que o meu médico pode fazer?

Embora atualmente não haja tratamento curativo para a CEP, o seu médico pode ajudar a gerir os seus sintomas usando as atuais recomendações clínicas. Isso inclui medicamentos para tratar a comichão, antibióticos para tratar infeções e suplementos vitamínicos.

Alguns doentes podem tomar ácido ursodesoxicólico (AUDC) em dose baixa (15 a 20 mg/kg/dia). O AUDC melhora os resultados das provas hepáticas e pode ajudar a melhorar a drenagem da bílis, mas não temos evidência científica de que atrase a progressão da CEP.

As pessoas com CEP têm um risco aumentado de alguns tumores gastrointestinais, como o cancro do cólon e o cancro das vias biliares (colangiocarcinoma). O seu médico deve estar atento e manter uma vigilância regular.

Estão atualmente a ser testadas novos tratamentos para a CEP. O seu médico pode falar consigo sobre a possibilidade de participar em ensaios de investigação para aceder a potenciais novos medicamentos.

Que exames ou procedimentos terei de fazer?

Uma ecografia abdominal a cada 6-12 meses para avaliar a forma do fígado, vias biliares e vesícula biliar.

Uma colonoscopia ao diagnóstico para excluir a presença de DII, mesmo que não tenha sintomas. Se tiver DIII, deverá realizar uma colonoscopia anual.

Uma densitometria óssea para verificar a densidade dos seus ossos, uma vez que a CEP está associada a um risco aumentado de osteoporose.

O tratamento endoscópico (CPRE) às vezes pode ser usado para dilatar as estenoses dos canais biliares para ajudar o fluxo biliar.

Análises regulares ao sangue para monitorizar as enzimas hepáticas.

Um Fibroscan® todos os anos (se disponível) para avaliar as cicatrizes no fígado.

Uma colangiografia por ressonância magnética (CPRM) se tiver sintomas de novo ou alterações dos seus sintomas habituais ou se surgirem alterações nos resultados das provas hepáticas.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjenta 04/2024
Traduzido por João Madaleno
https://rare-liver.eu

Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Preciso de uma dieta especial?

Não existe uma dieta especial para CEP. Recomendamos que coma uma dieta saudável e equilibrada. Evite suplementos sem consultar primeiro o seu médico.

Posso beber álcool?

A CEP não está associada ao consumo de álcool. No entanto, a maioria dos médicos sugere que se tiver CEP não deve beber álcool, pois pode acelerar as lesões hepáticas pré-existentes. O seu médico poderá dar-lhe conselhos sobre o consumo de álcool, o que irá depender da gravidade da sua doença e do seu estado geral de saúde.

Posso fumar?

É altamente recomendável que você não fume. O fumo de cigarro é prejudicial para a sua saúde, mesmo com baixos níveis de consumo.

Posso ter uma família?

De um modo geral, se a sua doença hepática não é avançada, o risco de complicações na gravidez não é diferente de indivíduos saudáveis. Fale com o seu médico se estiver a planear uma família, especialmente se tiver cirrose.

O que vai acontecer comigo?

É importante lembrar que a evolução da CEP varia de doente para doente.

Muitas pessoas com CEP têm uma vida normal. Outras podem ser afetadas por sintomas como fadiga, comichão e dor abdominal, e alguns, embora não todos, podem progredir para doença hepática avançada. Nestes casos, o transplante de fígado é por vezes necessário.

Se notar uma mudança súbita no seu estado, deve informar o seu médico.

Colangite aguda

O que é colangite aguda?

A colangite aguda (também chamada de "infeção das vias biliares") pode ocorrer em pessoas com CEP, mesmo naqueles com boa função hepática. A causa exata não é conhecida, mas acredita-se que as estenoses facilitam a colonização dos canais biliares por bactérias que levam à infeção das vias biliares. Ter uma colangite aguda não significa que a sua CEP está a progredir.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjenta 04/2024
Traduzido por João Madaleno
https://rare-liver.eu

Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Estou a ter uma colangite?

Ocasionalmente, os doentes com CEP sofrem infeções bacterianas das vias biliares (colangite aguda) que requerem procura urgente de cuidados médicos. Eles podem apresentar uma ampla gama de sintomas e as características clássicas de infeção podem estar ausentes. Isso significa que a colangite aguda pode ser difícil de reconhecer.

Os sinais e sintomas podem variar de pessoa para pessoa e incluem, mas não são limitados, a:

- dor de novo ou agravada no quadrante superior direito do abdómen
- diminuição do apetite/náuseas
- comichão de novo ou agravada (particularmente nas palmas das mãos ou nas plantas dos pés)
- icterícia (coloração amarelada da pele e/ou da parte branca dos olhos)*
- febre, arrepios, calafrios*
- febre elevada*
- urina escura tipo vinho do porto*
- fezes de cor clara*
- alterações súbitas nos resultados das análises de sangue ao fígado*

*qualquer destes sinais ou sintomas pode indicar uma colangite aguda

Preciso de cuidados médicos?

Sim. Se você tem sinais ou sintomas de colangite aguda, necessita de cuidados médicos urgentes. Entre em contato com o seu médico assistente ou ligue para o SNS24 (808 24 24 24). O tratamento pode ser necessário mesmo que não tenha sinais e sintomas graves.

EM CASO DE DÚVIDA, PROCURE ASSISTÊNCIA MÉDICA

Se algum dos seguintes sinais ou sintomas de colangite grave estiver presente, é aconselhável recorrer imediatamente ao serviço de urgência local:

- início súbito de icterícia
- dor intensa no quadrante superior direito do abdómen
- febre que não cede a antipiréticos (por exemplo, não controlada com paracetamol)
- dor no peito
- perda de consciência

Se tiver uma colangite grave, poderá ter de ser tratado e monitorizado no hospital. O tratamento imediato com antibióticos é importante e deve ser guiado pelo seu médico tendo em conta a gravidade da doença, padrão local de resistências aos antibióticos e os potenciais efeitos secundários.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjenta 04/2024
Traduzido por João Madaleno
https://rare-liver.eu

Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Próximos passos

Recomendamos que se certifique de que o seu médico sabe da sua colangite aguda o mais rápido possível. Ele/a considerará as suas circunstâncias individuais e, em alguns casos, poderá solicitar uma ressonância magnética ou endoscopia para investigar e/ou ajudar a limpar as suas vias biliares.

Vacinações

Recomenda-se a vacinação contra as hepatites A e B (vírus) e infeções pneumocócicas (bactérias). Recomendamos ainda a vacinação contra a gripe sazonal que deve ser feita durante o outono/inverno.

Como posso encontrar um médico de CEP?

A CEP é uma condição complexa que afeta cada indivíduo de forma diferente. Idealmente, deve ser seguido por um médico ou uma rede hospitalar com experiência ou interesse em CEP. Esta é uma doença rara e nem todos os médicos têm interesse ou experiência no seu diagnóstico e/ou tratamento. No entanto, alguns hospitais fazem parte da rede europeia de doenças hepáticas raras, ERN RARE-LIVER. Isso significa que os doentes seguidos em hospitais da rede podem beneficiar do conhecimento de especialistas que trabalham em outros hospitais da rede. Para mais informações sobre a ERN RARE-LIVER, consulte a hiperligação no topo da página.

Investigação

Vários tratamentos para a CEP Estão a ser testados em ensaios clínicos em toda a Europa. Para saber mais, e para saber se pode ser elegível para participar, fale com o seu médico ou vá para Clinicaltrials.gov e procure por 'colangite esclerosante primária'. Aqui pode encontrar um mapa interativo dos ensaios clínicos que estão a recrutar voluntários.

Declaração de isenção de responsabilidade

As informações fornecidas gratuitamente no nosso website foram compiladas da melhor forma tanto quanto é do nosso conhecimento, a fim de dar aos leitores interessados uma visão geral inicial de possíveis doenças e opções de tratamento. Destinam-se exclusivamente a fins informativos e, em caso algum, substituem aconselhamento pessoal, exame ou diagnóstico por médicos autorizados.

European Reference Network | Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjenta 04/2024
Traduzido por João Madaleno
https://rare-liver.eu