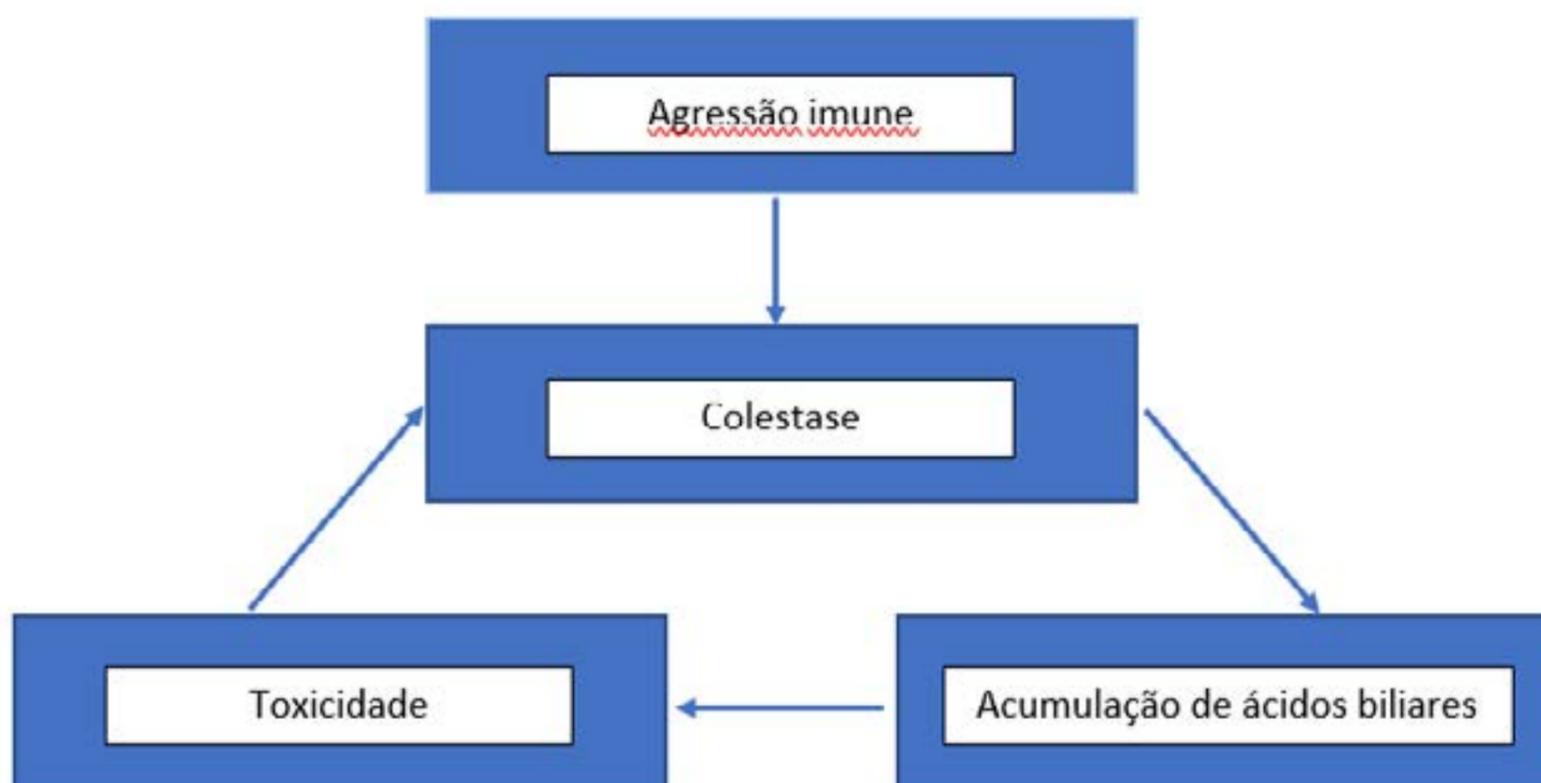


# Colangite Biliar Primária (CBP)

## O que é a CBP?

A colangite biliar primária (CBP), previamente designada de cirrose biliar primária, é uma doença inflamatória crónica do fígado de causa autoimune que afecta os pequenos canais biliares intra-hepáticos e que, com o tempo, pode levar a fibrose e cirrose.

Habitualmente o sistema imunitário produz anticorpos para defender o organismo de agressores externos (vírus, bactérias). No caso de uma doença autoimune, o sistema imunitário ataca componentes do próprio corpo.



O diagnóstico precoce é essencial para permitir o tratamento rápido, que evita ou atrasa a progressão da doença. Os doentes que são diagnosticados precocemente e que apresentam uma boa resposta ao tratamento médico adequado têm uma esperança média de vida normal. Felizmente, é o caso da grande maioria dos doentes.

## Quem é afetado?

90% dos doentes com CBP são mulheres e a maioria é diagnosticada entre os 35 e os 55 anos de idade. A prevalência da doença (número de casos numa determinada população) em mulheres com mais de 40 anos é estimada em cerca de 1/1000.

# Colangite Biliar Primária (CBP)

## Por que tenho CBP?

A causa desta doença hepática rara é desconhecida. Uma predisposição genética em combinação com factores ambientais pode ser responsável pela disfunção autoimune que desencadeia o desenvolvimento da CBP.

## Quais são os sintomas possíveis?

Os principais sintomas da CBP são fadiga e comichão. Outros sintomas podem incluir secura dos olhos ou da boca. Alguns doentes também apresentam dores nas articulações.

Como esses sintomas são muitas vezes ligeiros e não ocorrem obrigatoriamente, raramente levam ao diagnóstico de CBP. Esses sintomas são independentes do estadió da doença.

## Como é diagnosticada a CBP?

Atualmente, a CBP é diagnosticada através de análises sanguíneas de rotina. Análises sanguíneas hepáticas anormais a demonstrar colestase em combinação com a presença de anticorpos anti-mitochondriais (AMA) ou anticorpos antinucleares específicos de CBP permitem um diagnóstico rápido.

Os principais exames de sangue que se encontram alterados são níveis elevados de fosfatase alcalina (FA) e gama-GT, associados à inflamação dos ductos biliares, e, com frequência, níveis elevados de imunoglobulina M (IgM). É frequente ainda encontrar valores de alanina aminotransferase (ALT) e aspartato aminotransferase (AST) elevados, sem que isso signifique necessariamente a coexistência de hepatite autoimune (AIH). Os AMA podem ser detectados em mais de 90% dos doentes.

No contexto clínico correto, pode ser realizada uma biópsia hepática, mas esta não é necessária para confirmar o diagnóstico. Em alguns casos especiais, pode, no entanto, ser necessária a biópsia para determinar a extensão da perda de canais biliares ou para excluir outras doenças hepáticas associadas, como a AIH ou fígado gordo não alcoólico (NAFLD).

Após o diagnóstico de CBP, o seu médico assistente tem de avaliar o estadió da doença (grau de fibrose hepática, incluindo cirrose). Para esse efeito, pode ser utilizada a elastografia hepática (FibroScan®).

## O que pode o meu médico (hepatologista) fazer?

Um diagnóstico rápido e preciso é fundamental para determinar o tratamento adequado. Como a CBP é uma doença rara, é importante que seja monitorizada por hepatologistas (especialistas em doenças do fígado).

# Colangite Biliar Primária (CBP)

O seu médico avaliará o seu caso e poderá prescrever e ajustar a(s) medicação(ões) de acordo com a sua própria resposta ao(s) tratamento(s). Além disso, ele avaliará possíveis problemas que possam ocorrer durante a evolução da doença, incluindo outras doenças relacionadas com a CBP.

O tratamento padrão para a CBP é o ácido ursodesoxicólico (AUDC), que em geral, é muito bem tolerado. A dose preferida é de 13 a 15 mg por quilograma de peso corporal. O seu médico calculará a dose correta para si que será adaptada se houver uma alteração importante do peso. Uma vez que doses corretas de UDCA têm sido associadas a uma esperança de vida prolongada e a uma menor taxa de transplante hepático na CBP, este medicamento pode considerar-se essencial para proteger o seu fígado. De facto, na maioria dos doentes, a progressão da doença pode ser interrompida e podem ser evitados danos adicionais no fígado com o AUDC.

Se o tratamento com AUDC não for suficiente para estabilizar a doença, podem estar disponíveis opções de tratamento adicionais, como o ácido obeticólico e o bezafibrato. Em conjunto com o seu hepatologista, pode decidir qual o tratamento mais adequado para o seu caso.

No que diz respeito aos principais sintomas, o seu médico dispõe de tratamentos para tentar controlar o prurido, mas infelizmente ainda não dispõe de um medicamento para o tratamento da fadiga. A correção dos factores que podem agravar a fadiga, como uma má higiene do sono, anemia ou a inatividade física é sempre recomendada.

## O que posso eu fazer?

O seu hepatologista é responsável pela gestão clínica da sua CBP e pela coordenação com outros especialistas em conjunto com o seu médico de família.

Você, como doente, também tem responsabilidades: seguir os tratamentos prescritos, uma vez que isso é fundamental para o seu sucesso; preparar as consultas com antecedência, o que facilitará o diálogo com todos os prestadores de cuidados de saúde.

Com uma doença crónica como a CBP, a relação entre o médico e o doente é de longo prazo e tem de ser construída e mantida desde o início.

Se decidir utilizar tratamentos ou produtos alternativos, deve falar primeiro com o seu médico, pois estes podem ter efeitos adversos.

# Colangite Biliar Primária (CBP)

## Como monitorizar a CBP?

A vigilância da CBP deve ser adaptada à gravidade da doença, mas geralmente é feita pela avaliação dos sintomas, exames de sangue, elasticidade do fígado (FibroScan®) e, em alguns casos, a realização de ecografia abdominal.

Recomenda-se a realização de análises sanguíneas a cada três a doze meses, consoante a gravidade e a estabilidade da doença. As mulheres mais jovens, os doentes do sexo masculino e os que desenvolveram cirrose requerem uma atenção especial, incluindo exames de ecografia regulares.

Os doentes com CBP podem ter um risco aumentado de osteoporose (redução da densidade mineral óssea). Por este motivo, podem ser necessários testes para avaliar a densidade óssea e medidas preventivas.

Muito raramente um doente com CBP necessita de um transplante de fígado. No entanto, se necessário, tem geralmente bons resultados a longo prazo.

## Preciso de uma dieta especial?

Não existe uma dieta especial para a CBP. A recomendação é manter uma dieta saudável e equilibrada. Evite tomar suplementos sem consultar o seu médico.

## Posso ter uma família?

A idade média ao diagnóstico é de 55 anos, pelo que, na maioria dos casos, isto não é um problema. Se for mais jovem e tiver idade para ter filhos, pode consultar o seu médico, que dará uma recomendação consoante a fase da sua doença.

É frequente as mulheres mais jovens perguntarem: Posso transmitir a doença aos meus filhos? A CBP não é hereditária, mas devido aos antecedentes genéticos da doença, a probabilidade de familiares diretos desenvolverem CBP (ou outras doenças autoimunes) é maior em comparação com a população em geral.

## Vacinação

Recomenda-se a vacinação contra os vírus da hepatite A e B, a infeção pneumocócica (bactéria), bem como contra a COVID-19. A vacinação contra a gripe sazonal é recomendada todos os Outonos. No entanto, se decidir tomar outras vacinas, deve falar com o seu médico para verificar o seu caso específico.

# Colangite Biliar Primária (CBP)

## A CBP é uma doença infecciosa?

Não. A CBP não é uma doença infecciosa nem é contagiosa.

## Como posso encontrar um especialista?

A CBP é uma doença rara e, como tal, nem todos os médicos têm experiência suficiente para tratar os doentes. Deve de ser seguido(a) por um médico especialista num hospital com experiência no tratamento de CBP. Alguns hospitais fazem parte de uma rede nacional para as doenças raras do fígado e/ou da rede europeia para as doenças raras do fígado, a ERN RARE-LIVER.

Isto significa que os doentes seguidos nos hospitais da rede podem beneficiar do conhecimento de especialistas que trabalham noutros hospitais. As discussões de casos no âmbito da rede podem ajudar a resolver casos muito raros e especiais.

Para mais informações sobre a ERN RARE-LIVER, visite o website <https://rare-liver.eu/>.

## Encontrar informação e suporte

As associações de doentes são importantes para ajudar a enfrentar o impacto do diagnóstico de CBP, para partilhar experiências e facilitar o diálogo com os seus prestadores de cuidados de saúde. Com uma doença rara, é preciso compreender o que acontece com a sua saúde. Além disso, as associações de doentes dão-lhe apoio e fazem-no sentir-se mais acompanhado para enfrentar a doença. Pode encontrar associações de doentes no seu país no website da ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations>).

## Isenção de responsabilidade

*As informações disponibilizadas gratuitamente no nosso site foram compiladas de acordo com os nossos melhores conhecimentos, a fim de dar aos leitores interessados uma primeira visão geral de possíveis doenças e opções de tratamento. Destinam-se exclusivamente a fins informativos e não substituem, em caso algum, o aconselhamento pessoal, o exame ou o diagnóstico por médicos autorizados.*