

MINISTÉRIO DA SAÚDE

COLANGITE BILIAR
PRIMARIAPORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS
Nº 11 DE 09 DE SETEMBRO DE 2019

INTRODUÇÃO

A colangite biliar primária (CBP) é uma doença hepática colestática crônica progressiva, autoimune, com reatividade sorológica para anticorpos antimitocondriais (AAM) e anticorpo antinúcleo (AAN). Caracterizada pela inflamação e destruição progressiva dos ductos biliares interlobulares de pequeno e médio calibre. Pode evoluir para cirrose, doença hepática terminal e óbito. Afeta predominantemente mulheres, na proporção de 10:1.

DIAGNÓSTICO

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Mulher de meia idade que pode apresentar quadro de fadiga e prurido, dor abdominal no quadrante superior direito, anorexia, hiperpigmentação, xantelasma, hepatoesplenomegalia, icterícia, alteração no padrão do sono, osteoporose e síndrome de má-absorção

Anormalidades colestáticas persistentes, por mais de 6 meses, em testes bioquímicos séricos hepáticos

Correlação com outras doenças autoimunes

DIAGNÓSTICO LABORATORIAL

Confirmação diagnóstica pela presença de 2 dos 3 dos seguintes critérios (ver fluxograma):

Elevação de enzimas colestáticas, especialmente da FA

Presença de anticorpos antimitocondriais (AAM) ou anticorpo antinúcleo (AAN) por imunofluorescência indireta, padrões nucleares tipo membrana nuclear e nuclear pontilhado com pontos isolados ou por Elisa, anti-gp210 e anti-sp-1001,17

Evidência histológica de colangite destrutiva não-supurativa

DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

É mandatório em pacientes com evidência bioquímica de colestase.

Colangiorrressonância (preferível) ou colangiopancreatografia.

MÉTODOS HISTOLÓGICOS

A biópsia hepática é recomendada para diagnóstico de CBP em pacientes com AAM e AAN negativos, sem alterações ao exame de imagem mas com quadro clínico sugestivo.

CID-10

K74.3

Cirrose biliar primária (Colangite destrutiva não-supurativa crônica)

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Pacientes de ambos os sexos, que preencham pelo menos, 2 de 3 dos seguintes critérios diagnósticos:

Elevação de enzimas colestáticas, especialmente da FA

Presença de AAM ou AAN (padrões específicos à imunofluorescência ou anti-gp210 e anti-sp-100 por Elisa)

Evidência histológica de colangite destrutiva não-supurativa

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Alergia a ácido ursodesoxicólico ou a qualquer um dos componentes da formulação

Úlcera péptica (gástrica ou duodenal) em fase ativa

Doença intestinal inflamatória e outras condições do intestino delgado, cólon e fígado, que possam interferir com a circulação entero-hepática dos sais biliares (ressecção ileal e estoma, colestase intra e extra-hepática, doença hepática grave)

Cólicas biliares frequentes

Inflamação aguda da vesícula biliar ou trato biliar

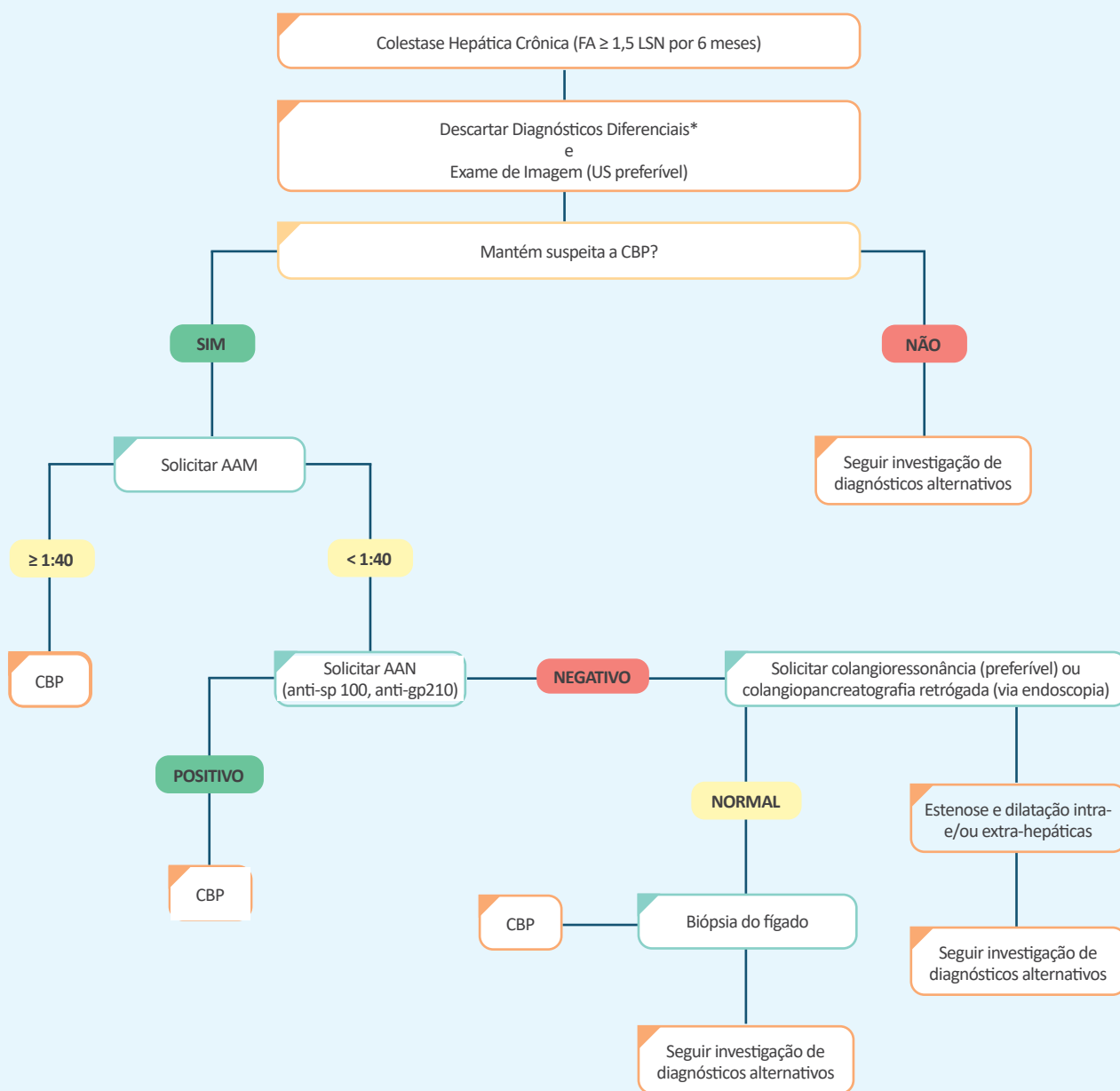
Oclusão do trato biliar (oclusão do ducto biliar comum ou um ducto cístico)

Contratildade comprometida da vesícula biliar

Cálculos biliares calcificados radiopacos

Pacientes com intolerância a lactose, deficiência de Lapp lactase ou má absorção de glicose galactose

FLUXOGRAMA DE DIAGNÓSTICO DE COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA (CBP)



* Diagnósticos especiais:
Colestase medicamentosa,
Hepatites virais,
Obstrução biliar,
Sarcoidose,
Hepatite autoimune,
Colangite esclerosante primária.

Legenda: FA, fosfatase alcalina;
LSN, limite superior da
normalidade; AAM, anticorpo
antimitocôndria; AAN, anticorpo
antinúcleo; CBP, colangite biliar
primária.

TRATAMENTO

Benefícios esperados: redução dos sintomas de prurido e fadiga, reversão ou regressão das lesões hepáticas, aumento na sobrevida livre de transplante, melhora dos sintomas e da qualidade de vida dos pacientes.

Tratamento colangite biliar primária

Tratamento medicamentoso

Ácido ursodesoxicólico

Dose: 13 mg a 15 mg/kg/dia, via oral, dose única ou dividida em até quatro doses diárias
Apresentação:

Tratamento não medicamentoso

Suspender consumo de álcool

Cessaç o do tabagismo

Evitar alimentos com cafe na

Exerc cio f sico regular

Dieta balanceada

O transplante hep tico deve ser considerado quando as demais intervenç es dispon veis se mostrarem ineficazes e em quadros avançados.

CRIT RIOS DE INTERRUPT O DO TRATAMENTO

O tempo de tratamento n o pode ser pr -determinado e deve ser realizado a longo prazo. Espera-se benef cios em termos de retardo ou interrupç o da evoluç o da doena, quando realizado de maneira cont nu .

MONITORIZAÇ O

Ap s 12 meses do in cio do tratamento realizar testes bioqu micos hep ticos: fosfatase alcalina, bilirrubina, AST, ALT, albumina e plaquetas conforme a tabela 1.

Tabela 1 - Avaliaç o da resposta ao tratamento com  cido ursodesoxic lico em pacientes com CBP1

Definiç�es bin�rias qualitativas	Tempo (meses)	Falha ao tratamento
Barcelona	12	Redu�o < 40% na ALP e ALP \geq 1 x LSN
Paris I	12	ALP \geq 3 x LSN ou AST \geq 2 x LSN ou bilirrubina >1mg/dl
Roterd�	12	Bilirrubina \geq 1 x LSN ou albumina <1 x LSN
Toronto	24	ALP >1,67 x LSN
Paris II	12	ALP \geq 1,5 x LSN ou AST \geq 1,5 x LSN ou bilirrubina > 1mg/dl
Sistema de escores cont�nuos	Tempo (meses)	Par�metros de pontuaç�o
UK-CBP	12	Bilirrubina, ALP e AST (ou ALT) em 12 meses. Albumina e contagem de plaquetas no baseline
GLOBE	12	Bilirrubina, ALP, albumina, contagem de plaquetas em 12 meses. Idade no baseline.

Legenda: GGT: gama-glutamilttransferase; ALP: fosfatase alcalina; AST/TGO: aspartato aminotransferase; LSN: limite superior do normal.

As informa es inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta r pida dos principais temas abordados no PCDT. A vers o completa corresponde a Portaria Conjunta n  11 de 09 de setembro de 2019 e pode ser acessada em <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>.