

# **COLANGITE ESCLEROSANTE PRIMÁRIA DE PEQUENOS DUCTOS SEM DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL: UM DIAGNÓSTICO RARO**

**PALAVRAS-CHAVES:** Colangite esclerosante; colestase; biópsia

## **INTRODUÇÃO:**

A colangite esclerosante primária (CEP) é uma doença hepática colestática crônica, imunomediada, caracterizada por inflamação e fibrose da árvore biliar levando a estenose multifocal dos ductos biliares. É uma doença rara que acomete cerca de 10 a 40 pessoas em um milhão, sendo a maioria do sexo masculino com média de 40 anos. Em até 70% dos casos está associado com doença inflamatória intestinal (DII).

Pacientes com características clínicas, laboratoriais e histológicas de CEP, porém com colangiografia normal, são classificados como CEP de pequenos ductos, englobando um percentual ainda menor de casos, sendo associada a melhores prognósticos e menores chances de evolução para colangiocarcinoma. Não há tratamento farmacológico que seja capaz de modificar a história natural da CEP. Entretanto, o ácido ursodesoxicólico (AUDC) pode induzir boa resposta bioquímica e histológica. Alguns pacientes podem necessitar de tratamento endoscópico e de transplante hepático.

## **OBJETIVO:**

Relatar o caso de uma paciente com CEP de pequenos ductos sem DII associada.

**MÉTODO:** Relato de caso

## **RESULTADOS:**

Paciente D.P.S, 41 anos, feminina, com história de perda ponderal importante, associada a fraqueza generalizada progressiva. Portadora de depressão, diabetes mellitus tipo 2 e hipertensão arterial sistêmica. Negava tabagismo e etilismo. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, desnutrida, hipocorada, anictérica, discreta hepatomegalia e força reduzida globalmente. Exames laboratoriais

evidenciaram anemia normocítica/normocrômica, plaquetose e enzimas canaliculares com padrão colestático (fosfatase alcalina (FA)=815 U/L (VR:34-104 U/L) e gama glutamil transferase (GGT)=479 U/L (VR:09-64U/L). Realizou colonoscopia sem evidência de DII. Durante a internação, evoluiu com aumento gradativo das enzimas canaliculares atingindo valores de FA=3745 U/L e GGT=3720 U/L, além de discreto aumento de transaminases. Foi realizada colangiorressonância sem alterações, o que motivou a realização de biópsia hepática, que mostrou arquitetura distorcida com tecido hepático reacional algo nodular, exibindo espaço porta substituído por acentuado processo inflamatório crônico com predomínio de mononucleares e fibrose, sugestivo de CEP de pequenos ductos. Foi iniciada terapia com AUDC, cursando com melhora evolutiva dos níveis de FA e GGT.

#### **CONCLUSÃO:**

Os autores chamam atenção para esse caso pouco comum de CEP em paciente do sexo feminino sem evidência de DII e ressaltam a importância da biópsia hepática para definição do diagnóstico.