

Ciroza biliară primitivă

Definiție:

Ciroza biliară primitivă (CBP) este o afecțiune autoimună caracterizată prin asocierea unui tablou clinico-biologic de colestază intrahepatică cu leziuni histologice hepatice caracterizate prin distrucția granulomatoasă a ductelor biliare interlobulare, infiltrate inflamatorii portale și peri-portale, fibroză secundară și în final ciroză și insuficiență hepatică.

Epidemiologie:

Boala este răspândită pe tot globul.
Afectează predominant femeile (70-100%) cu vârstă peste 20 ani (40-60 ani).

Tablou clinic:

Aproximativ 60% din cazuri sunt diagnosticate în stadiu asimptomatic.

Manifestări specifice:

- fatigabilitate
- prurit : precedă icterul
- icter
- osteoporoză
- semne de hipertensiune portală (HTP)
- xantoame
- malabsorbția vitaminelor liposolubile
- infecții urinare repetate
- afecțiuni maligne(sân; bărbații cu CBP: hepatocarcinom)

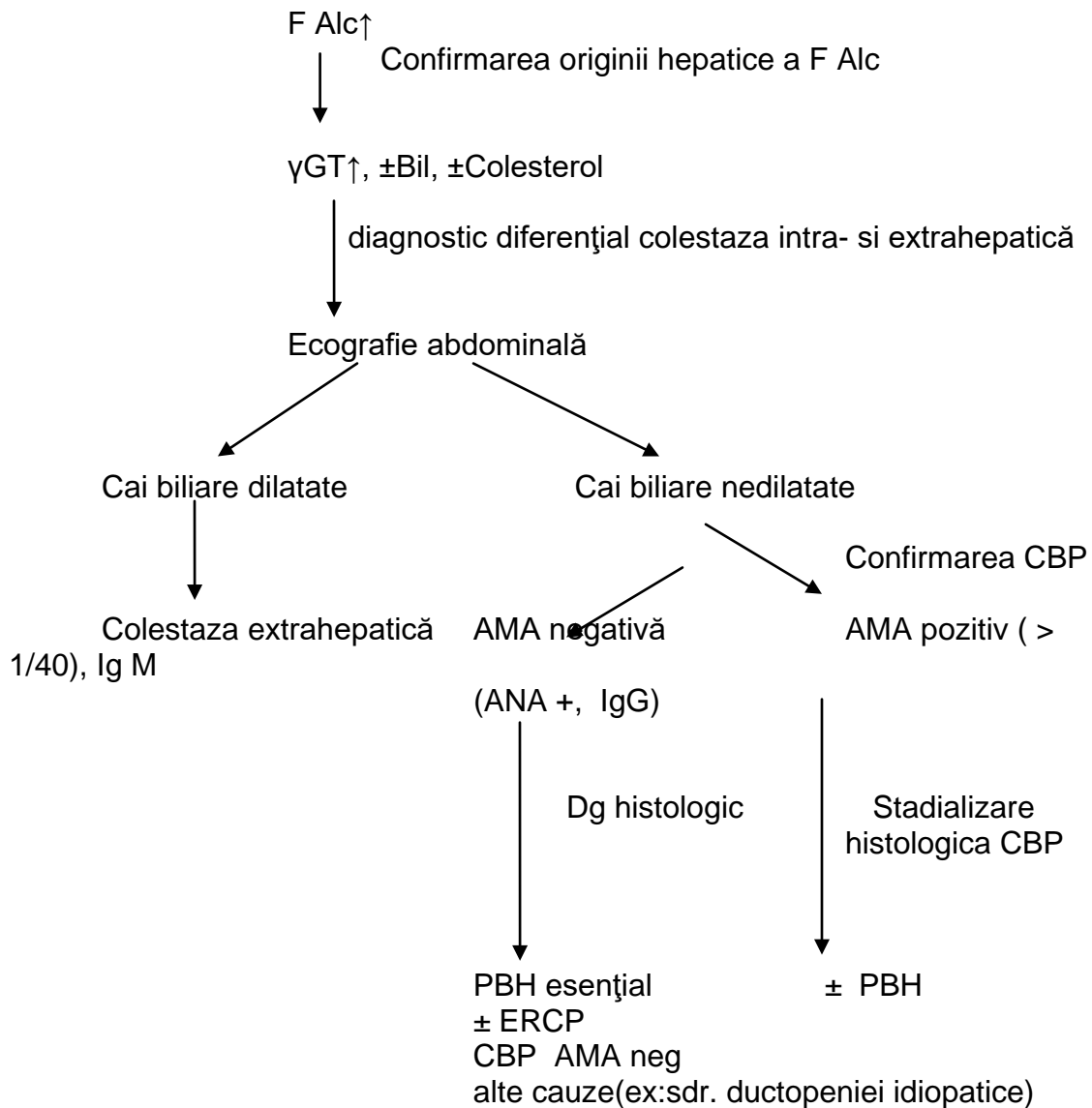
Boli asociate cu CBP:

- disfuncții tiroidiene: tiroidita autoimună
- sdr. Sicca
- sdr CREST
- sdr Raynaud
- Artrita reumatoidă
- Boala celiacă
- Boli inflamatorii intestinale

Diagnostic:

1. Sdr de colestază:
 - a. Fosfataza alcalină (F Alc)↑, Gamma-glutamyl transpeptidaza (γGT)↑
 - b. Bilirubina (Bil) de obicei↑ (valorile bilirubinemiei= factor de prognostic)
 - c. Colesterolul (Col) ↑
2. Imagistic: Căi biliare ecografic normale
3. Anticorpi antimitocondriali (AMA)-sensibilitate si specificitate > 95%
Pacienții AMA neg : dg de “Colangită autoimună” (Diagnostic diferențial cu hepatita autoimună (HAI):în colangită predomină colestaza; biopsia hepatică evidențiază distrucții de căi biliare)
4. Ig M↑
AMA neg : Ig G↑
5. Biopsie hepatică: 4 stadii:
 1. inflamație portală + distrucție granulomatoasă de ducte biliare
 2. inflamație periportală + proliferare de ducte biliare
 3. septe fibroase + bridging necrosis
 4. cirozăDacă AMA<1/40 : biopsia hepatică este esențială pt diagnostic

Diagnosticul CBP



Ig- imunoglobuline; PBH- puncție-biopsie hepatică;
ERCP- colangiopancreatografie endoscopică retrogradă

Recomandări pt diagnostic:

1. Pacienții cu creșterea F Alc și căi biliare normale ecografic- se indică det AMA
2. Dg de CBP: AMA>1/40 + sdr de colestază în absența altor cauze.
Biopsia hepatică se poate indica dar nu este esențială.
3. Pacienții cu AMA>1/40 + FAlc normală- vor fi urmăriți anual prin teste biochimice
4. Pacienții cu F Alc ↑ + AMA neg - se det ANA, SMA, Ig . Se efectuează biopsie hepatică.

Tratamentul CBP:

1. Acid urso-deoxicolic(UDCA): 13-15mg/kg/zi în una sau mai multe prize
Dacă se utilizează și colestiramina: interval de 4h între cele două medicamente

2. Nu există dovezi ale eficacității tratamentului imunosupresor

3. Transplantul hepatic:

Recomandări:-principala recomandare: insuficiența hepatică

-prurit sever

-osteoporoza severă

Managementul complicațiilor CBP:

Pruritul:

I linie: Colestiramină 4g înainte și după masă (maxim 16g/zi)

-beneficiu apare după o lună de tratament

II-a linie: Rifampicina 150mgx2(3)/zi

III-a linie: Antagoniști de opioide (naloxone-dezavantaj: administrare i.v)

IV: Transplantul hepatic

Sdr Sicca:

Toți pacienții trebuie întrebați dacă nu prezintă simptomatologie (uscăciunea ochilor, a gurii, disfagie etc) deoarece de obicei nu descriu singuri aceste simptome .

Dacă simptomele sunt prezente : se efectuează tratamentul.

Tratament:- lacrimi artificiale

- menținerea unei igiene orale riguroase

-consum de lichide în timpul mesei

-măsuri antireflux

-lubrifianti vaginali

Sindromul Raynaud:

- evitarea factorilor precipitanți (frig, fumat)
- tratament cu inhibitori ai canalelor de calciu

HTP:

1. pacienții cu CBP trebuie investigați pt depistarea varicelor esofagiene(VE)
: la internare și apoi din 3 în 3 ani până când se evidențiază VE
2. Dacă sunt prezente VE se face trat profilactic:
-VE > grd II: beta blocante, nitrați

Osteoporoza:

1. Osteodensitometrie: la diagnostic și apoi la 2 ani
2. Măsuri educative: renunțarea la fumat, efectuarea de exerciții fizice
3. Calciu 1500mg/zi + Vit D 1000 UI/zi
4. Hormonoterapie – în postmenopauză
5. Dacă osteoporoza este prezentă : bisfosonați

Deficitul de vitamine liposolubile:

La pacienții fără icter-există puține date despre deficitul de vit
Recomandări: Pacienții cu hiperbilirubinemie: adm de vit
Vit K 10mg i.v., s.c lunar

Afecțiuni tiroidiene:

Se determină TSH la diagnostic și apoi periodic

Sarcina:

- nu se administrează UDCA în primul trimestru
- la femeile însărcinate se efectuează endoscopie digestivă superioară pentru VE. Dacă sunt prezente: tratament cu beta-blocante
- se recomandă scurtarea travaliului