



## CASO CLÍNICO

# Colangite esclerosante primária de pequenos ductos

Gilberto Couto<sup>a,\*</sup>, Pedro Barreiro<sup>a</sup>, Miguel Bispo<sup>a</sup>, Ana Rita Herculano<sup>a</sup>,  
Sara Turpin<sup>b</sup> e Leopoldo Matos<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

<sup>b</sup> Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

Recebido a 29 de julho de 2010; aceite a 18 de novembro de 2010

Disponível na Internet a 28 de junho de 2012

### PALAVRAS-CHAVE

Colangite esclerosante primária;  
Colangite esclerosante primária de pequenos ductos;  
Doença de Crohn

### KEYWORDS

Primary sclerosing cholangitis;  
Small duct primary sclerosing cholangitis;  
Crohn's disease

**Resumo** Apresentamos o caso de uma mulher de 18 anos com doença de Crohn do cólon agudizada, com envolvimento gastroduodenal, anasarca, pioderma gangrenoso e colestase sem icterícia. O colangiograma revelou-se normal e a biopsia hepática foi sugestiva de colangite esclerosante primária, fazendo por isso o diagnóstico da variante de pequenos ductos.

Reveremos a literatura sobre esta doença muito rara que, tudo indica, se trata de uma entidade diferente da colangite esclerosante de grandes ductos, nomeadamente com melhor prognóstico. © 2010 Sociedade Portuguesa de Gastrenterologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

### Small duct primary sclerosing cholangitis

**Abstract** We report the clinical case of an 18-year-old woman admitted with Crohn's disease with colitis and gastro duodenal involvement, anasarca, pyoderma gangrenosum and a pattern of anicteric cholestasis. The MR-cholangiogram was normal and liver biopsy suggested the presence of primary sclerosing cholangitis, thus making the diagnosis of small duct primary sclerosing cholangitis.

We review the state-of-the-art on this very rare disease, which seems a different clinical entity than large duct primary sclerosing cholangitis, and with a better prognosis.

© 2010 Sociedade Portuguesa de Gastrenterologia Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introdução

A colangite esclerosante primária (CEP) é uma manifestação extra-intestinal da doença inflamatória intestinal idiopática, em geral do cólon, relativamente rara. Não tem tratamento médico e o seu prognóstico é reservado, a menos que o doente seja submetido a um transplante hepático<sup>1-3</sup>.

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [gpcouto@sapo.pt](mailto:gpcouto@sapo.pt) (G. Couto).

Há uma variante de CEP, de pequenos ductos (CEP-PD), que pressupõe colangiograma normal, sendo por isso diagnosticada por biópsia hepática. Trata-se, segundo parece atualmente, de uma entidade própria, com melhor prognóstico que a CEP de grandes ductos<sup>4,5</sup>.

Apresentamos o caso de uma mulher de 18 anos com doença de Crohn do cólon agudizada e colestase sem icterícia com colangiograma normal. A biópsia hepática foi sugestiva de CEP, fazendo-se por isso o diagnóstico da variante de pequenos ductos. Revemos o estado atual do conhecimento sobre esta doença.

## Caso clínico

Relata-se o caso clínico de uma mulher de 18 anos, caucasiana, natural do Brasil, com o diagnóstico de colite de Crohn aos 8 anos. Sem seguimento nem tratamento posteriores, refere ter estado assintomática até ao verão de 2009.

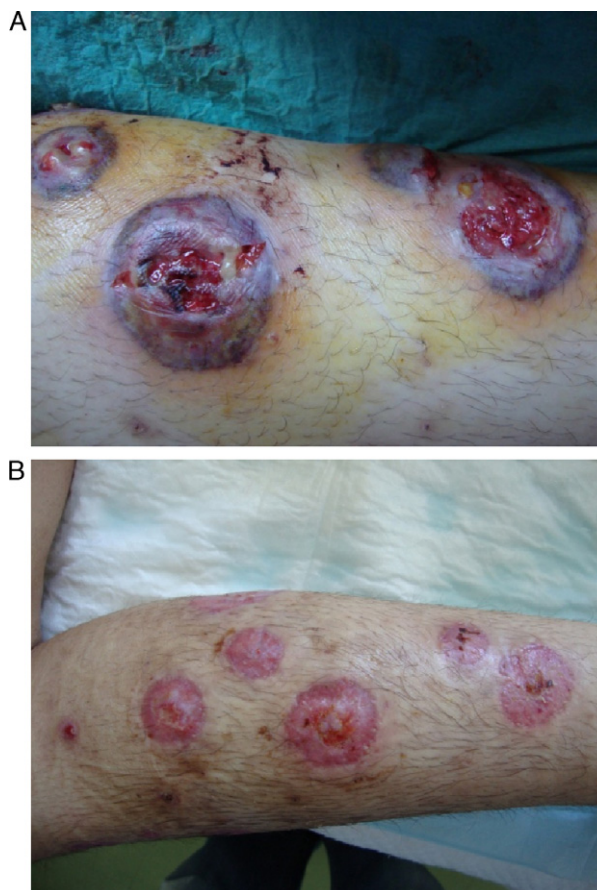
Nessa ocasião, iniciou quadro de diarreia, 4-6 dejeções por dia, por vezes com sangue, desconforto abdominal difuso e episódios de vômitos, por vezes hematemeses de sangue digerido em pequena quantidade, emagrecimento não quantificado, edemas generalizados e úlceras cutâneas em número e extensão crescentes.

Dado o agravamento progressivo das queixas recorreu ao hospital, em setembro de 2009, sendo internada no nosso serviço.

No exame físico salientavam-se palidez muco-cutânea, anasarca e úlceras cutâneas violáceas dolorosas com centro necrótico-purulento, em maior número nos membros inferiores, sugerindo pioderma gangrenoso (fig. 1).

Análiticamente destacavam-se anemia normocítica normocrômica, com hemoglobina de 8 g/dL, leucograma com 10.800 células/mL com 83% de neutrófilos e PCR 4,7 mg/dL. A amilase e a lipase eram normais. As serologias virais para o vírus da imunodeficiência humana, o vírus da hepatite B e o vírus da hepatite C eram negativas. As enzimas hepáticas, a albumina e o tempo de protrombina revelavam: colestase crônica e hipoalbuminemia graves com transaminases normais (tabela 1).

Fizeram-se endoscopia digestiva alta e fibrosigmoidoscopia. A endoscopia mostrou mucosa do antro e do duodeno proximal muito congestiva e irregular, com múltiplas erosões e friável (fig. 2), levantando a suspeita de doença de Crohn gastro-duodenal. A fibrosigmoidoscopia mostrou úlceras



**Figura 1** A) Pormenor da perna da doente, na admissão, com várias úlceras cutâneas sugerindo pioderma gangrenoso. B) A mesma perna, 2 semanas depois de iniciada a corticoterapia.

extensas, profundas e excêntricas da mucosa do cólon, a par de mucosa congestiva e sangrante, exibindo padrão em «pedra-de-calçada» (fig. 3). As biópsias de ambos os exames endoscópicos foram, no entanto, inconclusivas, não se encontrando granulomas, nem *Helicobacter pylori* nas biópsias gástricas, nem CMV nas biópsias do cólon.

A TAC abdómino-pélvica revelou fina lâmina de ascite, edema da parede abdominal e ausência de abscessos intra-abdominais. Assim, após culturas dos líquidos biológicos e zaragoas das úlceras cutâneas, que vieram negativas, iniciou-se prednisolona (50 mg/d), metronidazol e ciprofloxacina. Estava ainda medicada com mesalazina, ferro, albumina e esomeprazol.

No entanto, a doente desenvolveu síndrome de dificuldade respiratória do adulto com necessidade de ventilação mecânica em unidade de cuidados intensivos (UCI), onde esteve uma semana sob alimentação parentérica total e iniciou isoniazida (dada corticoterapia). Nessa ocasião houve melhoria clínica progressiva mas agravamento da elevação das enzimas hepáticas (tabela 1), embora sem encefalopatia hepática e com tempo de protrombina, bilirrubina total e albumina dentro do normal. Suspendeu-se a isoniazida e a alimentação parentérica total após a transferência da UCI para o nosso serviço.

Por ocasião da alta a doente encontrava-se assintomática, sem edemas e com as úlceras cutâneas em avançado

**Tabela 1** Principais valores laboratoriais da doente em 3 momentos do internamento

Análises	Admissão	Após UCI	Alta
ALT	30 U/L (9-52)	760	823
AST	23 U/L (14-36)	432	352
Fosfatase alcalina	425 U/L (50-130)	664	461
GGT	293 U/L (12-43)	772	449
Tempo de protrombina	19,2 seg <sup>a</sup>	10,9	11
Albumina	18 g/dL (35-50)	39	42
Bilirrubina total	0,2 mg/dL (< 1,3)	1,01	1

<sup>a</sup> Prontamente corrigido com vitamina K endovenosa.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3311203>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3311203>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)