114 CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA NA PRESENÇA DE OUTRAS DOENÇAS AUTO-IMUNES: UMA REALIDADE DIFERENTE?

Coelho R. 1, Peixoto A. 1, Silva M. 1, Rodrigues-Pinto E.1, Horta e Vale A. 1, Cardoso H. 1, Lopes S. 1, Gonçalves, R. 1, Pedro P. 1, Sarmento A., Lopes J. 2, Carneiro F. 2, Macedo G. 1

Introdução e objectivos: A Cirrose Biliar Primária (CBP) caracteriza-se por uma agressão imunológica constante dos ductos biliares intra-hepáticos. Existem descritas na literatura algumas associações com outras doenças auto-imunes (DAI). Os objectivos foram avaliar as DAI associadas à CBP e relacionar a presença das mesmas com variáveis clínicas, analíticas e resposta à terapêutica. Material: estudo transversal de doentes com diagnóstico de CBP seguidos na consulta de Hepatologia, num centro de referência terciário. Resultados: Foram incluídos 87 doentes com o diagnóstico de CBP (5 apresentavam diagnóstico de Síndrome de Sobreposição Hepatite auto-imune/CBP, segundo os critérios de Paris). A maioria era do sexo feminino (91%). Trinta e um porcento apresentavam pelo menos outra DAI, sendo que 8.04% tinham o diagnóstico de pelo menos duas DAI. Nesta série as DAI mais frequentemente identificadas foram n=5 CREST (calcinosis, Raynaud phenomenon, esophageal dysmotility, sclerodactyly, telangiectasia), n=7 Hipotiroidismo e n=4 Lupus Eritematoso Sistémico, n=3 Sindrome de Sjörgen, n=2 Psoríase. A mediana de idade ao diagnóstico é inferior nos doentes sem DAI (56 vs 58, p>0,005) e os valores sérios de FA são superiores nos doentes com DAI (300 vs 233 U/L, p>0.05). A data de diagnóstico o doseamento de imunoglobulina M é superior nos doentes com CBP sem DAI concomitante (IgM: CBP+DAI-71 vs CBP-411mg/dL,p>0.05). O perfil de auto-imunidade não varia significativamente nas duas populações no que concerne aos anti-nucleares e anticorpo anti-músculo liso, no entanto a positivadade de Anti-ENA relaciona-se com a presença de DAI (p=0.008). Sessenta e oito porcento dos doentes estavam medicados com ácido ursodesoxicólico, sendo a necessidade de iniciar terapêutica cortióide menos provável na ausência de DAI (CBP-44 vs CBP+DAI-11,p=0.008). Conclusão: As DAI associadas à CBP são relativamente frequente nesta serie. A ausência de DAI está associada a menor necessidade de inicar terapêutica corticóide, não parecendo existir outras diferenças significativas entre as duas subpopulações.

1- Serviço de Gastrenterologia do Centro Hospitalar de São João, Porto. 2- Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de São João, Porto.