

**MINISTERUL
SĂNĂȚII
AL REPUBLICII MOLDOVA**



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ МОЛДОВА**

COLANGITA SCLEROZANTĂ PRIMARĂ LA COPIL

protocol clinic național

*Chișinău
2011*

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....	3
PREFAȚĂ.....	3
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	
A.1. Diagnosticul	3
A.2. Codul bolii.....	3
A.3. Utilizatorii	3
A.4. Scopurile protocolului.....	4
A.5. Data elaborării protocolului: 2011	4
A.6. Data reviziei următoare: 2013	4
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului	4
A.8. Definițiile folosite în document	5
A.9. Informație epidemiologică	5
B. PARTEA GENERALĂ	
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	6
B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator.....	7
B.3. Nivel consultativ specializat.....	8
B.4. Nivel de asistență medicală spitalicească	10
C.1. ALGORITMI DE CONDUITĂ.....	12
C.1. Managementul de conduită al copiilor cu colangită sclerozantă primară.....	12
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR.....	13
C.2.1. Clasificarea hiperbilirubinemiilor funcționale	13
C.2.2. Factorii etiologici în dezvoltarea colangitei sclerozante primare.....	13
C.2.4. Profilaxia	14
C.2.5. <i>Screening</i> -ul	14
C.2.5.1. Conduita pacientului	15
C.2.5.2. Anamneza	15
C.2.5.3. Examenul clinic	15
C.2.5.4. Investigații paraclinice.....	19
C.2.5.5. Diagnosticul diferențial a colangitei sclerozante primare la copii.....	16
C.2.6. Tratamentul colangitei sclerozante primare la copii.....	19
C.2.6.1. Tratamentul nemedicamentos.....	19
C.2.6.2. Tratamentul medicamentos	20
C.2.6.2. Tratamentul chirurgical	20
C.2.7. Supravegherea copiilor cu colangită sclerozantă primară	24
C.2.8. Supravegherea copiilor cu colangită sclerozantă primară	24
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI.....	25
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară.....	25
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulator	25
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de pediatrie ale spitalelor raionale, municipale.....	26
D.4. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de gastrologie ale spitalelor republicane.....	26
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	27
BIBLIOGRAFIE.....	28
Anexă 1. Ghidul pacientului cu colangită sclerozantă primară.....	29

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

Anticorpii CL	Anticorpii cardiolipinici
BII	Boli inflamatorii intestinale
CIC	Complecși imuni circulanți
CIM-X	Clasificarea Internațională a Maladiilor, revizia a X-a
GGTP	γ - glutamiltranspeptidaza
FA	Fosfataza alcalină
TNF-α	Factorul de necroză tumorală-alfa

PREFAȚĂ

Protocolul național a fost elaborat de către grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului. Protocolul de față a fost fundamentat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind „Colangita sclerozantă primară la copil” și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS RM pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul:

1. *Colangită sclerozantă primară, stadiul portal.*
2. *Colangită sclerozantă primară, stadiul cirotic.*

A.2. Codul bolii

K83.0	Angiocolita [colangita] <ul style="list-style-type: none">- ascendentă- primară- recidivantă- sclerozantă- secundară- stenozantă- FAI <p><i>Cu excepția:</i> abces angio-colitic al ficatului (K75.0) angiocolita<ul style="list-style-type: none">- cu litiază de canal coledoc (K80.3-K80.4)- distructivă cronică nesupurată (K74.3)</p>
--------------	--

A.3. Utilizatorii:

- Oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicale de familie);
- Centrele de sănătate (medici de familie);
- Centrele medicilor de familie (medici de familie);
- Instituțiile/secțiile consultative (medici gastrologi);
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, medici pediatri, medici gastrologi);
- Secțiile pediatrie ale spitalelor raionale și municipale (medici pediatri, medici gastrologi);
- Secția gastrologie, IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului (medici gastrologi, medici pediatri);
- Secția boli intestinale ale Spitalului Republican pentru copiii “E.Coțaga” (medici gastrologi, medici pediatri).

A.4. Scopurile protocolului

1. Sporirea eficienței diagnosticului precoce a colangitei sclerozante primare la copii.
2. Creșterea numărului de copii cu colangită sclerozantă primară, ce au beneficiat de tratament obligatoriu conform protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”.
3. Creșterea numărului de copii cu colangită sclerozantă primară, la care s-a obținut ameliorarea tabloului clinic, paraclinic și histologic, cu creșterea duratei de supravețuire.
4. Reducerea numărului de copii cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, stadiul cirotic.

A.5. Data elaborării protocolului: 2011

A.6. Data reviziei următoare: 2013

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:

Numele	Funcția deținută
Dr. Ion Mișu, doctor habilitat în medicină, profesor universitar	Șef secție gastrologie. Specialist principal gastroenterolog-pediatru al MS RM. IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului.
Olga T ighineanu doctorand	Secția gastrologie. IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului.
Margareta Manole, secundar clinic	Secția gastrologie. IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului.

Protocolul a fost discutat aprobat și contrasemnat:

Denumirea institutiei	Persoana responsabila - semnatura
Societatea Științifico-Practică a Pediatriilor din Moldova	
Asociația Medicilor de Familie din RM	
Comisia Științifico-Metodică de profil „Pediatrie”	
Agenția Medicamentului	
Consiliul de experți al Ministerului Sănătății	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document

Colangita – inflamația acută sau cronică a ducturilor biliare intra- și extrahepatice.

Colangita sclerozantă primară – afecțiune inflamatorie, fibrozantă primară a căilor biliare, intra- și extrahepatice cu evoluție în ciroză biliară și insuficiență hepatică.

Colangita sclerozantă secundară – inflamația căilor biliare intra- și extrahepatice, datorată unor obstacole și/sau stenoze la nivelul căilor biliare.

Litiază biliară – prezența calculilor în vezicula biliară și/sau ducturile biliare.

Coledocolitiază – prezența calculilor în coledoc sau arborele biliar.

A.9. Informație epidemiologică

- **Incidența generală:**
 - 2,5 – 7,5 % dintre pacienții cu boli inflamatorii intestinale dezvoltă colangită sclerozantă primară;
 - 70 – 80 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară prezintă boli inflamatorii intestinale;
 - 0,068 – 1,3 cazuri la 100.000 persoane.
- **Incidența la copii:**
 - 66 % colangita sclerozantă primară;
 - 25 % colangita sclerozantă secundară;
 - 9 % colangita sclerozantă cu debut neonatal.
- **Incidența la adulți:**
 - 0,9 – 1,3 la 100 000/an în Europa de Nord, SUA (Minnesota), Canada.
- **Prevalența generală:**
 - 6,3 cazuri la 100 000 populație SUA;
 - 8 – 14 cazuri la 100 000 persoane;
 - 0,22 – 8,5 la 100.000 populație.
- **Prevalența adulți:**
 - 8,5 – 13,6 la 100 000 în Europa de Nord, Canada.

Notă: Studiile epidemiologice ale colangitei sclerozante primare sunt o provocare, deoarece maladia este rară și frecvent ponderea reală este subestimată, în pofida acestui fapt incidența (0,9-1,3 la 100.000/an) și prevalența (8,5 – 14,2 la 100.000) au fost raportate a fi similare în Oslo, Norvegia, Olmstead, SUA (Minnesota).

B. PARTEA GENERALĂ

<i>B.1. Nivel de asistență medicală primară</i>		
Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Profilaxia		
1.1. Profilaxia primară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de profilaxie primară la moment pentru colangita sclerozantă primară nu se întreprind. 	<ul style="list-style-type: none"> • Măsuri de profilaxie primară nu se întreprind.
1.2. Profilaxia secundară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Profilaxia secundară este direcționată spre preîntâmpinarea factorilor de risc și favorizanți ce induc complicațiile. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea principiilor tratamentului nemedicamentos.
1.3. <i>Screening</i> -ul (capitolul 1.4)	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Screening</i>-ul primar în colangita sclerozantă primară nu se efectuează. 	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de <i>screening</i> în colangita sclerozantă primară nu există.
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară (capitolul 1.5.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Anamneza este importantă în stabilirea eventualelor cauze implicate, debutul manifestărilor clinice și evoluția colangitei sclerozante primare. • Manifestările clinice pentru colangita sclerozantă primară sunt caracterizate prin: durere în hipocondrul drept, sindrom febril, icter, fatigabilitate. • Investigațiile inițiale de laborator în colangita sclerozantă primară trebuie să includă: hemograma desfășurată, sumarul urinei, testele biochimice (FA, GGTP, bilirubina cu fracțiile ei, ALAT, ASAT). • Diagnosticul de colangită sclerozantă primară se confirmă prin prezența unui tablou clinic și teste biochimice de colestază cronică (peste 3 luni) și confirmat de colangiografia endoscopică retrogradă. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor de risc. • Examenul clinic. • Diagnosticul diferențial. • Investigații paraclinice obligatorii. <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Investigații paraclinice recomandabile.
I	II	III
2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării (capitolul 1.5.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Colangiografia endoscopică retrogradă rămâne „standardul de aur” în stabilirea diagnosticului de colangită sclerozantă primară. • Posibilitatea preluării biopsiilor, pentru elucidarea stadiului de evoluție. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Toți pacienții cu suspecție la colangită sclerozantă primară vor fi îndreptați la consultația gastroenterologului pediatru și hepatologului. • Evaluarea criteriilor pentru spitalizare.
3. Tratamentul		

3.1. Tratamentul nemedicamentos	<ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienodietetic. 	Obligatori: <ul style="list-style-type: none"> • Recomandări privind modificarea regimului igienodietetic.
3.2. Tratamentul medicamentos (capitolul 1.6.2)	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul medicamentos nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung, doar <i>transplantul hepatic</i> rămâne a fi singura soluție terapeutică eficientă. • Acidul ursodeoxicolic. • Glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon). • Imunosupresive (Azatioprina, Ciclosporina). • Preparatele medicamentoase ameliorează testele biochimice și scorul histologic, dar nu și tabloul clinic, aspectul colangiografic, progresia bolii sau supraviețuirea. 	Obligatori: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea strategiei de tratament în funcție de manifestările clinice. • Supravegherea eventualelor complicații. • Supravegherea reacțiilor adverse ale medicamentelor.
4. Supravegherea (capitolul 1.7)	<ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog-pediatru, hepatolog, pediatru și medicul de familie. 	Obligatori: <ul style="list-style-type: none"> • Se va elabora un plan individual de supraveghere, în funcție de evoluția colangitei sclerozante primare.

B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Profilaxia		
1.2. Profilaxia primară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de profilaxie primară la moment pentru colangita sclerozantă primară nu se întreprind. 	<ul style="list-style-type: none"> • Măsuri de profilaxie primară nu se întreprind.
1.2. Profilaxia secundară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Profilaxia secundară este direcționată spre preîntâmpinarea factorilor de risc și favorizanți ce induc complicațiile. 	Obligatori: <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea principiilor tratamentului nemedicamentos.
1.3. <i>Screening</i> -ul (capitolul 1.4)	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Screening</i>-ul primar în colangita sclerozantă primară nu se efectuează. 	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de <i>screening</i> în colangita sclerozantă primară nu există.
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară (capitolul 1.5.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Anamneza este importantă în stabilirea eventualelor cauze implicate, debutul manifestărilor clinice și evoluția colangitei sclerozante primare. • Manifestările clinice pentru colangita sclerozantă primară sunt caracterizate prin: durere în hipocondrul drept, sindrom 	Obligatori: <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor de risc. • Examenul clinic. • Diagnosticul diferențial. • Investigații paraclinice obligatorii.

	<p>febril, icter, fatigabilitate.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Investigațiile inițiale de laborator în colangita sclerozantă primară trebuie să includă: hemograma desfășurată, sumarul urinei, testele biochimice (FA, GGTP, bilirubina cu fracțiile ei, ALAT, ASAT). • Diagnosticul de colangită sclerozantă primară se confirmă prin prezența unui tablou clinic și teste biochimice de colestază cronică (peste 3 luni) și confirmat de colangiografia endoscopică retrogradă. 	<p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Investigații paraclinice recomandabile.
I	II	III
<p>2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării (capitolul 1.5.3)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Colangiografia endoscopică retrogradă rămîne „standardul de aur” în stabilirea diagnosticului de colangită sclerozantă primară. • Posibilitatea preluării biopsiilor, pentru elucidarea stadiului de evoluție. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Toți pacienții cu suspjecție la colangită sclerozantă primară vor fi îndreptați la consultația gastroenterologului pediatru și hepatologului. • Evaluarea criteriilor pentru spitalizare.
3. Tratamentele		
<p>3.1. Tratamentele nemedicamentoase</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienodietetic. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomandări privind modificarea regimului igienodietetic.
<p>3.2. Tratamentele medicamentoase (capitolul 1.6.2)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamentele medicamentoase nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung, doar <i>transplantul hepatic</i> rămîne a fi singura soluție terapeutică eficientă. • Acidul ursodeoxicolic. • Glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon). • Imunosupresive (Azatioprina, Ciclosporina). • Preparatele medicamentoase ameliorează testele biochimice și scorul histologic, dar nu și tabloul clinic, aspectul colangiografic, progresia bolii sau supraviețuirea. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea strategiei de tratament în funcție de manifestările clinice. • Supravegherea eventualelor complicații. • Supravegherea reacțiilor adverse ale medicamentelor.
<p>4. Supravegherea (capitolul 1.7)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog-pediatru, hepatolog, pediatru și medicul de familie. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se va elabora un plan individual de supraveghere, în funcție de evoluția colangitei sclerozante primare.

B.3. Nivel consultativ specializat

Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
-----------------------	-------------------	---

I	II	III
1. Profilaxia		
1.3. Profilaxia primară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de profilaxie primară la moment pentru colangita sclerozantă primară nu se întreprind. 	<ul style="list-style-type: none"> • Măsurile de profilaxie primară nu se întreprind.
1.2. Profilaxia secundară (capitolul 1.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Profilaxia secundară este direcționată spre preîntâmpinarea factorilor de risc și favorizanți ce induc complicațiile. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea principiilor tratamentului nemedicamentos.
1.3. <i>Screening</i> -ul (capitolul 1.4)	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Screening</i>-ul primar în colangita sclerozantă primară nu se efectuează. 	<ul style="list-style-type: none"> • Metode de <i>screening</i> în colangita sclerozantă primară nu există.
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară (capitolul 1.5.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Anamneza este importantă în stabilirea eventualelor cauze implicate, debutul manifestărilor clinice și evoluția colangitei sclerozante primare. • Manifestările clinice pentru colangită sclerozantă primară sunt caracterizate prin: durere în hipocondrul drept, sindrom febril, icter, fatigabilitate. • Investigațiile inițiale de laborator în colangita sclerozantă primară trebuie să includă: hemograma desfășurată, sumarul urinei, testele biochimice (FA, GGTP, bilirubina cu fracțiile ei, ALAT, ASAT). • Diagnosticul de colangită sclerozantă primară se confirmă prin prezența unui tablou clinic și teste biochimice de colestază cronică (peste 3 luni) și confirmat de colangiografia endoscopică retrogradă. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor de risc. • Examenul clinic. • Diagnosticul diferențial. • Investigații paraclinice obligatorii. <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Investigații paraclinice recomandabile.
I		
II		
III		
2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării (capitolul 1.5.3)	<ul style="list-style-type: none"> • Colangiografia endoscopică retrogradă rămâne „standardul de aur” în stabilirea diagnosticului de colangită sclerozantă primară. • Posibilitatea preluării biopsiilor, pentru elucidarea stadiului de evoluție. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Toți pacienții cu suspecție la colangită sclerozantă primară vor fi îndreptați la consultația gastroenterologului pediatru și hepatologului. • Evaluarea criteriilor pentru spitalizare.
3. Tratamentul		
3.1. Tratamentul nemedicamentos	<ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienodietetic. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Recomandări privind modificarea regimului igienodietetic.
3.2. Tratamentul medicamentos (capitolul 1.6.2)	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul medicamentos nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung, doar 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea strategiei de tratament în funcție de manifestările

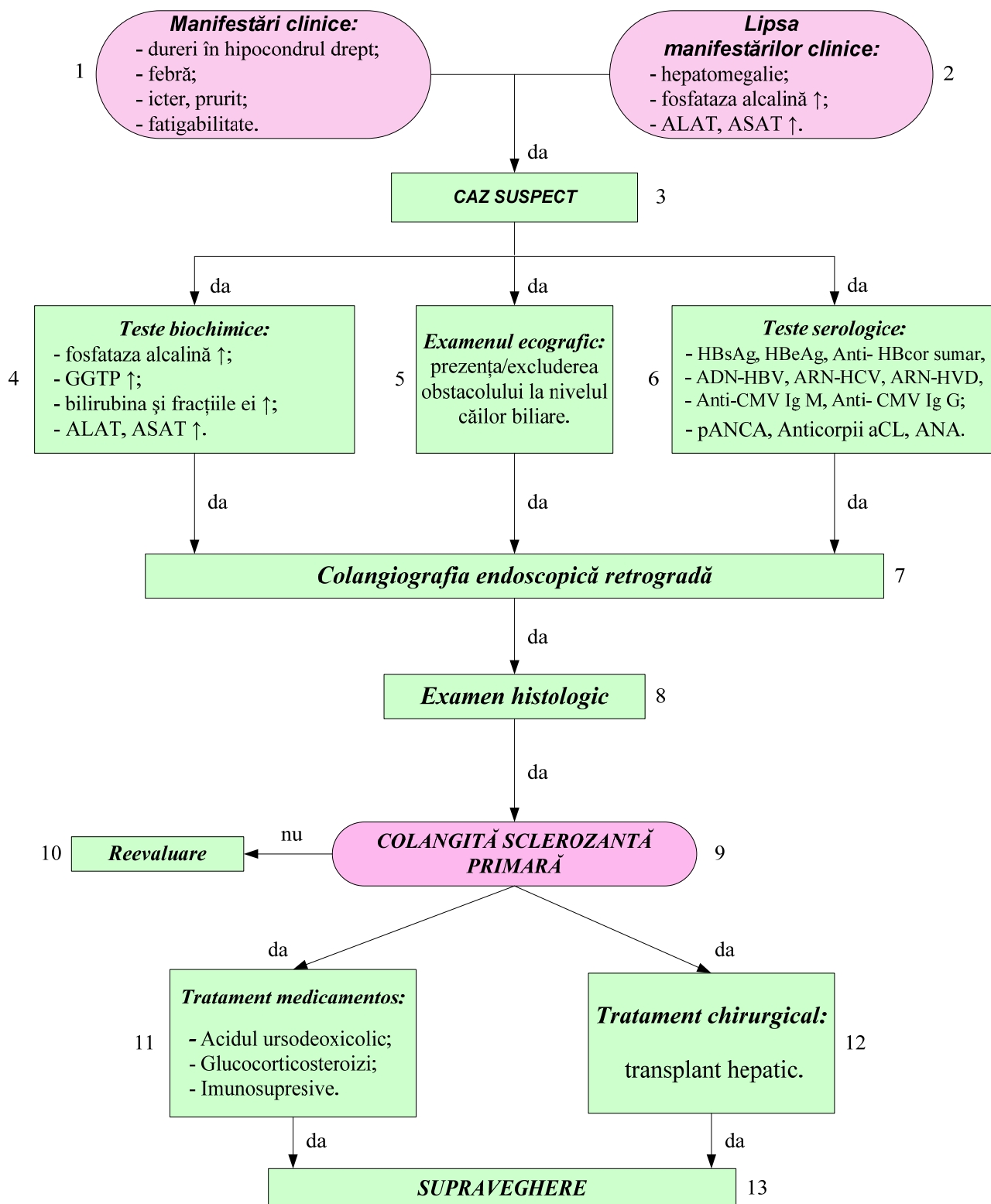
	<p><i>transplantul hepatic</i> rămîne a fi singura soluție terapeutică eficientă.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Acidul ursodeoxicolic. • Glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon). • Imunosupresive (Azatioprina, Ciclosporina). • Preparatele medicamentoase ameliorează testele biochimice și scorul histologic, dar nu și tabloul clinic, aspectul colangiografic, progresia bolii sau supraviețuirea. 	<p>clinice;</p> <ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea eventualelor complicații; • Supravegherea reacțiilor adverse ale medicamentelor.
<p>4. Supravegherea (capitolul 1.7)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog-pediatru, hepatolog, pediatru și medicul de familie. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se va elabora un plan individual de supraveghere, în funcție de evoluția colangitei sclerozante primare.

<i>B.4. Nivel de asistență medicală spitalicească</i>		
Descriere (măsur)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
<p>1. Spitalizare</p>	<p>Spitalizarea este necesară pentru efectuarea intervențiilor și procedurilor diagnostice și terapeutice care nu pot fi executate în condiții de ambulator (tomografia computerizată, colangiografia endoscopică retrogradă, colangiografia prin rezonanța magnetică nucleară etc.).</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Criteriile de spitalizare.
<p>2. Diagnosticul</p> <p>2.1. Confirmarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul de colangită sclerozantă primară se confirmă prin prezența unui tablou clinic și teste biochimice de colestază cronică (peste 3 luni) și confirmat de colangiografia endoscopică retrogradă. • Investigațiile inițiale de laborator în colangita sclerozantă primară trebuie să includă: hemograma desfășurată, sumarul urinei, testele biochimice (FA, GGTP, bilirubina cu fracțiile ei, ALAT, ASAT). • Examenul serologic (p ANCA, CIC, PCR) în cazul prezenței bolilor inflamatorii intestinale. • Markerii hepatitelor virale B, C (HBsAg, HBeAg, Anti-HBcor sumar, Anti-HCV; ADN-HBV, ARN-HCV, ARN-HVD), evaluarea anticorpilor la citomegalovirus 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor de risc. • Examenul clinic. • Diagnosticul diferențial. • Investigații paraclinice obligatorii. <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Investigații paraclinice recomandabile.

	<p>(Anti-CMV Ig M, Anti-CMV Ig G) pentru diagnostic diferențial;</p> <ul style="list-style-type: none"> • Colangiografia endoscopică retrogradă constituie examinarea de elecție în confirmarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară; • Examenul histologic apreciază stadiul de evoluție. 	
3. Tratamentul		
3.1. Tratamentul nemedicamentos (capitolul 1.6.1)	<ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienodietetic. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienodietetic. • Regim de staționar, care implică restricția activității fizice.
3.2. Tratamentul medicamentos (capitolul 1.6.2)	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul medicamentos nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung, doar <i>transplantul hepatic</i> rămâne a fi singura soluție terapeutică eficientă. • Acidul ursodeoxicolic. • Glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon). • Imunosupresive (Azatioprina, Ciclosporina). • Preparatele medicamentoase ameliorează testele biochimice și scorul histologic, dar nu și tabloul clinic, aspectul colangiografic, progresia bolii sau supraviețuirea. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea strategiei de tratament în funcție de manifestările clinice. • Supravegherea eventualelor complicații. • Supravegherea reacțiilor adverse ale medicamentelor.
4. Externarea	<ul style="list-style-type: none"> • Durata aflării în staționar poate fi 14-21 zile, în funcție de evoluția bolii, complicații și de eficacitatea tratamentului. 	<p>Extrasul obligatoriu va conține:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ diagnosticul precizat desfășurat; ✓ rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat; ✓ recomandări explicite pentru pacient; ✓ recomandări pentru medicul de familie. <p>OBLIGATORIU:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aplicarea criteriilor de externare. • Elaborarea planului individual de supraveghere în funcție de evoluția bolii, conform planului tip de supraveghere. • Oferirea informației pentru pacient (<i>Ghidul pacientului, Anexa 1</i>).

C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C 2.1. Managementul de conduită a copiilor cu colangită sclerozantă primară



LEGENDĂ

condiție

soluție

C.1.1. Clasificarea colangitei sclerozante primare

Caseta 1. Clasificarea histologică, conform sistemului de stadializare Ludwig

- I Stadiul portal** – hepatită portală, leziuni degenerative în celulele epitelului ductelor biliare, fibroză periductală.
- II Stadiul periportal** – fibroză și inflamație periportală, proliferare ductulară și/sau ductopenie.
- III Stadiul septal** – fibroză septală și necroză în punți.
- IV Stadiul cirotic** – ciroză biliară.

C.1.2. Factorii etiologici și de risc

Caseta 2. Factorii favorizanți în dezvoltarea colangitei sclerozante primare

- **Predispoziția genetică**
 - este relevantă prezența HLA B8, DR3, DR2, DR17 și agregarea familială;
 - 70 -80 % asociere cu haplotipurile HLA B8, DR3, DR2, Drw52a;
 - haplotipul HLA-B8/DR3 este asociat cu *boli autoimune*:
 - 25 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară suferă de cel puțin o maladie autoimună, (cu excepția ficatului și colonului);
 - Diabet zaharat tip I;
 - Miastinia gravis;
 - Tiroidita autoimună.
- **Asocierea cu boli inflamatorii intestinale**
 - asocierea colangitei sclerozante primare cu BII este variabilă;
 - 23 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară au BII, în Japonia;
 - 75-90 % dintre pacienți cu BII fac colangită sclerozantă primară, iar dintre acestea:
 - 87 % au rectocolită ulcerohemoragică;
 - 13 % boala Crohn, în pofida acestor date, evoluția BII nu este determinată de colangita sclerozantă primară.
 - circa 80 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară din nordul Europei și SUA au concomitent BII, în timp ce în sudul Europei numai 50 % din pacienți, iar în Asia 35 % cazuri;
 - majoritatea pacienților cu BII asociate cu colangită sclerozantă primară au rectocolită ulcero-hemoragică, deși Kaplan *et al.* au raportat:
 - 38,8 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară din Canada au boala Crohn, față de doar 5,7 – 13,6 % raportate în alte studii.
 - pentru elucidarea discordanței expuse, s-a semnalat că prevalența bolii Crohn în Alberta a fost de 1,5 ori mai mare decât prevalența rectocolitei ulcerohemoragice, în timp ce rectocolita ulcerohemoragică este mai răspândită decât boala Crohn în restul lumii;
 - bariera anormală a mucoasei colonice poate conduce la bacteriemie portală sau absorbție anormală de metaboliți toxici sau acizi biliari;
 - un studiu pe șobolani a argumentat că bacteriemia induce o afectare hepatobiliară similară cu colangita sclerozantă primară. Aceasta este mediată de activarea celulelor Kupffer, prin eliberarea de citokine proinflamatorii, cum ar fi TNF- α .
- **Vîrsta**
 - pondere maximală la pubertate.
- **Sex**
 - raportul bărbați/femei este în corelație cu prezența sau lipsa BII, astfel pacienții cu colangită sclerozantă primară, dar fără BII sunt de genul feminin și invers asocierea BII ține de genul masculin (circa în 70 % cazuri).

- **Factorii virali**
 - *Reovirus* și *Citomegalovirus* (ipoteză neargumentată).
- **Factorul toxic:** hepatotoxicitatea acidului litocolic produs de flora bacteriană din colon în formele avansate de rectocolită hemoragică.
- **Anomaliile imunoreglării din colangita sclerozantă primară**
 - 25 % dintre pacienții cu colangită sclerozantă primară au cel puțin o maladie autoimună (excepție: afecțiunea hepatică și intestinală).
 - *Imunitatea mediată umoral:*
 - hipergamaglobulinemie;
 - creșterea Ig M;
 - autoanticorpi antineutrofilici citoplasmatici;
 - anticorpi antinucleari;
 - creșterea CIC;
 - creșterea fracțiunilor complementului C3d și C4d.
 - *Imunitatea mediată celular:*
 - scăderea limfocitelor circulante CD8;
 - creșterea numărului de limfocite T în spațiul port;
 - scăderea numărului total de limfocite T circulante;
 - creșterea în circulație a raportului CD4/CD8;
 - creșterea numărului de limfocite B circulante;
 - inhibarea migrației leucocitelor în prezența de antigen biliar;
 - exprimare aberantă de HLA DR de clasă a II-a de către celulele epitelului biliar.
- **Alcoolul** este argumentat a fi un factor de risc independent pentru dezvoltarea colangiocarcinomei la pacienții cu colangită sclerozantă primară.

C.1.3. Profilaxia

Caseta 3. Profilaxia colangitei sclerozante primare la copii

Măsurile de *profilaxie primară* pentru colangita sclerozantă la copil nu se întreprind.

Profilaxia secundară constă în:

- evaluarea în dinamică a copiilor cu afecțiuni patologice predispozante către colangita sclerozantă primară;
- tratarea promptă a bolilor infecțioase, a tulburărilor gastrointestinale, a stărilor septice;
- atenție deosebită necesită pacienții cu obezitate, anomalii ale veziculei biliare și căilor biliare extrahepatice;
- respectarea regimului igienodietetic;
- evitarea stărilor psihoemoționale și a stresului.

C.1.4. Screening-ul

Caseta 4. Screening-ul colangitei sclerozante primare la copii

- *Screening* primar al colangitei sclerozante primare la copil nu există.
- *Screening*-ul copiilor diagnosticați cu colangită sclerozantă primară prevede monitorizarea răspunsului la tratament și prezența complicațiilor.

C.1.5. Conduita pacientului

C.1.5.1. Anamneza

Caseta 5. Repere anamnestice pentru diagnosticul colangitei sclerozante primare la copii

- **Manifestări clinice**
 - dureri în hipocondrul drept;
 - icter, prurit;
 - febră/subfebrilitate/frisoane;
 - diaree, scaune acolice;
 - greață, vărsături;
 - fatigabilitate cronică.
- **Descrierea durerii**
 - caracterul durerii, durata;
 - sediul durerii, iradierea;
 - intensitatea;
 - fenomene asociate;
 - răspunsul la tratament.
- **Anamnestical morbid**
 - boli inflamatorii intestinale;
 - anomalii de dezvoltare a sistemului hepatobiliar;
 - maladii autoimune;
 - maladii gastrointestinale;
 - maladii metabolice.
- **Factorul infecțios**
 - virali;
 - bacterieni.
- **Deprinderi vicioase**
 - tabagismul activ/pasiv;
 - consumul de cafea/alcool/droguri.

C.1.5.2. Examenul clinic

Caseta 6. Formele clinice ale colangitei sclerozante primare

- *Asimptomatică* – stabilindu-se ocazional nivelurile crescute ale testelor hepatice sau hepatomegalie, invocând un diagnostic prezumtiv pentru colangita sclerozantă primară.
- *Simptomatică* – oboseală, prurit, dureri abdominale, febră de origine necunoscută, icter intermitent sau pierderea în greutate. Unii pacienți pot prezenta simptomatologia hepatitei cronice sau ciroză.
- *Pacienții cu coleastăză* – prurit, icter, febră, diaree.
- *Pacienții cu ciroză* – hipertensiune portală, inclusiv ascită, hemoragii a varicelor esofagiene și splenomegalie.
- *Particularități:*
 - persistența icterului după remiterea episodului acut indică evoluție severă;
 - la examenul fizic primar circa 55 % dintre pacienți au hepatomegalie și 30 % au splenomegalie.

Notă: În 1877, Charcot a descris triada clasică pentru colangită (durere, febră și icter), ca ulterior Reynolds să completeze lista, cu încă două manifestări: tulburări psihice și sepsis.

Caseta 7. Semne de alarmă în colangita sclerozantă primară la copii

- colică biliară;
- pierderea în greutate;
- hipertensiune portală;
- hemoragii a varicelor esofagiene;
- splenomegalie.

C.1.5.3. Investigații paraclinice

Caseta 8. Examenul ecografic în colangita sclerozantă primară

- **Avantaje:**
 - metodă neinvazivă și non-iradiantă, ceea ce permite efectuarea de câte ori se impune;
 - examinarea inițială obligatorie la pacienții cu icter și dureri abdominale;
 - permite vizualizarea ducturilor dilatate intrahepatice și extrahepatice;
 - rolul primordial este de a exclude obstacolul la nivelul căilor biliare;
 - vizualizează imagini ale altor organe adiacente (ficat, aortă, pancreas);
 - este accesibilă la preț și ușor de efectuat din punct de vedere tehnic.
- **Dezavantaje:**
 - rezultat fals-negativ în 50 % cazuri, fiind o examinare nespecifică pentru colangita sclerozantă primară.

NOTĂ: la fel ca și examenul ecografic, tomografia computerizată nu este specifică pentru colangita sclerozantă primară și nu poate confirma sau infirma diagnosticul.

Caseta 9. Colangiografia endoscopică retrogradă în colangita sclerozantă primară la copil

- **Avantaje:**
 - „standardul de aur” în stabilirea diagnosticului de colangită sclerozantă primară;
 - posibilitatea preluării biopsiilor.
- **Dezavantaje:**
 - manevră cu grad de invazivitate relativ mare;
 - rata complicațiilor de 4-16 %:
 - complicații severe 4-5 %;
 - mortalitate între 0 și 1 %.
- **Complicații:**
 - pancreatita; - perforația; - colecistita.
 - hemoragia; - colangita bacteriană;
- **Indicații:**
 - Stabilirea diagnosticului,
 - Aprecierea: - extinderii procesului inflamator,
 - gradului de severitate,
 - complicațiilor,
 - răspunsului la tratament.
 - Screening pentru colangiocarcinom.
- **Precauții:**
 - boli pulmonare severe;
 - malformații cardiace decompensate cu insuficiență cardiacă NYHA III-IV;
 - prezența implanturilor (se va face profilaxia cu antibiotice);
 - beneficiul în vederea diagnosticului este esențial și depășește cu mult riscurile.
- **Anestezia:**
 - intravenoasă, nu se intubează pacientul ca la o operație clasică;
 - de scurtă durată,
 - are rolul de a relaxa și a induce somnolența cu amnezie retrogradă (pacientul nu-și amintește ce s-a întâmplat pe parcursul examinării).

• **Pregătiri generale:**

- 6 ore înainte de examinare – post;
- consiliere psihologică;
- hemoleucograma;
- grupa sangvină;
- teste de coagulare.

Caseta 10. Colangiografia endoscopică retrogradă în colangita sclerozantă primară la copil

- stenoze multifocale scurte și anulare (sau extinse și confluențe în formele avansate ale bolii) separate de dilatări;
- diminuarea ramificațiilor biliare intrahepatice (aspect de „arbore mort”);
- iregularități parietale (mai frecvent pe căile biliare extrahepatice);
- imagine pseudoventriculară a căii biliare principale.

Caseta 11. Examenul histologic în colangita sclerozantă primară la copil

Stabilirea stadiului histologic a colangitei sclerozante a fost în mod constant eficient la estimarea ratei de supraviețuire, cel mai probabil din cauza unei mari variabilități de prelevare a probelor de biopsie hepatică.

Este important de menționat că nu există leziuni histologice specifice pentru colangita sclerozantă, însă se pot determina:

- fibroză concentrică peribiliară (buzunar fibros) și/sau,
- infiltrat inflamator portal peribiliar (pericolangită);
- fibroză portală mai mult sau mai puțin densă;
- semne de coleastă, infiltrat inflamator portal limfocitar polimorf;
- proliferarea ducturilor biliare;
- în cazul colangitei sclerozante primare asociate sau nu cu BII frecvent este prezent un infiltrat portal inflamator dens, afectând și parenchimul adiacent realizând aspectul unei hepatite cronice active autoimune;
- în stadiile evolutive tardive sunt prezente semne de ciroză biliară, fără caracter specific.

Notă: Absența leziunilor histologice evocatoare nu exclude diagnosticul de colangită sclerozantă.

În 1981, Ludwig *et al.* descriu 4 etape a colangitei sclerozante primare:

- I. hepatită portală cu degenerarea căilor biliare cu infiltrat inflamator;
- II. extinderea procesului în zona periportală;
- III. fibroză și necroză;
- IV. ciroză.

Notă: Modificările histologice caracteristice sunt remarcate în doar aproximativ 10 % din biopsii.

Tabelul 1. Examinări de laborator pentru stabilirea colangitei sclerozante primare la copii

Examinarea paraclinică	Rezultatele scontate
Testele biochimice	<ul style="list-style-type: none"> - Fosfataza alcalină- ↑; - ALAT, ASAT – ↑; - Bilirubina directă – ↑; - GGTP și LDH - ↑; - Proteina generală N, ↓; - Albumina – N, ↓; - Timpul de coagulare-N, ↑; - Fibrinogenul- ↓, - Protrombina.-N, ↓. - Glucoza – pentru diferențiere diagnostică.
Grupa sanguină , Rh	
Examenul sumar de sânge	<ul style="list-style-type: none"> - Hemoglobina – N, ↓; - Leucocite – ↑, cu deviere spre stînga; - VSH – ↑.
Examenul coproparazitologic	- pentru diagnosticul invaziei de helminți.
pANCA Anticorpii aCL ANA	<ul style="list-style-type: none"> - prezent în 87 % cazuri în colangita sclerozantă primară. - în 66 % cazuri. - în 53 % cazuri.
Ig G, Ig M	- elevate în cazul colecistocolangitelor cu dereglări imune.
Teste serologice	<ul style="list-style-type: none"> - HbsAg, HbeAg, Anti- Hbcor sumar, Anti-HCV; - ADN-HBV, ARN-HCV, ARN-HVD; - Anti-CMV Ig M, Anti-CMV Ig G.
Teste imunologice	<ul style="list-style-type: none"> - γ – globuline ↑; - Ig M - ↑; - CIC - ↑; - C3d, C4d - ↑; - limfocitele circulante CD8 - ↓; - numărului total de limfocite T circulante - ↓; - raportul CD4/CD8 - ↑; - limfocite B circulante - ↑.

Tabelul 2. Examinările clinice și paraclinice în cadrul asistenței medicale (AM) primare, specializată de ambulator și spitalicească

	AM primară	AM spitalizată de ambulator	AM spitalicească
<i>Examenul ecografic</i>		O	O
<i>Examenul histologic</i>			O
<i>Scintigrafia sistemului hepatobiliar</i>		R	O
<i>Tomografia computerizată</i>		R	O
<i>Analiza generală a sîngelui</i>	O	O	O
<i>Analiza generală a urinei</i>	O	O	O
<i>Coprograma</i>	O	O	O
<i>Examenul coproparazitologic</i>	O	O	O
<i>FA</i>		O	O
<i>GGTP</i>		O	O
<i>ALAT, ASAT</i>	O	O	O

<i>Bilirubina</i>	O	O	O
<i>Albumina</i>		O	O
<i>Proteina generală</i>		O	O
<i>Teste serologice</i>		R	R
<i>Teste imunologice</i>		R	R
<i>Glucoza</i>		O	O

Legendă: O – obligatoriu, R - recomandabil

C.1.5.4. Diagnosticul diferențial în colangita sclerozantă primară la copii

Caseta 12. Diagnosticul diferențial al colangitei sclerozante primare cu alte patologii	
<ul style="list-style-type: none"> - taumatismele vasculare abdominale; - traumatisme biliare; - colangita; - ciroza biliară primitivă; - hepatita cronică autoimună activă; - colangita sclerozantă secundară; - hepatite virale, coleastă; - boala Caroli; - stricturi biliare. 	<ul style="list-style-type: none"> - chistul coledocian; - colecistita alitiazică; - abces hepatic (piogen, amebian); - coledocolitiază; - virusul imunodeficienței umane; - histiocitoza; - mucoviscidoza; - fibroza congenitală hepatică; - colangiocarcinoma.

C.1.6. Tratamentul colangitei sclerozante primare la copii

Caseta 13. Tipurile de tratament în colangita sclerozantă primară la copii
<ul style="list-style-type: none"> • Tratament nemedicamentos; • Tratament medicamentos: <ul style="list-style-type: none"> - tratamentul patologiei de bază; - tratamentul colestazei (vezi <i>Protocolul clinic național „Colestaza la copil”</i>); - tratamentul complicațiilor. • Tratament chirurgical.

C.1.6.1. Tratamentul nemedicamentos

Caseta 14. Produse alimentare <u>permise</u> în colangita sclerozantă primară
<ul style="list-style-type: none"> - Carne fără grăsime, de vacă, vițel, pasăre, iepure de casă; - Pește alb slab; - Lactate: smântână, frișcă, brânză proaspătă de vaci; - Făinoase: griș, orez, fulgi de ovăz, paste făinoase, pâine, cozonac uscat, biscuiți; - Dulciuri: zahărul sau mierea sunt permise în cantitate mică, adăugate în ceai; - Legume și zarzavaturi fragede, cu celuloză moale: morcovi, dovlecei, spanac, salată verde, cartofi (fierți, copti sau pireu, dar nu prăjiți); - Băuturi: ceaiuri, apă minerală plată (neacidulată).
NOTĂ: ca și în alte tulburări colestatice este necesar asigurarea unui regim alimentar suplimentat

cu vitamine liposolubile (vitaminele A, D, E, K) pentru susținerea aportului nutrițional adecvat și asigurarea creșterii conform vârstei.

Caseta 15. Produse alimentare interzise în colangita sclerozantă primară

- **Carne** grasă, sărată, afumată, mezeluri, bulionul din carne, vînat;
- **Pește** gras, sărat, afumat, conserve de pește;
- **Lactate**: brînzeturi fermentate, sărate;
- **Grăsimi**: untură, slănină, maioneză;
- **Făinoase**: pîine prăjită, pîine neagră;
- **Dulciurile**: ciocolată, cacao, aluaturile dospite proaspete, foietajele, prăjiturile cu cremă;
- **Zarzavaturi**: crude, zarzavaturi fibroase, cu celuloză dură (castraveți, ridiche, sfeclă, varză albă, varză roșie, fasole uscată, mazăre uscată, ciuperci, vinete, roșii, murături, legume (ceapă, usturoi, ardei iute);
- **Condimente**: piper, hrean, muștar, dafin;
- **Băuturi**: alcool, cafea.

C.1.6.2. Tratamentul medicamentos

Caseta 16. Obiectivele tratamentului medicamentos în colangita sclerozantă primară

Tratamentul pacienților cu colangită sclerozantă primară ar trebui să fie direcționat spre gestionarea următoarelor stări:

- colestaza cronică cu prurit și malabsorbție;
- ciroza și hipertensiunea portală;
- complicațiile, cum ar fi: stricturile, litiaza biliară și colangita ascendentă bacteriană;
- maladiile asociate: BII sau alte boli autoimune;
- terapia antalgică și antispastică prin cuparea sindromului dolo;
- stagnarea procesului de fibrozare.

NOTĂ: Numeroase preparate medicamentoase (prednisolon, azatioprină, budesonidă, metotrexat, ciclosporină, pentoxifilina și antibiotice) au fost administrate în tratamentul colangitei sclerozante primare, dar nici unul nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung; **transplantul hepatic rămîne a fi singura soluție terapeutică eficientă.**

Caseta 17. Terapia biliară în colangita sclerozantă primară

➤ **Acidul ursodeoxicolic**

Proprietăți farmacologice:

- este un constituent normal al bilei umane, dar conținut în concentrații mici;
- inhibă absorbția intestinală a colesterolului, sinteza hepatică și secreția acestuia prin bilă;
- acțiune hepatoprotectoare directă și coleretică, interacționînd cu structurile membranare lipofile;
- reduce indicele litogen al bilei și crește concentrația acizilor biliari în ea;
- suprimă reacțiile imune patologice din ficat;
- nu este toxic și poate fi administrat pe termen lung;
- sinteza hepatică a colesterolului predomină în orele nocturne, de aceea se impune administrarea lui înainte de somn;
- durata solubilizării calculilor de colesterol constituie 6-24 luni;
- dacă după 12 luni de la administrarea preparatului dimensiunile calculilor nu se micșorează tratamentul se anulează.

Efectul terapeutic:

- necesită verificare lunară în primele 3 luni;
- apoi trimestrial prin aprecierea nivelului seric al FA, ALAT, ASAT, GGTP;
- o dată la 6 luni examenul ecografic.

Forma de livrare:

- capsule 250mg.

Doza:

- 10-15 mg/kg corp/zi, *per os*, divizate în 2-3 prize.

Reacții adverse:

- foarte rar diaree, calcinarea căilor biliare.

Contraindicații:

- hipersensibilitate;
- afecțiuni acute ale veziculei biliare și căilor biliare.

Interacțiuni:

- colestiramina și antiacidele cu aluminiu leagă acidul ursodeoxicolic în intestin, îi reduc absorbția și eficacitatea.

Caseta 18. Administrarea glucocorticoizilor în colangita sclerozantă primară

➤ **Prednisolon:**

Proprietăți farmacologice:

- analog sintetic al cortisolului;
- efect antiinflamator, antiergic și antiexudativ de 4 ori mai mare decât al cortisolului;
- inhibă proliferarea țesutului conjunctiv, inhibă hialuronidaza, micșorează permeabilitatea capilarelor;
- manifestă efecte metabolice profunde și variate, modifică răspunsul imun al organismului la diverși stimuli.

Indicații:

- colangita sclerozantă primară.

Forma de livrare:

- comprimate 5 mg;
- soluție injectabilă 25, 30 mg/ml.

Doza:

- 0,05 – 2 mg/kg corp/zi, *per os*;
- doza maximă – 40-60 mg/zi.

Schema de administrare:

- doza zilnică se împarte în 3 prize:
 - ora 7.00 - ½ din doza zilnică;
 - ora 10.00 - ¼ din doza zilnică;
 - ora 13.00 - ¼ din doza zilnică;
- scădere la 4-6 săptămâni;
- scăderea dozei se face treptat, cu câte 2,5 mg la 5-7 zile, dar numai degrabă decât 3 zile.

Reacții adverse:

- leucopenie;
- acnee, erupții cutanate, prurit, echimoze, facies Cushingoid;
- osteopenie, inhibarea creșterii, hipertensiune;
- cefalee, depresie;
- greață, vomă, epigastralgie;
- poliurie, dureri lombare, artrite/artralgii.

Contraindicații:

- ulcer gastric și duodenal;
- psihoze, osteoporoză, diabet zaharat;

- insuficiență renală sau cardiacă;
- hipertensiune arterială;
- tuberculoză evolutivă;
- herpes, varicelă, perioadă de vaccinare antivariolică;
- boala Cushing;
- predispoziție la tromboembolie;
- sarcină, alăptare;
- micoze sistemice;
- hipersensibilitate la preparat.

Precauții:

- pe perioada tratamentului se recomandă un regim alimentar sărac în glucide și lipide, hipo-sau desodat, administrarea unui gastroprotector;
- vaccinările rămân fără efecte.

Caseta 19. Remediile Imunosupresive în colangita sclerozantă primară

➤ **Azatioprină:**

Proprietăți farmacologice:

- derivat de 6-mercaptopurină;
- antimetabolit imunosupresiv;
- inhibă sinteza ADN și ARN, proliferarea celulelor imunocompetente și răspunsul imun al celulelor-T.

Indicații:

- colangita sclerozantă primară.

Forma de livrare:

- comprimate filmate 50 mg.

Doza:

- *doza de inducere:* 2-5 mg/kg corp/zi per os, i/v;
- *doza de menținere:* 1-2 mg/kg/corp/zi per os, i/v.

Contraindicații:

- sarcina;
- hipersensibilitate la azatioprină și mercaptopurină.

Reacții adverse:

- supresia măduvei osoase, leucopenie 10 %, infecții;
- erupții cutanate, prurit, acnee, artrite/artralgii;
- mialgie, cefalee, depresie, anorexie;
- epigastralgie, greață, vomă, diaree;
- hepatită, pancreatită după 2-3 săptămâni de tratament.

➤ **Ciclosporină:**

Proprietăți farmacologice:

- inhibă reversibil limfocitele imunocompetente, predominant a limfocitelor T-helper, dar și T-supresor;
- inhibă producerea și eliberarea limfokinelor, inclusiv IL2 sau factorului de creștere a celulelor T;
- nu influențează migrația granulocitelor și macrofagelor sau celulelor tumorale, nu suprimă hematopoeza.

Indicații:

- colangita sclerozantă primară.

Forma de livrare:

- capsule 25, 50, 100 mg;

- soluție injectabilă 50mg/1ml, 250 mg/5ml;
- soluție buvabilă 100mg/1ml.

Doza:

- *doza inițială:* 14-18 mg/kg *per os*, cu 4-12 ore înainte de transplantul de organe;
- *doza inițială de alternativă:* 5-6 mg/kg i/v, cu 4-12 ore înainte de transplantul de organe;
- *doza de menținere:* 5-15 mg/kg *per os*, divizat în 2 prize;
- *doza de menținere de alternativă:* 2-10 mg/kg/zi i/v, divizată în 2-3 prize.

Reacții adverse:

- fatigabilitate, parestezie, polineuropatie motoră, tremor, convulsii, encefalopatie;
- hipertensiune arterială, boală ischemică a cordului, anemie, leucopenie;
- hipertrofie gingivală, scăderea apetitului, greață, vomă, diaree, gastroenterite, ulcer gastric, pancreatită, colită, mărirea nivelului bilirubinei și fermenților hepatici;
- dereglarea funcției renale, dismenoree și amenoree reversibilă, ginecomastie, bufeuri de căldură, hirsutizm;
- mărirea reversibilă a nivelului de lipide în ser, creșterea masei corporale, hiperglicemie, hiperuricemie, gută, hipercaliemie, hipomagneziemie;
- eritem, prurit cutanat, edemul feței;
- hipertermie, modificări maligne limfoproliferative.

Contraindicații:

- malabsorbție;
- infecții, Herpes zoster, varicelă;
- insuficiență renală;
- hipersensibilitate la ciclosporină.

Caseta 20. Medicația antispastică în colangita sclerozantă primară

➤ **Papaverină**

Proprietăți farmacologice

- acționează direct pe fibrele musculare netede, fără a influența transmiterea nervoasă;
- mușchii netezi sunt relaxați cu atât mai puternic, cu cât sunt mai contractați;
- relaxarea musculaturii vasculare, bronșice, gastrointestinale, biliare și a tractului biliar.

Forma de livrare:

- comprimate 10 mg, 20 mg, 40 mg;
- fiole de 2 ml cu soluție injectabilă 2 %.

Doza:

- < 12 ani: 0,2-0,3mg/kg corp/zi i/m, i/v de 1-2 ori/zi;
- > 12 ani: 10-20 mg de 1-2 ori/zi.

Reacții adverse:

- iritarea stomacului, afecțiuni hepatice (icter);
- tromboze la administrarea parenterală;
- tulburări vizuale, somnolență, oboseală;
- la administrarea intravenoasă rapidă: tahicardie, hiperemia feței, hipotensiune.

Contraindicații:

- bloc A-V complet, infarct miocardic recent;
- ictus cerebral recent, glaucom, hipersensibilitate.

Interacțiuni:

- scade efectul levodopei, nicotina scade efectul papaverinei;
- antiacidele scad iritația gastrică produsă de papaverină.

➤ **Drotaverina**

Proprietăți farmacologice

- spasmolitic miotrop de tip papaverinic, însă cu acțiune mai puternică și mai prelungită;
- relaxează musculatura netedă a organelor interne și a vaselor sangvine;
- inhibă fosfodiesteraza IV, prezentă în organele menționate dar nu și în inimă.

Forma de livrare:

- comprimate 40 mg, 80 mg;
- soluție injectabilă 40mg/2ml sau 2 %/2ml în fiole.

Doza:

- < 6 ani: 10-20 mg, *per os, i/m, i/v*, divizată în 1-2 prize;
- 6 – 12 ani: 20 mg, *per os, i/m, i/v*, divizată în 1-2 prize;
- > 12 ani: 40-80 mg, *per os, i/m, i/v*, divizată în 1-3 prize.

Reacții adverse:

- amețeli, palpitații, senzație de căldură, perspirație;
- la administrarea intravenoasă: hipotensiune, colaps, bloc A-V, aritmii, inhibiție respiratorie.

Contraindicații:

- hipersensibilitate la preparat.

Interacțiuni:

- scade efectul levodopei.

Notă: este contraindicată utilizarea preparatelor opiacee, deoarece induce spasmul sfincterului Oddi, agravând și mai mult fenomenul de coleastăz.

C.1.6.3 Tratamentul chirurgical

Caseta 21. Obiectivele tratamentului chirurgical în colangita sclerozantă primară la copii

- procedurile chirurgicale de drenaj (de exemplu, portoenterostomie, coledocoenterostomie) sunt neesențiale în managementul colangitei sclerozante primare:
 - constituie o procedură paliativă;
 - sunt asociate cu un risc crescut de colangită postoperator.
- transplantul de ficat este punctul strategic în gestionarea colangitei sclerozante primare și a fost argumentat cu succes în tratamentul copiilor:
 - rata de supraviețuire a pacienților ulterior transplantului hepatic, în cazul colangitei sclerozante primare cu o evoluție de 1-5 ani sa dovedit a fi de circa 90 %.

Caseta 22. Criteriile de spitalizare a copiilor cu colangită sclerozantă primară

- suspjecția diagnosticului de colangită sclerozantă primară necesită spitalizarea obligatorie a tuturor pacienților;
- în cazul stabilirii diagnosticului definitiv de colangită sclerozantă primară spitalizarea este obligatorie în situațiile:
 - agravarea manifestărilor clinice;
 - prezența semnelor de alarmă.

Caseta 23. Criteriile de externare a copiilor cu colangită sclerozantă primară

- ameliorarea manifestărilor clinice și de laborator;

- excluderea complicațiilor;
- răspuns la tratamentul medicamentos.

C.1.7. Supravegherea copiilor cu colangită sclerozantă primitivă

Caseta 24. *Supravegherea pacienților cu colangită sclerozantă primară*

- **Se vor respecta următoarele recomandări:**
 - respectarea regimului igienodietetic;
 - colaborare multidisciplinară: gastroenterolog, hepatolog, chirurg, endoscopist, radiolog;
 - examen ultrasonor la necesitate;
 - **examinare: trimestrială.**
- **Perioada de supraveghere va dura pe toată perioada copilăriei (vârsta de 18 ani).**

C.1.8. Complicațiile

Caseta 25. *Complicațiile colangitei sclerozante primare la copii*

- *Complicații secundare colestatice:* steatoză, deficiențe vitaminice A, D, E, K, hiperlipidemie, hipercolesterolemie;
- *Complicații în contextul cirozei hepatice:* insuficiență hepatică, hipertensiune portală;
- *Complicații specifice:* colangiocarcinom, litiază veziculară/coledocolitiază, colangita ascendentă, varice peristomale, cancer colorectal.
- colangiocarcinoma se dezvoltă la 10-15 % dintre pacienții adulți cu colangită sclerozantă primară;
- riscul de cancer colorectal sau de displazie este crescut la pacienții cu colită ulceroasă și colangită sclerozantă primară;
- pacienții care au suportat transplant hepatic sunt sensibili la o varietate largă de complicații secundare, ca urmare a imunosupresiei cronice:
 - 10-20 % colangită sclerozantă recurentă;
 - stricturi biliare, atât anastamotice cât și nonanastamotice.

Caseta 26. *Pronosticul colangitei sclerozante primare la copii*

- colangita sclerozantă primară se caracterizează printr-o evoluție lentă, insidioasă spre ciroză hepatică, ce-i conferă un pronostic nefavorabil;
- la pacienții adulți, perioada medie de supraviețuire de la momentul diagnosticului este de 9-11 ani, în absența transplantului hepatic;
- perioada medie de supraviețuire este mai mică pentru pacienții care sunt simptomatici la momentul diagnosticului;
- identificarea valorilor anormale a testelor funcției hepatice, la pacienții cu BII, a condus la diagnosticarea precoce de colangită sclerozantă primară și cu un pronostic mai favorabil;
- coexistența BII nu este un factor predictiv de un risc crescut de deces în colangita sclerozantă primară. BII pot fi asociate cu o supraviețuire posttransplantare înaltă;
- tratamentul optim al pacienților cu colangită sclerozantă primară rămâne o provocare, ce necesită o abordare multidisciplinară.

Cercetătorii de la clinica Mayo, efectuând un studiu analitic au elaborat un scor a ratei de supraviețuire pe termen lung (Mayo risk score), criteriile de calculare fiind:

- vîrsta pacientului,
- antecedente de hemoragii a varicelor esofagiene,
- nivelurile serice de albumină, bilirubină și ASAT.

Acest scor este un pas impunător în identificarea pacienților cu risc scăzut, moderat și major de supraviețuire. Scorul poate fi calculat online la adresa [11].

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

<i>D.1. Instituțiile de asistență medicală primară</i>	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie certificat; • asistentă medicală; • laborant.
	Dispozitive medicale: <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • taliometru; • panglica-centimetru; • tonometru; • fonendoscop; • oftalmoscop.
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • acidul ursodeoxicolic.
<i>D.2. Instituțiile/ secțiile de asistență medicală specializată de ambulator</i>	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic pediatru; • medic gastrolog; • medic hepatolog; • medic de laborator; • medic imagist; • medic funcționarist; • asistente medicale.
	Dispozitive medicale: <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • electrocardiograf; • ultrasonograf.
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • acidul ursodeoxicolic; • glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon).
<i>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de copii ale spitalelor raionale, municipale</i>	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic gastroenterolog pediatru certificat; • medic pediatru certificat; • medic gastrolog; • medic hepatolog; • medic de laborator; • medic imagist; • medic morfopatolog; • medic funcționarist; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: chirurg.
	Dispozitive medicale:

	<ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • tomograf computerizat; • rezonanța magnetică nucleară. <p>Examinări paraclinice:</p> <ul style="list-style-type: none"> • laborator clinic standard pentru determinarea: hemoleucogramei, sumarul urinei, indicilor biochimici (FA, GGTP, ASAT, ALAT, bilirubina și fracțiile ei, proteina totală, albuminemia, Ca, P), ionogramei (Na, K, Ca, Cl); • cabinet radiologic; • cabinet de diagnostic funcțional; • laborator radioizotopic; • laborator imunologic; • laborator virusologic; • laborator bacteriologic; • serviciul morfologic cu citologie. <p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • acidul ursodeoxicolic; • glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon); • imunosupresoare (Azatioprina, Ciclosporina).
<p><i>D.4. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de gastrologie ale spitalelor republicane</i></p>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • medic gastroenterolog pediatru certificat; • medic gastrolog; • medic hepatolog; • medic pediatru certificat; • medic de laborator; • medic imagist; • medic funcționalist; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: chirurg. <p>Dispozitive medicale:</p> <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • tomograf computerizat; • rezonanța magnetică nucleară. <p>Examinari paraclinice:</p> <ul style="list-style-type: none"> • laborator clinic standard pentru determinarea: hemoleucogramei, sumarul urinei, indicilor biochimici (FA, GGTP, ASAT, ALAT, bilirubina și fracțiile ei, proteina totală, albumina, Ca, P), ionogramei (Na, K, Ca, Cl); • cabinet radiologic; • cabinet de diagnostic funcțional; • laborator radioizotopic; • laborator imunologic; • laborator virusologic; • laborator bacteriologic; • serviciul morfologic cu citologie. <p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • acidul ursodeoxicolic; • glucocorticosteroizi (Prednisolon, Metilprednisolon);

- imunosupresoare (Azatioprina, Ciclosporina).

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

No	Scopul	Scopul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărătorul	Numitorul
1.	Depistarea precoce a pacienților cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară	1.1. Ponderea pacienților cu diagnosticul stabilit de colangită sclerozantă primară în prima lună de la apariția semnelor clinice	Numărul pacienților cu diagnosticul stabilit de colangită sclerozantă primară în prima lună de la apariția semnelor clinice, pe parcursul unui an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an.
2.	Ameliorarea examinării pacienților cu colangită sclerozantă primară	2.1. Ponderea pacienților cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, cărora li sa efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”	Numărul pacienților cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, cărora li sa efectuat examenul clinic, paraclinic și tratamentul obligatoriu conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an.
3.	Ameliorarea calității tratamentului pacienților cu colangită sclerozantă primară	3.1. Ponderea pacienților cu diagnosticul de colangita sclerozantă primară, care au beneficiat de tratament conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”	Numărul pacienților cu diagnosticul de colangita sclerozantă primară, care au beneficiat de tratament conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de colangita sclerozantă primară, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an.
4.	Creșterea numărului de pacienți cu colangită sclerozantă primară, supravegheați conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară.”	4. Proporția pacienților cu diagnosticul de colangită sclerozantă primară, care au fost supravegheați conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”, de către medicul de familie și specialist.	Numărul pacienților cu diagnosticul de colangita sclerozantă primară, care au fost supravegheați conform recomandărilor protocolului clinic național „Colangita sclerozantă primară la copil”, de către medicul de familie și specialist pe parcursul ultimului an x 100.	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de colangita sclerozantă primară, care se află la supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an.

BIBLIOGRAFIE

1. Lynette Gillis. Primary Sclerosing Cholangitis. eMedicine. Jun 19, 2009.
2. Vikas Khurana. Primary Sclerosing Cholangitis. eMedicine. Aug 28, 2009.
3. Ali Nawaz Khan. Primary Sclerosing Cholangitis Imaging. eMedicine. Jul 20, 2010.
4. Robert P Myers. Pericholangitis. eMedicine. Sep 13, 2010.
5. Jennifer Lynn Bonheur. Biliary Obstruction. eMedicine. Aug 29, 2009.
6. O. Chayouilleres. Cholangite sclérosante. Hôpital Saint-Antoine, Service d'Hépatologie, Centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires Paris, 2009.
7. K. Milcent. Cholangites sclerosantes de debut neonatal. Universite Rene Descartes - Paris, 2007.
8. J. Weismu, J. Wedemeyer, S. Kubicka, P. Strassburg, P. Manns. The challenges in primary sclerosing cholangitis – Aetiopathogenesis, autoimmunity, management and malignancy. *Journal of Hepatology* 48 (2008) S38–S57.
9. Chazouillères O, Housset C. Intrahepatic cholestasis. *Textbook of hepatology: from basic science to clinical practice* 3e. Oxford: Blackwell Publishing, 2007.
10. Feld JJ, Heathcote EJ (October 2003). "Epidemiology of autoimmune liver disease". *J. Gastroenterol. Hepatol.* 18 (10): 1118–28.
11. <http://www.mayoclinic.org/gi-rst/mayomodel3.html>

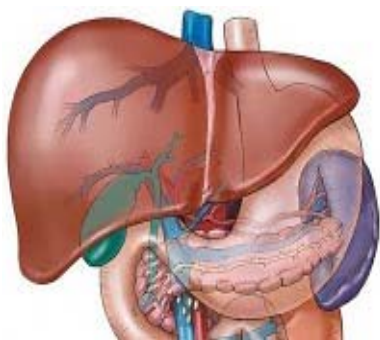
Anexa 1.

GHIDUL PACIENTULUI CU COLANGITĂ SCLEROZANTĂ PRIMARĂ

Introducere

Colangita sclerozantă primară este o maladie inflamatorie, fibrozantă primară a căilor biliare intra- și extrahepatice, cu evoluție spre ciroză biliară și insuficiență hepatică. O definiție dificilă, la fel ca însăși această boală. Probabil este pentru prima dată când auzi această noțiune, însă cu toate acestea sunt convinsă că despre ficat sau vezicula biliară, numită în popor și fierea ai auzit de nenumărate ori.

Pentru a înțelege mai bine ce se întâmplă îți propunem o mini-lecție de anatomie ?



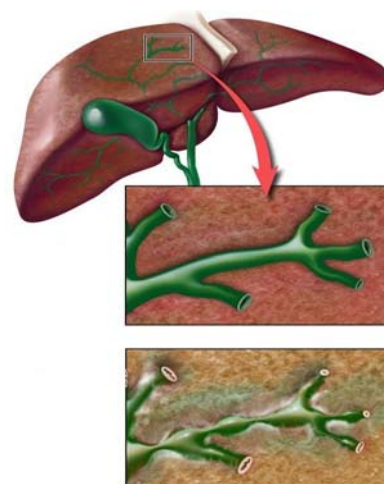
Sistemul biliar este compus din *canale hepatice, coledoc, vezicula biliară și canalul cistic*.

Vezicula biliară are formă de pară și e situată pe fața internă a ficatului. Funcția principală este depozitarea bilei, lichid galben-verzui, numit fierea, care participă la digerarea grăsimilor. Bila trece prin canalul cistic în canalul coledoc, apoi în duoden (intestin).

Din **ficat** iese canalul hepatic, care adună bila din căile biliare intrahepatice. Canalul hepatic se continuă prin canalul coledoc, iar la unirea dintre ele se găsește vezicula biliară, legată prin intermediul canalului cistic.

Ce are loc în colangita sclerozantă primară?

Afectiune hepatică cronică de cauză necunoscută, caracterizată prin inflamarea și obliterarea ducturilor biliare intra- și extrahepatice. În imagine alăturată sunt redată ducturile biliare în normă și fibrozante. Cicatricile hepatice care se formează devin severe și determină ciroza hepatică.



Cauzele apariției colangitei sclerozante primare

Colangita sclerozantă primară apare mai ales la persoanele cu **boli inflamatorii intestinale**, în circa 80 % cazuri, mai frecvent rectocolita ulcerohemoragică, însă în unele regiuni ale lumii se întâmplă a fi asociată cu boala Crohn.

Alte cauze ar putea fi de origine: bacteriană, virală, toxică.

Tinde să prezinte caracter familial, adică se caracterizează prin predispoziție genetică.

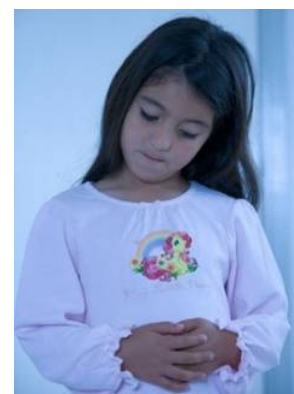


Cum se manifestă colangita sclerozantă primară la copii?

Colangita sclerozantă primară este o patologie foarte gravă, însă din nefericire în majoritatea cazurilor copiii nu au plângeri, astfel diagnosticul poate fi stabilit târziu.

Tabloul clinic a colangitei sclerozante primare:

- *asimptomatic* – la un examen medical de rutină se stabilește nivelurile crescute ale testelor hepatice sau creșterea în dimensiuni a ficatului, ce pune în gardă medicul pentru o examinare mai amplă.
- *simptomatic* – copiii vor manifesta: oboseală, prurit, dureri abdominale, febră de origine necunoscută, icter (ochi, pielea de nuanță galbenă) sau pierdere în greutate.



Cum se stabilește diagnosticul de colangită sclerozantă primară?



Pentru elucidarea diagnosticului de colangită sclerozantă primară sunt necesar de trecut mai multe etape. Să le parcurgem pas cu pas.



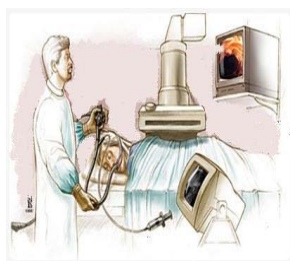
- Sunt mai multe boli care au aceleași manifestări clinice, din această cauză medicul va discuta cu copilul, cu părinții, pentru a elucidă anumiți factori, situații ce ar fi necesare ulterior.



- Medicul va începe examinarea propriu-zisă, adică va palpa abdomenul, pentru a determina: prezența durerilor, localizarea, intensitatea și iradierea lor. În colangita sclerozantă primară ficatul, splina pot fi mărite în dimensiuni din această cauză, medicul va examina minuțios aceste organe.

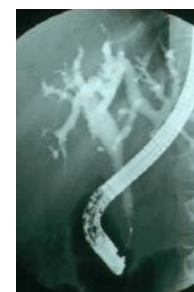


- Deși orice investigație pentru copil prezintă un stres psihologic, este necesar și obligatoriu de a efectua toate examinările de laborator indicate, de obicei în colangita sclerozantă primară medicul va indica: analiza generală a sîngelui, sumarul urinei, fosfataza alcalină, bilirubina, ALAT, ASAT, amilaza, etc. Obligativ copilul va fi examinat la markerii hepatici, pentru a exclude hepatita virală.



- **Examenul ecografic** nu este o investigație dureroasă, însă va pune în evidență date prețioase despre organele cavității abdominale, inclusiv: hepatomegalia, splenomegalia, prezența calculilor în vezicula biliară.

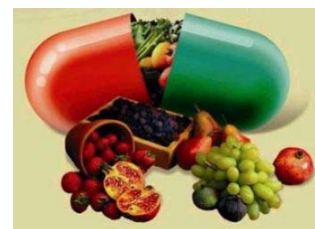
- **Colangiografia endoscopică retrogradă** o metodă neplăcută, invazivă, dar foarte importantă pentru stabilirea diagnosticului definitiv de colangită sclerozantă primară. Cu ajutorul unui instrument subțire, flexibil ce are o cameră de luat vederi în capăt, numit *endoscop* se ajunge la căile biliare, se examinează și totodată pot fi prelevate fragmente mici de țesut pentru analiza microscopică. În același timp se efectuează și examenul radiologic.



Regimul igienodietetic în colangita sclerozantă primară

Deja am vorbit că Colangita sclerozantă primară este o boala cronică, adică necesită urmarea unui tratament de lungă durată. Pe lângă toate lucrurile despre care vom discuta, este foarte important să-ți păstrezi calmul, să eviți stresurile de la școală și în colectivul de prieteni, pentru că asta îți poate agrava starea ta de sănătate.

Trebuie să știi că un bun prieten în tratamentul bolii, poate fi *regimul tău alimentar*.



Produse alimentare permise în colangita sclerozantă primară

- **Carne** fără grăsime, de vacă, vițel, pasăre, iepure de casă;
- **Pește** alb slab;
- **Lactate:** smântână, frișcă, brânză proaspătă de vaci;
- **Făinoase:** griș, orez, fulgi de ovăz, paste făinoase; pâine, biscuiți;
- **Dulciuri:** zahărul sau mierea sunt permise în cantitate mică, adăugate în ceai;
- **Fructe** bine coapte și fără sîmburi sau coajă;
- **Legume și zarzavaturi** fragede, cu celuloză moale: morcovi, dovlecei, spanac, salată verde, cartofi (fierți, copti sau pireu, dar nu prăjiți);
- **Băuturi:** ceaiuri, apă minerală plată (neacidulată).

Produse alimentare interzise în colangita sclerozantă primară

- **Carne** grasă, sărată, afumată, mezeluri, cârnați, bulion, vînat;
- **Pește** gras, sărat, afumat, conserve de pește;
- **Lactate:** brînzeturi fermentate, sărate;
- **Grăsimi:** untură, slănină, maioneză;
- **Făinoase:** pâine prăjită, pâine neagră;
- **Dulciurile:** ciocolată, cacao, alaturile dospite proaspete, foietajele, prăjiturile cu cremă;
- **Zarzavaturi:** crude, zarzavaturi fibroase, cu celuloză dură (castraveți, ridichi, sfeclă, varză albă, varză roșie, fasole uscată, mazăre uscată, ciuperci, vinete, roșii, murături, legume (ceapă, usturoi, ardei iute);
- **Fructe:** crude sau acre;
- **Condimente:** piper, hrean, muștar, dafin ;
- **Băuturi:** alcool, cafea.

Cum se tratează colangita sclerozantă primară?

Diverse medicamente au fost administrate în tratamentul *colangitei sclerozante primare*, dar nici unul nu s-a dovedit a avea efecte benefice convingătoare pe termen lung; **transplantul hepatic** rămîne singura opțiune terapeutică eficientă la bolnavii cu *colangită sclerozantă primară*.

În figurele alăturate este redat ficatul afectat și ficatul după transplant.





Tratamentul medicamentos în colangita sclerozantă primară

Din motivul că Colangita sclerozantă primară variază de la o persoană la alta, conduita de tratament se va alege individual, pentru fiecare pacient. Deci, medicul îți va recomanda medicamente în funcție de acuzele pe care le prezinți și rezultatele examenului paraclinic.

Tratamentul pruritului: colestiramină, fenobarbital.

Deficitul de vitamine liposolubile se corectează prin administrarea de vitamine A, D, E, K.

Deficitul de Calciu vitamina D și calciu.

Acid ursodeoxicolic ameliorează semnificativ rezultatele de laborator, dar nu și tabloul clinic, aspectul colangiografic, progresia bolii.

Agenți imunosupresivi și anti-fibrogenici: glucocorticosteroizii (predisolon), azatioprina și ciclosporina s-au dovedit fără efect benefic sau cel mult cu efect neconvingător.

Concluzie

Fii de acord: toate aceste lucruri îți pot părea stranii, dar pînă la urmă trebuie să știi că se pot face multe pentru a învinge!

Există persoane care pot și care vor să-ți vină în ajutor. Cel mai important ești tu. Și noi facem parte din persoanele, care sînt gata să te ajute. Dar totul depinde de tine. Ajuta-ne să te ajutăm.

Succes!!!