

<b>COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA</b>	
<b>Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 11 de 09/09/2019</b>	
<b>Medicamento</b>	<b>ÁCIDO URSODESOXICÓLICO</b>
<b>CID 10</b>	<b>K74.3</b>
<b>Apresentação</b>	150mg e 300mg (comprimido)
<b>Inclusão</b>	<p><b>Serão incluídos pacientes com diagnóstico de Colangite Biliar Primária, de ambos os sexos, que preencham pelo menos 2 de 3 dos seguintes critérios diagnósticos:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Elevação de enzimas colestáticas, especialmente da FA (Fosfatase Alcalina);</li> <li>2. Presença de AAM (Anticorpo Antimitocôndria) ou AAN (Anticorpo Antinúcleo) - (padrões específicos à imunofluorescência ou anti-gp210 e anti-sp-100 por Elisa);</li> <li>3. Evidência histológica de colangite destrutiva não-supurativa.</li> </ol> <p><b>Pacientes já em tratamento da doença e uso do medicamento:</b>  <b>Apresentar relatório médico com histórico, início da doença e tratamento, e exames anteriores ao tratamento que comprovem a doença. Anexar os exames Fosfatase alcalina e Gama-Glutamil-Transferase atuais.</b></p>
<b>Anexos Obrigatórios</b>	<p><b>Exames:</b>  Fosfatase alcalina, Gama-Glutamil-Transferase <b>E</b> segundo o critério de inclusão apresentado pelo paciente anexar também:  AMA - Anticorpo Antimitocondrial <b>E/OU</b>  AAN - Anticorpos Anti-nucleares (<i>imunofluorescência indireta, padrões nucleares tipo membrana nuclear e nuclear pontilhado com pontos isolados ou ELISA (anti-gp210 e anti-sp-100)</i>), <b>E/OU</b>;  Biópsia hepática mostrando colangite destrutiva não supurativa.</p>
<b>Administração</b>	<p>13 a 15mg/kg/dia VO (Dose única ou dividida em até quatro doses diárias).</p> <p><b>Interações Medicamentosas Importantes:</b>  Se uso concomitante de substâncias que inibem a absorção intestinal de ácidos biliares, como a colestiramina, colestipol ou antiácidos a base de alumínio, estas devem ser tomadas ao menos 02 horas antes ou após o Ácido Ursodesoxicólico.</p>
<b>Prescrição Máxima Mensal</b>	<p>310 cp (150mg)  155 cp (300mg)</p>
<b>Monitoramento</b>	<p>O paciente que não respondeu adequadamente deve ser avaliado em relação à adesão terapêutica e quanto à possibilidade de outros diagnósticos associados, tais como síndrome de sobreposição ou doença celíaca.</p> <p>Mais da metade dos pacientes, 60%, tratados apresentam melhora nos marcadores bioquímicos, a qual pode ser observada entre um e seis meses após o início, sendo que na maioria responde nos primeiros três meses.</p> <p>Alguns pacientes podem apresentar piora do quadro clínico no início do tratamento, por exemplo, piora do prurido ou diarreia. Neste caso, a dose do ácido ursodesoxicólico deve ser reduzida até a melhora dos sintomas e gradualmente aumentado de acordo com a tolerância do paciente.</p> <p>Em caso de persistência dos sintomas a terapia deve ser descontinuada.</p> <p>A resposta bioquímica ao tratamento é avaliada <b>após um ano</b>, depois do início do tratamento com testes bioquímicos hepáticos, mais especificamente FA e bilirrubina total, usando um dos critérios estabelecidos na Tabela abaixo.</p>

Monitoramento	Avaliação da resposta ao tratamento com Ácido Ursodesoxicólico em pacientes com CBP		
	Definições binárias qualitativas	Tempo (meses)	Falha ao tratamento
	Barcelona	12	Redução <40% na FA e FA $\geq 1$ x LSN
	Paris I	12	FA $\geq 3$ x LSN ou AST $\geq 2$ x LSN ou bilirrubina >1mg/dl.
	Roterdã	12	Bilirrubina $\geq 1$ x LSN ou albumina <1 x LSN.
	Toronto	24	FA >1,67 x LSN.
	Paris II	12	FA $\geq 1,5$ x LSN ou AST $\geq 1,5$ x LSN ou bilirrubina >1mg/dl.
	Sistema de escores contínuos	Tempo (meses)	Parâmetros de pontuação
	UK-CBP	12	Bilirrubina, FA e AST (ou ALT) em 12 meses. Albumina e contagem de plaquetas no <i>baseline</i> .
GLOBE	12	Bilirrubina, ALP, albumina, contagem de plaquetas em 12 meses. Idade no <i>baseline</i> .	
Legenda: FA: fosfatase alcalina; LSN: limite superior do normal; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase.			
Exclusão	<p>Pacientes que apresentarem pelo menos um dos critérios abaixo:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Alergia a ácido ursodesoxicólico ou a qualquer um dos componentes da formulação;</li> <li>- Úlcera péptica (gástrica ou duodenal) em fase ativa</li> <li>- Doença intestinal inflamatória e outras condições do intestino delgado, cólon e fígado, que possam interferir com a circulação entero-hepática dos sais biliares (ressecção ileal e estoma, colestase intra e extra-hepática, doença hepática grave);</li> <li>- Cólicas biliares frequentes;</li> <li>- Inflamação aguda da vesícula biliar ou trato biliar;</li> <li>- Oclusão do trato biliar (occlusão do ducto biliar comum ou um ducto cístico);</li> <li>- Contratilidade comprometida da vesícula biliar;</li> <li>- Cálculos biliares calcificados radiopacos;</li> <li>- Pacientes com intolerância a galactose, deficiência de Lapp lactase ou má absorção de glicose galactose</li> </ul> <p><b>CASOS ESPECIAIS:</b> Em GESTANTES, quando o tratamento medicamentoso for claramente necessário, o Hepatologista deve ser consultado e o tratamento deve ser individualizado.</p>		
Tempo de Tratamento	Deve ser realizado a longo prazo, por tempo indeterminado. Espera-se benefícios em termos de retardo ou interrupção da evolução da doença, quando realizado de maneira contínua.		
Validade dos Exames	Fosfatase alcalina e Gama-glutamil-transferase: 3 meses; Demais exames: validade indeterminada.		
Especialidade Médica	Novas Solicitações e Adequações	Gastroenterologista, hepatologista ou cirurgião do aparelho digestivo.	
	Renovações Sem Alterações	Gastroenterologista, hepatologista ou cirurgião do aparelho digestivo.	
CID 10: K74.3 Cirrose Biliar Primária (Colangite destrutiva não-supurativa crônica)			