

Colangitis esclerosante primaria (CEP)

Información para jóvenes

¿Para quién es este folleto?

Para los jóvenes con CEP (a partir de 15 años)

Por favor, echa un vistazo a la ERN RARE-LIVER general Folleto CEP, que le da más información acerca de la enfermedad:
<https://rare-liver.eu> y



¿Qué es la colangitis esclerosante primaria?

- Cuando alguien tiene una colangitis esclerosante primaria (le llamamos CEP para abreviar), su hígado está enfermo.
- Todo el mundo tiene un hígado. El hígado es un órgano en la barriga, justo debajo de las costillas en el lado derecho. Es de color marrón rojizo y bastante grande (1-1,8 kg). Tu hígado es un órgano muy importante y trabaja muy duro para mantenerte sano.
- De hecho, ¡tiene más de 500 tareas diferentes! Por ejemplo, tu hígado ayuda a convertir los alimentos que comes en energía y en otros productos útiles que el cuerpo puede usar más adelante. También limpia la sangre de las sustancias químicas de desecho y ayuda a proteger el cuerpo de los tóxicos que podrían hacer que te sientas mal.
- Dentro del hígado hay unas tuberías muy finas llamados conductos biliares. Estos pequeños conductos se van haciendo más grande y se fusionan hasta tener un único conducto principal grande (de forma similar de las ramas y el tronco de un árbol) que transporta la bilis, un líquido amarillo verdoso, al intestino. Cuando alguien tiene una CEP, la bilis no fluye bien debido a que los conductos desarrollar estrechamientos y la bilis se atasca y se acumula. La acumulación de bilis causa problemas, por lo que las personas con CEP a veces se sienten mal.



©Christiane Konietzney, MHH

Colangitis esclerosante primaria (CEP)

Información para jóvenes

¿Por qué tengo CEP?

- Las personas con CEP no han hecho nada malo que les ha causado la enfermedad.
- Las razones por las que los conductos biliares desarrollan estrechamientos no están claras. La inflamación y su sistema inmunológico (las defensas del cuerpo) pueden ser en parte responsables. Normalmente, el sistema inmunológico ayuda al cuerpo a combatir los gérmenes. Cuando se tiene una CEP, tu sistema inmunológico está hiperactivo y trata por error tus conductos biliares como si fueran gérmenes y los ataca, lo que lleva a que los conductos biliares y el hígado no funcionen correctamente y pueden hacer que se sienta mal.

¿Puedes contagiarte la CEP de alguien, o es infeccioso?

- La CEP no es algo de lo que te hayas contagiado. Está causada por un sistema inmunológico defectuoso y por lo tanto es una enfermedad autoinmune.
- La CEP no es una enfermedad contagiosa. Algunas personas asocian la piel amarilla con enfermedades causadas por infecciones y que pueden transmitirse de una persona a otra. ¡Pero esto no es el caso de tu enfermedad! Esto significa que las personas con CEP no han hecho nada malo que les ha causado la enfermedad y las personas que los acompañan no tienen nada que temer.

¿Cómo me ayudará mi médico?

- No hay un medicamento que se cure la CEP, pero hay algunas cosas que los médicos pueden hacer para ayudar a las personas con CEP a sentirse mejor. Hay medicamentos, o en algunos casos, pueden ser necesarios una endoscopia u operación.



©Christiane Konietzney, MHH

Colangitis esclerosante primaria (CEP)

Información para jóvenes

- En comparación con la CEP en adultos, los signos y síntomas de la CEP en niños y jóvenes tienden a ser más leves. Sin embargo, la CEP en personas más jóvenes puede implicar más inflamación en el hígado y una respuesta autoinmune más fuerte que la observada en los adultos. Por esta razón, los medicamentos que amortiguan el sistema inmunológico pueden ser una buena manera de tratar la CEP en niños y adolescentes.
- Las biopsias hepáticas son necesarias cuando se toma este enfoque. Una biopsia hepática es un procedimiento en el que se toma una pequeña porción del hígado mediante un pinchazo con una aguja y se evalúa bajo el microscopio.
- Tu médico te hará análisis de sangre para comprobar qué tan bien están funcionando las cosas dentro de tu cuerpo y para verificar tus niveles de vitaminas. Esto no significa que algo esté mal — todo el mundo con CEP tiene que hacerse análisis de sangre regulares.
- A veces los medicamentos que suprimen tus defensas (sistema inmunológico) o algún antibiótico pueden ayudar.
- A veces se recomiendan suplementos vitamínicos (vitamina A, E, D, K).
- Desafortunadamente, los adultos con CEP tienen un mayor riesgo de contraer cáncer, por lo tanto, algunas pruebas y exámenes deben repetirse regularmente para detectar signos de cáncer lo antes posible. Afortunadamente, este no es el caso en la infancia, por lo que se necesitan menos pruebas.

¿Cuáles pueden ser los síntomas de CEP?

- No todo el mundo experimenta síntomas, pero para aquellos que lo hacen, la fatiga, la picor y la ictericia son los más comúnmente reportados. La ictericia es cuando tu piel y el blanco de los ojos adquieren un tinte amarillo. Siempre tienes que informar a tu médico del hígado si comienzas a experimentar nuevos síntomas como la ictericia. Su médico del hígado querrá saberlo y te ayudará a manejarlos.
- El picor puede ser un síntoma realmente molesto. No lo minimices, especialmente si está perturbando tu sueño. Habla con tus padres y tu médico al respecto.
- ¡Hablemos de caca! Muchas personas con CEP también tienen una afección intestinal llamada enfermedad inflamatoria intestinal (EII). Esto significa que tu médico te preguntará rutinariamente sobre si tienes dolor de barriga y sobre tu caca. Es posible que también necesites someterte a un procedimiento especial en el hospital llamado colonoscopia (donde con una cámara unida un tubo se puede examinar tu intestino grueso). No seas tímido o avergonzado a la hora de hablar de diarrea y otros síntomas. Es muy importante que tu EII esté bien controlada porque la EII no tratada puede tener un impacto negativo en tu hígado y en la vida cotidiana. Afortunadamente, hay muchas opciones de tratamiento eficaces para controlar los síntomas de la EII, por lo que siempre es mejor hablar de ellos abiertamente con tu médico.

Colangitis esclerosante primaria (CEP)

Información para jóvenes

→ Si de repente tienes ictericia de nueva aparición o picor en combinación con fiebre que puede ir acompañada de dolor abdominal en la parte superior derecha del abdomen y heces blanquecinas, es posible que tengas una **colangitis aguda** y debes buscar atención médica urgente.

¿Puedo ir a la escuela y hacer deporte?

- Sí, puedes hacer todo lo que hacen tus amigos y compañeros de clase.
- Con CEP en general puedes practicar cualquier deporte que desees. No hay restricciones, a menos que tu bazo esté agrandado. Si este es el caso, entonces tu médico te guiará sobre las actividades que puede hacer de manera segura.

¿Tengo que seguir una dieta especial?

- No, puedes comer todo lo que quieras y esto debe incluir alimentos saludables 😊 como todas las personas.

¿Qué clase de analgésicos puedo tomar?

- Debes evitar la aspirina y el ibuprofeno porque pueden aumentar el riesgo de sangrado gastrointestinal e inflamación. El paracetamol (no más de 10 mg por kg de su peso corporal o un máximo de 500 mg cada 6 horas) o el Metamizol son una alternativa más segura. Consulta siempre con tu médico o farmacéutico si no estás seguro.

¿Puedo tomar anticonceptivos?

- Si deseas tomar anticonceptivos hormonales consulta con tu médico de hígado, ya que lo que puedes tomar con seguridad dependerá del nivel de daño hepático que tengas (si lo tienes).

¿Puedo fumar?

- Fumar debe de evitarse y es dañino para todos, ya que es perjudicial para la salud. No hay efecto directo de fumar en la CEP.



Colangitis esclerosante primaria (CEP)

Información para jóvenes

¿Puedo beber alcohol?

→ Todas las personas con una enfermedad hepática deben tener mucho cuidado con el alcohol. A pesar de que el alcohol no tiene nada que ver con que tengas una CEP, el hígado es el órgano que procesa el alcohol en el cuerpo y, por lo tanto, el alcohol pone un estrés adicional en él. El riesgo de alcohol para ti depende de la gravedad de tu enfermedad hepática. En general, debes de limitar el consumo de alcohol. Muchas personas con CEP prefieren hacer todo lo que está bajo su control para cuidar su hígado y eligen beber alcohol solo en ocasiones muy especiales y en poca cantidad (una o dos bebidas).

¿Puedo viajar?

→ ¡Por supuesto! Muchos jóvenes con CEP viajan por el mundo y se embarcan en emocionantes aventuras. ¡No dejes que CEP te detenga! Te recomendamos que hables con tu médico del hígado para asegurarte de que tienes acceso a la atención y a los medicamentos adecuados dondequiera que vayas.

¿Puedo tener una familia?

→ El riesgo de complicaciones en el embarazo para las personas con CEP no es diferente a los individuos sanos, pero si la enfermedad hepática está avanzada se deben de tener en cuenta algunos aspectos. Debes hablar con tu médico si estás planeando tener hijos, especialmente si tiene cirrosis.

→ La CEP no es una enfermedad hereditaria y no transmitirás la enfermedad a tus hijos.

