

# Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Jovens

## Para quem é este panfleto?

Jovens > 15 anos com diagnóstico de CEP.

Podes consultar o ERN RARE-LIVER e saber mais sobre CEP em inglês no site <https://rare-liver.eu> ou no QR code



## O que é a Colangite Esclerosante Primária?

- Quando alguém tem colangite esclerosante primária (chamamos de CEP para abreviar), significa que o fígado está doente.
- O fígado é um órgão localizado no lado direito abdómen, logo abaixo da caixa torácica. É de cor castanho-avermelhada e pesa 1-1,8 kg. É órgão muito importante para nos manter saudáveis.
- O fígado tem mais de 500 funções! Por exemplo: ajuda a transformar os alimentos ingeridos em energia e noutros produtos úteis que o corpo armazena para utilizar depois. Ajuda também a "limpar" o sangue, removendo produtos químicos residuais que podem fazer-te sentir mal se ficarem acumulados.
- Dentro do fígado existem uns tubos fininhos chamados ductos biliares. Esses ductos fininhos (com conformação semelhante a uma árvore) fundem-se num grande ducto principal que transporta a biliar, um líquido esverdeado-amarelado, para o intestino. Na CEP, os ductos são mais estreitos, o que impede o fluxo da biliar, levando à sua acumulação. A acumulação de biliar não é normal e pode deixar-te doente.



©Christiane Konietzney, MHH

# Colangite Esclerosante Primária (CEP)

## Jovens

### Porque é que eu tenho CEP?

- As pessoas que têm CEP não fizeram nada que provocasse o aparecimento da doença.
- O mecanismo que leva ao estreitamento dos ductos biliares não é bem conhecido. Pensa-se que o nosso sistema imunitário possa ser responsável por estas alterações.
- Habitualmente, o nosso sistema imunitário ajuda o corpo a combater vírus e bactérias que nos fazem mal. No caso da CEP, o sistema imunitário confunde-se, lutando contra si próprio e leva a alterações nos ductos biliares que impedem o seu normal funcionamento.

### A CEP é uma doença contagiosa?

#### Posso "apanhar" de alguém?

- A CEP é causada por um erro no sistema imunológico. Não é uma infeção que se apanha.
- Portanto, não é uma doença contagiosa. Embora várias doenças contagiosas possam causar cor amarelada da pele, neste caso o problema é a inflamação provocada pelo nosso sistema imunitário que altera os os ductos e impede a saída da bÍlis para o intestino – a bÍlis acumulada causam a cor amarelada da pele.

### Como é que os médicos me podem ajudar?

- Não existe um medicamento que cure esta doença. Mas existem vários tratamentos que podem ajudar com os sintomas: medicamentos, tratamentos endoscópicos ou até cirurgia.
- Os sintomas são mais leves nas crianças e jovens do que nos adultos. Mas, o sistema imunitário é mais forte nos jovens do que nos adultos, causando mais inflamação. É por esta razão que se utilizam tratamentos cujo objetivo é diminuir a força do nosso sistema imunitário, e que tem bons resultados. Quando se utiliza este tipo de medicamentos é importante fazer biópsias ao fígado (a biópsia é um procedimento no qual se retira um pequeno pedaço do fígado para análise no microscópio).



©Christiane Konietzney, MHH



European Society for Paediatric  
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

# Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Jovens

- Nas crianças, para além dos medicamentos que diminuem as nossas defesas, os antibióticos podem ajudar.
- Pode ser necessário tomar suplementos de vitaminas, chamadas lipossolúveis – vitamina A, E, D e K.
- É muito importante vigiar os níveis de vitaminas e funcionamento do fígado, por isso é preciso fazer análises de sangue regularmente, mesmo quando está tudo bem.
- Infelizmente esta doença aumenta o risco de cancro em idade adulta pelo que é necessário fazer exames de rastreio com frequência, sobretudo na idade adulta.

## Quais são os sintomas/sinais da CEP?

- A CEP nem sempre causa sintomas. Mas quando estes existem, os mais frequentes são: cansaço, comichão/prurido e icterícia. A icterícia é a coloração amarelada da pele e das escleróticas (parte branca dos olhos). É muito importante avisar os teus médicos se sentires algum destes sintomas, para que eles te possam ajudar.
- A comichão é um sintoma muito chato e que pode até incomodar-te durante o sono... portanto não o desvalorizes! Se te estiver a incomodar aborda este assunto com os teus pais e com a equipa médica.
- Muitas pessoas com CEP também têm uma doença no intestino, Doença Inflamatória Intestinal, também causada por uma hiperactivação do sistema imunitário. Por esta razão, os teus médicos vão questionar-te várias vezes sobre se tens dor abdominal (na barriga) e como são as tuas fezes. Para ter a certeza de como está o teu intestino por dentro, pode ser preciso fazer uma colonoscopia – um exame em que coloca uma câmara no intestino. É muito importante que reportes ao teu médico se tiveres diarreia, sangue ou muco nas fezes, porque esta doença tem um grande impacto negativo no teu dia-a-dia e há tratamentos que podem ajudar muito a controlá-la.
- Se subitamente te sentires pior: icterícia de novo ou agravada + febre + dor abdominal + fezes pálidas/brancas > podes ter uma colangite aguda. Neste caso deves procurar ajuda médica urgente.

# Colangite Esclerosante Primária (CEP)

Jovens

## A vida com CEP...

### Posso frequentar a escola e praticar desporto?

- Sim, podes fazer tudo o que os teus colegas fazem.
- Mesmo com CEP podes praticar qualquer desporto. Dever ter especial atenção se tiveres o teu baço aumentado – neste caso os médicos vão ajudar-te a escolher quais os desportos mais seguros para tu praticares.

### É preciso seguir algum plano alimentar ou dieta especial

- Não, podes comer tudo o que quiseses. Ou seja, uma alimentação saudável e variada como qualquer criança ou jovem 😊.

### Que tipo de medicação para a dor devo evitar? E quais posso tomar?

- Deves evitar tomar aspirina e ibuprofeno (brufen®) porque pode provocar inflamação e aumenta o risco de hemorragia do tubo digestivo.
- Como alternativa podes tomar o paracetamol (no máximo 10 mg/kg ou 500 mg de 6/6h). O metamizol pode ser uma alternativa, mas deves confirmar antes com a tua equipa médica.

### Posso tomar a contraceptivos hormonais (ex: pílula)?

- Se quiseses começar a tomar um contraceptivo hormonal deves conversar com o teu médico para saber qual o mais recomendado, tendo em conta a tua condição de saúde.

### Posso fumar?

- Fumar deve ser evitado por todas as pessoas, uma vez que é muito prejudicial para a saúde. No entanto, não há nenhum efeito específico nas pessoas com CEP.

### Posso beber bebidas alcoólicas?

- Todas as pessoas com doença no fígado devem ter cuidado com o consumo de álcool, uma vez que este é lá processado, aumentando o seu trabalho. Dependendo do estado do teu fígado, pode ser mais ou menos perigoso consumir bebidas alcoólicas. Se o álcool for consumido em pequenas quantidades, habitualmente é bem tolerado.



# Colangite Esclerosante Primária (CEP)

## Jovens

### Posso viajar?

→ Claro!! Muitos jovens com CEP fazem grandes viagens e têm muitas aventuras pelo mundo. Não deixes que esta doença te impeça de fazeres o que gostas. Recomendamos-te que converses com o teu médico de forma a verificar que cuidados deves ter no destino e que medicação deves levar contigo.

### Posso ter filhos?

- O risco de complicações na gravidez nas mulheres com CEP é igual ao das mulheres saudáveis. No entanto, se o fígado tiver doença avançada pode ter alguns riscos acrescidos, pelo que se estiveres a considerar ter um filho, é importante informares o teu médico assistente.
- A CEP não é uma doença hereditária, pelo que não a irás transmitir aos teus filhos.

