



European
Reference
Network

for rare or low prevalence
complex diseases

Network

Hepatological Diseases
(ERN RARE-LIVER)



ESPGHAN

European Society for Paediatric
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

Pirminis sklerozuojantis cholangitas (PSC). Informacija jaunimui

Kam skirtas šis lankstinukas? >>> Jauniems žmonėms, sergantiems PSC (nuo 15 metų)

Lankstinukas apie PSC, kuriame pateikiama daugiau informacijos apie ligą.

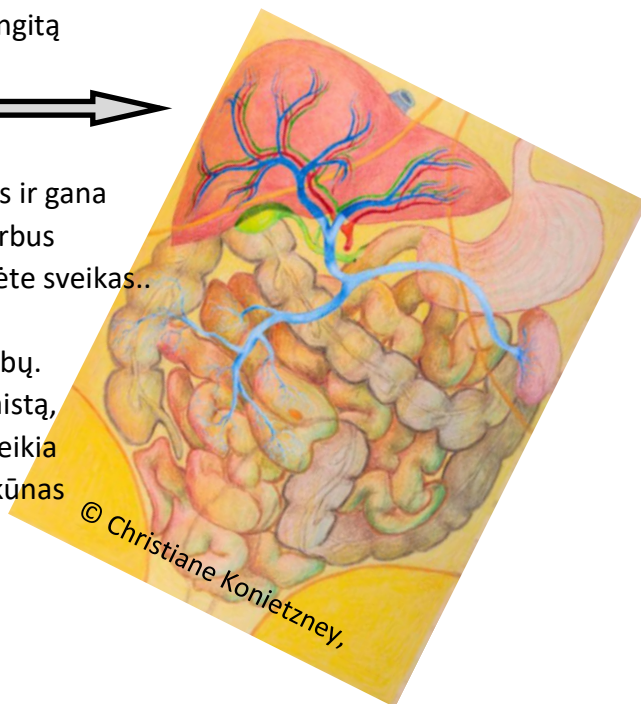
Susipažinkite apie ligą Europos referencijos centrų Retų kepenų ligų tinklapyje:

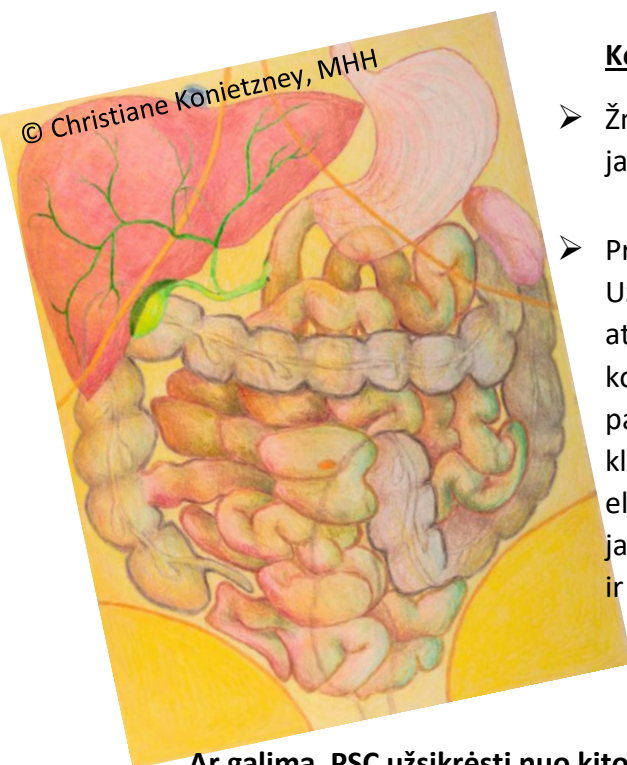
<https://rare-liver.eu>



Kas yra pirminis sklerozuojantis cholangitas?

- Kai kas nors turi pirminį sklerozuojantį cholangitą (trumpai vadiname PSC), jų kepenys serga.
- Jūsų kepenys yra pilvo organas, tiesiog po jūsų šonkauliu dešinėje pusėje. Jos yra rausvai rudos spalvos ir gana didelės (1-1,8 kg). Jūsų kepenys yra labai svarbus organas ir labai sunkiai dirba, kad jūs būtumėte sveikas..
- Tiesą sakant, jos atlieka daugiau, nei 500 darbų. Pavyzdžiui, jūsų kepenys padeda paversti maistą, kurį valgote naudingais produktais, kurie suteikia jums energijos arba juos sukaupiate ir jūsų kūnas gali tai panaudoti vėliau. Kepenys taip pat valo kraują, padeda apsaugoti jūsų kūną nuo nereikalingų medžiagų. Jų susikaupimas gali pabloginti jūsų savijautą.
- Kepenyse yra daug plonų vamzdelių, vadinamų tulžies latakais. Jie kaip daug mažų latakėlių (panašų į medį) susilieja su dideliu pagrindiniu latakais, kuris perneša tulžį, žalsvai geltoną skystį, į žarnyną. Kai kas nors serga PSC, tulžis nenuteka labai gerai ir įstringa latakuose. Jūsų ligos atveju šiuose latakuose išsivysto susiaurėjimas ir tulžis juose kaupiasi. Dėl susikaupusios tulžies žmonės, sergantys PSC, kartais jaučiasi blogai.





Kodėl turiu PSC?

- Žmonės, sergantys PSC, nepadarė nieko blogo, dėl ko jie jaučiasi blogai.
- Priežastys, dėl kurių tulžies latakai susiaurėja, nėra aiškios. Uždegimas ir imuninė sistema gali būti iš dalies už tai atsakingi. Paprastai jūsų imuninė sistema padeda organizmui kovoti su mikrobais, kurie sukelia blogą savijautą. Kai Jums pasireiškia PSC, jūsų imuninė sistema yra hiperaktyvi ir klaidingai elgiasi su tulžies latakais. Imuninė sistema pradeda elgtis taip pat kaip elgiasi su bakterijomis ir toliau bando su jais kovoti. Dėl to tulžies latakai ir kepenys veikia netinkamai ir jūs galite jaustis blogai.

Ar galima PSC užsikrėsti nuo kito žmogaus, ar tai užkrečiama liga?

- PSC nėra kažkas, kuo galite užsikrėsti nuo kitų. PSC sukelia sutrikusi imuninė sistema.
- PSC nėra užkrečiama liga. Kai kurie žmonės sieja odos pageltimą su ligomis, kurias sukelia infekcijos ir kurios gali būti perduodamos iš vieno asmens kitam. Bet tai visiškai ne jūsų ligos atveju! Tai reiškia, kad žmonės, sergantys PSC, nepadarė nieko blogo, dėl ko jų savijauta yra bloga.

Kaip mano gydytojas padės?

- Nėra vaisto, kuriuo būtų galima atsikratyti PSC. Tačiau yra keletas būdų, kuriais gydytojai gali padėti žmonėms, sergantiems PSC, jaustis geriau. Tai gali būti vaistai arba kai kuriais atvejais jiems gali prireikti atlikti endoskopinę procedūrą ar operaciją.
- Palyginti su suaugusiųjų PSC, požymiai ir simptomai vaikams ir jaunimui paprastai būna švelnesni. Tačiau PSC jaunesniems žmonėms gali sukelti didesnę kepenų uždegimą ir stipresnę autoimuninę atsaką nei suaugusiems. Dėl šios priežasties vaistai, kurie slopina imuninę sistemą, gali būti geras būdas gydyti PSC vaikams ir paaugliams.
- Prieš pradėdant gydyti labai svarbi yra kepenų biopsija. Tai yra procedūra, kai paimamas nedidelis kepenų gabalėlis ir kepenys ištiriamos po mikroskopu. Kepenų biopsija yra labai svarbi įvertinant kepenų pakitimus.
- Jūsų gydytojas reguliariai atliks kraujo tyrimus, kad patikrintų, ar viskas jūsų kūno viduje veikia gerai, patikrins jūsų vitaminų kiekį. Tai nereiškia, kad kas nors yra negerai – kiekvienas PSC sergantis asmuo reguliariai atlieka kraujo tyrimus.
- Vaikams ir jaunimui gali padėti vaistai, slopinantys jūsų „kūno policiją“ (imuninę sistemą), arba antibiotikai.
- Kartais rekomenduojama naudoti riebaluose tirpius vitaminų papildus (vitaminą A, E, D, K).
- Deja, suaugusieji, sergantys PSC, turi didesnę riziką susirgti vėžiu, todėl kai kurie tyrimai turi būti kartojami reguliariai, kad vėžio požymiai būtų nustatyti kuo anksčiau. Laimei, taip nėra vaikystėje, todėl reikia mažiau tyrimų.

Kokie gali būti PSC simptomai?

- Ne visi patiria PSC simptomus, bet tiems, kuriems jie būna, dažniausiai jaučia nuovargį, odos niežėjimą ir gali pastebėti gelta. Gelta – tai jūsų odos ir akių baltymų pageltimas. Visada praneškite savo gydytojui, jei atsiranda naujų simptomų. Jūsų kepenų gydytojas norės žinoti ir padės jums juos valdyti.
- Niežulys gali būti tikrai erzinantis simptomas. Nenuvertinkite jo, ypač jei jis trikdo miegą. Pasikalbėkite apie tai su savo tėvais ir gydytoju.
- Pakalbėkime apie Jūsų pilvą! Daugelis žmonių, sergančių PSC, taip pat turi žarnyno ligą, vadinamą uždegimine žarnyno liga (UŽL). Tai reiškia, kad gydytojas reguliariai paklaus apie pilvo skausmą, pilvo pūtimą, tuštinimosi dažnį. Jums taip pat gali tekti atlikti specialią procedūrą, kuri vadinama kolonoskopija (procedūra, kai aparatu apžiūrima jūsų storoji žarna). Nesidrovėkite ir nesigėdykite kalbėti apie viduriavimą ir kitus simptomus. Labai svarbu, kad Jūsų UŽL būtų gerai kontroliuojama, nes negydoma UŽL gali neigiamai paveikti Jūsų kepenis ir kasdienį gyvenimą. Laimei, yra daug veiksmingų gydymo būdų valdyti UŽL simptomus, todėl visada geriausia atvirai kalbėti apie juos su savo gydytoju.
- Jei staiga atsirado arba pasunkėjo gelta ir (arba) atsirado arba pasunkėjo niežulys kartu su karščiavimu ir galbūt pilvo skausmu viršutinėje dešinėje pilvo dalyje ir atsirado blyškios išmatos, turėtumėte kreiptis skubios medicininės pagalbos dėl galimo ūminio cholangito .

Gyvenimas su PSC...

Ar galiu eiti į mokyklą ir sportuoti?

- Taip, Jūs galite daryti viską, ką daro Jūsų draugai ir klasiokai.
- Su PSC apskritai galite sportuoti ir žaisti, ką norite. Nėra jokių apribojimų, nebent padidėja blužnis. Jei taip yra, gydytojas nurodys jums apie veiklą, kurią galite saugiai atlikti.

Ar reikia laikytis specialios dietos?

- Ne, Jūs galite valgyti viską, ko norite. Tai turėtų būti sveikas maistas 😊, kaip ir visiems vaikams.

Kokius skausmą malšinančius vaistus galiu vartoti?

- Venkite aspirino ir ibuprofeno, nes jie gali padidinti kraujavimo iš virškinimo trakto ir uždegimo riziką. Paracetamolis (ne daugiau kaip 10 mg/kg kūno svorio arba ne daugiau kaip 500 mg kas 6 valandas) arba metamizolas yra saugesnė alternatyva. Jeigu abejojate, visada pasitarkite su gydytoju arba vaistininku.

Ar galiu naudoti kontracepciją?

- Jei norite vartoti hormoninius kontraceptikus, pasitarkite su kepenų gydytoju, nes tai, ką galite saugiai vartoti, priklausys nuo kepenų pažeidimo lygio (jei toks yra).

Ar galiu rūkyti?

- Rūkymas kenkia jūsų sveikatai, venkite rūkyti.
- Rūkymas neturi tiesioginio poveikio PSC.

Ar galiu gerti alkoholį?

- Kiekvienas, sergantis kepenų liga, turėtų būti labai atsargus vartodamas alkoholį. Nors alkoholis neturi nieko bendro su PSC, kepenys yra organas, kuris apdoroja alkoholį organizme, todėl alkoholis jam kelia papildomą stresą. Kaip alkoholis paveiks jūsų kepenis, priklauso nuo jūsų kepenų ligos sunkumo. Alkoholio vartojimas turi būti labai ribotas. Kiekvienas žmogus, sergantis PSC, nusprendžia ką daryti, kaip prižiūrėti savo kepenis, kad alkoholis joms nepakenktų.

Ar galiu keliauti?

- Žinoma! Daugelis jaunų žmonių, turinčių PSC, keliauja po pasaulį ir imasi įdomių nuotykių. Neleiskite PSC jūsų sustabdyti! Rekomenduojame pasikalbėti su savo kepenų gydytoju, kad įsitikintumėte, jog jums skiriama reikiama priežiūra ir vaistai, kad galėtumėte kur norite keliauti.

Ar galiu turėti šeimą?

- Nėštumo komplikacijų rizika tiems, kuriems yra PSC, nesiskiria nuo sveikų asmenų, tačiau, jei jūsų kepenų liga yra pažengusi, reikia atsižvelgti į kai kuriuos aspektus. Turėtumėte pasikalbėti su savo gydytoju, jei planuojate šeimą, ypač jei sergate ciroze.
- PSC nėra paveldima liga ir Jūs neperduosite šios ligos savo vaikams.