

Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

Informace pro děti

Pro koho je určen tento informační leták?

Pro děti s PSC (okolo 10-15 let).

Koukněte se na webové stránky ERN RARE-LIVER, kde se dozvíte více informací o tomto vzácném onemocnění: <https://rare-liver.eu> a



Co je primární sklerotizující cholangitida?

- Pokud má někdo onemocnění nazývané primární sklerotizující cholangitida (zkratka PSC), má nemocná játra. Všichni lidé mají játra. Játra jsou orgán v břiše, vpravo pod tvým hrudním košem. Mají červeno-hnědou barvu a jsou celkem veliká. Játra jsou velmi důležitým orgánem, protože udržují tvé tělo zdravé.
- Ve skutečnosti, mají více než 500 funkcí! Například, tvá játra pomáhají přeměňovat jídlo na energii a ostatní důležité produkty, které může tvé tělo použít později nebo je uskladnit. Také čistí krev od některých škodlivin, čímž tělo chrání. Tyto škodlivé látky by ti mohly ublížit.
- Uvnitř tvých jater je mnoho úzkých trubiček nazývaných žlučové cesty. Tyto trubičky se postupně spojují do větších (podobně jako strom a jeho větve). Pomocí tohoto potrubí je transportována žluč (zeleno-žlutá tekutina) do střev. Lidé s onemocněním zvané PSC mají problém s tokem žluči, ta teče žlučovými cestami pomalu a ty se mohou ucpat. Zároveň se při tomto onemocnění žlučové cesty zužují, to také následně zhoršuje tok žluči. Hromadění žluči způsobuje problémy a to je hlavní důvod, proč se lidé s PSC někdy cítí hůře.



©Christiane Konietzney, MHH

Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

Informace pro děti

Proč mám PSC?

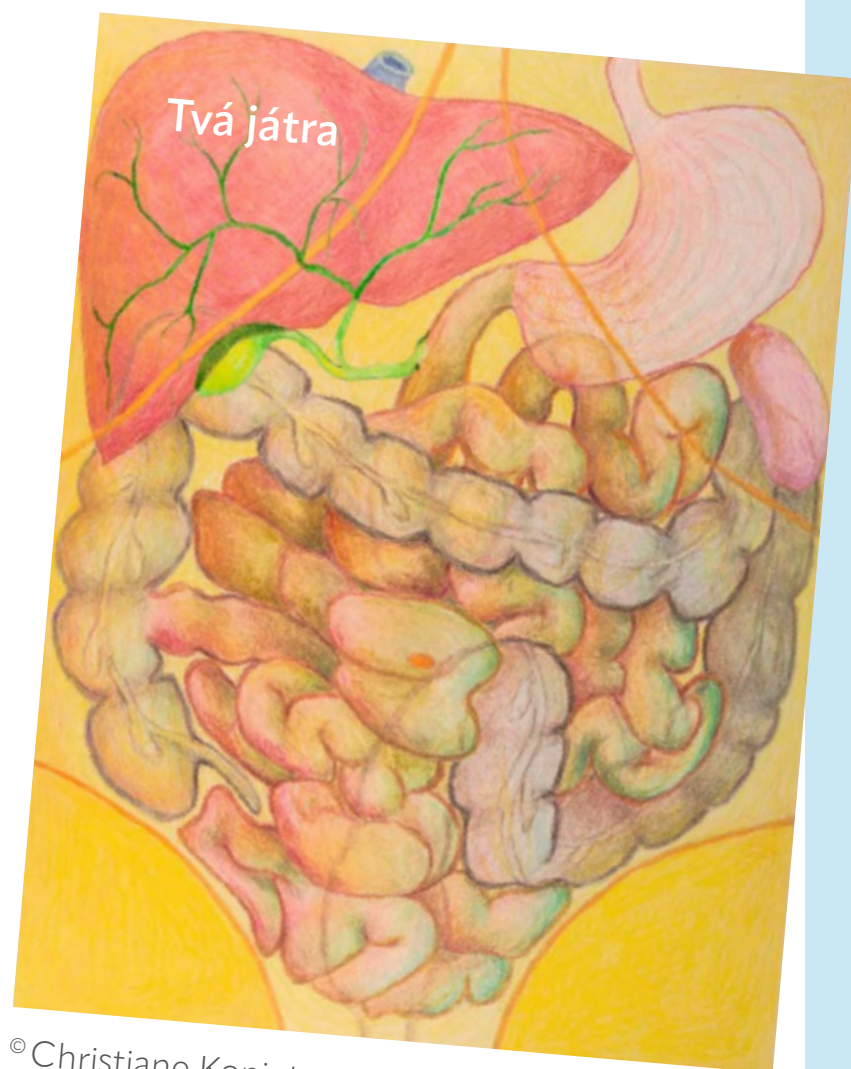
- Lidé s PSC neudělali nic špatného, co by vedlo ke vzniku tohoto onemocnění.
- Důvod proč se žlučové cesty zužují, není zatím jasný. Zánět a tvůj imunitní systém může být částečně za to zodpovědný. Normálně, tvůj imunitní systém ("vnitřní policie") pomáhá tělu bojovat proti virům a bakteriím, které ti mohou ublížit. Když máš PSC, tvůj imunitní systém je zvýšeně aktivní a útočí proti tvým žlučovým cestám, které si plete s bakteriemi a viry. To vše vede k tomu, že tvá játra a žlučové cesty nefungují správně a ty se necítíš dobře.

Můžeš chytit PSC od někoho jiného? Je to nakažlivé?

- PSC není onemocnění, které můžeš od někoho chytnout. Je to způsobené chybou v imunitním systému.
- Zároveň to není nakažlivé onemocnění. Někteří lidé mají spojené zežloutnutí kůže s infekčními onemocněními, které se přenáší z jedné osoby na druhou. Ale to vůbec není tvůj případ!

Jak mi pomůže můj lékař?

- Bohužel neexistuje tableta, která by tě zbavila tohoto onemocnění. Ale přesto jsou způsoby, jak ti lékař může pomoci cítit se lépe. V některých případech budeš muset podstoupit speciální vyšetření např. endoskopii nebo operaci.
- V porovnání s dospělými pacienty s PSC, příznaky PSC u dětí a adolescentů se mohou zdát mírnější. Nicméně, varianta PSC u dětí má větší autoimunitní a zánětlivou složku než u dospělých. A proto se u dětí využívají léky ovlivňující imunitní systém. V tomto případě je nutné provedení jaterní biopsie, což je zákrok, kdy se vezme jehlou malinkatý vzorek jater a následně se zkoumá pod mikroskopem.
- Budeš pravidelně chodit na odběry krve, ale to vůbec neznamena, že je něco špatně. Tvůj lékař potřebuje vědět, jak vše funguje v tvém těle.
- V některých případech je doporučena suplementace vitamíny rozpustných v tucích (vitamín A, D, E, K).



©Christiane Konietzney, MHH



European Society for Paediatric
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

Informace pro děti

Co může být příznakem PSC?

- Únava, svědění kůže a žloutenka jsou nejčastější příznaky PSC, ale nemusí to tak být vždy, někdo může mít jen minimální projevy onemocnění. Žloutenka je stav, kdy dojde ke zežloutnutí kůže nebo jenom bělma očí. Vždy je důležité dát vědět tvému lékaři, když zpozoruješ na sobě tyto příznaky. Tvůj ošetřující lékař bude chtít tuto informaci vědět a může ti s tím pomoci.
- Svědění kůže může být velmi nepříjemný příznak tohoto onemocnění. Nepodceňuj ho, obzvláště pokud tě svědění těla budí ze spaní a řekni o tom svým rodičům a ošetřujícímu lékaři.
- Nyní si pojďme říct něco o hovínkách! Většina lidí s PSC mají současně také zánětlivé střevní onemocnění nazývané v angličtině inflammatory bowel disease (IBD). To znamená, že se tě tvůj lékař bude pravidelně ptát na bolesti břicha a charakter tvého hovínka. Je možné, že budeš muset podstoupit vyšetření v nemocnici tzv. koloskopii (vyšetření tlustého střeva pomocí přístroje s kamerou). Nestyď se mluvit se svým lékařem o průjmu nebo dalších příznacích. Je důležité, aby případné zánětlivé střevní onemocnění bylo pod kontrolou, protože neléčené IBD může mít negativní dopad na tvá játra a dennodenní činnosti. Naštěstí existuje velké množství účinných léků, které mohou držet IBD pod kontrolou, a proto je důležité nebát se o těchto příznacích s tvým lékařem mluvit.

Můžu chodit do školy a sportovat?

- Ano, můžeš dělat cokoli, co dělají i tví spolužáci.
- Obecně můžeš dělat jakýkoli sport chceš. Nejsou žádná omezení, pokud nemáš zvětšenou slezinu. V případě zvětšené sleziny se porad' se svým ošetřujícím lékařem, které sportovní aktivity jsou pro tebe vhodné.

Musím držet speciální dietu?

- Ne, můžeš jíst všechno. Důležité je dodržovat zásady zdravého stravování (dostatek ovoce, zeleniny a masa 😊), stejně jako ostatní děti.