

# Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

Informace pro adolescenty

## Pro koho je určen tento informační leták?

Pro mladé adolescenty s PSC (od 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.
- Tvá játra jsou orgán v břiše, umístěný vpravo pod hrudním košem. Mají červeno-hnědou barvu a jsou celkem veliká (1-1,8 kg). Tvá játra jsou velmi důležitým orgánem, jejich práce je udržet tě zdravým/zdravou.
- 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 žlučové cesty se postupně spojují do větších (podobně jako větve stromu do kmene). Pomocí těchto žlučových cest je transportována žluč (zeleno-žlutá tekutina) do střev. Lidé s onemocněním zvané PSC mají problém s tokem žluči, ta teče žlučovými cestami pomalu a cesty se mohou ucpat. Zároveň se při tomto onemocnění žlučové cesty zužují, což 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 adolescenty

### Proč mám PSC?

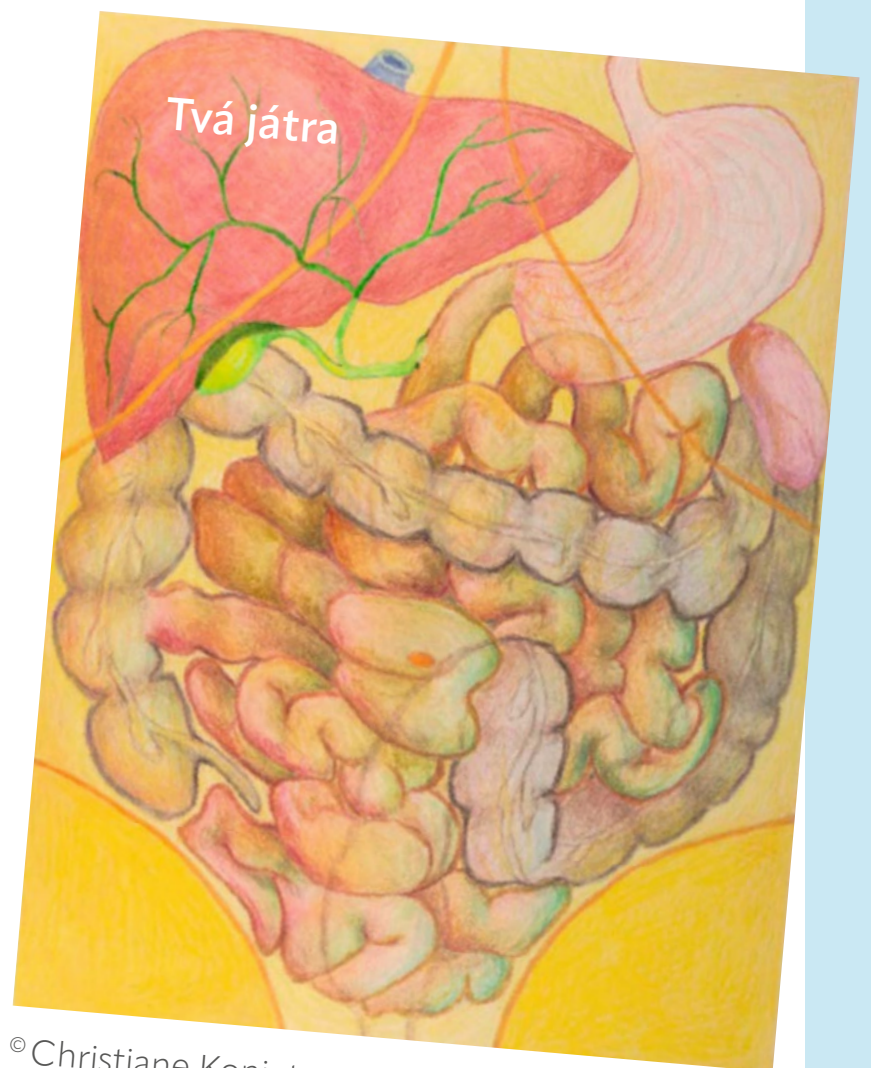
- Lidé s PSC neudělali nic špatného, co by vedlo ke vzniku tohoto onemocnění.
- Důvod proč se žlučové cesty zužují, není zatím jasný. Zánět a tvůj imunitní systém může být částečně za to zodpovědný. Normálně, tvůj imunitní systém ("vnitřní policie") pomáhá tělu bojovat proti virům a bakteriím, které 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 tabletky, 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 jako 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.



©Christiane Konietzney, MHH

# Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

## Informace pro adolescenty

- Budeš pravidelně chodit na odběry krve, ale to vůbec neznamená, 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).
- Bohužel, lidé s PSC mají v dospělosti vyšší riziko rakoviny, proto je nutné některé testy nebo nepříjemná vyšetření pravidelně opakovat, abychom rakovinu zachytili co nejdříve. U dětí je ale toto riziko minimální.

### 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/stolice. Je možné, že budeš muset podstoupit vyšetření v nemocnici tzv. koloskopie (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.
- V případě, že zpozoruješ na sobě náhle vzniklou žloutenku nebo dojde k jejímu zhoršení a zároveň můžeš pociťovat i svědění kůže, horečku, bolest břicha v oblasti pravého podžebří a světlé stolice, musíš urgentně vyhledat lékařskou pohotovost, protože se může jednat o akutní cholangitidu, která vyžaduje léčbu nitrožilními antibiotiky.



# Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

## Informace pro adolescenty

### Život s PSC...

#### 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.

#### A co například léky proti bolesti, mohu si je brát?

- Zkus se vyhnout pravidelnému užívání aspirinu nebo ibuprofenu, protože mohou zvýšit riziko gastrointestinálního krvácení a zánětu. Paracetamol (ne více než 10 mg na kg tvé váhy nebo maximálně 500 mg každých 6 hodin) nebo metamizol je bezpečnější variantou. Vždy je lepší poradit se s tvým lékařem, hlavně pokud jsi nejistý.

#### Můžu brát antikoncepci?

- Pokud chceš brát hormonální antikoncepci, porad' se se svým hepatologem/gastroenterologem. Bude záležet na míře poškození tvých jater (pokud nějaké máš).

#### Můžu kouřit?

- Kouření by se měli vyhýbat všichni lidé, nehledě na diagnózu PSC, protože kouření je zdraví škodlivé. Není prokázán přímý efekt kouření na aktivitu PSC.

#### Můžu pít alkohol?

- Všichni lidé s onemocněním jater by měli být obezřetní co se týče konzumace alkoholu. I přes to, že alkohol nemá přímou souvislost ve vzniku PSC, játra jsou orgánem, který zpracovává alkohol v těle, a proto jeho konzumace zvýšeně zatěžuje játra. Jak riskantní je pro tebe alkohol, záleží na aktivitě a míře jaterního onemocnění. Obecně je lepší jeho konzumaci omezit na minimum. Většina lidí s PSC konzumuje alkohol jen při zvláštních příležitostech (jeden nebo dva drinky), aby měli stav pod kontrolou a nezatěžovali zbytečně svá játra.



# Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

## Informace pro adolescenty

### Můžu cestovat?

- Samozřejmě! Mnoho mladých lidí s PSC cestuje po světě a zažívá zajímavá dobrodružství. Nenech se PSC zastavit! Doporučujeme probrat cestu a destinaci s tvým ošetřujícím gastroenterologem/hepatologem, aby jsi měl přístup ke správné léčbě a měl dostatek své medikace, kamkoli pojedíš.

### Můžu mít rodinu?

- Riziko vzniku komplikací během těhotenství se neliší od zdravé populace, ale pokud máš pokročilé jaterní onemocnění musí se vzít v potaz některé rizikové aspekty těhotenství. Určitě by jsi měl plánování rodiny probrat se svým ošetřujícím lékařem, obzvláště pokud máš jaterní cirhózu.
- PSC není dědičnou chorobou, a proto ji nepřeneš na své budoucí děti.

