

Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

Πληροφορίες για παιδιά

Σε ποιους απευθύνεται αυτό το φύλλο οδηγιών;

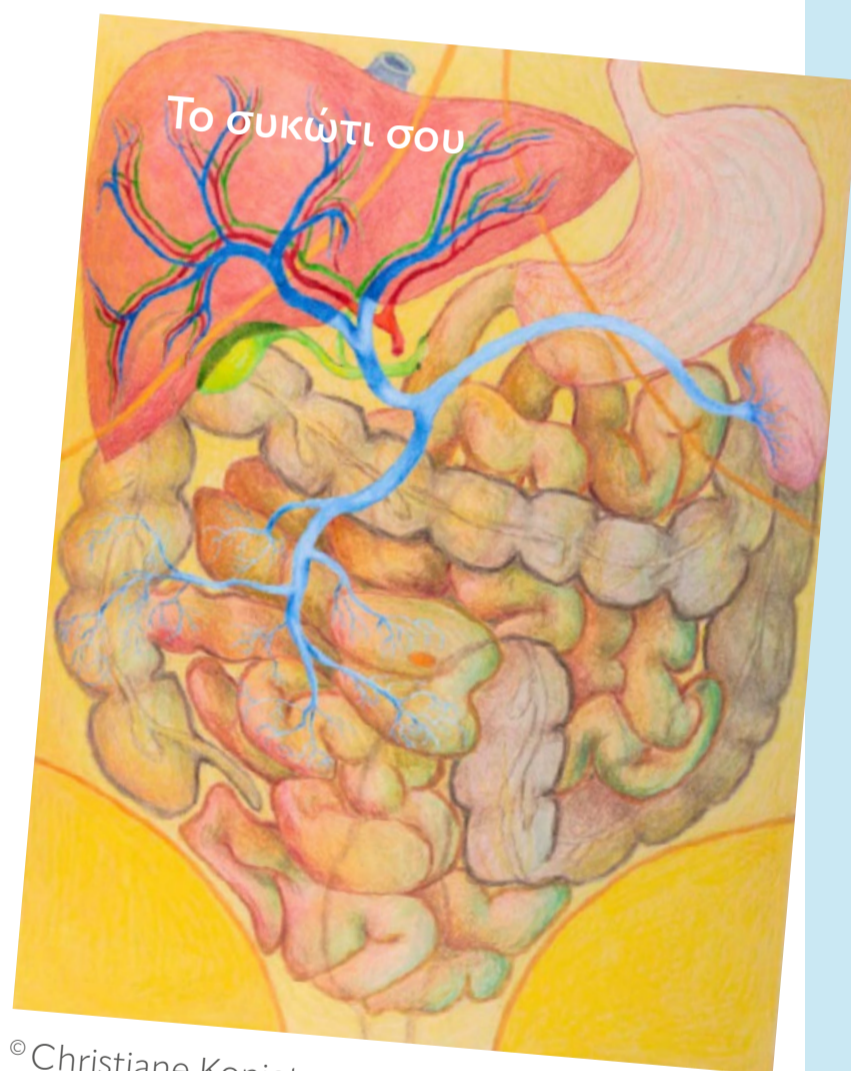
Για παιδιά με ΠΣΧ (περίπου 10-15 ετών)

Ελέγξτε το ERN – σπάνια ηπατικά νοσήματα γενικά Φυλλάδιο ΠΣΧ, το οποίο σας δίνει περισσότερες πληροφορίες Σχετικά με την ασθένεια: <https://rare-liver.eu>



Τι είναι η πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα?

- Όταν κάποιος έχει πρωτοπαθή σκληρυντική χολαγγειίτιδα (το ονομάζουμε ΠΣΧ για συντομία), το συκώτι του είναι άρρωστο. Όλοι έχουν συκώτι. Το συκώτι σας είναι ένα όργανο στην κοιλιά, ακριβώς κάτω από το θώρακά σας στη δεξιά πλευρά. Έχει κοκκινωπό-καφέ χρώμα και αρκετά μεγάλο. Το συκώτι σας είναι ένα πολύ σημαντικό όργανο και εργάζεται πολύ σκληρά για να σας κρατήσει υγιείς.
- Στην πραγματικότητα, έχει περισσότερες από 500 θέσεις εργασίας! Για παράδειγμα, το συκώτι σας βοηθά να μετατρέψετε τα τρόφιμα που τρώτε σε ενέργεια και άλλα χρήσιμα προϊόντα που το σώμα μπορεί να χρησιμοποιήσει ή να αποθηκεύσει για αργότερα. Επίσης, καθαρίζει το αίμα που βοηθά στην προστασία το σώμα από πάρα πολλές χημικές τοξικές ουσίες που θα μπορούσαν να προκαλέσουν αδιαθεσία.
- Μέσα στο συκώτι σας υπάρχουν πολλοί λεπτοί σωλήνες-αγωγοί που ονομάζονται χοληφόροι πόροι. Αυτοί οι πολλοί μικροί αγωγοί (παρόμοιοι με ένα δέντρο) συγχωνεύονται σε έναν μεγάλο κύριο αγωγό ο οποίος μεταφέρει τη χολή, ένα πρασινοκίτρινο υγρό, στο έντερο. Όταν κάποιος έχει PSC, η χολή δεν ρέει πολύ καλά. Στην ασθένειά σας αυτοί οι αγωγοί έχουν στένωση και η χολή συσσωρεύεται. Η συσσώρευση χολής προκαλεί προβλήματα και γι' αυτό και τα άτομα με ΠΣΧ μερικές φορές αισθάνονται άσχημα.



©Christiane Konietzney, MHH



European Society for Paediatric
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

Πληροφορίες για παιδιά

Γιατί έχω ΠΣΧ;

- Τα άτομα με ΠΣΧ δεν έχουν κάνει τίποτα κακό που να τους έχει προκαλέσει αδιαθεσία.
- Οι λόγοι για τους οποίους οι χοληφόροι πόροι γίνονται πιο στενοί δεν είναι σαφείς. Η φλεγμονή και το ανοσοποιητικό σας σύστημα μπορεί εν μέρει να είναι υπεύθυνα. Κανονικά, η «αστυνομία του σώματος» σας (ανοσοποιητικό σύστημα) βοηθά το σώμα να καταπολεμήσει τα μικρόβια που σας προκαλούν αδιαθεσία. Όταν έχετε ΠΣΧ, το ανοσοποιητικό σας σύστημα στρέφεται λανθασμένα ενάντια στους χοληφόρους πόρους σας, όπως ακριβώς θα έκανε με τα μικρόβια. Αυτό οδηγεί τους χοληφόρους πόρους και το ήπαρ να μην λειτουργούν σωστά και μπορεί να σας κάνει να αισθανθείτε αδιαθεσία.

Μπορείτε να κολλήσετε ΠΣΧ από κάποιον ή είναι μολυσματικό;

- Η ΠΣΧ δεν είναι κάτι που κολλάει. Προκαλείται από ελαττωματικό ανοσοποιητικό σύστημα.
- Η ΠΣΧ δεν είναι μεταδοτική ασθένεια. Μερικοί άνθρωποι συνδέουν το κίτρινο δέρμα με ασθένειες που προκαλούνται από λοιμώξεις και μπορούν να μεταδοθούν από το ένα άτομο στο άλλο. Αλλά αυτό δεν ισχύει απολύτως για την ασθένειά σας! Αυτό σημαίνει ότι τα άτομα με ΠΣΧ δεν έχουν κάνει τίποτα λάθος που τους έχει προκαλέσει αδιαθεσία.

Πώς θα βοηθήσει ο γιατρός μου;

- Δεν υπάρχει ένα φάρμακο που να θεραπεύει εντελώς την ΠΣΧ, αλλά υπάρχουν μερικοί τρόποι με τους οποίους οι γιατροί μπορούν να βοηθήσουν τα άτομα με ΠΣΧ και το πώς αισθάνονται. Αυτά περιλαμβάνει φάρμακα, ή σε ορισμένες περιπτώσεις ενδοσκόπηση ή χειρουργική επέμβαση.



©Christiane Konietzney, MHH

Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

Πληροφορίες για παιδιά

- Σε σύγκριση με την ΠΣΧ στους ενήλικες, τα σημεία και τα συμπτώματα της ΠΣΧ σε παιδιά και νέους τείνουν να είναι ηπιότερα. Ωστόσο, η ΠΣΧ σε νεότερους ανθρώπους μπορεί να περιλαμβάνει περισσότερη φλεγμονή στο ήπαρ και ισχυρότερη αυτοάνοση απόκριση από ό, τι παρατηρείται στους ενήλικες. Για το λόγο αυτό, τα φάρμακα που μειώνουν το ανοσοποιητικό σύστημα μπορεί να είναι ένας καλός τρόπος για τη θεραπεία της ΠΣΧ σε παιδιά και εφήβους. Οι βιοψίες ήπατος είναι κρίσιμες κατά τη λήψη αυτής της προσέγγισης. Η βιοψία ήπατος είναι μια επέμβαση, όπου ένα μικρό κομμάτι του ήπατος λαμβάνεται από το γιατρό και αξιολογείται κάτω από το μικροσκόπιο.
- Ο γιατρός σας θα κάνει εξετάσεις αίματος για να ελέγξει πόσο καλά λειτουργεί το σώμα σας και να ελέγξει τα επίπεδα βιταμινών σας. Αυτό δεν σημαίνει ότι κάτι δεν πάει καλά, απλά χρειάζεται να γίνονται τακτικές εξετάσεις αίματος.
- Στα παιδιά, μερικές φορές η φαρμακευτική αγωγή που καταπολεμά την «αστυνομία του σώματος» σας (ανοσοποιητικό σύστημα) ή τα αντιβιοτικά μπορούν να βοηθήσουν.
- Μερικές φορές δίνονται και συμπληρώματα βιταμινών (όπως η βιταμίνη Α, Ε, D, Κ).

Ποια μπορεί να είναι τα συμπτώματα της ΠΣΧ;

- Δεν εμφανίζουν όλοι συμπτώματα, αλλά συχνά συμπτώματα είναι η κόπωση, ο κνησμός και ο ίκτερος. Ο ίκτερος είναι όταν το δέρμα σας και το άσπρο των ματιών σας έχουν μια κίτρινη απόχρωση. Πρέπει να ενημερώνετε τον γιατρό σας εάν αρχίζετε να εμφανίζετε νέα συμπτώματα, γιατί θα σας βοηθήσει να τα αντιμετωπίσετε.
- Η φαγούρα μπορεί να είναι ένα πραγματικά ενοχλητικό σύμπτωμα, ειδικά αν διακόπτει τον ύπνο σας. Συζητήστε με τους γονείς σας και το γιατρό σας, εάν το έχετε.
- Ας μιλήσουμε για τα κόπρανα! Πολλοί άνθρωποι με ΠΣΧ έχουν παράλληλα μια πάθηση του εντέρου που ονομάζεται ιδιοπαθής φλεγμονώδης νόσος του εντέρου (ΙΦΝΕ). Για αυτό το λόγο, ο γιατρός σας θα σας ρωτάει τακτικά αν έχετε πόνο στην κοιλιά και το πως είναι τα κόπρανά σας. Μην ντρέπεστε να μιλήσετε για διάρροια και άλλα συμπτώματα από το έντερο και την κοιλιά. Μπορεί επίσης να χρειαστεί να κάνετε μια ειδική εξέταση στο νοσοκομείο που ονομάζεται κολonosκόπηση (όπου μια κάμερα εξετάζει το έντερο σας). Εάν έχετε ΙΦΝΕ, είναι πολύ σημαντικό να την θεραπεύσετε εγκαίρως, επειδή η ΙΦΝΕ μπορεί να επηρεάσει το συκώτι σας και την καθημερινή σας ζωή. Ευτυχώς, υπάρχουν πολλές αποτελεσματικές επιλογές θεραπείας για τη διαχείριση των συμπτωμάτων ΙΦΝΕ, οπότε είναι πάντα καλύτερο να συζητάτε με το γιατρό σας.



Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

Πληροφορίες για παιδιά

Μπορώ να πάω σχολείο και να αθληθώ;

- Ναι, μπορείτε να κάνετε ό, τι κάνουν οι φίλοι και οι συμμαθητές σας.
- Με τη ΠΣΧ γενικά μπορείτε να παίξετε οποιοδήποτε άθλημα θέλετε. Δεν υπάρχουν περιορισμοί, εκτός εάν ο σπλήνας σας είναι διευρυμένος. Εάν συμβαίνει αυτό, τότε ο γιατρός σας θα σας καθοδηγήσει σχετικά με τις δραστηριότητες που μπορείτε να κάνετε με ασφάλεια.

Πρέπει να ακολουθήσω ειδική διατροφή;

- Όχι, μπορείτε να φάτε ό, τι θέλετε και αυτό πρέπει να περιλαμβάνει υγιεινά τρόφιμα 😊 όπως για όλα τα παιδιά.

