

# Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Informationen für junge Erwachsene

### Für wen ist dieses Merkblatt gedacht?

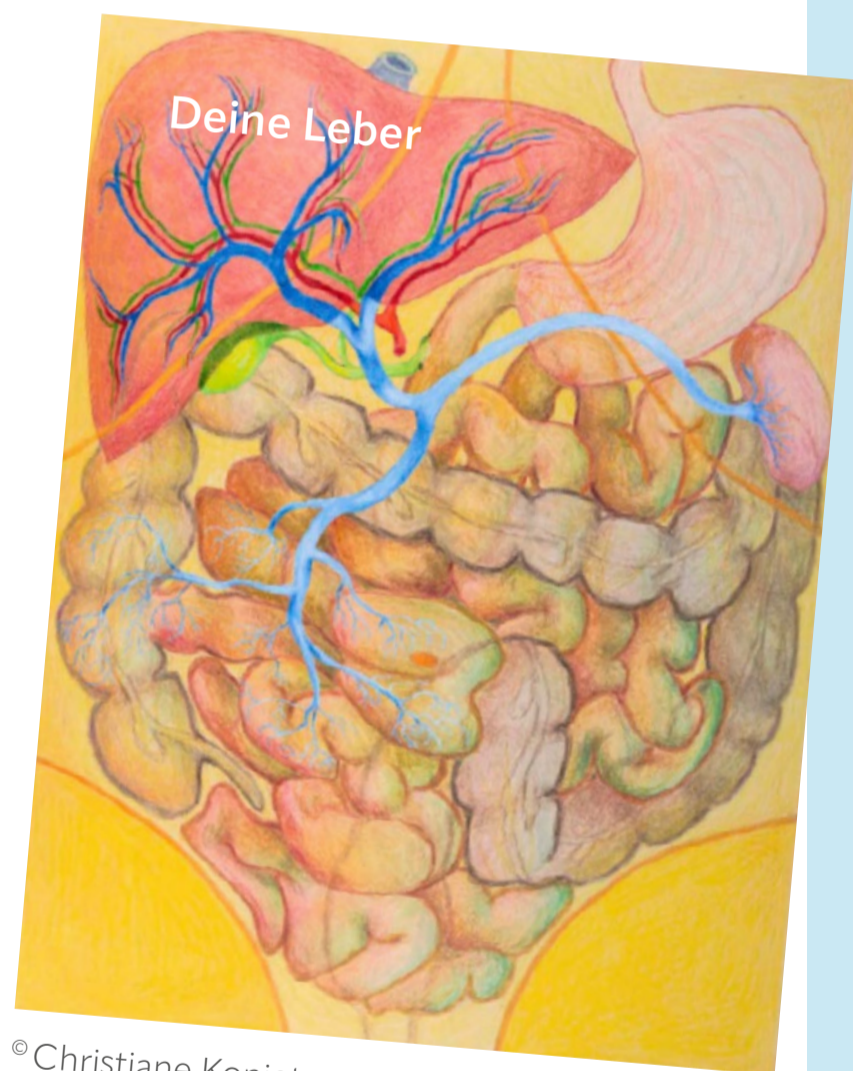
Für junge Erwachsene mit PSC (ab 15 Jahren)

Bitte lies diese Broschüre über seltene Lebererkrankungen des ERN RARE-LIVER, in der du mehr Informationen über die Krankheit erhältst: <https://rare-liver.eu> und



### Was ist primär sklerosierende Cholangitis?

- Wenn jemand an primär sklerosierender Cholangitis (kurz PSC) leidet, ist seine Leber erkrankt.
- Deine Leber ist ein Organ im Bauchraum, direkt unter dem Brustkorb auf der rechten Seite. Sie hat eine rötlich-braune Farbe und ist ziemlich groß (1-1,8 kg). Deine Leber ist ein sehr wichtiges Organ und arbeitet sehr hart, um dich gesund zu halten
- Tatsächlich hat sie mehr als 500 Aufgaben! Zum Beispiel hilft die Leber dabei, die Nahrung, die du zu dir nimmst, in Energie und andere nützliche Produkte umzuwandeln, die der Körper verwenden oder für später in der Leber speichern kann. Sie reinigt auch das Blut und schützt den Körper vor zu vielen chemischen Abfallstoffen, die sich ansammeln und zu Unwohlsein führen können.
- Im Inneren der Leber befinden sich viele dünne Röhren, die Gallengänge. Diese vielen kleinen Gänge (ähnlich wie ein Baum) verschmelzen zu einem großen Hauptgang, der die Galle, eine grünlich-gelbe Flüssigkeit, in den Darm transportiert. Wenn jemand an einer PSC leidet, fließt die Galle nicht sehr gut und bleibt stecken, beziehungsweise staut sich auf. Bei deiner Krankheit sind diese Gänge verengt und die Galle staut sich. Die Ansammlung von Galle und der Rückstau in die Leber verursachen Probleme, weshalb sich Menschen mit PSC manchmal schlecht fühlen.



© Christiane Konietzney, MHH



European Society for Paediatric  
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

# Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Informationen für junge Erwachsene

### Warum habe ich PSC?

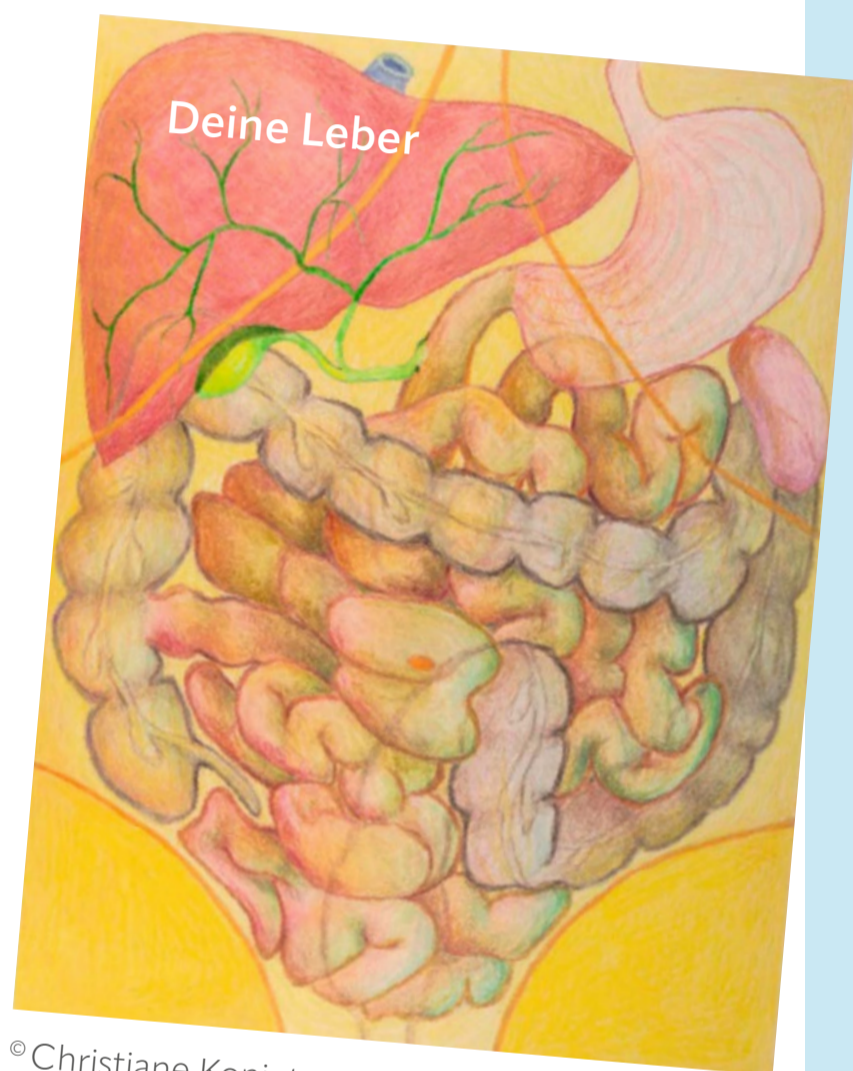
- Menschen mit PSC haben keinen eigenen Anteil daran, dass sich die Erkrankung bei ihnen entwickelt hat.
- Die Gründe, warum sich die Gallengänge verengen, sind nicht klar. Entzündungen und dein Immunsystem können teilweise dafür verantwortlich sein. Normalerweise hilft deine "Körperpolizei" (das Immunsystem) dem Körper, Keime abzuwehren. Bei einer PSC ist dein Immunsystem hyperaktiv, behandelt die Gallengänge fälschlicherweise wie Keime und versucht, sie zu bekämpfen. Dies führt dazu, dass die Gallengänge und die Leber nicht richtig funktionieren und du dich unwohl fühlen kannst.

### Kann man sich bei jemandem mit PSC anstecken, oder ist sie ansteckend?

- PSC ist nichts, womit man sich anstecken kann. Sie wird durch eine Störung des Immunsystems verursacht.
- PSC ist keine infektiöse Erkrankung. Manche Menschen assoziieren gelbe Haut mit Krankheiten, die durch Infektionen verursacht werden und von einer Person auf eine andere übertragen werden können, aber das ist bei deiner Krankheit absolut nicht der Fall!

### Wie kann mein Arzt helfen?

- Es gibt kein Medikament, das die PSC beseitigt, aber es gibt einige Möglichkeiten, wie Ärzte Menschen mit PSC und ihrem Befinden helfen können. Das können Medikamente sein, oder in manchen Fällen ist eine Endoskopie oder eine Operation erforderlich.



©Christiane Konietzney, MHH

# Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Informationen für junge Erwachsene

- Im Vergleich zur PSC bei Erwachsenen sind die Anzeichen und Symptome der PSC bei Kindern und Jugendlichen meist milder. Allerdings kann die PSC bei jüngeren Menschen mit mehr Entzündungen in der Leber und einer stärkeren Autoimmunreaktion einhergehen als bei Erwachsenen. Aus diesem Grund können Medikamente, die das Immunsystem dämpfen, eine gute Möglichkeit zur Behandlung der PSC bei Kindern und Jugendlichen sein. Leberbiopsien sind bei diesem Ansatz von entscheidender Bedeutung. Bei einer Leberbiopsie wird ein winziges Stück der Leber entnommen und unter dem Mikroskop untersucht.
- Dein Arzt wird Bluttests durchführen, um zu überprüfen, wie gut die Dinge in deinem Körper funktionieren und ob du einen Vitaminmangel hast. Das bedeutet nicht, dass irgendetwas nicht stimmt - alle Menschen mit PSC werden regelmäßig Blutuntersuchungen unterzogen.
- Bei Kindern können manchmal Medikamente, die Ihre "Körperpolizei" (das Immunsystem) unterdrücken, oder Antibiotika helfen.
- Manchmal werden fettlösliche Vitaminpräparate (Vitamin A, E, D, K) empfohlen.
- Leider haben Erwachsene mit PSC ein erhöhtes Risiko, an Krebs zu erkranken, weshalb einige Tests und Untersuchungen regelmäßig wiederholt werden müssen, um Anzeichen von Krebs so früh wie möglich zu erkennen. Glücklicherweise ist dies im Kindesalter sehr selten der Fall, so dass weniger Tests/Untersuchungen erforderlich sind.

### Was können die Symptome einer PSC sein?

- Nicht jeder leidet unter den Symptomen, aber bei denjenigen, bei denen sie auftreten, sind Müdigkeit, Juckreiz und Gelbsucht am häufigsten zu beobachten. Gelbsucht bedeutet, dass deine Haut und das Weiße der Augen einen gelben Farbton haben. Informiere immer deinen Leberarzt, wenn du neue Symptome bemerkst. Dein Leberarzt wird sich dafür interessieren und dir helfen, diese zu behandeln.
- Der Juckreiz kann ein sehr lästiges Symptom sein. Spiele ihn nicht herunter, besonders, wenn er deinen Schlaf stört. Sprich mit deinen Eltern und deinem Arzt darüber.
- Lass uns über „das große Geschäft“ (Stuhlgang) reden! Viele Menschen mit PSC haben auch eine Darmerkrankung, die als chronisch entzündliche Darmerkrankung (CED) bezeichnet wird. Das bedeutet, dass dein Arzt dich routinemäßig nach Bauchschmerzen und deinem Stuhlgang fragen wird. Es kann auch sein, dass du im Krankenhaus eine spezielle Untersuchung brauchst, eine so genannten Darmspiegelung (bei der eine Kamera in deinen Po eingeführt wird, um deinen Dickdarm zu untersuchen). Sei nicht schüchtern oder verlegen, wenn du über Durchfall und andere Symptome sprechen sollst. Es ist sehr wichtig, dass deine chronisch entzündliche Darmerkrankung (CED) gut kontrolliert wird, denn eine unbehandelte CED kann sich negativ auf deine Leber und dein tägliches Leben auswirken. Zum Glück gibt es viele wirksame Behandlungsmöglichkeiten, um die CED-Symptome in den Griff zu bekommen, und es ist immer am besten, mit deinem Arzt offen darüber zu sprechen.

# Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Informationen für junge Erwachsene

- Wenn bei dir plötzlich eine neue oder verschlimmerte Gelbsucht und/oder ein neuer oder verschlimmertes Juckreiz in Kombination mit Fieber und möglicherweise Bauchschmerzen im rechten Oberbauch und blasse Stuhl auftreten, hast du möglicherweise eine akute Cholangitis und solltest dringend einen Arzt aufsuchen.

### Mit PSC leben...

#### Kann ich zur Schule gehen und Sport treiben?

- Ja, du kannst alles tun, was deine Freunde und Klassenkameraden auch tun.
- Mit PSC kannst du im Allgemeinen jeden Sport treiben, den du möchtest. Es gibt keine Einschränkungen, es sei denn, deine Milz ist vergrößert. Wenn das der Fall ist, wird dein Arzt dich darüber informieren, welche Aktivitäten du gefahrlos ausüben kannst und welche du lieber lassen solltest.

#### Muss ich eine spezielle Diät einhalten?

- Nein, du kannst alles essen, was du willst, und das sollte wie bei allen Jugendlichen eine abwechslungsreiche und gesunde Ernährung sein.

#### Welche Art von Schmerzmitteln kann ich einnehmen?

- Vermeide Aspirin und Ibuprofen, da sie das Risiko von Magen-Darm-Blutungen und Entzündungen erhöhen können. Paracetamol (nicht mehr als 10 mg pro kg Körpergewicht oder maximal 500 mg alle 6 Stunden) oder Metamizol sind eine sicherere Alternative. Frage bei deinem Arzt oder Apotheker nach, wenn du dir nicht sicher bist.

#### Kann ich empfängnisverhütende Maßnahmen ergreifen?

- Wenn du hormonelle Empfängnisverhütungsmittel einnehmen möchtest, frage deinen Leberarzt. Denn was du unbedenklich einnehmen kannst, hängt davon ab, ob und wie stark deine Leber geschädigt ist.