

## Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

### Πληροφορίες για νέους

#### Σε ποιους απευθύνεται αυτό το φύλλο οδηγιών;

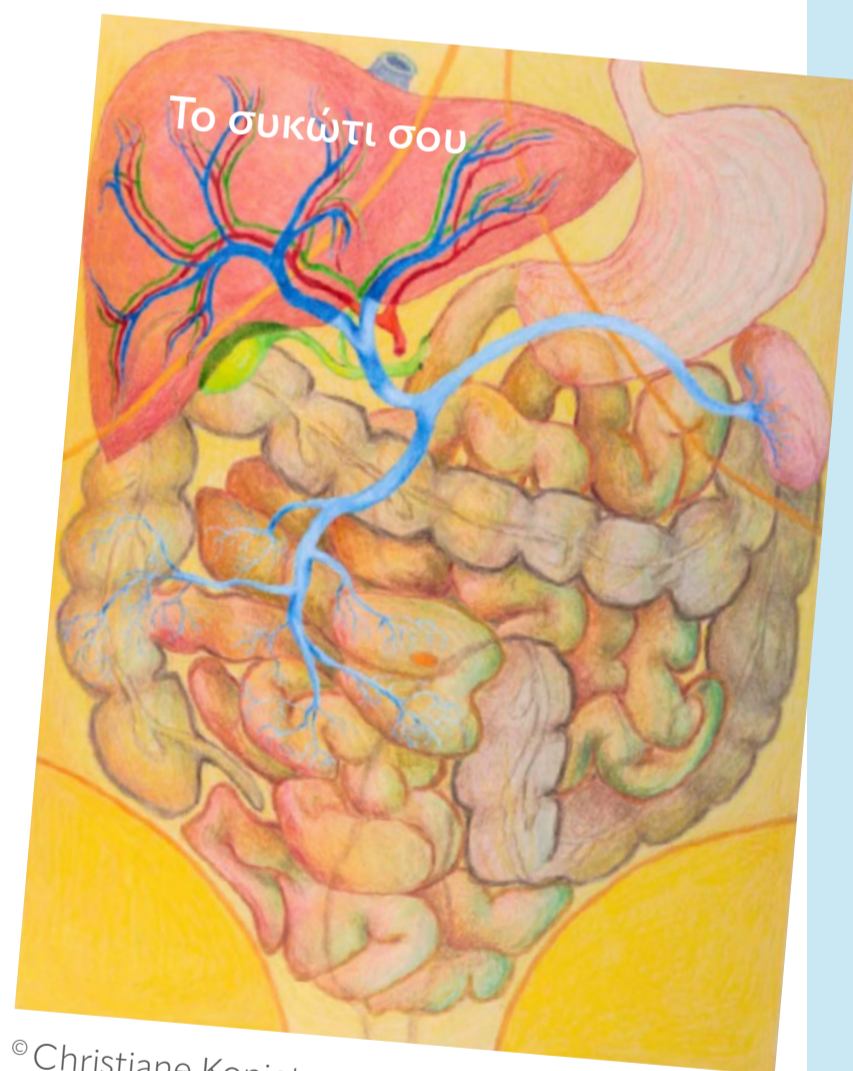
Για νέους με ΠΣΧ (από 15 ετών)

Ελέγξτε το ERN RARE LIVE (Σπάνια νοσήματα ήπατος) 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 (ήπαρ) του είναι άρρωστο.
- Το συκώτι σας είναι ένα όργανο στην κοιλιά, ακριβώς κάτω από το θώρακά σας στη δεξιά πλευρά. Έχει κοκκινωπό-καφέ χρώμα και αρκετά μεγάλο (1-1,8kg). Το συκώτι σας είναι 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 σας μπορεί να χρησιμοποιήσει ή να αποθηκεύσει για αργότερα. Επίσης, καθαρίζει το αίμα που βοηθά στην προστασία το σώμα από πάρα πολλές χημικές ουσίες αποβλήτων, γιατί η συσσώρευση τους θα μπορούσε να σας κάνει να αισθανθείτε αδιαθεσία.
- Μέσα στο συκώτι σας υπάρχουν πολλοί λεπτοί σωλήνες 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 ΠΣΧ, η χολή δεν ρέει πολύ καλά και κολλάει. Στην ασθένειά σας αυτοί οι αγωγοί είναι στενοί και η χολή συσσωρεύεται. Η συσσώρευση χολής προκαλεί προβλήματα, γι' αυτό και τα άτομα με ΠΣΧ μερικές φορές αισθάνονται άσχημα.



©Christiane Konietzney, MHH

# Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

## Πληροφορίες για νέους

### Γιατί έχω PSC;

- Τα άτομα με ΠΣΧ δεν έχουν κάνει τίποτα κακό που να τους έχει προκαλέσει αδιαθεσία. Τα άτομα με ΠΣΧ δεν έχουν κάνει τίποτα λάθος.
- Οι λόγοι για τους οποίους οι χοληφόροι πόροι είναι στενοί δεν είναι σαφείς. Η φλεγμονή και το ανοσοποιητικό σας σύστημα μπορεί εν μέρει να είναι υπεύθυνα. Κανονικά, το ανοσοποιητικό σας σύστημα βοηθά το σώμα να καταπολεμήσει τα μικρόβια που σας προκαλούν αδιαθεσία. Όταν έχετε ΠΣΧ, το ανοσοποιητικό σας σύστημα είναι υπερκινητικό και πολεμάει λανθασμένα τους χοληφόρους πόρους σας, όπως θα έκανε με τα μικρόβια. Αυτό οδηγεί τους χοληφόρους πόρους και το συκώτι να έχουν φλεγμονή και να μην λειτουργούν σωστά με αποτέλεσμα να σε μερικές περιπτώσεις να αισθανθείτε αδιαθεσία.

### Μπορείτε να κολλήσετε ΠΣΧ από κάποιον ή είναι μολυσματικό;

- Η ΠΣΧ δεν είναι κάτι που κολλάει από κάποιον άλλο. 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 για την ασθένειά σας!

### Πώς θα βοηθήσει ο γιατρός μου;

- Δεν υπάρχει ένα φάρμακο που να σας απαλλάξει από την ΠΣΧ, αλλά υπάρχουν μερικοί τρόποι με τους οποίους οι γιατροί μπορούν να σας βοηθήσουν να αισθανθείτε καλύτερα. Αυτά μπορεί να είναι είτε φάρμακα, είτε σε ορισμένες περιπτώσεις η ενδοσκόπηση ή η χειρουργική επέμβαση.



©Christiane Konietzney, MHH

# Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

## Πληροφορίες για νέους

- Σε αντίθεση με τους ενήλικες με ΠΣΧ, τα συμπτώματα της ΠΣΧ σε παιδιά και νέους τείνουν να είναι ηπιότερα. Ωστόσο, η ΠΣΧ σε νεότερους ανθρώπους μπορεί να περιλαμβάνει περισσότερη φλεγμονή στο συκώτι και ισχυρότερη αυτοάνοση αντίδραση από ό, τι παρατηρείται στους ενήλικες. Για το λόγο αυτό, τα φάρμακα που μειώνουν τη δράση του ανοσοποιητικού συστήματος αποτελούν καλή επιλογή για τη θεραπεία της ΠΣΧ σε παιδιά και εφήβους. Οι βιοψίες ήπατος είναι χρήσιμες για τη διάγνωση και την επιλογή θεραπείας. Η βιοψία ήπατος είναι μια διαδικασία όπου ένα μικρό κομμάτι του ήπατος λαμβάνεται από τον γιατρό σας και αξιολογείται κάτω από το μικροσκόπιο.
- Ο γιατρός σας θα κάνει εξετάσεις αίματος για να ελέγξει πόσο καλά λειτουργεί το σώμα σας και να μετρήσει τα επίπεδα βιταμινών σας. Αυτό δεν σημαίνει ότι κάτι δεν πάει καλά – απλά χρειάζονται τακτικές εξετάσεις αίματος.
- Στα παιδιά, μερικές φορές η φαρμακευτική αγωγή που καταστέλλει την «αστυνομία του σώματος» σας (ανοσοποιητικό σύστημα) ή τα αντιβιοτικά μπορούν να βοηθήσουν.
- Επίσης, μερικές φορές χρειάζεται να παίρνετε συμπληρώματα βιταμινών (όπως βιταμίνη Α, Ε, D, Κ)
- Δυστυχώς, οι ενήλικες με ΠΣΧ έχουν αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης καρκίνου στο συκώτι, επομένως ορισμένες εξετάσεις πρέπει να επαναλαμβάνονται σε τακτική βάση για να εντοπιστούν εγκαίρως τυχόν σημάδια καρκίνου. Ευτυχώς, αυτό δεν συμβαίνει στην παιδική ηλικία και έτσι απαιτούνται λιγότερες εξετάσεις.

### Ποιά μπορεί να είναι τα συμπτώματα της ΠΣΧ;

- Δεν εμφανίζουν όλοι συμπτώματα. Όμως, μερικοί εμφανίζουν κόπωση, κνησμό και ίκτερο. Ίκτερος είναι όταν το δέρμα σας και το άσπρο των ματιών σας έχουν μια κίτρινη απόχρωση. Να ενημερώνετε τον γιατρό σας εάν αρχίσετε να εμφανίζετε τέτοια συμπτώματα. Ο γιατρός σας θα θέλει να μάθει και θα σας βοηθήσει να τα διαχειριστείτε.
- Η φαγούρα μπορεί να είναι ένα πραγματικά ενοχλητικό σύμπτωμα. Μην το υποβαθμίζετε, ειδικά αν διαταράσσει τον ύπνο σας. Συζητήστε με τους γονείς σας και το γιατρό σας γι 'αυτό.
- Ας μιλήσουμε για κόπρανα! Πολλοί άνθρωποι με ΠΣΧ έχουν επίσης μια κατάσταση του εντέρου που ονομάζεται ιδιοπαθής φλεγμονώδης νόσος του εντέρου (ΙΦΝΕ). Αυτό σημαίνει ότι ο γιατρός σας θα σας ρωτήσει τακτικά αν έχετε κοιλιακό πόνο και να περιγράψετε τα κόπρανα σας. Μπορεί επίσης να χρειαστεί να κάνετε μια ειδική εξέταση στο νοσοκομείο που ονομάζεται κολonosκόπηση (όπου μια κάμερα εξετάζει το παχύ έντερο σας). Μην ντρέπεστε ή διστάσετε να μιλήσετε για διάρροια, πόνο στην κοιλιά και άλλα συμπτώματα. Είναι πολύ σημαντικό η ΙΦΝΕ σας να ελέγχεται καλά, επειδή η μη θεραπευμένη ΙΦΝΕ μπορεί να έχει αρνητικό αντίκτυπο στο συκώτι σας και την καθημερινή σας ζωή. Ευτυχώς, υπάρχουν πολλές αποτελεσματικές επιλογές θεραπείας για τη διαχείριση των συμπτωμάτων από το έντερο, οπότε είναι πάντα καλό να μιλάτε ανοιχτά τυχόν συμπτώματα με το γιατρό σας.



# Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

## Πληροφορίες για νέους

→ Εάν έχετε ξαφνικά νέο ή επιδεινούμενο ίκτερο και/ή νέα ή επιδεινούμενη φαγούρα σε συνδυασμό με πυρετό και ίσως κοιλιακό άλγος στην άνω δεξιά περιοχή της κοιλιάς και ανοιχτά σε χρώμα κόπρανα, μπορεί να έχετε **οξεία χολαγγειίτιδα** και θα πρέπει να αναζητήσετε επείγουσα ιατρική φροντίδα.

### Η ζωή με την ΠΣΧ...

#### Μπορώ να πάω σχολείο και να αθληθώ;

- Ναι, μπορείτε να κάνετε ό, τι κάνουν οι φίλοι και οι συμμαθητές σας.
- Με την ΠΣΧ γενικά μπορείτε να παίξετε σε οποιοδήποτε άθλημα θέλετε. Δεν υπάρχουν περιορισμοί, εκτός εάν ο σπλήνας σας είναι μεγάλος. 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.

#### Τι είδους παυσίπονα μπορώ να πάρω;

- Αποφύγετε την ασπιρίνη και την ιβουπροφαίνη επειδή μπορούν να αυξήσουν τον κίνδυνο γαστρεντερικής αιμορραγίας και φλεγμονής. Η παρακεταμόλη (όχι περισσότερο από 10mg ανά κιλό σωματικού βάρους ή το πολύ 500mg κάθε 6 ώρες) ή η μεταμιζόλη είναι μια ασφαλέστερη εναλλακτική λύση. Πάντα να συμβουλευέστε τον γιατρό ή τον φαρμακοποιό σας, εάν δεν είστε σίγουροι.

#### Μπορώ να πάρω αντισύλληψη;

- Εάν επιθυμείτε να πάρετε ορμονικά αντισυλληπτικά, συμβουλευτείτε τον γιατρό σας, καθώς αυτό που μπορείτε να πάρετε με ασφάλεια θα εξαρτηθεί από το εάν έχετε βλάβη στο συκώτι σας.

#### Μπορώ να καπνίσω;

- Το κάπνισμα πρέπει να αποφεύγεται από όλους, καθώς είναι επιβλαβές για την υγεία σας.





# Πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (ΠΣΧ)

## Πληροφορίες για νέους

### Μπορώ να πίνω αλκοόλ;

→ Όσοι πάσχουν από ασθένεια στο συκώτι πρέπει να είναι πολύ προσεκτικοί με το αλκοόλ. Παρόλο που το αλκοόλ δεν έχει καμία σχέση με το να πάθετε ΠΣΧ, το συκώτι είναι το όργανο που επεξεργάζεται το αλκοόλ στο σώμα και ως εκ τούτου το αλκοόλ ασκεί επιπλέον πίεση σε αυτό. Το πόσο επικίνδυνο είναι το αλκοόλ για εσάς εξαρτάται από τη σοβαρότητα της ηπατικής σας νόσου. Σε γενικές γραμμές, είναι καλό να το κρατάτε πολύ περιορισμένο. Πολλοί άνθρωποι με ΠΣΧ επιλέγουν να κάνουν ό,τι είναι καλύτερο για να φροντίσουν το συκώτι τους και πίνουν αλκοόλ (ένα έως δύο ποτά) μόνο σε ειδικές περιπτώσεις.

### Μπορώ να ταξιδέψω;

→ Φυσικά! Πολλοί νέοι με ΠΣΧ ταξιδεύουν και απολαμβάνουν τον κόσμο. Μην αφήσετε την ΠΣΧ να σας σταματήσει! Σας συνιστούμε να μιλήσετε με τον γιατρό σας για να βεβαιωθείτε ότι έχετε πρόσβαση στη σωστή φροντίδα και φαρμακευτική αγωγή στους προορισμούς που θέλετε να πάτε.

### Μπορώ να κάνω οικογένεια;

- Ο κίνδυνος επιπλοκών κατά την εγκυμοσύνη για τα άτομα με ΠΣΧ δεν διαφέρει από τα υγιή άτομα, αλλά εάν η νόσος στο συκώτι είναι προχωρημένη, θα πρέπει να ληφθούν υπόψη ορισμένες πτυχές. Θα πρέπει να μιλήσετε με το γιατρό σας εάν σχεδιάζετε να κάνετε οικογένεια, ειδικά εάν έχετε κίρρωση.
- Η ΠΣΧ δεν είναι κληρονομική νόσος και δεν θα μεταδώσετε τη νόσο στα παιδιά σας

