

Colangite sclerosante primitiva (CSP)

Informazioni per i ragazzi

A chi è rivolto questo opuscolo?

Ai ragazzi con CSP (a partire dai 15 anni).

Si prega di consultare l'opuscolo sulla CSP di ERN RARE-LIVER, che fornisce ulteriori informazioni sulla malattia: <https://rare-liver.eu>



Che cos'è la colangite sclerosante primitiva?

- Quando una persona è affetta da colangite sclerosante primitiva (in breve CSP), il suo fegato è malato.
- Il fegato è un organo che si trova nell'addome, sul lato destro, appena sotto la cassa toracica. È di colore marrone-rossastro e piuttosto grande (1-1,8 kg). È un organo molto importante e lavora duramente per mantenerci in salute.
- Il fegato è un organo molto importante e lavora duramente per mantenerci in salute. Infatti, ha più di 500 funzioni! Ad esempio, aiuta a trasformare il cibo che mangiamo in energia e altri prodotti utili che il nostro corpo può utilizzare o conservare come riserva. Inoltre, pulisce il sangue e aiuta a proteggere l'organismo dall'accumulo di sostanze chimiche di scarto che potrebbero causare malessere.
- All'interno del fegato ci sono molti sottili tubicini chiamati dotti biliari. Questi piccoli condotti (simili ai rami di un albero) si uniscono a un grande dotto principale (simile al tronco di un albero) che porta all'intestino e trasporta la bile, un liquido giallo-verdastro. Quando una persona è affetta da CSP, la bile tende a non scorrere bene e si blocca. Nella CSP i dotti si restringono e la bile si accumula: questo accumulo causa dei problemi ed è per questo che le persone con CSP a volte si sentono male.



©Christiane Konietzney, MHH



European Society for Paediatric
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

Colangite sclerosante primitiva (CSP)

Informazioni per i ragazzi

Perché ho la CSP?

Le persone affette da CSP non hanno fatto nulla di sbagliato e non sono quindi responsabili in alcun modo dell'insorgenza della malattia in loro.

La ragione per cui i dotti biliari si restringono non è chiara. L'infiammazione e il sistema immunitario sembrano essere in parte responsabili della CSP. Normalmente, il sistema immunitario aiuta l'organismo combattendo i germi che causano le malattie. Quando si è affetti da CSP, il sistema immunitario è iperattivo e attacca erroneamente i dotti biliari come se fossero germi. Questo fa sì che i dotti biliari e il fegato non funzionino correttamente provocando malessere o altri sintomi alle persone con CSP.

Si può prendere la CSP da qualcuno? È infettiva?

- La CSP non è qualcosa che si può prendere. È causata da un alterato funzionamento del sistema immunitario.
- La CSP non è una malattia contagiosa. Spesso si associa la pelle gialla ad infezioni che possono essere trasmesse da una persona all'altra. Ma questo non è assolutamente il caso della tua malattia! Ciò significa che le persone affette da CSP non hanno fatto nulla di sbagliato per causare la malattia.

Come può aiutarmi il mio medico?

- Ad oggi, non esistono farmaci in grado di guarire la CSP, ma i medici possono aiutare le persone con CSP a sentirsi meglio. Si possono usare farmaci per curare i sintomi e, in alcuni casi, può essere utile eseguire un'endoscopia o un'operazione chirurgica.
- Rispetto alla CSP negli adulti, i segni e i sintomi della CSP nei bambini e nei ragazzi tendono a essere più lievi. Tuttavia, la CSP nei giovani può dare una maggiore infiammazione del fegato e una risposta autoimmune più forte rispetto agli adulti. Per questo motivo, i farmaci che riducono l'attività del sistema immunitario possono essere un buon modo per trattare i bambini e gli adolescenti. Le biopsie epatiche sono fondamentali quando si usa questo metodo: la biopsia epatica è una procedura che prevede il prelievo di un piccolo frammento di fegato e la sua valutazione al microscopio.



©Christiane Konietzney, MHH

Colangite sclerosante primitiva (CSP)

Informazioni per i ragazzi

- Il medico farà degli esami del sangue per verificare il buon funzionamento dell'organismo e per controllare i livelli di vitamine. Questo non significa che ci sia qualcosa che non va: tutti i malati di CSP fanno gli esami del sangue regolarmente.
- Nei bambini e ragazzi, a volte possono essere utili dei farmaci che sopprimono la "polizia del corpo umano" (ovvero il sistema immunitario) oppure degli antibiotici.
- A volte si consigliano integratori di vitamine liposolubili (vitamine A, E, D, K).
- Purtroppo gli adulti con CSP hanno un rischio maggiore di ammalarsi di tumore, per cui alcuni esami e test devono essere ripetuti regolarmente per individuare il prima possibile i segni del cancro. Fortunatamente, questo non accade nell'infanzia e quindi sono necessari meno test/esami.

Quali possono essere i sintomi della CSP?

- Non tutte le persone con CSP manifestano dei sintomi. Quando ci sono, i più comuni sono la stanchezza, il prurito e l'ittero. L'ittero consiste nella comparsa di una colorazione gialla della pelle e delle sclere. Riferisci sempre al tuo medico esperto di fegato se inizi ad avere dei nuovi sintomi. Il medico vorrà saperlo e ti aiuterà a gestirli meglio.
- Il prurito può essere un sintomo molto fastidioso. Non sottovalutarlo, soprattutto se disturba il sonno. Parlane con i tuoi genitori e con il medico.
- E ora parliamo di cacca! Molte persone con CSP hanno anche una patologia intestinale chiamata malattia infiammatoria cronica intestinale (MICI). Ciò significa che il medico ti chiederà regolarmente informazioni sul mal di pancia e sulla cacca. Potrebbe anche essere necessario sottoporsi ad una colonscopia, una procedura speciale che si fa in ospedale per esaminare l'intestino crasso (o colon) con una telecamera. Non essere timido o imbarazzato a parlare della diarrea e di altri sintomi. È molto importante che la malattia intestinale sia ben controllata, perché se non viene trattata può avere un impatto negativo sul fegato e sulla vita quotidiana. Fortunatamente esistono molte possibilità di trattamento efficaci per gestire i sintomi della MICI, quindi è sempre meglio parlarne apertamente con il proprio medico.
- Se l'ittero o il prurito compaiono all'improvviso oppure peggiorano e noti anche febbre o dolore nella parte in alto a destra dell'addome o feci chiare, è possibile che si tratti di una colangite acuta per cui ti consigliamo di rivolgerti ad un medico con urgenza.

Colangite sclerosante primitiva (CSP)

Informazioni per i ragazzi

Vita con la CSP ...

Posso andare a scuola e fare sport?

- Sì, puoi fare tutto quello che fanno i tuoi amici e compagni di classe.
- In generale, con la CSP si può praticare qualsiasi sport. Non ci sono divieti, a meno che la milza non sia ingrossata. In quel caso, il medico ti indicherà le attività che puoi praticare in sicurezza.

Devo seguire una dieta speciale?

- No, puoi mangiare tutto quello che vuoi, inclusi i cibi sani 🍏 come deve essere per tutti i bambini e per tutti i ragazzi.

Che tipo di antidolorifici posso prendere?

- Evita l'aspirina e l'ibuprofene perché possono aumentare il rischio di sanguinamento e infiammazione gastrointestinale. Il paracetamolo (non più di 10 mg per kg di peso corporeo o un massimo di 500 mg ogni 6 ore) o il metimazolo sono un'alternativa più sicura. Se hai dubbi, consulta sempre il medico o il farmacista.

Posso assumere un contraccettivo?

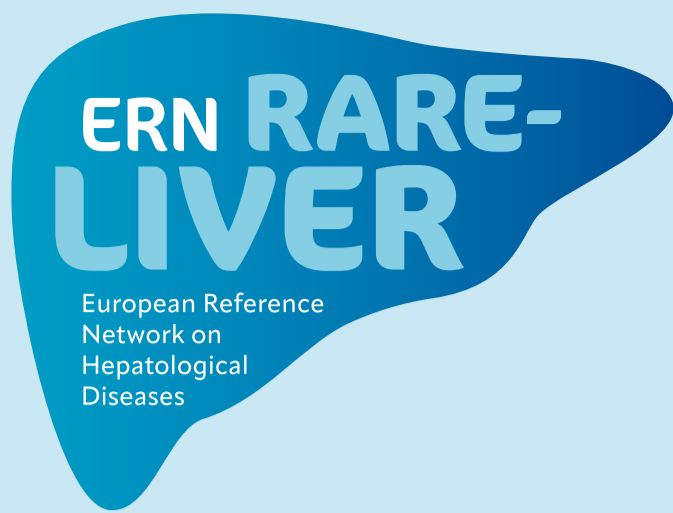
- Se desideri assumere contraccettivi ormonali, consulta il tuo medico esperto di fegato: un'assunzione sicura dipende dal tuo livello di danno epatico (se presente).

Posso fumare?

- Il fumo dovrebbe essere evitato da tutti perché è dannoso per la salute ma non ha effetti diretti sulla CSP.

Posso bere alcolici?

- Chiunque abbia una malattia del fegato deve fare molta attenzione all'alcol. Anche se l'alcol non ha nulla a che fare con la CSP, il fegato è l'organo che processa e trasforma l'alcol. Bere alcolici, perciò, stressa ulteriormente il nostro fegato. La pericolosità dell'alcol dipende dalla gravità della tua malattia epatica. In generale, è bene limitarlo molto. Molte persone affette da CSP scelgono di fare tutto il possibile per prendersi cura del proprio fegato e di bere solo uno o due bicchieri nelle occasioni speciali.



Colangite sclerosante primitiva (CSP)

Informazioni per i ragazzi

Posso viaggiare?

- Certo! Molti giovani con CSP viaggiano in tutto il mondo e vivono avventure emozionanti. Non lasciare che la CSP ti fermi! Puoi parlare con il tuo medico esperto di fegato per essere sicuro di avere accesso alle cure e ai farmaci giusti ovunque tu voglia andare.

Posso avere una famiglia?

- Il rischio di complicanze in gravidanza per le ragazze affette da CSP non è diverso da quello delle persone sane, ma se la malattia è in fase avanzata è necessario considerare alcuni aspetti. Parla con il tuo medico se stai pianificando una famiglia, soprattutto se sei affetta da cirrosi.
- La CSP non è una malattia ereditaria e non si trasmette ai figli.

