ERN RARE-LIVER

European Reference Network on Hepatological Diseases

# Primär skleroserande kolangit (PSC)

## Information för barn

### Vem är den här broschyren till för?

För ungdomar med PSC (cirka 10–15 år)

Vänligen kolla in ERN RARE LEVER general PSC broschyr, som ger dig mer information om sjukdomen: https://rare-liver.eu och

### Vad är primär sclerosing cholangitis?

- När någon har primär skleroserande kolangit (vi kallar det PSC för kort), är deras lever sjuka. Alla har en lever.
- Din lever är ett organ i magen, precis under din ribcage på höger sida. Det är en rödbrun färg och ganska stor (1–1,8 kg). Din lever är ett mycket viktigt organ och arbetar mycket hårt för att hålla dig frisk.
- Faktum är att de har mer än 500 arbetstillfällen! Till exempel hjälper din lever till att förvandla maten du äter till energi och andra användbara produkter som du kroppen kan använda eller lagra för senare. Det är också rengör blodet som hjälper till att skydda kroppen från alltför många avfallskemikalier bygga upp som kan få dig att må dåligt.
- Inuti levern finns massor av tunna rör som kallas gallgångar. Dessa många små kanaler (liknande ett träd) säkring till en stor huvudkanal som transporterar gallan, en gröngul vätska, till tarmen. När någon har PSC, gallan flyter inte så bra och fastnar. I din sjukdom dessa kanaler utveckla förträngning och gallan ackumuleras. Gallackumuleringen orsakar problem varför personer med PSC ibland mår dåligt.

### Varför har jag PSC?

- Människor med PSC har inte gjort något fel som har fått dem att bli sjuka.

© Christiane Konietzney, MHH

ESPGHAN

European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

# Primär skleroserande kolangit (PSC)

## Information för barn

→ Anledningarna till att gallgångarna utvecklar förträngningen är inte tydliga. Inflammation och ditt immunförsvar kan delvis vara ansvarigt. Normalt hjälper din ”kroppspolis” (immunsystemet) kroppen att bekämpa bakterier som får dig att bli sjuk. När du har PSC är ditt immunsystem hyperaktivt och behandlar felaktigt dina gallgångar som de skulle bakterier och fortsätter att försöka bekämpa dem. Detta leder till att gallgångarna och levern inte fungerar ordentligt och kan få dig att må dåligt.

### Kan du fånga PSC från någon, eller är det smittsamt?

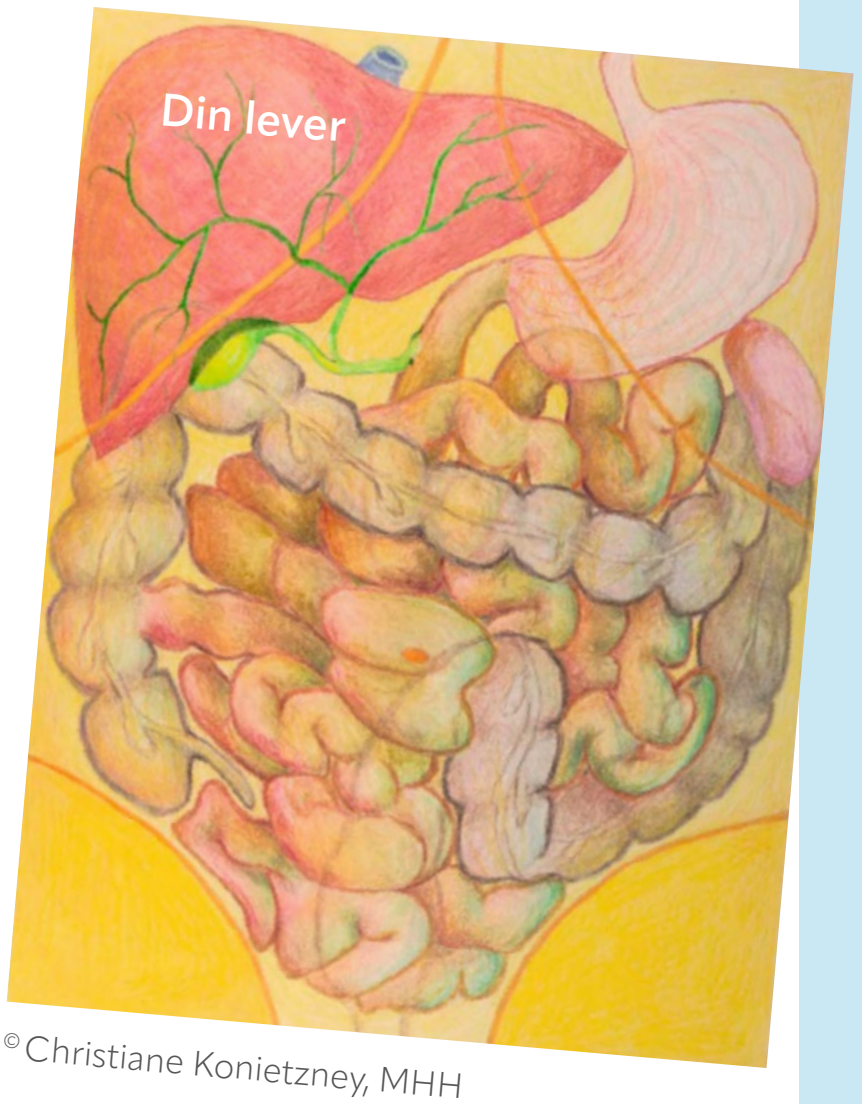
→ PSC är inte något du fångar. Det orsakas av ett felaktigt immunsystem.

→ PSC är inte en smittsam sjukdom. Vissa människor associerar gul hud med sjukdomar som orsakas av infektioner och kan överföras från en person till en annan person. Men detta är absolut inte fallet för din sjukdom! Detta innebär att personer med PSC inte har gjort något fel som har fått dem att bli sjuka.

### Hur ska min läkare hjälpa till?

→ Det finns inte ett läkemedel som blir av med PSC, men det finns några sätt som läkare kan hjälpa människor med PSC och hur de känner. Dessa kan vara läkemedel, eller i vissa fall kan de behöva en endoskopi eller operation.

→ Jämfört med PSC hos vuxna tenderar tecken och symtom på PSC hos barn och ungdomar att vara mildare. PSC hos yngre människor kan dock innebära mer inflammation i levern och ett starkare autoimmunt svar än hos vuxna.  Av denna anledning kan läkemedel som dämpar immunsystemet vara ett bra sätt att behandla PSC hos barn och ungdomar. Leverbiopsier är kritiska när man tar detta tillvägagångssätt. En leverbiopsi är ett förfarande där en liten bit av levern tas och utvärderas under mikroskop.



© Christiane Konietzney, MHH

ESPGHAN
European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

# Primär skleroserande kolangit (PSC)

## Information för barn

- Din läkare kommer att göra blodprover för att kontrollera hur bra saker fungerar i kroppen och för att kontrollera dina vitaminnivåer. Detta betyder inte att något är fel – alla med PSC har regelbundna blodprover.
- Hos barn kan ibland medicinering som undertrycker din "kroppspolis" (immunsystemet) eller antibiotika hjälpa.
- Ibland fettlösliga vitamintillskott (vitamin A, E, D, K) rekommenderas.

### Vad kan vara symptom på PSC?

- Inte alla upplever symtom men för dem som gör det, trötthet, klåda och gulsot rapporteras oftast. Gulsot är där din hud och ögonvitor har en gul stickning. Låt alltid din leverläkare veta om du börjar uppleva nya symtom. Din leverläkare kommer att vilja veta och kommer att hjälpa dig att hantera dem.
- Klåda kan vara ett riktigt irriterande symptom. Tona inte ner det, särskilt om det stör din sömn. Tala med dina föräldrar och din läkare om det.
- Låt oss prata om poo! Många personer med PSC har också ett tarmtillstånd som kallas inflammatorisk tarmsjukdom (IBD). Detta innebär att din läkare rutinmässigt kommer att fråga dig om buksmärta och din poo. Du kan också behöva ha en speciell procedur på sjukhuset som kallas koloskopi (där en kamera går i botten för att undersöka din stora tarm). Var inte blyg eller generad för att prata om diarré och andra symtom. Det är mycket viktigt att din IBD är välkontrollerad eftersom obehandlad IBD kan ha en negativ inverkan på levern och det dagliga livet. Lyckligtvis finns det många effektiva behandlingsalternativ för att hantera IBD-symtom så det är alltid bäst att prata om dem öppet med din läkare.

### Kan jag gå i skolan och idrotta?

- Ja, du kan göra allt dina vänner och klasskamrater gör.
- Med PSC i allmänhet kan du spela vilken sport du vill. Det finns inga begränsningar, om inte din mjälte förstoras. Om så är fallet, kommer din läkare att vägleda dig om aktiviteter du säkert kan göra.

### Måste jag följa en speciell diet?

- Nej, du kan äta allt du vill och detta bör inkludera hälsosam mat ☻ som för alla barn.

ESPGHAN
European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition