



European  
Reference  
Network

for rare or low prevalence  
complex diseases

Network

Hepatological Diseases  
(ERN RARE-LIVER)



ESPGHAN

European Society for Paediatric  
Gastroenterology, Hepatology and Nutrition

# Pirminis sklerozuojantis cholangitas (PSC). Informacija vaikams

**Kam skirtas šis lankstinukas? >>> Vaikams, sergantiems PSC (apie 10-15 metų)**

PSC lankstinukas, kuriame pateikiama daugiau informacijos apie ligą.

Susipažinkite Europos referencijos centrų Retų kepenų ligų tinklapyje apie ligą:

<https://rare-liver.eu>

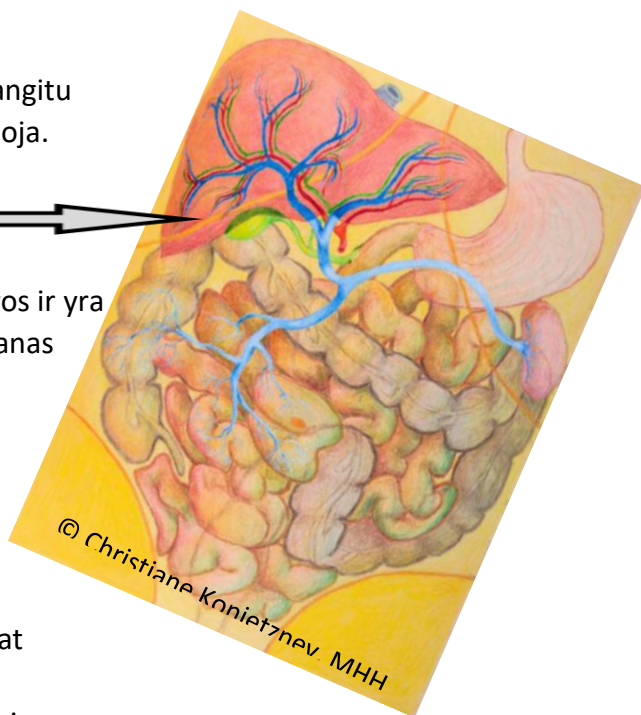


## Kas yra pirminis sklerozuojantis cholangitas?

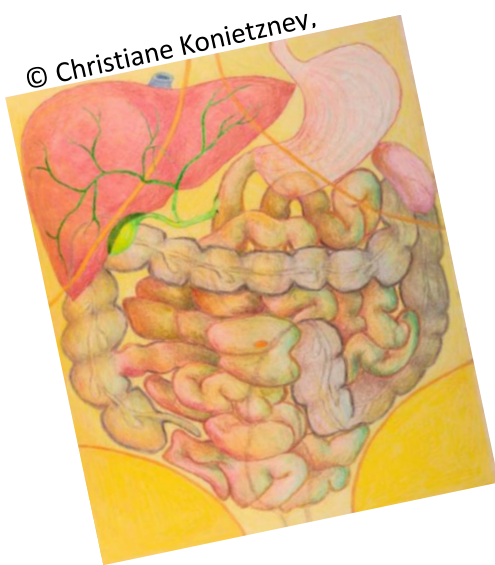
- Kai kas nors serga pirminiu sklerozuojančiu cholangitu (trumpai vadiname PSC), tai jų kepenys nesveikuoja. Kiekvienas žmogus turi kepenis. Jūsų kepenys

yra pilve, tiesiog po jūsų šonkaulių dešinėje pusėje. Kepenys yra rausvai rudos spalvos ir yra gana didelės. Jūsų kepenys yra labai svarbus organas ir labai sunkiai dirba, kad išlaikytų jus sveikus.

- Tiesą sakant, kepenys atlieka daugiau nei 500 darbų! Pavyzdžiui, jūsų kepenys padeda paversti maistą, kurį valgote, į energiją ir kitus naudingus produktus, kad juos galėtumėte naudoti bet kuriuo metu. Jos taip pat valo kraują ir padeda apsaugoti jūsų organizmą nuo įvairių nereikalingų medžiagų, kurios gali sukelti blogą savijautą.
- Kepenyse yra daug plonų vamzdelių, vadinamų tulžies latakais. Šie maži latakėliai (panašūs į medį) susilieja su dideliu pagrindiniu latakais, kuris perneša tulžį, žalsvai geltoną skystį, į žarnyną. Sergantiems



PSC, tulžis nenuteka labai gerai, susikaupia latakėliuose todėl vystosi latakėlių susiaurėjimas. Dėl tulžies susikaupimo latakėliuose, sergantis PSC, kartais jaučiasi blogai.



### **Kodėl turiu PSC?**

- Žmonės, sergantys PSC, nepadarė nieko blogo, dėl ko jiems yra blogai.
- Priežastys, dėl kurių tulžies latakai susiaurėja, nėra aiškios. Uždegimas ir imuninė sistema iš dalies gali būti už tai atsakingi. Paprastai jūsų „kūno policija“ (imuninė sistema) padeda organizmui kovoti su mikrobais, dėl kurių jūs blogai jaučiatės. Kai jums pasireiškia PSC, Jūsų imuninė sistema yra labai aktyvi ir klaidingai elgiasi su jūsų tulžies latakais. Imuninė sistema elgiasi taip, kaip elgtųsi su mikrobais, bando su jais kovoti. Tulžies latakai ir kepenys tinkamai neveikia, todėl jūs galite jaustis blogai.

### **Ar galite nuo ko nors užsikrėsti PSC ir ar tai užkrečiama?**

- PSC neužsikrečiama nuo ko nors. PSC susergama, kai yra sutrikusi imuninė sistema.
- PSC nėra užkrečiama liga. Kai kurie žmonės sieja pageltusią odą su ligomis, kurias sukelia infekcijos ir kurios gali būti perduodamos iš vieno žmogaus kitam. Bet tai visiškai ne jūsų ligos atveju! Tai reiškia, kad žmonės, turintys PSC, nepadarė nieko blogo, dėl ko jiems pablogėja savijauta.

### **Kaip mano gydytojas padės?**

- Nėra vaisto, kuriuo būtų galima atsikratyti PSC, tačiau yra keletas būdų, kuriais gydytojai gali padėti, sergantiems PSC pasijausti geriau. Tai gali būti vaistai arba kai kuriais atvejais gali prireikti endoskopinės procedūros ar operacijos.
- Palyginti su suaugusiųjų PSC, požymiai ir simptomai vaikams ir jaunimui paprastai būna švelnesni. Tačiau PSC jaunesniems žmonėms gali sukelti didesnį kepenų uždegimą ir stipresnį autoimuninį atsaką nei suaugusiesiems. Dėl šios priežasties vaistai, kurie slopina imuninę sistemą, gali būti geras būdas gydyti PSC vaikams ir paaugliams. Prieš pradėdant gydyti labai svarbi yra kepenų biopsija. Tai yra procedūra, kai paimamas nedidelis kepenų gabalėlis ir kepenys ištiriamos po mikroskopu.
- Jūsų gydytojas atliks kraujo tyrimus, kad patikrintų, ar viskas jūsų kūno viduje yra gerai, patikrintų jūsų vitaminų kiekį. Tai nereiškia, kad kas nors yra negerai – kiekvienas PSC sergantis asmuo reguliariai atlieka kraujo tyrimus.
- Vaikams kartais gali padėti vaistai, slopinantys jūsų „kūno policiją“ (imuninę sistemą), arba antibiotikai.
- Kartais rekomenduojama naudoti riebaluose tirpius vitaminų papildus (vitaminą A, E, D, K).

### **Kokie gali būti PSC simptomai?**

- Ne visi patiria simptomus, bet tiems, kuriems jie atsiranda tai dažniausiai būna nuovargis, odos niežėjimas ir odos pageltimas. Kai atsiranda gelta jūsų oda ir akių baltymai turi geltoną atspalvį. Visada praneškite savo kepenų gydytojui, jei atsiranda naujų negalavimų. Jūsų kepenų gydytojas norės žinoti ir padėti jums.
- Niežulys gali būti tikrai erzinantis, kartais jis trikdo miegą. Pasikalbėkite apie tai su savo tėvais ir su savo gydytoju.
- Pakalbėkime apie juos! Daugelis žmonių, sergančių PSC, taip pat turi žarnyno sutrikimą, vadinamą uždegimine žarnyno liga (UŽL). Tai reiškia, kad gydytojas reguliariai klaus apie pilvo skausmą, pūtimą. Jums taip pat gali tekti atlikti specialią procedūrą ligoninėje, vadinamą kolonoskopija (tyrimas, kai aparatu apžiūrima jūsų storoji žarna). Nesidrovėkite ir nesigėdykite kalbėti apie viduriavimą ir kitus negalavimus. Labai svarbu, kad Jūsų UŽL būtų gerai kontroliuojama, nes negydoma UŽL gali neigiamai paveikti Jūsų kepenis ir kasdienį gyvenimą. Laimei, yra daug veiksmingų gydymo būdų valdyti UŽL simptomus, todėl visada geriausia atvirai kalbėti apie juos su savo gydytoju.

### **Ar galiu eiti į mokyklą ir sportuoti?**

- Taip, jūs galite daryti viską, ką daro jūsų draugai ir klasiokai.
- Su PSC apskritai galite bet ką sportuoti. Nėra jokių apribojimų, nebent padidėja blužnis. Jei taip yra, gydytojas nurodys jums apie veiklą, kurią galite saugiai atlikti.

### **Ar reikia laikytis specialios dietos?**

- Ne, jūs galite valgyti viską, ko norite. Tai turėtų būti sveikas maistas 😊, kaip ir visiems vaikams.