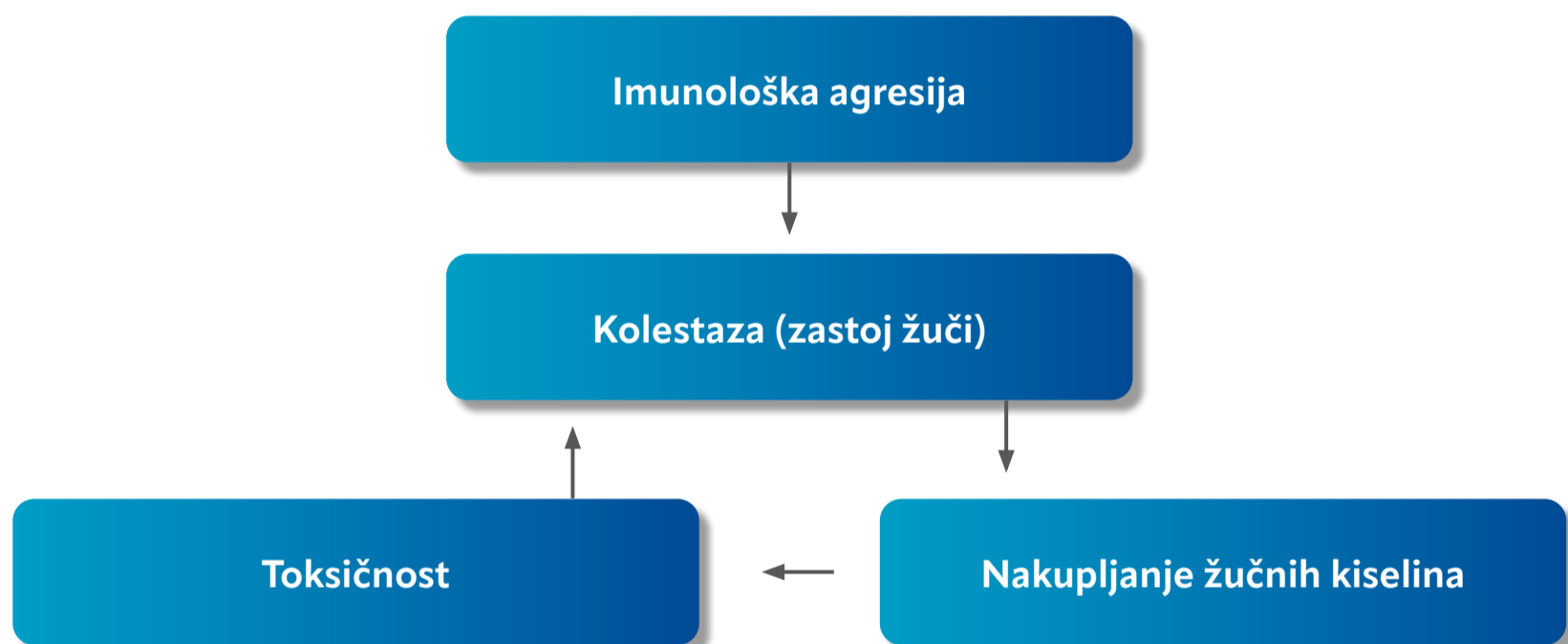


Primarni bilijarni kolangitis (PBC)

Što je PBC?

Primarni bilijarni kolangitis (PBC), ranije poznat kao primarna bilijarna ciroza, kronična je autoimuna bolest jetre koja zahvaća male intrahepatične žučne vodove. Dugoročno PBC može dovesti do fibroze i ciroze.

Imunološki sustav proizvodi antitijela za obranu tijela od vanjskih patogena (virusa, bakterija). U slučaju autoimune bolesti, imunološki sustav počinje napadati dijelove našeg tijela.



Rana dijagnoza je neophodna kako bi se omogućilo brzo liječenje te spriječilo i usporilo napredovanje bolesti. Pacijenti kojima se rano dijagnosticira PBC i koji imaju dobar odgovor na terapiju imaju normalan životni vijek. Srećom, to je slučaj kod velike većine pacijenata.

Tko najčešće oboljeva?

90% pacijenata s PBC-om su žene, a većina pacijenata dijagnosticira se u dobi između 35 i 55 godina. Prevalencija bolesti (broj slučajeva u određenoj populaciji) za žene starije od 40 godina procjenjuje se na ~ 1/1000.

Zašto imam PBC?

Uzrok ove rijetke bolesti jetre nije poznat. Genetska predispozicija u kombinaciji s čimbenicima iz okoline može biti odgovorna za autoimunu disfunkciju koja potiče razvoj PBC-a.

Primarni bilijarni kolangitis (PBC)

Koji su mogući simptomi?

Glavni simptomi PBC-a su umor i svrbež. Dodatni simptomi mogu uključivati suhoću očiju ili usta. Neki pacijenti imaju i bolove u zglobovima.

Budući su ovi simptomi često neupadni i nisu uvijek prisutni, rijetko dovode do dijagnoze PBC-a. Ovi simptomi neovisni su o stadiju bolesti.

Kako se PBC dijagnosticira?

PBC se uglavnom otkriva nakon rutinskih pretraga krvi. Abnormalne jetrene pretrage koje pokazuju kolestazu (zastoj žuči) u kombinaciji s antimitohondrijskim protutijelima (AMA) ili antinuklearnim protutijelima specifičnim za PBC dovode do brze dijagnoze.

Glavni krvni testovi su povišene razine alkalne fosfataze (AP) i gama-GT, povezane s upalom žučnih vodova, te često povišeni imunoglobulin M (IgM). Povišene alanin-aminotransferaze (ALT) i aspartat-aminotransferaze (AST) također mogu biti pristune, ali ne znače nužno da se radi i o istovremenom autoimunom hepatitisu (AIH). AMA su prisutna u više od 90% pacijenata.

Biopsija jetre nije neophodna za potvrdu dijagnoze. U nekim posebnim slučajevima biopsija može biti potrebna kako bi se odredio opseg gubitka žučnih kanalića i isključile druge pridružene bolesti jetre poput AIH ili nealkoholne masne bolesti jetre (NAFLD).

Nakon dijagnoze PBC-a, liječnik treba procijeniti stadij bolesti (stupanj fibroze jetre, sve do ciroze). U tu svrhu može se koristiti test elastičnosti jetre (FibroScan®).

Što može moj doktor (hepatolog) učiniti?

Brza i precizna dijagnoza ključna je za početak odgovarajućeg liječenja. Kako je PBC rijetka bolest, važno je da PBC prate stručnjaci za bolesti jetre (hepatolozi).

Vaš liječnik će proučiti vaš slučaj, propisati i prilagoditi lijek(ove) prema vašem odgovoru na liječenje. Osim toga, procijenit će moguće poteškoće koje se mogu javiti tijekom bolesti, uključujući druge bolesti povezane s PBC-om.

Standardno liječenje za PBC je ursodeoksikolna kiselina (UDCA). Lijek se obično vrlo dobro podnosi. Poželjna doza je 13-15 mg po kilogramu tjelesne težine. Vaš hepatolog izračunat će točnu dozu i prilagoditi je ukoliko imate značajnu promjenu tjelesne težine. Budući da su točne doze UDCA-e povezane s produljenim životnim vijekom i nižom stopom transplantacije jetre u PBC-u, navedeno se smatra ključnim za zaštitu jetre. Uistinu kod većine bolesnika UDCA-om može se zaustaviti napredovanje bolesti i spriječiti daljnje oštećenje jetre.

Ukoliko liječenje UDCA-om nije dovoljno za stabilizaciju bolesti, dostupne su dodatne mogućnosti liječenja poput obetikalne kiseline i bezafibrata. Zajedno sa svojim hepatologom odlučujete koji je pravi oblik liječenja za vaš slučaj.

Što se tiče glavnih simptoma, na raspolaganju su postupci kojima se pokušava kontrolirati svrbež, ali nažalost još uvijek nema lijeka za umor. Za sada se preporuča korekcija čimbenika koji mogu pogoršati umor, poput loše higijene spavanja, anemije ili tjelesne neaktivnosti.

Primarni bilijarni kolangitis (PBC)

Što osobno mogu učiniti?

Vaš hepatolog odgovoran je za vođenje vaše bolesti i koordinaciju s drugim specijalistima u suradnji s vašim obiteljskim liječnikom.

Vi kao pacijent također imate odgovornosti: slijediti propisane upute što je ključno za uspjeh; dogovoriti redovite kontrole što će olakšati suradnju sa svim zdravstvenim osobljem.

S kroničnom bolešću kao što je PBC, odnos između liječnika i pacijenta je dugoročan i treba ga graditi i održavati od samog početka.

Ako odlučite koristiti alternativne tretmane ili proizvode, prvo o tome razgovarajte sa svojim liječnikom jer mogu imati štetne učinke.

Kako pratiti PBC?

Praćenje PBC-a treba prilagoditi težini bolesti i obično se provodi procjenom simptoma, krvnim pretragama, elastičnosti jetre (FibroScan®) i u nekim slučajevima ultrazvukom jetre.

Krvne pretrage se preporuča ponavljati otprilike svaka tri do dvanaest mjeseci, ovisno o težini i stabilnosti bolesti. Mlađe žene i pacijenti sa cirozom zahtijevaju posebnu pozornost, uključujući redovite ultrazvučne preglede.

Pacijenti koji boluju od PBC-a imaju povećan rizik od osteoporoze (smanjene gustoće kostiju), stoga su potrebni testovi gustoće kostiju i preventivne mjere.

U rijetkim slučajevima liječenje PBC-a zahtijevati će transplantaciju jetre. Ukoliko je potrebna, transplantacija jetre nudi dobre dugoročne rezultate.

Trebam li posebnu dijetu?

Ne postoji posebna dijeta za PBC. Preporuča se zdrava, dobro uravnotežena prehrana. Izbjegavajte bilo kakve dodatke prehrani bez prethodne provjere sa svojim liječnikom.

Mogu li imati obitelj?

Srednja dob kod postavljanja dijagnoze PBC-a je 55 godina, tako da u većini slučajeva to nije problem. Ako ste mlađi, možete se posavjetovati sa svojim liječnikom koji će vam dati preporuku ovisno o stadiju vaše bolesti.

Mlađe žene se često pitaju mogu li svojoj djeci prenijeti PBC? PBC nije nasljedna bolest, ali zbog genetske pozadine bolesti, vjerojatnost da će izravni srodnici razviti PBC (ili druge autoimune bolesti) veća je u usporedbi s općom populacijom.

Cijepljenje

Preporuča se cijepljenje protiv virusa hepatitisa A i B, pneumokoknih infekcija (bakterija), kao i protiv COVID-19. Cijepljenje protiv gripe preporuča se svake jeseni. Ipak, ako se odlučite za druga cjepiva, razgovarajte sa svojim liječnikom kako biste provjerili vaš specifični slučaj.



Primarni bilijarni kolangitis (PBC)

Je li PBC zarazna bolest?

Ne, PBC nije zarazna niti prenosiva bolest.

Gdje mogu naći liječnika za PBC?

PBC je rijetka bolest stoga nema svaki liječnik dovoljno iskustva u liječenju pacijenata s PBC-om. Preporuča se da vas liječi liječnik specijalist u bolnici s iskustvom u liječenju PBC-a. Neke bolnice su dio nacionalne mreže za rijetke bolesti jetre i/ili Europske mreže za rijetke bolesti jetre, ERN RARE-LIVER.

To znači da pacijenti pregledani u bolnicama unutar mreže mogu imati koristi od stručnosti specijalista koji rade u drugim bolnicama unutar mreže. Rasprave o slučajevima unutar mreže mogu pomoći u rješavanju vrlo rijetkih i posebnih slučajeva.

Za više informacija o ERN RARE-LIVER posjetite web stranicu <https://rare-liver.eu/>.

Nađi informaciju i podršku

Organizacije pacijenata važne su kako bi vam pomogle da se suočite s dijagnozom PBC-a, razmijeni iskustva i olakšale vašu suradnju s vašim zdravstvenim osobljem. Osobe s rijetkom bolešću moraju razumjeti što se događa s njihovim zdravljem. Osim toga, organizacije pacijenata pružit će vam podršku i učiniti da se osjećate bolje suočavajući se sa svojim stanjem. Organizacije pacijenata u svojoj zemlji možete pronaći na web stranici ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations>).

Izjava odricanja

Besplatne informacije na našoj web stranici sastavljene su prema našim najboljim saznanjima kako bi zainteresiranim čitateljima pružile početni uvid u moguće bolesti i mogućnosti liječenja. Namijenjene su isključivo u informativne svrhe i ni u kojem slučaju ne zamjenjuju osobni savjet, pregled ili dijagnozu ovlaštenih liječnika.