

Kas ir Primārs biliārs holangīts?

Kas ir Primārs biliārs holangīts?

Primārs biliārs holangīts (PBC), agrāk sauktā par primāro biliāro cirozi, ir hroniska iekaisīga autoimūna aknu slimība, kas ietekmē mazos intrahepatiskos žultsvadus. Laika gaitā PBC var izraisīt fibrozi un galu galā cirozi.

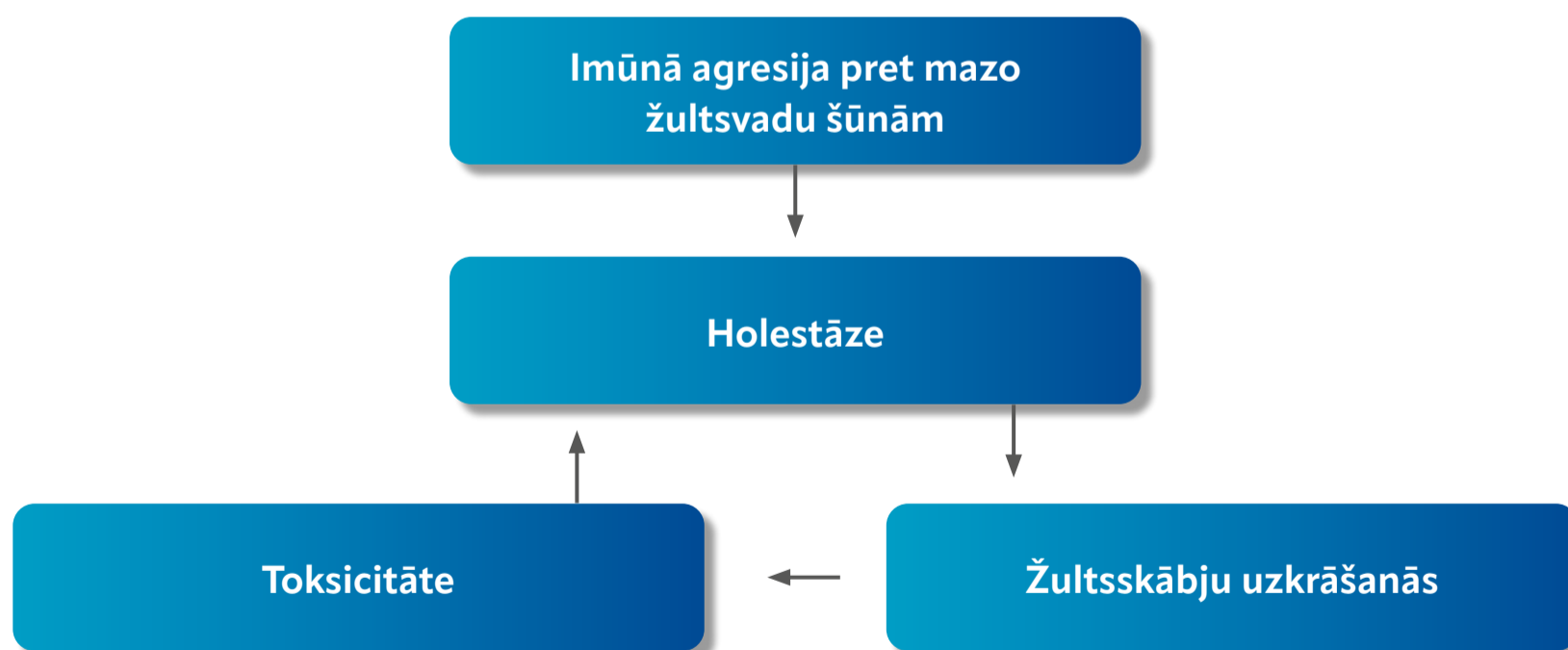
Termins "fibroze" attiecināms uz rētaudu klātbūtni, analizējot aknu biopsiju. Citi fibrozes noteikšanas veidi ietver asins analīzes un aknu elastogrāfijas mērījumus.

Hronisks aknu iekaisums iznīcina aknu šūnas, kas noved pie aknu fibrozes. Šie fibrotiskie jeb saistaudi aptver aknu reģenerācijas mezgliņus, kas veidojušies iznīcināto aknu šūnu anarhiskās atjaunošanās rezultātā. Sekas ir progresīva aknu funkciju samazināšanās līdz fibroze kļūst par cirozi. Ar cirozi ir iespējams dzīvot, bet ir svarīga stingra uzraudzība.

Imūnsistēma ražo antivielas, lai aizsargātu ķermeni pret ārējiem agresoriem (vīrusiem, baktērijām). Autoimūnās slimības gadījumā jūsu imūnsistēma uzbrūk paša ķermeņa šūnām, un PBC gadījumā antivielas ir vērstas pret mazajiem žultsvadiem, izraisot holestāzi.

Holestāze ir stāvoklis, kad aknas nevar adekvāti izdalīt žulti uz zarnu traktu autoimunitātes izraisīto bojājumu rezultātā. Žults uzkrāšanās aknās ir toksiska un izraisa pastāvīgu iekaisumu un saistaudu veidošanos, kas savukārt pasliktina holestāzi.

Viena no primārā biliārā holangīta (PBC) ārstēšanas mērķiem ir novērst holestāzes progresiju jeb pasliktināšanos, tādējādi pārtraucot apburto loku, kas izraisa progresējošu aknu bojājumu. Agrīna diagnoze ir būtiska, lai ļautu sākt ārstēšanu un lai novērstu vai palēninātu slimības attīstību. Pacientu, kuriem agrīni konstatēta slimība un kuri labi reaģē uz ārstēšanu, dzīvildze ir salīdzināma ar cilvēkiem bez slimības. Un par laimi tas attiecas uz vairākuma pacientu.



Kas ir Primārs biliārs holangīts?

Kuru no mums tas var ietekmēt?

90% no PBC pacientiem ir sievietes, un lielākā daļa pacientu tiek atrasti vecumā no 35 līdz 55 gadiem. Slimības izplatība (slimības gadījumu skaits konkrētā iedzīvotāju grupā) sievietēm, kas vecākas par 40 gadiem, tiek prognozēta aptuveni ~ 1 / 1000. Tāpēc PBC ir jāuzskata par retu slimību.

Kāpēc man ir PBC?

Šīs aknu slimības cēlonis ir nezināms. Autoimūnās disfunkcijas izraisīšanu un PBC attīstību var radīt attiecīga ģenētiskas nosliece kombinācija ar vides faktoriem.

Kādi var būt iespējamie simptomi?

Daļai pacienti diagnozes noteikšanas brīdī var nebūt nekādu simptomu. Bieži var būt nogurums un nieze. Papildu simptomi var ietvert koncentrēšanās problēmas, sāpes locītavās un sāpes vēdera augšējā labajā kvadrantā. Ir dati arī par acu vai mutes sausumu, un dažreiz to var saistīt ar citām autoimūnām slimībām vai sindromiem, kas pavada PBC. Tā kā simptomi bieži ir nemanāmi un var nebūt visiem, tie reti ir PBC diagnozes noteikšanas iemesls. Šie simptomi, galvenokārt nogurums, parasti ir neatkarīgi no slimības smaguma. Dažos gadījumos pacienti var būt arī citas autoimūnas slimības un/vai sindromi, ieskaitot Šegrēna sindromu vai Hašimoto tireoidītu. Šādas stāvokļi parasti rada nepieciešamību sadarboties dažādiem medicīnas speciālistiem.

Kā notiek PBC diagnosticēšana?

Šobrīd PBC galvenokārt tiek atklāta ar rutīnas asinsanalīzēm. Izmainītie aknu rādītāji, kas var norādīt uz holestāzi, mudina ārstus meklēt aknu slimības cēloni. PBC parasti tiek diagnosticēta, pamatojoties uz hronisku holestāzi un konstatējamām pretmitohondriju antivielām (AMA) vai antinukleārajām antivielām, kas ir specifiskas PBC. AMAs var konstatēt vairāk nekā 90 procentos pacientu.

Galvenie izmainītie analīžu rezultāti PBC gadījumā ir paaugstināta sārmainā fosfatāze (SF) un/vai gamma-GT (GGT) līmenis, kas saistīts ar žults vadiem, kā arī paaugstināts imūnglobulīna M (IgM) līmenis. Alanīna aminotransferāze (ALAT) un aspartāta aminotransferāze (ASAT) bieži vien ir virs normas augšējās robežas, bet ne vienmēr tas nozīmē, ka pacientam ir arī autoimūns hepatīts (AIH).

Tikai konkrētos gadījumos tiks apsvērta aknu biopsija. Aknu biopsija nav iekļauta rutīnas diagnostikā, lai diagnosticētu PBC, bet tā var būt noderīga gadījumos, ja ir aizdomas par PBC, bet autoantivielas nav konstatējamās. Turklāt aknu biopsija var būt nepieciešama, lai noteiktu žults vadu zuduma apjomu vai izslēgtu citus saistītus aknu saslimšanas gadījumus, piemēram, AIH vai nealkoholisko tauku aknu slimību (NAFLD).

Pēc PBC diagnosticēšanas ārstējošam ārstam jānovērtē slimības stadija (aknu fibrozes pakāpe līdz cirozei). Šim nolūkam var izmantot aknu elastogrāfiju. Slimības gala stadija bieži vien tiek noteikta balstoties uz asinsanalīžu rezultātiem, elastogrāfijas rezultātiem, aknu attēldiagnostikas rezultātiem un klīniskiem simptomiem.

Ko darīs jūsu ārsts (hepatologs)?

Ātrai un precīzai diagnozei ir būtiska nozīme, lai noteiktu atbilstošu ārstēšanu. Tā kā PBC ir reta aknu slimība, ir svarīgi, lai PBC tiktu uzraudzīta hepatologu (aknu slimību ekspertu) vadībā.

Kas ir Primārs biliārs holangīts?

Jūsu ārsts izskatīs jūsu gadījumu un izrakstīs jums nepieciešamo ārstēšanu, ņemot vērā arī jūsu organisma atbildi uz jau saņemto ārstēšanu, kuru palīdz izvērtēt asinsanalīžu rezultāti. Turklāt ārsts izvērtēs iespējamās problēmas gadījumos, kas var rasties slimības gaitā, ieskaitot citus ar PBC saistītus stāvokļus.

PBC standarta pirmās līnijas ārstēšana ir ursodeoksiholskābe (UDCA), kura parasti ir labi panesama. Ieteicamā deva ir starp 13 un 15 mg uz vienu kilogramu ķermeņa svara dienā. Jūsu hepatologs aprēķinās pareizo devu jums, kas var mainīties laika gaitā, ja notiek būtiskas svara izmaiņas. Ņemot vērā, ka atbilstošas UDCA devas saistītas ar labāku dzīvildzi un zemāku aknu transplantāciju biežumu PBC gadījumā, to var uzskatīt par būtisku, lai aizsargātu jūsu aknas. Lielākajā daļā pacientu progresējošs aknu bojājums var būt efektīvi palēnināts vai pat apturēts, lietojot UDCA.

Ja ārstēšana ar UDCA nav pietiekama, lai stabilizētu slimību, ir apsverama papildu ārstēšana, lai uzlabotu prognozi. Otrās līnijas ārstēšanas varianti, ko var apsvērt, ir obetiholskābe un bezafibrāts (vai fenofibrāts), bet to pieejamība var atšķirties dažādās valstīs. Kopā ar savu hepatologu jūs varat pārrunāt, vai jums nepieciešama papildu ārstēšana papildus UDCA, un kāds otrās līnijas ārstēšanas veids ir vispiemērotākais un/vai pieejamākais jūsu konkrētajā gadījumā. Visā pasaulē ir pieejami dažādi klīniskie pētījumi, kas novērtē jaunu zāļu drošību un efektivitāti PBC gadījumā.

Saistībā ar galvenajiem PBC simptomiem jūsu ārstam ir vairāki ārstēšanas varianti, lai mēģinātu kontrolēt niezi. Diemžēl vēl nav atrastas zāles, kas uzlabo nogurumu. Ieteicams koriģēt faktorus, kas var pasliktināt nogurumu, piemēram, miega traucējumus, anēmiju vai zemu fizisko aktivitāti.

Ko es pats varu darīt?

Jūsu hepatologs ir atbildīgs par jūsu PBC klīnisko vadību un koordināciju ar citiem speciālistiem kopā ar jūsu ģimenes ārstu. Bet arī jums, kā pacientam, ir savi pienākumi:

1. ievērot izrakstītās ārstēšanas norādes, jo tas ir fundamentāli svarīgi to veiksmīgai īstenošanai
2. sagatavot pirms katras vizītes, kas atvieglos dialogu ar jūsu ārstu un uzlabos jūsu saprašanu par savu medicīnisko situāciju

Hronisku slimību, piemēram, PBC, gadījumā starp ārstu un pacientu ir ilgtermiņa attiecības. Šīs attiecības ir jāizveido un jāuztur jau no paša sākuma. Ja izlemjat izmantot alternatīvas, bezrecepšu ārstēšanas metodes vai produktus, tas jāpārrunā ar savu ārstu. Šādas atkāpšanās no noteiktās ārstēšanas var radīt nevēlamas blakusparādības.

Kā monitorēt PBC?

PBC monitorēšana (kontrolē) ir atkarīga no slimības smaguma. Parasti PBC tiek uzraudzīta, novērtējot simptomus, asinsanalīzes, aknu elastogrāfiju un dažos gadījumos vēdera ultraskaņu un endoskopiju. Asins analīzes parasti tiek izvērtētas ik pēc 6 līdz 12 mēnešiem, atkarībā no slimības smaguma un stabilitātes. Jaunākas sievietes, vīrieši un tie, kuriem jau ir attīstījusies aknu ciroze, varētu prasīt īpašu uzmanību, ieskaitot regulāras vēdera ultraskaņu izmeklēšanas. PBC pacientiem var būt palielināts osteoporozes risks (kaulu blīvuma samazināšanās). Tādēļ var būt nepieciešami kaulu blīvuma testi (osteodensitometrija) un profilaktiski pasākumi. Aknu elastogrāfija arī ir noderīga slimības uzraudzīšanā un var tikt atkārtota regulāri (piemēram, katru 1-2 gadus atkarībā no klīniskā konteksta). Ļoti reti PBC pacientam var būt nepieciešama aknu transplantācija. Tomēr, ja tā tiek veikta, tā ir ar labiem ilgtermiņa rezultātiem.



Kas ir Primārs biliārs holangīts?

Vai man ir vajadzīga īpaša diēta?

PBC gadījumā nav īpašas diētas. Ieteikums būs ievērot veselīgu un līdzsvarotu uzturu, tāpat kā ikvienam citam. Zināms, ka uzturs ar pārāk daudz ogļhidrātiem un/vai pārāk daudz tauku (kas izraisa steatozi vai taukainu aknu pārslodzi) var izraisīt aknu bojājumus. Pacienti tiek ieteikti izvairīties no smēķēšanas un pārmērīgas alkohola lietošanas. Izvairieties no jebkādiem uztura bagātinātājiem, pirms to izmēģināšanas konsultējoties ar ārstu.

Papildus šiem vispārējiem ieteikumiem jūsu ārsts varētu sniegt specifiskas rekomendācijas personiski jums.

Vai es varu nodibināt ģimeni?

Jā. Ja jūs esat reproduktīvā vecumā, jūs varat pārrunāt vēlmes par grūtniecību ar savu ārstu. Viņš var sniegt jums ieteikumus atkarībā no jūsu slimības stadijas. Grūtniecība un zīdīšana ir iespējama lielākajai sieviešu pacientu daļai. Bieži jaunākas sievietes jautā, vai viņas var nodot PBC saviem bērniem. PBC nav iedzimta slimība, jo tā nav saistīta ar specifisku ģenētisku defektu, kas tiek pārnests no vecākiem uz bērniem. Tomēr šķiet, ka pastāv ģenētiska jutība.

Vakcinācijas

Tiek ieteiktas vakcinācijas pret A un B hepatīta vīrusiem, pneimokoku infekciju, kā arī pret COVID-19. Katru rudeni apsverama vakcināciju pret gripu, bet tas būs atkarīgs no jūsu valsts ieteikumiem. Vispārīgi runājot, cilvēkiem, kuri ir vecāki par 65 gadiem un cilvēkiem ar cirozi, ieteicama regulāra gripas vakcinācija. Ja jūs domājat par citu vakcīnu veikšanu, jums jārunā ar ārstu, lai pārbaudītu, vai tas ir iespējams jūsu konkrētajā gadījumā.

Vai PBC ir infekcioza slimība?

Nē. PBC nav infekcioza vai lipīga slimība.

Kā es varu atrast speciālistu?

PBC ir reta slimība, un tāpēc ne katram ārstam var būt pietiekama pieredze, lai ārstētu pacientus ar PBC. Ideāli PBC pacientiem vajadzētu būt aprūpētiem slimnīcā ar pieredzi PBC ārstēšanā.

Dažas slimnīcas ir daļa no valsts reto aknu slimību tīkla un/vai Eiropas mēroga reto aknu slimību tīkla, ERN RARE-LIVER. Tas nozīmē, ka pacienti, kuri tiek ārstēti šajās slimnīcās, var būt ieguvēji, jo var saņemt konsultācijas no citiem speciālistiem, kas strādā citās tīklā iesaistītajās slimnīcās. Ļoti retus un īpašus gadījumus var izvērtēt dažādi tīklā iesaistītie speciālisti. Papildu informāciju par ERN RARE-LIVER var atrast tīmekļa vietnē: <https://rare-liver.eu/>

Informācija un atbalsts

Pacientu organizācijas ir svarīgas, lai palīdzētu sadzīvot ar PBC diagnozi, dalītos pieredzē un atvieglotu dialogu ar veselības aprūpes sniedzējiem. Retu slimību gadījumā ir svarīgi saprast, kas notiek ar jūsu veselību. Turklāt pacientu organizācijas sniegs atbalstu un palīdzēs justies drošāk. Jūs varat atrast pacientu organizācijas savā valstī ERN RARE-LIVER tīmekļa vietnē (<https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations>).