Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Što je PSC?

PSC je rijetka imunološki posredovana bolest jetre koja dovodi do ožiljkavanja nakon upale žučnih kanala (kolangitis). Zbog toga žuč, koja inače normalno prolazi kroz žučne kanale u crijevo, ne može se pravilno odvoditi i nakuplja se u jetri. Kod nekih oboljelih to može dovesti do infekcije i daljnjeg oštećenja jetre. Vidjeti sliku 1.

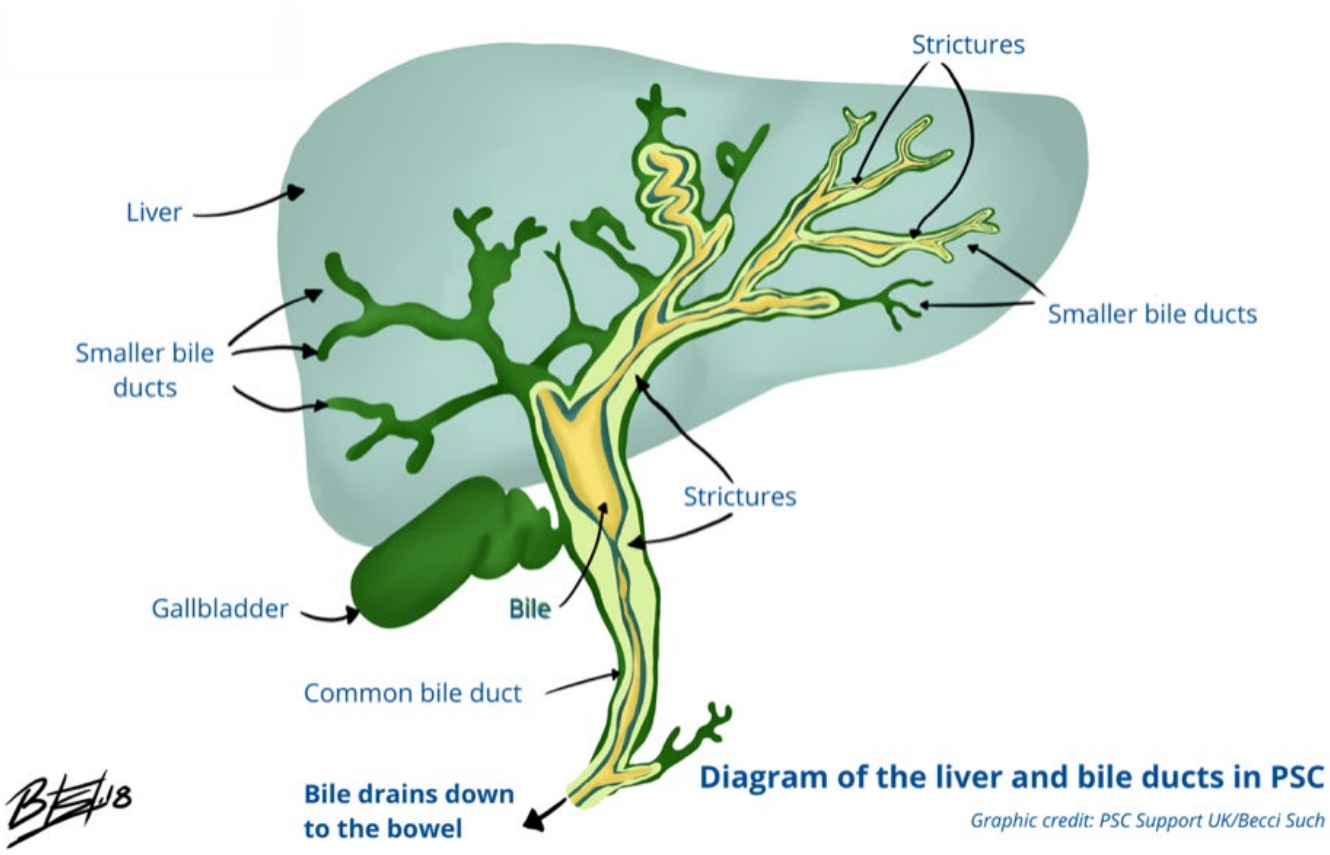


Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Slika 1. Dijagram jetre i žučnih kanala u PSC-u

Žučni kanali su sićušne cijevi kojima žuč iz jetre dolazi u crijeva. Na žučne kanale valja gledati kao sustav cijevi raspoređenih poput stabla, u kojem se žuč odvodi od najmanjih žučnih kanalića na vrhu, pa dalje dolje kroz velike žučne kanale i na kraju kroz zajednički žučni kanal.

U PSC-u, imunološki sustav „napada" žučne kanale, uzrokujući ožiljkavanje i sužavanje (strikture) kanala. U PSC, i mali i veliki žučni kanali mogu razviti strikture, što otežava žuči da glatko prolazi.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacije za pacijente 04/2024
Prevela Prof. dr. sc. Anna Mrzljak, dr. med.
https://rare-liver.eu

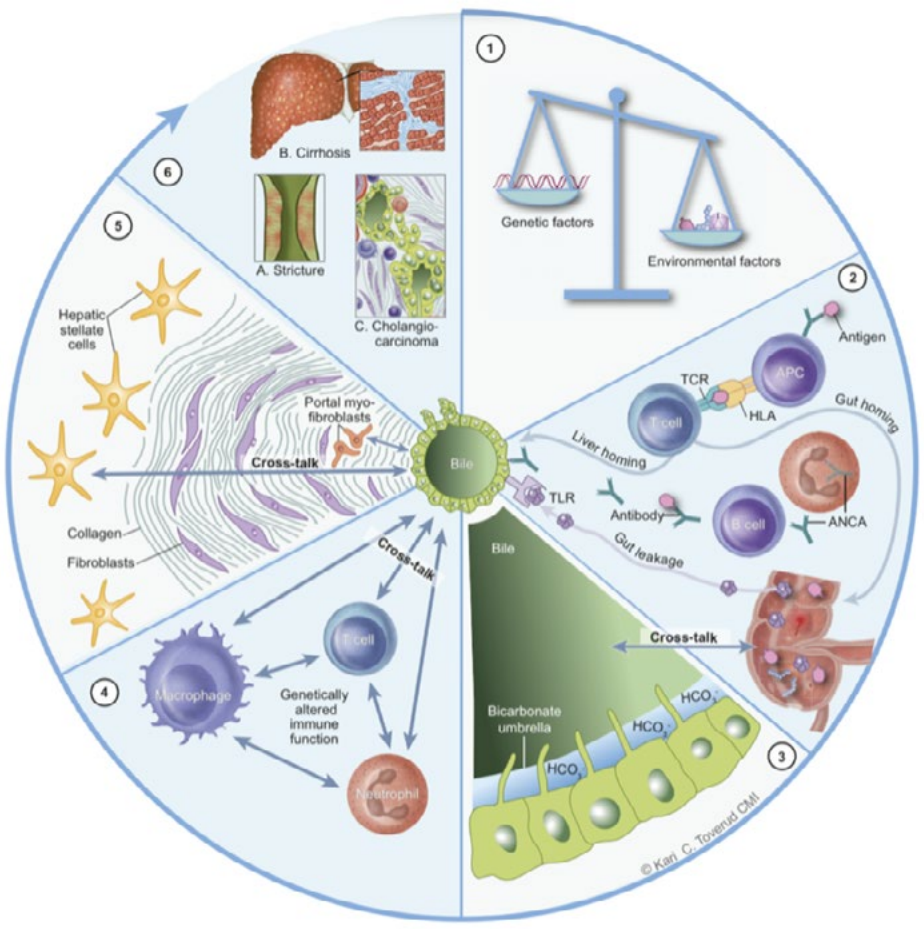
Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Tko može oboliti?

PSC se može dijagnosticirati u bilo kojoj dobi, a najčešće između 30 i 50 godine, ali i djeca također mogu biti oboljeti. Muškaraci oboljevaju nešto češće nego žene. Većina osoba s PSC-om također ima jednu ili više imunološki posredovanih bolesti, osobito upalnu bolest crijeva (IBD).

Zašto imam PSC?

PSC je složena bolest i ne razumijemo u potpunosti što ju uzrokuje. Trenutačni dokazi upućuju na to da osobe s određenom genetskom predispozicijom mogu biti podložne nekoj vrsti okolišnog okidača, što uzrokuje da njihov imunološki sustav učinkovito „napadne" žučne kanale. Još ne znamo što je to okidač, ali to može biti bakterija ili virus. Vidjeti sliku 2.



Slika 2. Čimbenici uključeni u razvoj i prezentaciju PSC-a

1 Genetska predispozicija i čimbenici okoliša
2 Imune stanice aktivirane u crijevima pojavljuju se u jetri
3 Gubitak zaštitnog mehanizma protiv otrovnih žučnih sastojaka
4 Promjenjiva aktivnost imunološkog sustava dovodi do upale oko žučnih kanala
5 Ozljede žučnih stanica dovode do ožiljaka
6 Komplikacije kao što su strikture u žučnim kanalima, akumulacija fibroznog tkiva (ciroza) i povećani rizik od raka.

Zahvaljujući profesoru Tomu Hemmingu Karlsenu, Sveučilišna bolnica u Oslu, za dopuštenje za reprodukciju ove grafike.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Kako se dijagnosticira PSC?

PSC se teško dijagnosticira. Dijagnoza se često postavi neočekivano nakon rutinskih pretraga krvi za IBD koje ukazuju na oštećenje žučnih kanala. U nekim slučajevima, osobe su umorne ili se općenito loše osjećaju, ili mogu pokazivati znakove bolesti jetre kao što su svrbež ili žutica (žutilo očiju/kože), te se kreće u daljnju dijagnostičku obradu kako bi se utvrdio uzrok.

Ako Vaš liječnik sumnja na PSC, preporučiti će Vam da učiniti MRI skeniranja pod nazivom MRCP. MRCP detaljno promatra Vaše žučne kanale.

Ako MRCP pokazuje tipičan izgled PSC-a, rijetko su potrebni invazivni testovi. Povremeno je potrebna biopsija kada se sumnja na druga stanja, uključujući preklapajući autoimuni hepatitis. Samo u rijetkim slučajevima potrebna je endoskopska retrogradna kolangiografija (ERCP) za utvrđivanje dijagnoze.

Što moj liječnik može učiniti?

Iako trenutno ne postoji kurativno liječenje PSC-a, Vaš liječnik može pomoći u rješavanju simptoma koristeći trenutne smjernice kliničke prakse. To uključuje lijekove za liječenje svrbeža, antibiotike za liječenje infekcija i vitaminske dodatake.

Neke osobe s PSC-om uzimaju ursodeoksikolnu kiselinu (UDCA) u niskoj dozi (15 do 20 mg po kg tjelesne težine na dan). UDCA poboljšava krvne nalaze jetre i može poboljšati protok žuči, ali nemamo znanstvene dokaze da odgađa progresiju PSC.

Osobe s PSC-om suočavaju se s povećanim rizikom od nekih gastrointestinalnih karcinoma, kao što su rak debelog crijeva i rak žučnih kanala. Liječnik Vas mora pomno i redovito pratiti.

Trenutačno se ispituju nove terapije za PSC. Vaš liječnik može razgovarati s Vama o mogućnostima sudjelovanja u istraživačkim ispitivanjima za pristup potencijalnim novim lijekovima.

Koje ću testove ili postupke imati?

Probir ultrazvukom svakih 6 – 12 mjeseci kako bi se utvrdio oblik vaše jetre, žučnih kanala i žučnog mjehura.

Kolonoskopija pri postavljanju dijagnoze kako bi se provjerila prisutnost IBD-a, čak i ako nemate simptome. Ako imate IBD, očekujte da ćete imati godišnje kolonoskopije.

Probir denzitometrijom radi provjere gustoće kostiju jer je PSC povezan s povećanim rizikom od osteoporoze.

Endoskopsko liječenje (ERCP) ponekad se može koristiti za fizičko proširenje suženih žučnih kanala kako bi se pomoglo protoku žuči.

Redovite pretrage krvi za praćenje jetrenih enzima.

Fibroscan® svake godine (ako je dostupan) za pregled ožiljaka u jetri.

MRI skeniranje žučnih kanala (MRCP) ako imate nove ili promjenjive simptome ili promjene u drugim testovima.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacije za pacijente 04/2024
Prevela Prof. dr. sc. Anna Mrzljak, dr. med.
https://rare-liver.eu

Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Trebam li posebnu dijetu?

Ne postoji posebna dijeta za PSC. Preporučujemo da jedete zdravu, dobro uravnoteženu prehranu. Izbjegavajte dodatke bez prethodne provjere sa svojim liječnikom.

Mogu li piti alkohol?

PSC nije povezan s konzumacijom alkohola. Međutim, većina liječnika sugerira da ako imate PSC, ne smijete piti alkohol, jer to može ubrzati već postojeća oštećenja jetre. Liječnik će Vam dati savjet o alkoholu, a to će varirati ovisno o težini Vaše bolesti i općem zdravstvenom stanju.

Smijem li pušiti?

Preporuča se da ne pušite. Pušenje cigareta štetno je za Vaše zdravlje, čak i u malim količinama.

Mogu li zasnovati obitelj?

Općenito govoreći, ako bolest jetre nije uznapredovala, rizik od komplikacija u trudnoći se ne razlikuje od zdravih pojedinaca. Obratite se svom liječniku ako planirate obitelj, osobito ako imate cirozu.

Što će biti sa mnom?

Važno je zapamtiti da PSC varira od pacijenta do pacijenta.

Mnogi ljudi s PSC-om nastavljaju živjeti normalan život. Drugi mogu imati simptome kao što su umor, svrbež i bol u trbuhu, dok kod nekih bolest može napredovati u uznapredovalu bolest jetre. Za te bolesnike ponekad je potrebna transplantacija jetre.

Ako primijetite nagle promjene u Vašem stanju, obavijestite svog liječnika.

Akutni kolangitis

Što je akutni kolangitis?

Akutni kolangitis (koji se naziva i „bakterijski kolangitis" ili „napad kolangitisa") može se pojaviti u osoba s PSC-om, čak i u osoba s inače dobrom funkcijom jetre. Točan uzrok nije poznat, ali smatra se da strikure olakšavaju kolonijalizaciju žučnih kanala bakterijama koje dovode do infekcije unutar jetre. Epizoda napada akutnog k olangitisa ne znači da PSC napreduje.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacije za pacijente 04/2024
Prevela Prof. dr. sc. Anna Mrzljak, dr. med.
https://rare-liver.eu

Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Imam li napad kolangitisa?

Bolesnici s PSC-om povremeno imaju bakterijske infekcije žučnih kanala (akutni kolangitis) koje zahtijevaju hitnu medicinsku pomoć. Oni mogu imati širok raspon simptoma dok tipični znakovi infekcije mogu biti odsutni. T o znači da je napade kolangitisa teško prepoznati.

Znakovi i simptomi mogu varirati od osobe do osobe i uključuju, ali nisu ograničeni na:

- novu bol ili pogoršanje boli u desnom gornjem dijelu trbuha
- smanjeni apetit/mučnina
- novi svrbež ili pogoršanje svrbeža (osobito na dlanovima ili stopalima)
- žutica (žutilo kože i/ili bjeloočnica)*
- vrućica, drhtavica, zimica*
- visoka temperatura*
- tamniji urin*
- blijeda stolica*
- nagle promjene nalaza jetrenih krvnih pretraga*

* bilo koji od ovih znakova ili simptoma može ukazivati na napad teškog kolangitisa

Trebam li liječničku pomoć?

Da. Ako mislite da imate napad kolangitisa, potrebna je hitna medicinska pomoć. Obratite se liječniku opće prakse ili izvan radnog vremena na hitnu službu ukoliko sumnjate na napad kolangitisa (infekciju žučnih kanala). Liječenje može biti potrebno čak i ako nemate ozbiljne znakove i simptome.

AKO STE U NEDOUMICI, POTRAŽITE LIJEČNIČKU POMOĆ

Ako je prisutan bilo koji od sljedećih znakova ili simptoma teškog kolangitisa, savjetuje se da odmah javite lokalnoj hitnoj pomoći:

- iznenadna pojava žutice
- jaka bol u desnom gornjem dijelu trbuha
- nekontrolirana vrućica (na primjer, nije kontrolirana paracetamolom)
- bol u prsima
- gubitak svijesti

Ako imate teški kolangitis, možda ćete se morati liječiti u bolnici. Hitno liječenje antibioticima važno je i treba ga voditi liječnik, uzimajući u obzir težinu bolesti, lokalnu otpornost na antibiotike i moguće nuspojave.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacije za pacijente 04/2024
Prevela Prof. dr. sc. Anna Mrzljak, dr. med.
https://rare-liver.eu

Primarni sklerozirajući kolangitis (PSC)

Sljedeći koraci

Preporučujemo da se pobrinete da Vaš PSC liječnik što prije zna za napad kolangitisa. Razmotrit će Vaše pojedinačne okolnosti, a u nekim slučajevima mogu razmotriti i MRI skeniranje ili endoskopiju kako bi istražili i/ili pomogli očistiti žučne kanale.

Cijepljenje

Preporučuje se cijepljenje protiv hepatitisa A i B (virusi) i pneumokoknih infekcija (bakterija).
Preporučamo cijepljenje protiv gripe svake jeseni.

Kako mogu pronaći PSC liječnika?

PSC je složeno stanje koje različito utječe na svakog pojedinca. U idealnom slučaju, Vašu skrb treba voditi liječnik ili bolnička mreža s iskustvom ili interesom za PSC. PSC je rijetka bolest i svaki liječnik nema interes ili iskustva s PSC-om. Međutim, neke su bolnice dio europske mreže za rijetke bolesti jetre, ERN RARE-LIVER. To znači da pacijenti pregledani u bolnicama unutar mreže mogu imati koristi od stručnjaka koji rade u drugim bolnicama unutar mreže. Više informacija o ERN RARE-LIVER-u potražite na poveznici na vrhu stranice.

Istraživanje

U kliničkim ispitivanjima diljem Europe ispituje se niz mogućih liječenja za PSC. Da biste saznali više i kako biste saznali možete li biti prikladni (prihvatljivi) za sudjelovanje, razgovarati sa svojim liječnikom ili otići na Clinicaltrials.gov i potražiti „primarni sklerozirajući kolangitis". Ovdje možete pogledati interaktivnu kartu koja prikazuje klinička istraživanja koji regrutiraju volontere.

Izjava o ograničenju odgovornosti

Informacije koje se besplatno pružaju na našoj web stranici prikupljene su prema našim saznanjima kako bi se zainteresiranim čitateljima pružio početni pregled mogućih bolesti i mogućnosti liječenja. Namijenjeni su isključivo u informativne svrhe i ni u kojem slučaju ne zamjenjuju osobni savjet, pregled ili dijagnozu ovlaštenih liječnika.

European Reference Network | Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacije za pacijente 04/2024
Prevela Prof. dr. sc. Anna Mrzljak, dr. med.
https://rare-liver.eu