ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primární sklerózující cholangitida (PSC)

Co je PSC?

PSC je vzácné onemocnění jater zprostředkované imunitním systémem, které způsobuje zjizvení (sklerotizaci) následkem zánětu žlučovodů (cholangitidy). To znamená, že žluč, která normálně odtéká žlučovody do střev, nemůže být řádně odváděna a hromadí se v játrech. To může vést k infekci a u některých lidí k dalšímu poškození jater. Viz obr. 1.

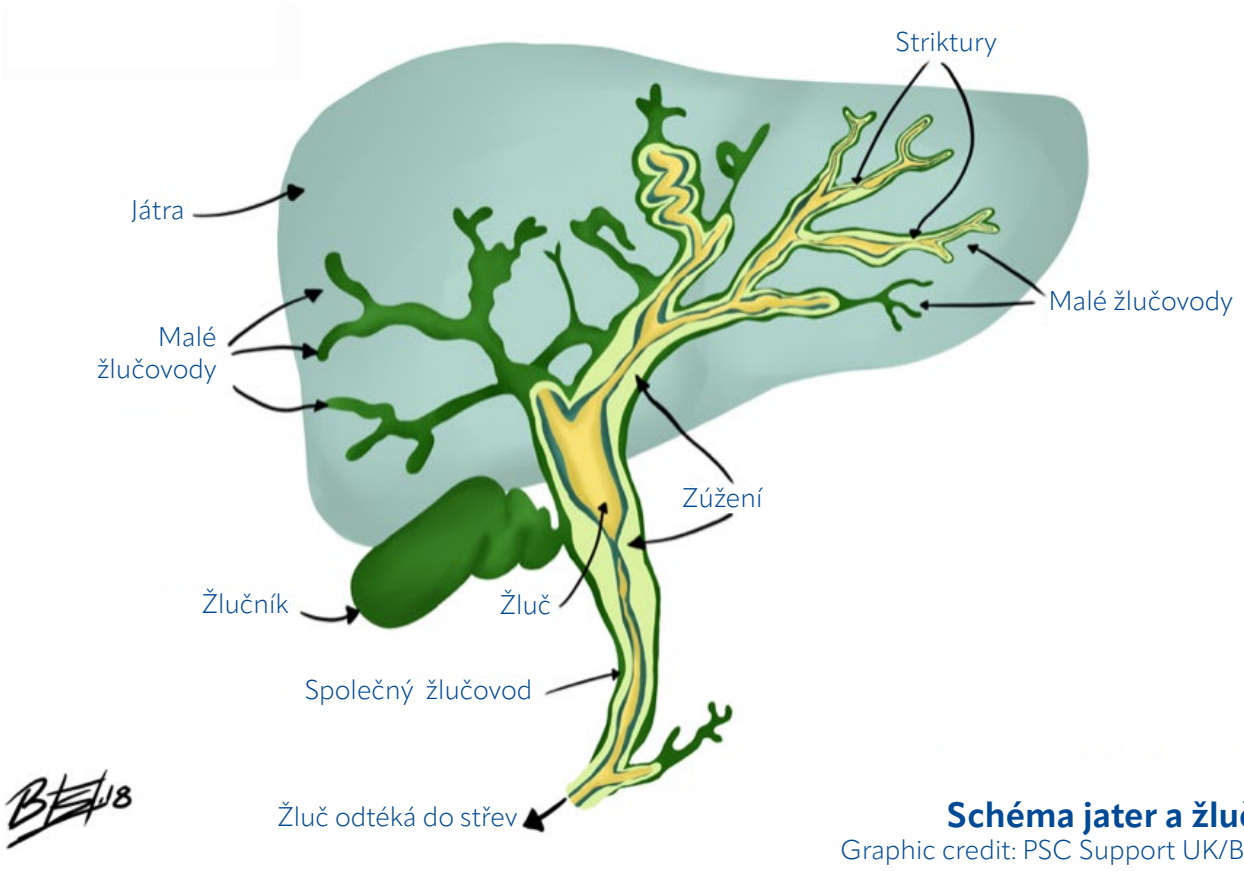


Schéma jater a žlučovodů
Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Obrázek 1. Schéma jater a žlučovodů u pacientů s PSC

Žlučovody jsou tenké trubičky, které odvádějí žluč z jater do střev. Představte si žlučovody jako systém trubiček uspořádaný jako strom, jímž žluč odtéká z nejmenších žlučovodů v koruně stromu (kde jsou nejtenčí větvičky) směrem dolů do silnějších žlučovodů (větších větví stromu) a nakonec odtéká pryč kmenem stromu (hlavní žlučovod).

V případě PSC imunitní systém "napadá" tyto žlučovody, které tvrdnou a zužují se (vznikají tzv. striktury). V případě PSC se striktury mohou tvořit u tenkých i silnějších žlučovodů, takže žluč nemůže volně odtékat.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu

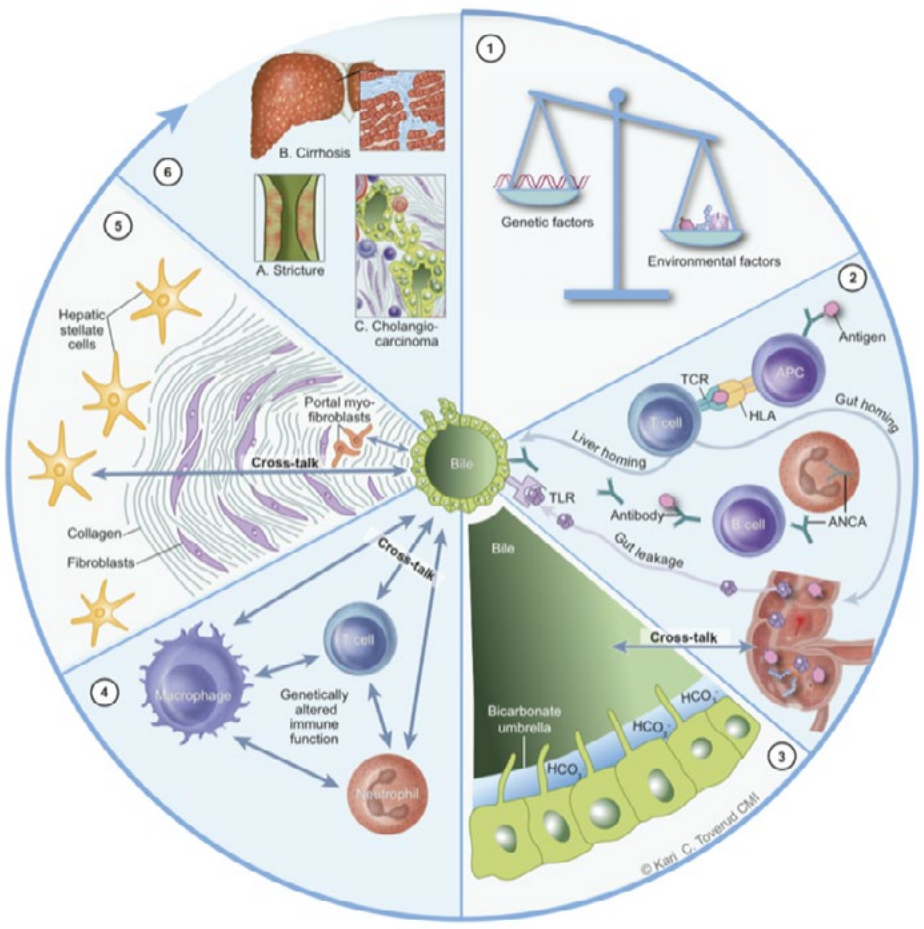
Primární sklerózující cholangitida (PSC)

Kdo je postižen?

Onemocnění PSC může být diagnostikováno v každém věku. Obvykle vzniká mezi 30. a 50. rokem života, ale mohou být postiženy i děti. Onemocnění postihuje častěji muže než ženy. Většina lidí s PSC má ještě další autoimunní onemocnění, zejména zánětlivé onemocnění střev (IBD).

Proč mám PSC?

PSC je složité onemocnění a není zcela známo, co jej způsobuje. Stávající vědecké práce naznačují, že lidé s konkrétními genetickými předpoklady mohou být náchylnější vůči nějakému spouštěči z prostředí, který vyvolá účinný útok imunitního systému na žlučovody. Nevíme přesně, co jím může být, ale může se klidně jednat např. o bakterii nebo virus. Viz obr. 2.



Obrázek 2. Faktory ovlivňující rozvoj a projevy PSC
1.Genetické predispozice a faktory prostředí
2.Ve střevech se aktivují imunitní buňky a dostávají se do jater
3.Ztráta ochranného mechanismu proti toxickým složkám žluči
4.Změna aktivity imunitního systému vede k zánětu v okolí žlučovodů
5.Poranění buněk žlučovodů vedou ke zjizvení
6 Komplikacemi jsou striktury žlučovodů, progrese vazivovatění tkáně (cirhóza) a zvýšené riziko rakoviny.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primární sklerózující cholangitida (PSC)

Jak se PSC diagnostikuje?

Diagnostikovat PSC může být obtížné. Diagnóza se často objevuje nečekaně při běžných krevních testech na IBD, které naznačují poškození žlučovodů. V jiných případech se lidé cítí unavení nebo jim celkově není dobře, nebo mají příznaky jaterní choroby jako je svědění nebo žloutenka (zežloutnutí očí/kůže), a jsou vyšetřováni, aby se zjistila příčina.

Pokud má váš lékař podezření na PSC, budete požádáni o absolvování speciálního typu vyšetření magnetickou rezonancí, které se označuje jako MRCP. Pomocí MRCP budou podrobně vyšetřeny vaše žlučovody.

Pokud MRCP ukáže vzhled žlučovodů typický pro PSC, invazivní testy většinou již nejsou potřeba. Občas se však odebírá vzorek jaterní tkáně při jaterní biopsii, pokud existuje podezření na další poruchy, včetně související autoimunní hepatitidy. Pouze ve vzácných případech se pro účely stanovení diagnózy provádí endoskopická retrográdní cholangiografie (ERCP).

Co může můj lékař dělat?

Protože momentálně neexistuje možnost vyléčení PSC, může vám lékař pomoci zvládnout příznaky s využitím stávajících doporučení pro klinickou praxi. To zahrnuje léky proti svědění, antibiotika na léčbu infekcí a vitamínové doplňky.

Někteří lidé s PSC užívají kyselinu ursodeoxycholovou (UDCA) v nízkých dávkách (15 až 20 mg na kg tělesné hmotnosti denně). UDCA zlepšuje výsledky jaterních testů a může pomoci zlepšit odtok žluči, ale neexistují vědecké důkazy o tom, že by zpomalovala progresi PSC.

Lidé s PSC jsou vystaveni vyššímu riziku určitých druhů gastrointestinálních nádorů, jako je rakovina tlustého střeva a žlučovodů. Váš lékař by vás měl pravidelně sledovat a monitorovat váš zdravotní stav.

Aktuálně se testují nové možnosti léčby PSC. Abyste dostali přístup k potenciálním novým lékům, může vás lékař informovat o příležitostech zúčastnit se příslušného klinického hodnocení v rámci výzkumu.

Jaké testy nebo procedury budu muset absolvovat?

Ultrazvukové vyšetření každých 6-12 měsíců na zjištění stavu vašich jater, žlučovodů a žlučníku.

Diagnostická kolonoskopie pro vyloučení případné přítomnosti IBD, i když nemáte příznaky. Pokud se zjistí, že IBD máte, připravte se každoroční kolonoskopii.

Kontrola hustoty kostí, protože onemocnění PSC je spojeno se zvýšeným rizikem osteoporózy.

Někdy se používá endoskopická léčba (ERCP) k rozšíření zúžených žlučovodů k zajištění lepšího průtoku žluči.

Pravidelné jaterní testy jako kontrola aktivit vašich jaterních enzymů.

Každoroční FibroScan® (pokud je k dispozici) z důvodu posouzení tuhosti (vazivovatění) jater.

MRI vyšetření žlučovodů (MRCP), pokud budete mít nové nebo změněné příznaky nebo budou v jiných testech patrné změny.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu

Primární sklerózující cholangitida (PSC)

Potřebuji speciální dietu?

Pro PSC neexistuje žádná speciální dieta. Doporučujeme zdravou, vyváženou stravu. Vyhýbejte se doplňkům stravy a pokud je budete chtít užívat, poraďte se nejprve se svým lékařem.

Mohu pít alkohol?

Onemocnění PSC není spojeno s konzumací alkoholu. Většina lékařů však doporučuje, abyste nepili alkohol, pokud máte PSC, protože může urychlit poškození jater. Lékař vám ohledně alkoholu poskytne odpovídající pokyny podle závažnosti vašeho onemocnění a celkového zdravotního stavu.

Mohu kouřit?

Důrazně se doporučuje nekouřit. Cigaretový kouř je škodlivý pro vaše zdraví, a to i v malých dávkách.

Mohu mít rodinu?

Obecně pokud vaše onemocnění jater není v pokročilém stádiu, riziko komplikací v těhotenství není vyšší než u zdravé populace. Pokud plánujete založit rodinu, poraďte se se svým lékařem, zejména pokud máte cirhózu.

Co se mnou bude?

Je důležité vědět, že onemocnění PSC je u každého jiné.

Mnoho lidí s PSC žije nadále normální život. Jiní mohou být postiženi příznaky jako je únava, svědění a bolesti břicha, a někteří, i když ne všichni, mohou po čase mít pokročilé onemocnění jater. Tito pacienti někdy potřebují transplantaci jater.

Pokud zaznamenáte náhlou změnu svého zdravotního stavu, měli byste uvědomit svého lékaře.

Akutní cholangitida

Co je akutní cholangitida?

Akutní cholangitida (nazývaná také „bakteriální cholangitida“ nebo „záchvat cholangitidy“ nebo „vzplanutí cholangitidy“) je stav, který se může objevit o pacientů s PSC, i když jinak jejich játra fungují dobře. Přesná příčina není známa, ale má se za to, že striktury usnadňují kolonizaci žlučovodů bakteriemi, které způsobují infekci žlučovodů uvnitř jater. Záchvat akutní cholangitidy nutně neznamená, že vaše onemocnění PSC progreduje.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primární sklerózující cholangitida (PSC)

Mám záchvat cholangitidy?

Pacienti s PSC někdy mívají bakteriální infekce žlučovodů (akutní cholangitidu), která vyžaduje okamžitý zásah lékaře. Akutní cholangitida se může projevovat řadou různých příznaků bez klasických prvků infekce. To znamená, že záchvat cholangitidy se těžko rozpoznává.

Známky a příznaky tohoto akutního onemocnění jsou u každého jiné a zahrnují například:

- Novou nebo zhoršující se bolest v pravé horní části břicha
- Snížení chuti k jídlu/nevolnost
- Nové nebo zhoršující se svědění (zejména na dlaních a ploskách chodidel)
- Žloutenku (zežloutnutí kůže a/nebo očního bělma)*
- Horečku, zimnici, třes*
- Zvýšenou teplotu*
- Tmavé zabarvení moči*
- Bledou stolici*
- Náhlou změnu v jaterních testech*

*Kterýkoliv z těchto příznaků může naznačovat závažný záchvat akutní cholangitidy

Je potřeba vyhledat lékaře?

Ano. Pokud se domníváte, že máte záchvat cholangitidy, potřebujete ihned lékařskou pomoc. Ihned kontaktujte svého praktického lékaře nebo pohotovost mimo jeho ordinační hodiny a požádejte o urgentní termín návštěvy z důvodu podezření na záchvat cholangitidy (infekce žlučovodů). Léčba může být nutná i tehdy, pokud nemáte silné příznaky.

V PŘÍPADĚ POCHYBNOSTÍ VŽDY VYHLEDEJTE LÉKAŘE

Pokud máte kterýkoliv z následujících příznaků závažné cholangitidy, doporučujeme vám ihned se vydat na pohotovost:

- Náhlý výskyt žloutenky
- Silná bolest v pravé horní části břicha
- Horečka, kterou nejde srazit (například ani paracetamolem)
- Bolest na hrudníku
- Bezvědomí

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu

Primární sklerózující cholangitida (PSC)

V případě závažné cholangitidy můžete být léčeni v nemocnici nebo tam pár dní zůstat na pozorování. Důležité je okamžité nasazení antibiotik pod dohledem vašeho lékaře, který zváží závažnost onemocnění, lokální antibiotické rezistence a možné vedlejší účinky.

Další postup

Doporučujeme vám o záchvatu cholangitidy co nejdříve uvědomit lékaře, který vás s onemocněním PSC léčí. Ten posoudí všechny individuální okolnosti a v některých případech může zvážit vyšetření MRI nebo endoskopii jako prohlídku nebo pročištění vašich žlučovodů.

Očkování

Doporučuje se očkování proti viru hepatitidy A i B a proti pneumokokovým infekcím (bakteriálním). Doporučujeme co nejdříve se každý podzim nechat očkovat proti chřipce.

Jak najdu lékaře, který se specializuje na PSC?

PSC je složité onemocnění, které se u každého projevuje jinak. Ideálně by o vás měl pečovat lékař nebo nemocniční síť se zkušenostmi s PSC, nebo lékaři, kteří se o PSC zajímají. PSC je vzácné onemocnění a ne každý lékař se o ně zajímá nebo s ním má zkušenosti. Některé nemocnice jsou však součástí celoevropské sítě pro vzácná onemocnění jater ERN RARE-LIVER. To znamená, že pacienti léčení v nemocnicích, které jsou členy těchto sítí, mohou těžit z odborných znalostí specialistů pracujících v jiných nemocnicích v rámci této sítě. Další informace o síti ERN RARE-LIVER najdete na odkazu v hlavičce této stránky.

Klinický výzkum

V rámci Evropy probíhá řada klinických hodnocení, která zkoumají nové možnosti léčby PSC. Chcete-li zjistit další informace nebo zda jste vhodní (způsobilí) k účasti v takovém klinickém hodnocení, promluvte si se svým lékařem nebo navštivte stránky Clinicaltrials.gov a do vyhledávače zadejte „primární sklerózující cholangitida“. Najdete tam interaktivní mapu s přehledem klinických hodnocení, která právě zařazují pacienty.

Právní informace

Údaje, které jsou bezplatně k dispozici na našich webových stránkách, byly shromážděny na základě našich nejlepších aktuálních znalostí s cílem poskytnout zájemcům první přehledné informace o onemocněních a možnostech jejich léčby. Jsou určeny pouze pro informativní účely a nemohou nahradit osobní poradenství, vyšetření nebo diagnózu odborného lékaře.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informace pro pacienty, 04/2024
Překlad Soňa Fraňková

https://rare-liver.eu