ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Was ist PSC?

PSC ist eine seltene, immunvermittelte Lebererkrankung, die nach einer Entzündung der Gallenwege (Cholangitis) zu Narbenbildung (Sklerosen) führt. Dies bedeutet, dass Galle, die normalerweise durch die Gallenwege in den Darm fließt, nicht richtig ablaufen kann und sich in der Leber aufstaut. Dies kann zu Infektionen und weiteren Leberschäden führen. Siehe Abbildung 1.

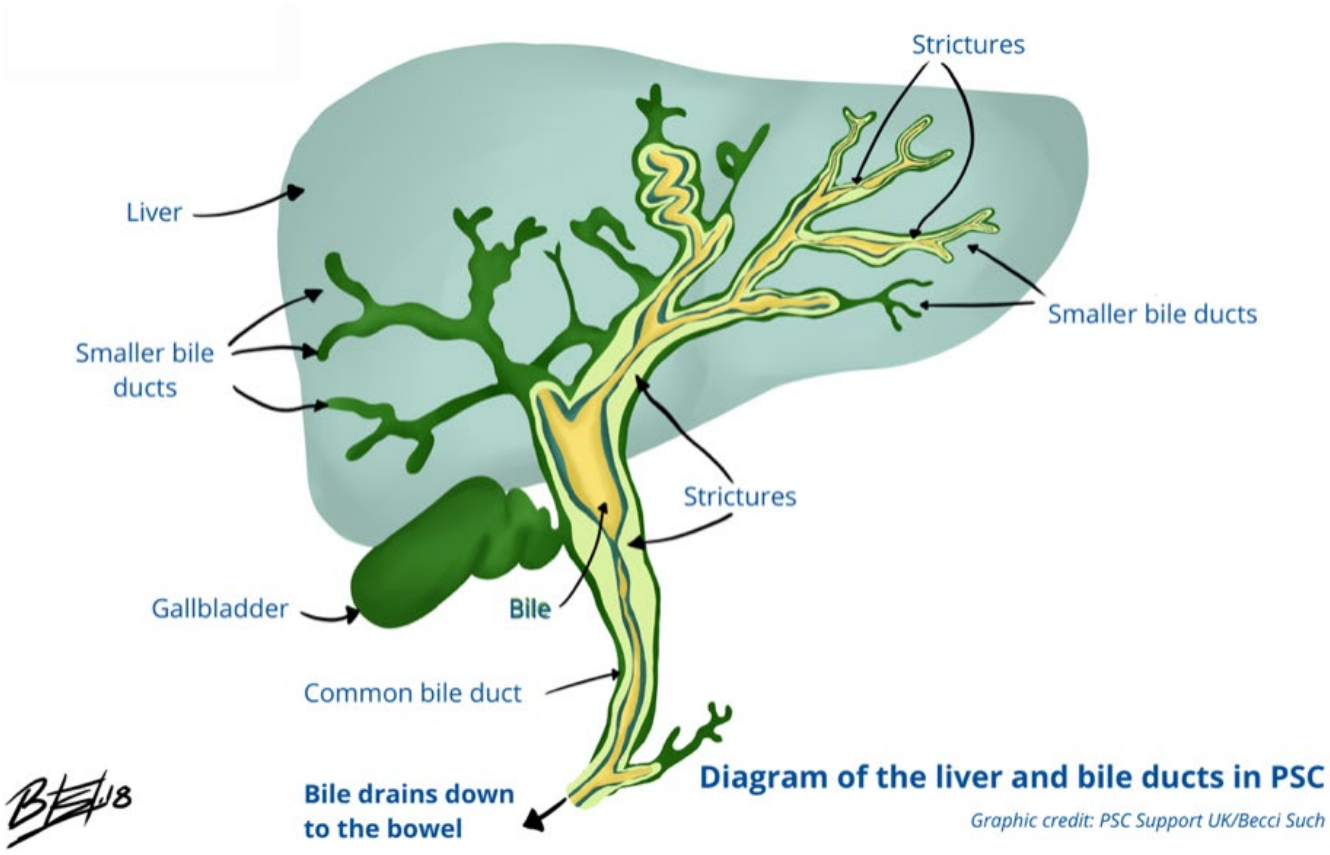

Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Abbildung 1. Diagramm der Leber- und Gallenkanäle in PSC

Die Gallenwege sind winzige Röhrchen, die Galle aus der Leber in den Darm ableiten. Sie können sich die Gallenwege als ein wie ein Baum angeordnetes Rohrsystem vorstellen, in dem die Galle von den kleinsten Gallenwegen an der Spitze (Zweige), hinunter durch die großen Gallenwege (Äste) und schließlich durch den Hauptgallengang (Stamm) abläuft.

Bei einer PSC greift das Immunsystem die Gallenwege an und verursacht eine Verhärtung und Verengung der Kanäle. Bei PSC können sowohl die kleinen als auch die großen Gallenwege Verengungen entwickeln, wodurch die Galle schlechter abgeleitet wird.

Informationsblatt für Patienten 05/2021
Übersetzung Britta Zecher, Aileen Franke
https://rare-liver.eu

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Wer ist betroffen?

PSC kann in jedem Alter diagnostiziert werden. Sie wird am häufigsten zwischen 30 und 50 Jahren diagnostiziert, aber auch Kinder können betroffen sein. Die Erkrankung betrifft etwas mehr Männer als Frauen. Die meisten Menschen mit PSC haben auch eine oder mehrere immunvermittelte Erkrankungen, insbesondere chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CED).

Warum habe ich PSC?

PSC ist komplex und die Ursachen sind noch nicht vollständig verstanden. Aktuelle Erkenntnisse deuten darauf hin, dass Menschen mit einem bestimmten genetischen Profil möglicherweise anfällig für Auslöser aus der Umwelt sein können, was dazu führt, dass ihr Immunsystem die Gallengänge angreift. Wir wissen noch nicht, was dieser Auslöser ist, aber es könnten Bakterien oder Viren sein.

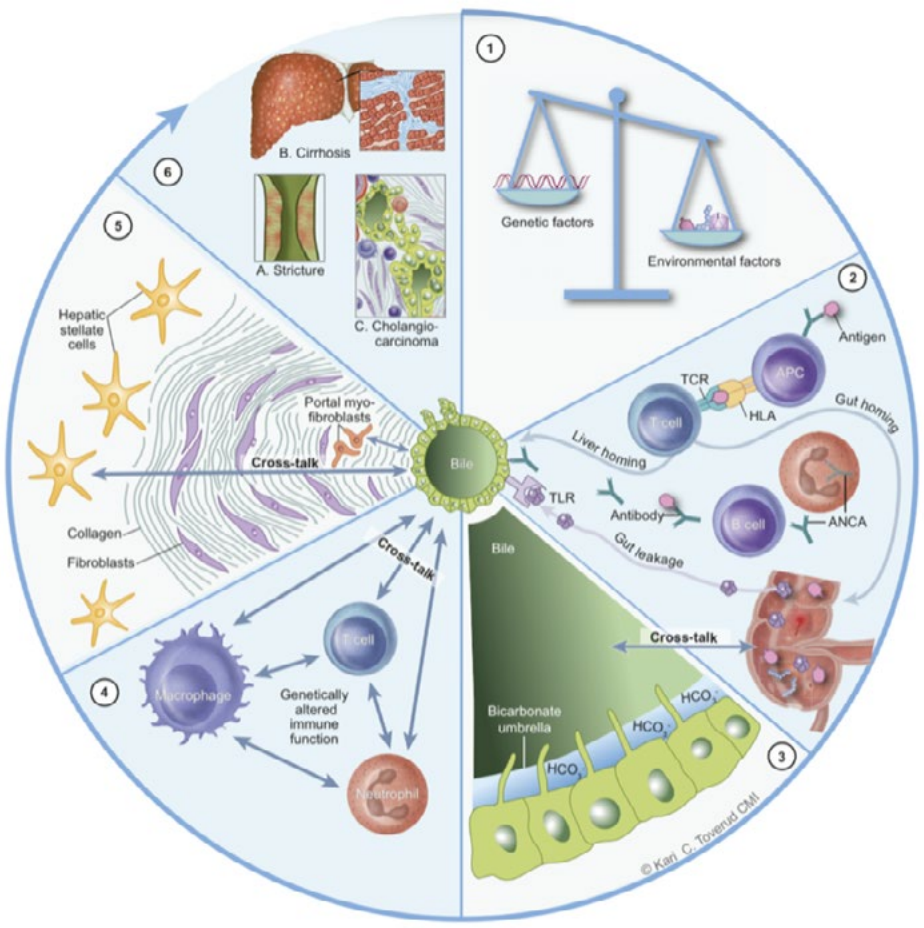

Abbildung 2. Faktoren, die an der Entstehung und Ausprägung der PSC beteiligt sind

1 Genetische Prädisposition und Umweltfaktoren
2 Im Darm aktivierte Immunzellen wandern in die Leber
3 Verlust des Schutzmechanismus gegen giftige Gallenkomponenten
4 Veränderte Aktivität des Immunsystems führt zu Entzündungen um die Gallengänge herum
5 Verletzung von Gallengangszellen führt zu Narbenbildung
6 Komplikationen wie Verengungen der Gallengänge, Ansammlung von Narbengewebe (Zirrhose) und erhöhtes Krebsrisiko.

Vielen Dank an Professor Tom Hemming Karlsen, Universitätsklinik Oslo, für die Erlaubnis, diese Grafik zu reproduzieren.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Wie wird PSC diagnostiziert?

PSC kann schwierig zu diagnostizieren sein. Die Diagnose kommt oft unerwartet wenn durch routinemäßige Bluttests bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen Hinweise auf Schäden an den Gallenwegen gefunden werden. In anderen Fällen wird die PSC nach Untersuchungen diagnostiziert, die wegen anhaltender Abgeschlagenheit, allgemeinem Unwohlsein oder Anzeichen einer Lebererkrankung wie Juckreiz oder Gelbsucht (Gelbfärbung der Augen/Haut) eingeleitet werden.

Wenn Ihr Arzt das Vorliegen einer PSC vermutet, werden Sie gebeten, eine spezielle MRT-Untersuchung namens MRCP durchführen zu lassen. Eine MRCP stellt Ihre Gallenwege genau dar.

Wenn die MRCP für PSC typische Gallenwegsveränderungen zeigt, werden nur selten invasive Tests benötigt. Gelegentlich wird jedoch eine Leberbiopsie entnommen, wenn andere Erkrankungen wie zum Beispiel eine zusätzliche Autoimmune Hepatitis vermutet werden. Nur in seltenen Fällen ist eine endoskopische Darstellung der Gallenwege (ERCP) erforderlich, um die Diagnose zu stellen.

Was kann mein Arzt tun?

Derzeit ist die PSC nicht heilbar. Ihr Arzt kann aber mit verschiedenen Behandlungs-möglichkeiten helfen, Ihre Beschwerden zu bewältigen. Dazu gehören Medikamente zur Behandlung von Juckreiz, Antibiotika zur Behandlung von Infektionen und Vitamin-Präparate.

Einige Menschen mit PSC nehmen Ursodeoxycholsäure (UDCA) in niedriger Dosis ein (15 bis 20 mg pro kg Körpergewicht pro Tag). UDCA verbessert Leberblutwerte und kann dazu beitragen, den Gallenfluss zu verbessern. Es gibt jedoch keine wissenschaftlichen Erkenntnisse, dass dies das Fortschreiten der PSC verzögert.

Menschen mit PSC haben ein erhöhtes Risiko für einige Krebserkrankungen des Magen-Darm-Traktes, des Dickdarms und der Gallenwege. Ihr Arzt sollte regelmäßige Kontrolluntersuchungen durchführen.

Derzeit werden neue Behandlungsmöglichkeiten für die PSC getestet. Ihr Arzt kann mit Ihnen über Möglichkeit-en sprechen, an klinischen Studien teilzunehmen, um Zugang zu potenziellen neuen Medikamenten zu erhalten.

Welche Tests oder Verfahren sind notwendig?

Ein Ultraschall alle 6-12 Monate, um die Form Ihrer Leber, die Gallengänge und Gallenblase zu untersuchen.

Eine Darmspiegelung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der PSC, um auf das Vorhandensein chronisch entzündlicher Darmerkrankungen zu untersuchen, auch wenn Sie keine diesbezüglich keine Beschwerden haben. Wenn Sie eine chronisch entzündliche Darmerkrankung haben, steht jährlich eine Darmspiegelung an.

Ein Knochendichtemessung, um Ihre Knochen zu untersuchen, da PSC mit einem erhöhten Risiko für Knochen-brüchigkeit (Osteoporose) einhergeht.

Eine Endoskopische Behandlung (ERCP) kann manchmal verwendet werden, um die Gallenkanäle physisch zu erweitern und den Gallenabfluss zu erleichtern.

Regelmäßige Leberbluttests zur Überwachung Ihrer Leberwerte.

Ein Fibroscan® (Steifigkeitsmessung der Leber) jedes Jahr (falls verfügbar), um auf Narbenbildung in der Leber zu untersuchen.

Eine MRT-Untersuchung Ihrer Gallenkanäle (MRCP), wenn Sie neue oder sich ändernde Symptome haben oder wenn sich Veränderungen in anderen Tests zeigen.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informationsblatt für Patienten 05/2021
Übersetzung Britta Zecher, Aileen Franke
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Brauche ich eine spezielle Diät?

Es gibt keine spezielle Diät für die PSC. Wir empfehlen Ihnen, auf eine gesunde, ausgewogene Ernährung zu achten. Vermeiden Sie die Einnahme von Nahrungsergänzungsmitteln ohne vorherige Rücksprache mit Ihrem Arzt.

Darf ich Alkohol trinken?

PSC ist nicht mit Alkoholkonsum verbunden. Die meisten Ärzte empfehlen jedoch, dass Sie, wenn Sie PSC haben, keinen Alkohol trinken, da dies das Fortschreiten bereits bestehender Leberschäden beschleunigen kann. Ihr Arzt wird Sie zum Umgang mit Alkohol beraten. Dies wird je nach Schwere der Krankheit und Ihrem allgemeinen Gesundheitszustand variieren.

Darf ich rauchen?

Es wird dringend empfohlen, dass Sie nicht rauchen. Zigarettenrauchen ist schädlich für Ihre Gesundheit, auch bei geringem Konsum.

Kann ich eine Familie gründen?

Im Allgemeinen, wenn Ihre Lebererkrankung nicht sehr weit fortgeschritten ist, ist das Risiko von Komplikationen in der Schwangerschaft kein anderes als bei gesunden Menschen. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über Ihren Kinderwunsch, vor allem, wenn Sie eine fortgeschrittene Lebererkrankung (Leberzirrhose) haben.

Was wird mit mir geschehen?

Es ist wichtig, sich im Klaren darüber zu sein, dass die PSC sich von Patient zu Patient unterscheidet. Viele Menschen mit PSC führen ein normales Leben. Andere können von Symptomen wie Müdigkeit, Juckreiz und Bauchschmerzen betroffen sein. Einige PSC-Patienten, aber nicht alle, entwickeln eine fortgeschrittene Lebererkrankung. Für diese Patienten ist manchmal eine Lebertransplantation erforderlich.

Wenn Sie eine plötzliche Veränderung Ihrer Erkrankung bemerken, sollten Sie umgehend Ihren Arzt informieren.

Akute Cholangitis

Was ist akute Cholangitis?

Akute Gallenwegsentzündung (Cholangitis, auch „bakterielle Cholangitis“) kann bei Menschen mit PSC auftreten, auch bei Personen mit ansonsten guter Leberfunktion. Die genaue Ursache ist nicht bekannt, aber es wird angenommen, dass Verengungen der Gallenwege die Besiedlung dieser durch Bakterien begünstigen, was zu einer Infektion der Gallenwege in der Leber führt. Der Ausbruch einer akuten Cholangitis bedeutet nicht, dass Ihre PSC voranschreitet.

Informationsblatt für Patienten 05/2021
Übersetzung Britta Zecher, Aileen Franke
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Habe ich eine akute Cholangitis?

Gelegentlich treten bei PSC-Patienten bakterielle Infektionen der Gallengänge auf (akute Cholangitis), die ein dringende medizinische Versorgung erfordern. Sie können eine breite Palette von Symptomen hervorrufen, während klassische Merkmale einer Infektion (wie z.B. Fieber) fehlen können. Dies bedeutet, dass eine akute Cholangitis schwer zu erkennen sein kann.

Anzeichen und Symptome können von Person zu Person variieren und umfassen die folgenden Merkmale, sind aber nicht beschränkt darauf:

- neue oder sich verschlimmernde Schmerzen im rechten oberen Bereich Ihres Bauches
- reduzierter Appetit/Übelkeit
- neu auftretender oder sich verschlimmernder Juckreiz (besonders auf den Handflächen oder Fußsohlen)
- Gelbsucht (Gelbfärbung der Haut und/oder der Augen)*
- Fieber, Schüttelfrost, kalte Schauer*
- eine erhöhte Temperatur*
- Verdunkelung Ihres Urins*
- Blasser Stuhl*
- plötzliche Veränderung der Leberblutwerte*

* jedes dieser Anzeichen oder Symptome kann auf eine schwere akute Cholangitis hindeuten

Brauche ich medizinische Hilfe?

Ja. Wenn Sie glauben, dass Sie eine akute Cholangitis haben, ist dringende medizinische Versorgung erforderlich. Wenden Sie sich an Ihren Arzt oder vereinbaren Sie außerhalb der medizinischen Sprechzeiten einen dringlichen Termin für Ihre vermutete akute Cholangitis (Infektion der Gallengänge). Eine Behandlung kann erforderlich sein, auch wenn Sie die besonders schweren Anzeichen und Symptome nicht haben.

WENN SIE ZWEIFEL HABEN, OB SIE EINE AKUTE CHOLANGITIS HABEN KÖNNTEN, SUCHEN SIE MEDIZINISCHEN RAT.

Wenn eines der folgenden Anzeichen oder Symptome einer schweren Cholangitis vorhanden ist, sollten Sie sich sofort an Ihre örtlichen Unfall- und Notfallversorgung richten:

- plötzliches Einsetzen von Gelbsucht
- starke Schmerzen im rechten oberen Bereich Ihres Bauches
- unbeherrschbares Fieber (z. B. nicht mit Paracetamol kontrollierbar)
- Schmerzen in der Brust
- Verlust des Bewusstseins

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informationsblatt für Patienten 05/2021
Übersetzung Britta Zecher, Aileen Franke
https://rare-liver.eu

Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Wenn Sie eine schwere Cholangitis haben, müssen Sie möglicherweise im Krankenhaus behandelt und überwacht werden. Die sofortige Behandlung mit Antibiotika ist wichtig und sollte von Ihrem Arzt begleitet werden, wobei die Schwere der Erkrankung, die die vermutlich ursächlichen Keime und mögliche Nebenwirkungen zu berücksichtigen sind.

Nächste Schritte

Wir empfehlen Ihnen, sicherzustellen, dass der Arzt, der Sie bezüglich Ihrer PSC betreut, so schnell wie möglich über Ihre akute Cholangitis Bescheid weiß. Er wird Ihre individuellen Umstände berücksichtigen und in einigen Fällen auch ein MRT oder eine Endoskopie in Betracht ziehen, um Ihre Gallengänge zu untersuchen und/oder zu reinigen.

Impfungen

Impfungen gegen Hepatitis A und B (Viren, die eine Leberentzündung verursachen) und gegen Pneumokokken (Bakterien, die eine Lungenentzündung verursachen) werden empfohlen. Wir empfehlen außerdem die jährliche Impfung gegen Influenza (Grippe) so früh wie möglich im Herbst.

Wie finde ich einen PSC-Spezialisten?

PSC ist eine komplexe Erkrankung, die auf jeden Patienten einen unterschiedlichen Einfluss hat. PSC ist eine seltene Erkrankung und nicht jeder Arzt hat Erfahrung damit. Idealerweise sollte Ihre Versorgung durch einen Arzt oder ein Krankenhausnetzwerk mit Erfahrung bei der Behandlung von PSC stattfinden. Einige Krankenhäuser sind Teil des europäischen Netzwerks für seltene Lebererkrankungen, ERN RARE-LIVER. Patienten, die in Krankenhäusern innerhalb des Netzwerks betreut werden, können von der Expertise von Spezialisten anderer Krankenhäuser innerhalb des Netzwerks profitieren. Weitere Informationen zum ERN RARE-LIVER finden Sie unter https://rare-liver.eu.

Forschung

Eine Reihe potenzieller Behandlungen für PSC werden in klinischen Studien in ganz Europa getestet. Um mehr darüber zu erfahren und herauszufinden, ob Sie für die Teilnahme geeignet sind, sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder besuchen Sie Clinicaltrials.gov und suchen Sie nach „primary sclerosing cholangitis". Hier können Sie sich eine interaktive Karte anzeigen lassen, in der klinische Studien angezeigt werden, für die Freiwillige rekrutiert werden.

Haftungsausschluss

Die auf unserer Internetseite kostenlos bereitgestellten Informationen wurden nach bestem Wissen zusammengestellt, um interessierten Lesern einen ersten Überblick über mögliche Erkrankungen und Therapiemöglichkeiten zu geben. Sie sind ausschließlich zu Informationszwecken bestimmt und ersetzen in keinem Falle eine persönliche Beratung, Untersuchung oder Diagnose durch approbierte Ärzte.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informationsblatt für Patienten 05/2021
Übersetzung Britta Zecher, Aileen Franke
https://rare-liver.eu