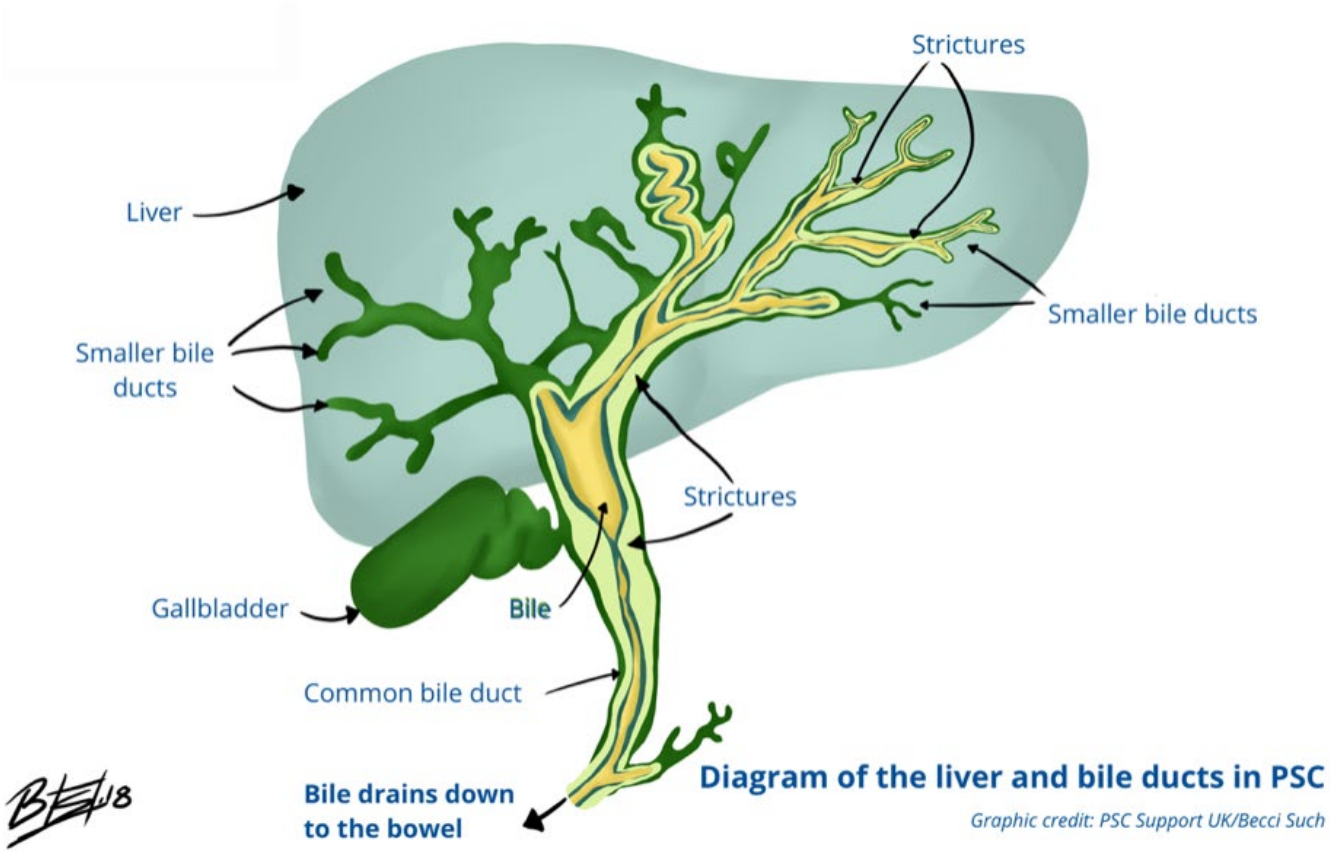
ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Mis on primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)?

PSK on haruldane immuunvahendatud maksahaigus, mis põhjustab sapijuhade põletikku (kolangiiti) ja selle järgset armistumist (skleroseerumist). See tähendab, et sapp, mis tavaliselt voolab läbi sapikanalite soolestikku, ei suuda korralikult ära voolata ja koguneb maksa. See võib mõnedel inimestel põhjustada infektsioone ja maksakahjustust. Vt joonis 1.



Joonis 1. Maksa- ja sapiteede skeem PSK korral

Sapijuhad on väikesed torud, mis viivad sapi maksast soolde. Lihtsam on sapiteedest mõleda kui torude süsteemist, mis meenutab puud, kus sapp liigub kõige väiksematest sapijuhadest ülaosas (oksad), läbi suuremate sapijuhade (harud) ja lõpuks läbi tüve (ühissapijuha).

PSK korral ründab immuunsüsteem sapijuhasid, põhjustades sapiteede jäigastumist ja ahenemist. PSK puhul võivad ahenemised tekkida nii väikestes kui ka suurtes sapiteedes, mis raskendab sapi sujuvat äravoolu.

Patsiendi andmed 04/2024
Tõlgitud Aileen Eek
https://rare-liver.eu

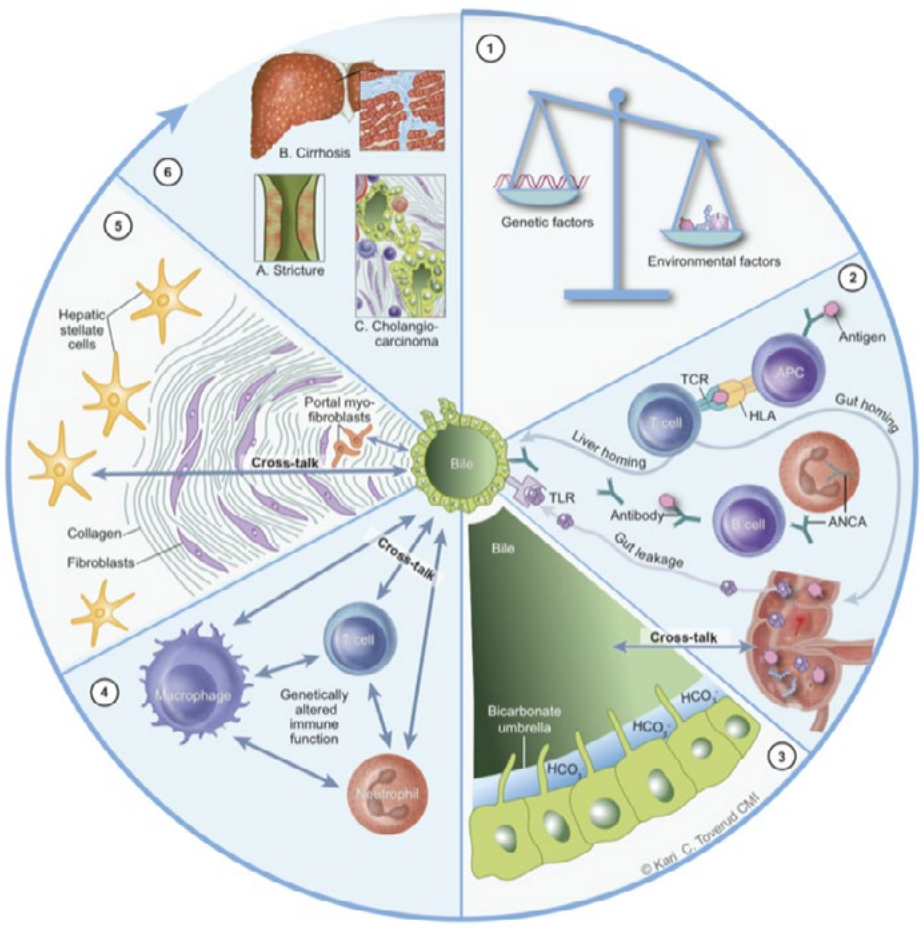
Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Keda see mõjutab?

PSK-d on võimalik diagnoosida igas vanuses. Kõige sagedamini diagnoositakse seda 30-50-aastastel, kuid see võib esineda ka lastel. See on rohkem levinud meestel kui naistel. Enamikul inimestel, kellel on PSK, võib lisaks olla üks või mitu immuunvahendatud haigust, eelkõige põletikuline soolehaigus (IBD).

Miks mul on PSK?

PSK on keeruline haigus, mille tekkepõhjus on siiani ebaselge. Praegused andmed näitavad, et konkreetse geneetilise taustaga inimesed võivad olla vastuvõtlikud mingile keskkonnast pärit tegurile, mis vallandab immuunsüsteemi mõjusa rünnaku sapiteedele. Mis see tegur on, on seni teadmata, kuid need võivad olla bakterid või viirused. Vt joonis 2.



Joonis 2. Primaarse skleroseeriva kolangiidi kujunemise ja avaldumisega seotud tegurid

1 Geneetiline eelsoodumus ja keskkonnategurid
2 Soolestikus aktiveeritud immuunrakud ilmnevad maksas
3 Kaitsemehhanismi kadumine mürgiste sapikomponentide vastu
4 Muutunud immuunsüsteemi aktiivsus põhjustab põletikku sapijuhade ümbruses
5 Sapijuha rakkude vigastus viib nende armistumiseni
6 Tüsistused nagu striktuurid sapijuhades, sidekoe akumuleerumine (tsirroos) ja suurenenud vähirisk.

Tänu Oslo Ülikooli Kliinikumi professor Tom Hemming Karlsenile loa eest seda joonist uuesti kasutada.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Kuidas PSK-d diagnoositakse?

Primaarset skleroseerivat kolangiiti võib olla raske diagnoosida. Diagnoos tuleb sageli ootamatult kui põletikulise soolehaigusega patsiendil leitakse rutiinsel vereanalüüsil viiteid sapiteede kahjustusele. Muudel juhtudel kannatavad inimesed väsimuse all või tunnevad end üldiselt halvasti või neil võivad ilmneda maksahaiguse nähud, nagu nahasügelus või kollasus (silmade/naha kollasus), mis annavad põhjuse edasisteks uuringuteks.

Kui teie arst kahtlustab PSK-d, palutakse teil teha teatav magnetresonantstomograafia (MRT) uuring, mida nimetatakse MRCP-ks (magnetresonantskolangiopankreatikograafia). MRCP käigus uuritakse täpsemalt teie sapiteid.

Kui MRCP-l on iseloomulik leid, pole invasiivseid uuringuid vaja teha. Mõnikord tehakse siiski maksabiopsia kui kahtlustatakse teisi haigusi, sealhulgas autoimmuunset hepatiiti. Ainult harvadel juhtudel on diagnoosi määramiseks vajalik endoskoopiline retrograadne kolangio-pankreatograafia (ERCP).

Mida mu arst teha saab?

Kuigi praegu ei ole PSK-le tervistavat ravi, saab teie arst aidata hallata sümptomeid, kasutades praeguseid kliinilisi ravijuhiseid. See sisaldab sügeluse vastaseid ravimeid, antibiootikume infektsioonide korral ja vitamiinide asendusravi.

Mõned PSK-ga patsiendid võtavad ursodeoksükoolhapet (UDCA) väikeses annuses (15…20 mg kehakaalu kg kohta ööpäevas). UDCA parandab maksa vereanalüüse ja võib aidata parandada sapivoolu, kuid meil ei ole teaduslikke tõendeid, et see aeglustaks primaarse skleroseeriva kolangiidi progresseerumist.

PSK-ga patsientidel on suurem risk mõne seedetrakti vähi, näiteks jämesoolevähi ja sapijuhavähi tekkeks. Arst peab teid hoolikalt ja regulaarselt jälgima.

Praegu on katsetamisel uusi ravimeetodeid PSK jaoks. Teie arst võib teiega rääkida võimalustest osaleda ravimiuuringutes, et pääseda ligi võimalikele uutele ravimitele.

Millised analüüse või uuringuid on mul vaja?

Ultraheliuuring iga 6-12 kuu järel, et vaadata teie maksa kuju, sapiteid ja sapipõit.

PSK diagnoosi järgselt koloskoopia, et kontrollida IBD olemasolu, isegi kui teil sümptomid puuduvad. Kui teil on IBD, siis arvestage, et koloskoopia on vajalik kord aastas.

Luutiheduse skaneerimine luude kontrollimiseks, kuna PSK on seotud suurenenud osteoporoosi riskiga.

Mõnikord võib kasutada endoskoopilist ravi (ERCP) ahenenud sapikanalite mehaaniliseks laiendamiseks, et parandada sapivoolu.

Maksaensüümide aktiivsuse jälgimiseks on vajalikud regulaarsed vereanalüüsid.

Fibroscan® igal aastal (kui see on olemas), et vaadata maksa armistumist.

Sapijuhade magnetresonantstomograafia (MRCP), kui teil esineb uusi või muutuvaid sümptomeid või muutusi teistes analüüsides.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patsiendi andmed 04/2024
Tõlgitud Aileen Eek
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Kas ma vajan eridieeti?

PSK korral ei ole spetsiaalset dieeti. Soovitame süüa tervislikku, tasakaalustatud toitu. Vältige toidulisandeid ilma eelnevalt arstiga konsulteerimata.

Kas ma võin juua alkoholi?

PSK ei ole seotud alkoholi joomisega. Kuid enamik arste soovitab, et kui teil on PSC, siis ei tohiks juua alkoholi, sest see võib kiirendada olemasolevaid maksakahjustusi. Arst annab teile alkoholialast nõu, mis sõltub teie haiguse raskusest ja üldisest tervislikust seisundist.

Kas ma võin suitsetada?

On tungivalt soovituslik, et te ei suitsetaks. Sigarettide suitsetamine isegi väheses koguses on kahjulik teie tervisele.

Kas ma saan pere luua?

Üldiselt, kui teie maksahaigus ei ole kaugelearenenud, ei erine tüsistuste risk raseduse ajal tervete inimeste omast. Rääkige oma arstiga, kui te plaanite luua peret, eriti kui teil on tsirroos.

Mis minust saab?

Oluline on meeles pidada, et PSK kulg on igal patsiendil erinev.

Paljud inimesed, kellel on PSK, jätkavad normaalset elu. Teisi võivad mõjutada sümptomid nagu väsimus, nahasügelus ja kõhuvalu, ja mõnedel, kuid mitte kõigil, kulgeb haigus kaugelearenenud maksahaiguseks. Neil patsientidel on mõnikord vajalik maksa siirdamine.

Kui märkate oma seisundi järsku muutust, peate sellest teavitama oma arsti.

Äge kolangiit

Mis on äge kolangiit?

Äge kolangiit (mida nimetatakse ka bakteriaalseks kolangiidiks või kolangiidihooks või -ägenemiseks) võib esineda primaarset skleroseerivat kolangiiti põdevatel inimestel, ka hea maksafunktsiooni korral. Täpne põhjus ei ole teada, kuid arvatakse, et sapijuhade ahenemine soodustab nende koloniseerumist bakteritega, mis põhjustavad maksasiseste sapiteede infektsiooni. Ägeda kolangiidi episood ei tähenda, et teie PSK süveneb.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patsiendi andmed 04/2024
Tõlgitud Aileen Eek
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Kas mul on kolangiidi episood?

Mõnikord esineb PSK patsientidel sapijuhade bakteriaalseid infektsioone (äge kolangiit), mis vajavad kiiret arstiabi. Need võivad väljenduda mitmesuguste sümptomitena ja infektsiooni klassikalised tunnused võivad puududa. See tähendab, et kolangiidi episoode võib olla raske ära tunda.

Nähud ja sümptomid võivad inimeseti erineda ja hõlmavad muu hulgas järgmist:

- uus või süvenev valu paremal ülakõhus
- vähenenud söögiisu/iiveldus
- uus või süvenev nahasügelus (eriti peopesadel või jalataldadel)
- kollasus (naha ja/või silmavalgete kollasus)*
- palavik, värinad, külmavärinad
- kõrge palavik*
- uriini tumenemine*
- hele väljaheide*
- maksaanalüüsi tulemuste järsk muutus*

*kõik need nähud või sümptomid võivad viidata raskele kolangiidile

Kas ma vajan arstiabi?

Jah. Kui arvate, et teil on äge kolangiit, on vaja kiiret arstiabi. Võtke ühendust oma perearstiga või töövälisel ajal pöörduge erakorralise meditsiini osakonda. Ravi võib olla vajalik ka siis, kui teil puuduvad rasked nähud ja sümptomid.

KAHTLUSE KORRAL PÖÖRDUGE ARSTI POOLE

Kui esineb mõni järgmistest raske kolangiidi nähtudest või sümptomitest, siis on soovitatav koheselt pöörduda erakorralise meditsiini osakonda:

- nahakollasuse järsk teke
- tugev valu paremal ülakõhus
- ravile allumatu palavik (nt paratsetamool)
- valu rinnus
- teadvusekaotus

Kui teil on raske kolangiit, võib osutuda vajalikuks teid ravida ja jälgida haiglas. Kohene ravi antibiootikumidega on oluline ja seda peab määrama teie arst, võttes arvesse haiguse raskusastet, paikset antibiootikumiresistentsust ja võimalikke kõrvaltoimeid.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patsiendi andmed 04/2024
Tõlgitud Aileen Eek
https://rare-liver.eu

Primaarne skleroseeriv kolangiit (PSK)

Järgmised sammud

Soovitame teil teavitada kolangiidi epsioodist teie PSK-d ravivat arsti esimesel võimalusel. Nad võtavad arvesse teie seisundit ja mõnel juhul võivad kaaluda ka MRT-skaneeringut või endoskoopiat, et uurida ja/või aidata teie sapijuhasid puhastada.

Vaktsineerimine

Soovitatav on vaktsineerida A- ja B-hepatiidi (viirused) ja pneumokokkinfektsioonide (bakterite) vastu. Soovitame vaktsineerimist gripi vastu igal sügisel võimalikult varakult.

Kuidas ma saan leida PSK arsti?

Primaarne skleroseeriv kolangiit on keeruline haigus, mis mõjutab iga patsienti erinevalt. Ideaaljuhul peaks teie ravi jälgima arst või haiglavõrgustik, kellel on kogemusi või huvi primaarse skleroseeriva kolangiidi vastu. PSK on haruldane haigus ja mitte igal arstil ei ole huvi ega kogemust PSK ravimisel. Mõned haiglad on siiski osa haruldaste maksahaiguste üleeuroopalisest võrgustikust ERN RARE-LIVER. See tähendab, et võrgustiku haiglates käsitletud patsiendid saavad kasu ka teistes võrgustikus osalevates haiglates töötavate spetsialistide oskusteabest. Lisateavet Euroopa tugivõrgustiku RARE-LIVER kohta leiate lehe ülaosas asuvast lingist.

Teadusuuringud

Kliinilistes uuringutes kogu Euroopas katsetatakse mitmeid primaarse skleroseeriva kolangiidi võimalikke raviviise. Lisateabe saamiseks ja selleks, et teada saada, kas te võite olla sobiv osalemiseks uuringus, rääkige oma arstiga või minge Clinicaltrials.gov ja pange otsingusõnaks "primary sclerosing cholangitis". Siin saate vaadata interaktiivset kaarti, mis kuvab vabatahtlikke värbavaid ravimiuuringuid.

Tähelepanu

Meie kodulehel tasuta esitatud teave on koostatud meie parimate teadmiste kohaselt, et anda huvitatud lugejatele esialgne ülevaade võimalikest haigustest ja ravivõimalustest. Need on ette nähtud üksnes teavitamise eesmärgil ning ei asenda mingil juhul litsenseeritud arstide isiklikku nõustamist, läbivaatust või diagnoosimist.