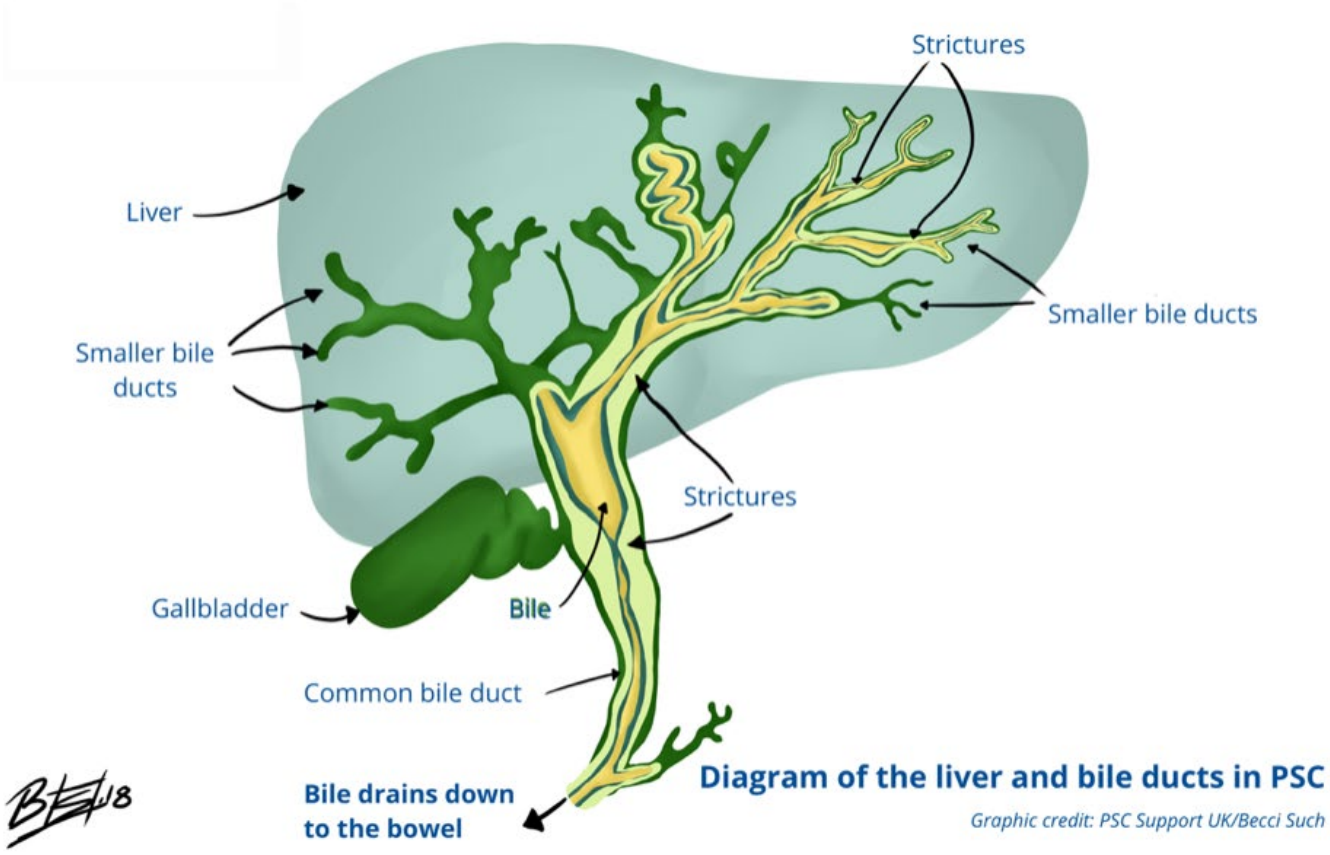
Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Mi az a PSC?

A PSC egy ritka, immunmediált májbetegség, amely az epeutak gyulladásának (kolangitisz) következtében hegesedéshez (szklerózishoz) vezet. Ez azt jelenti, hogy az epe, amely normál körülmények között az epevezetéken keresztül a belekbe áramlik, nem tud megfelelően elfolyni, és felhalmozódik a májban. Ez egyes embereknél fertőzéshez és további májkárosodáshoz vezethet. (1. ábra)



1. ábra – A máj és epevezetékek PSC-ben

Az epevezetékek apró csövek, amelyek az epét a májból a bélbe vezetik. Az epevezetékeket úgy lehet elképzelni, mint egy faág szerűen kapcsolódó csőrendszert, amelyben az epe a fa tetején elhelyezkedő legkisebb epevezetékekből (gallyak) a nagy epeutakon (ágak) és végül a törzsön (közös epevezeték) keresztül folyik lefelé.

PSC-ben az immunrendszer „megtámadja" az epevezetékeket, ami a csatornák megkeményedését és beszűkülését okozza. Szűkületek mind a kis, mind a nagy epeutakon kialakulhatnak PSC-ben, ami megnehezíti az epe zavartalan elfolyását.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Betegtájékoztató 04/2024
Fordította DE-LIVER Munkacsoport, Debreceni Egyetem
https://rare-liver.eu

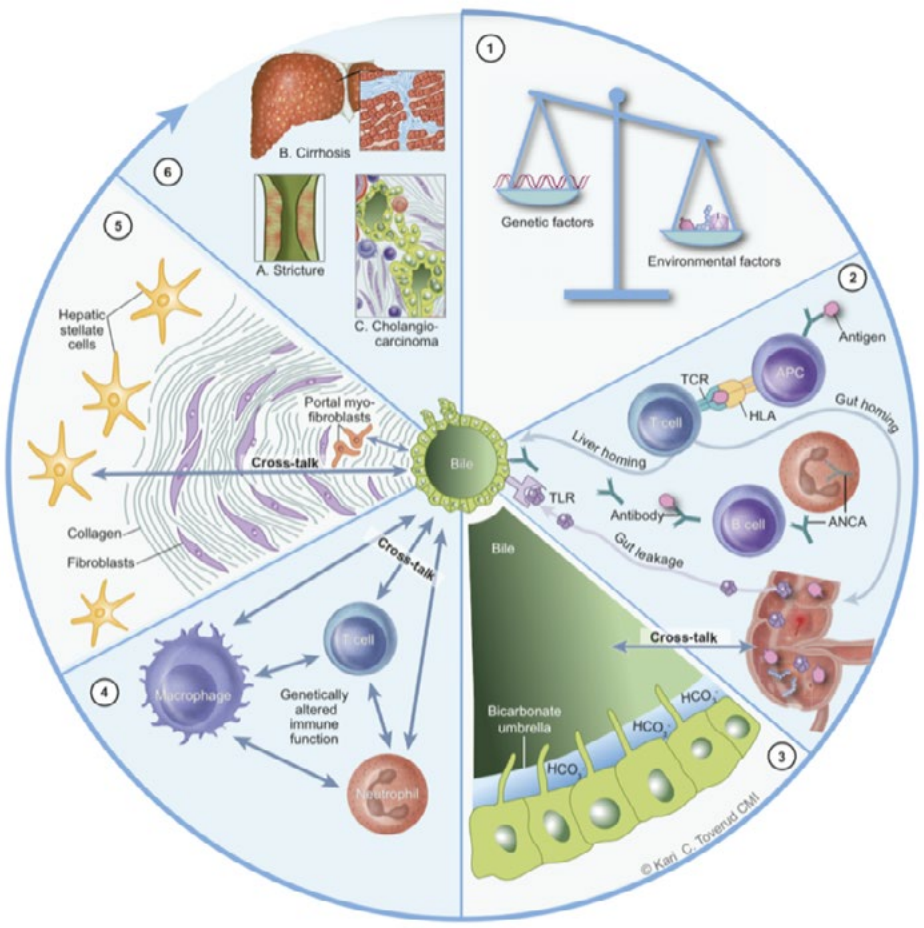
Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Kit érint?

A PSC bármilyen életkorban jelentkezhet. Leggyakrabban 30-50 év között diagnosztizálják, de a gyermekek is érintettek lehetnek. Valamivel több férfit érint, mint nőt. A legtöbb PSC-ben szenvedő személy más immunmediált betegség(ek)ben, jellemzően gyulladásos bélbetegségben (IBD [inflammatory bowel disease]) is szenved.

Miért van PSC-m?

PSC egy bonyolult betegség, és nem teljesen értjük, mi okozza. A jelenlegi bizonyítékok azt sugallják, hogy adott genetikai felépítésű emberek fogékonyak lehetnek bizonyos környezeti tényezőkre, melyek hatására immunrendszerük lényegében „megtámadja" az epevezetékeket. Még nem tudjuk, mik ezek a kiváltó okok, de elképzelhető, hogy bizonyos baktériumok vagy vírusok. (2. ábra)



APC: Antigén prezentáló sejt, HCO3-: Bikarbonát, HLA: Humán Leukocita Antigén, TCR: T-sejt receptor, TLR: Toll-szerű receptor 2. ábra – A PSC kialakulásában és megjelenésében szerepet játszó tényezők

1 Genetikai hajlam és környezeti tényezők
2 A bélben aktiválódott immunsejtek megjelennek a májban is
3 A toxikus epeösszetevőkkel szembeni védőmechanizmusok elvesztése
4 Az immunrendszer megváltozott aktivitása gyulladást idéz elő az epeutak körül
5 Az epevezeték sejtjeinek sérülése hegesedéshez vezet
6 Szövődmények, például az epevezeték szűkületei, a fibrotikus szövetek felhalmozódása (cirrózis) és a rák kockázatának fokozódása.

Köszönöm Tom Hemming Karlsen Professzornak (Oslói Egyetemi Kórház), hogy engedélyezte a grafika reprodukálását.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Hogyan diagnosztizálják a PSC-t?

A PSC-t nem könnyű diagnosztizálni. A diagnózis gyakran egy váratlan lelet következtében történik, például mikor az IBD követése során végzett rutinszerű vérvizsgálat az epevezeték sérülését sugallja. Máskor hosszantartó általános fáradtság vagy rossz közérzet okának keresése közben figyelnek fel rá, esetleg a páciens már a májbetegség jeleit is mutathatja, például viszketés vagy a szem/bőr sárgás elszíneződése.

Ha orvosa a PSC-re gyanakszik, akkor egy MRCP-nek nevezett mágneses rezonancia-vizsgálat elvégzését fogja javasolni, amely képes az epevezetékek állapotának megítélésére.

Ha az MRCP a PSC tipikus megjelenését mutatja, invazív tesztekre ritkán van szükség. Időnként azonban biopsziát vesznek, ha más állapotok, köztük autoimmun hepatitis társulásának gyanúja merül fel. Endoszkópos kolangiográfiára (ERCP) csak ritka esetekben van szükség a diagnózis felállításához.

Mit tehet az orvosom?

Bár jelenleg nincs olyan terápia, mely képes lenne meggyógyítani a PSC-t, a jelenlegi klinikai gyakorlati irányelvek segítségével orvosa segíthet a tünetek kezelésében. Ez magába foglalja a viszketés elleni gyógyszereket, a fertőzések kezelésére szolgáló antibiotikumokat és bizonyos kiegészítő vitaminokat.

Néhány PSC-ben szenvedő ember alacsony dózisban (15-20 mg/testtömeg-kilogramm/nap) ursodeoxikolsavat (UDCA) szed. AZ UDCA javítja a vérvizsgálatokkal mért májparamétereket, és segíthet az epe áramlásának javításában, de nincs tudományos bizonyítékunk arra, hogy késleltetné a PSC progresszióját.

A PSC-ben szenvedő emberek fokozott kockázatnak vannak kitéve egyes rákos megbetegedésekkel szemben. Kezelőorvosának ezért szorosan figyelemmel kell követnie és rendszeresen ellenőriznie kell Önt.

A PSC terápiájára szolgáló új gyógyszerek jelenleg is tesztelés alatt állnak. Orvosa felvilágosítást adhat Önnek a különböző kutatásokban való részvételről, hogy így Ön is hozzáférhessen a potenciális új gyógyszerekhez.

Milyen teszteken vagy vizsgálatokon kell részt vennem?

6-12 havonta ultrahang vizsgálat a máj, az epevezetékek és az epehólyag alakjának ellenőrzésére.

A diagnóziskor kolonoszkópia segítségével megvizsgálják, hogy van-e egyidejűleg fennálló IBD-je, még akkor is, ha nincsenek tünetei. Ha fény derül IBD jelenlétére, évenkénti kolonoszkópiás ellenőrző vizsgálatokat fognak végezni.

Csontsűrűség-vizsgálat a csontok állapotának ellenőrzésére, mivel a PSC az oszteoporózis fokozott k ockázatával jár.

A beszűkült epevezetékek fizikális kiszélesítése és az epe áramlásának elősegítése érdekében endoszkópos kezelés (ERCP) is szükségessé válhat.

Rendszeres vérvizsgálat a májenzimek ellenőrzésére.

Évenként javasolt májtömöttség vizsgálat (Shear wave elasztográfia, FibroScan®) a máj hegesedésének követésére.

Az epeutak MR vizsgálata (MRCP), ha új tünetei jelentkeznek vagy tüneteiben, illetve a többi vizsgálat eredményében változás következik be.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Betegtájékoztató 04/2024
Fordította DE-LIVER Munkacsoport, Debreceni Egyetem
https://rare-liver.eu

Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Szükségem van egy speciális étrendre?

A PSC nem igényel különleges étrendet. Egészséges, kiegyensúlyozott táplálkozás javasolt. Kizárólag olyan kiegészítőket fogyasszon, amikről kikérte orvosa véleményét.

Ihatok alkoholt?

A PSC kialakulása nem függ az alkoholfogyasztástól, azonban javasolt, hogy ha PSC-je van, ne fogyasszon alkoholt, mivel súlyosbíthatja a már meglévő májkárosodást. Kezelőorvosa el fogja látni a betegség súlyosságától és az Ön általános egészségi állapotától függő személyre szabott tanácsokkal.

Dohányozhatok?

Erősen ajánlott, hogy ne dohányozzon. A dohányzás káros az egészségre, még alacsony fogyasztás esetén is.

Lehet családom?

Általánosságban azt mondhatjuk, hogy amennyiben a májbetegsége nincs előrehaladott állapotban, a terhességi szövődmények kockázata nem különbözik az egészséges személyekétől. Mindenképpen beszéljen orvosával, ha családot tervez, különösen, ha májcirrózisban szenved.

Mi fog történni velem?

Fontos megjegyezni, hogy a PSC egyéni változatosságot mutat.

Sok PSC-ben szenvedő ember él normális életet. Másoknak olyan tünetekkel kell együtt élniük, mint a fáradtság, viszketés vagy hasi fájdalom, és egyeseknél, de nem mindenkinél, előrehaladott májbetegség alakul ki. Ezeknek a betegeknek májtranszplantációra is szükségük lehet.

Ha állapotának hirtelen változását észleli, mindenképpen tájékoztassa erről kezelőorvosát.

Akut kolangitisz

Mi az az akut kolangitisz?

Akut kolangitisz (más néven „bakteriális kolangitisz" vagy „kolangitiszes roham") előfordulhat a PSC-ben szenvedő személyeknél, még azoknál is, akiknek egyébként jó a májfunkciója. A pontos ok nem ismert, de úgy gondolják, hogy a szűkületek megkönnyítik a baktériumok megtapadását az epeutakban, ami fertőzés kialakulásához vezet. Az akut kolangitiszes roham nem jelenti azt, hogy maga a PSC rosszabbodik.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Betegtájékoztató 04/2024
Fordította DE-LIVER Munkacsoport, Debreceni Egyetem
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Kolangitiszes rohamom van?

A PSC-s betegeknél esetenként előfordulhat az epevezetékek bakteriális fertőzése (akut kolangitisz), amely sürgős orvosi ellátást igényel. A roham a tünetek széles skálájával jelentkezhet, míg a fertőzés klasszikus jellemzői hiányozhatnak. Ez azt jelenti, hogy az akut kolangitiszt nem könnyű felismerni.

A jelek és tünetek egyéni változatosságot mutathatnak, és nem kizárólagos módon a következőket foglalhatják magukba:

- új vagy súlyosbodó fájdalom a has jobb felső részén
- csökkent étvágy/hányinger
- új vagy súlyosbodó viszketés (különösen a tenyéren vagy a talpon)
- sárgaság (a bőr és/vagy a szemfehérje sárgás elszíneződése) *
- láz, borzongás, hidegrázás *
- magas testhőmérséklet*
- a vizelet sötétedése *
- világos színű széklet *
- a máj paraméterek laboratóriumi vizsgálati eredményeinek hirtelen változása *

* ezen jelek vagy tünetek bármelyike súlyos kolangitiszes rohamra utalhat

Szükségem van orvosi ellátásra?

Igen. Amennyiben kolangitiszes rohama van, sürgős orvosi ellátásra van szüksége. Gyanú esetén forduljon háziorvosához vagy a sürgősségi orvosi ügyelethez. A kezelés akkor is szükséges lehet, ha nincsenek súlyos tünetei.

HA KÉTSÉGEI VANNAK, KERESSEN ORVOSI SEGÍTSÉGET

Ha a súlyos kolangitisz alábbi jelei vagy tünetei jelentkeznek, azt javasoljuk, hogy haladéktalanul vegye fel a kapcsolatot a helyi sürgősségi osztállyal:

- hirtelen fellépő sárgaság
- súlyos fájdalom a has jobb felső részén
- kezelhetetlen láz (például nem kontrollálható paracetamollal)
- mellkasi fájdalom
- eszméletvesztés

Ha súlyos kolangitiszben szenved, előfordulhat, hogy Ön kórházi kezelésre és ellenőrzésre szorul. Fontos az azonnali antibiotikum-terápia, amelyet orvosának kell irányítania, figyelembe véve a betegség súlyosságát, a helyi antibiotikumokkal szembeni rezisztenciát és a lehetséges mellékhatásokat.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Betegtájékoztató 04/2024
Fordította DE-LIVER Munkacsoport, Debreceni Egyetem
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primer Szklerotizáló Kolangitisz (PSC)

Következő lépések

Javasoljuk, hogy gondoskodjon arról, hogy kezelőorvosa a lehető leghamarabb értesüljön az ön kolangitiszes rohamáról. Az ön állapotát egyedi értékelésnek fogják alávetni, és bizonyos esetekben az MRI-vizsgálatot vagy az endoszkópiát is mérlegelhetik az epeutak kivizsgálása és/vagy kitisztításának elősegítése érdekében.

Oltások

A Hepatitis A és B (vírusok), valamint a pneumococcus (egy fajta baktérium) fertőzések elleni védőoltások ajánlottak. Javasoljuk azt is, hogy minden év őszén a lehető legkorábban oltsa be magát influenza ellen.

Hogy találhatok PSC specialistát?

A PSC egy bonyolult kórkép, amely minden egyes embert másképp érint. Ideális esetben az Ön gondozását a PSC kezelésében tapasztalattal vagy az iránt érdeklődéssel rendelkező orvosnak vagy kórházi hálózatnak kell végeznie. A PSC ritka betegség, így nem minden orvosnak van tapasztalata a kezelésében. Néhány kórház azonban része a ritka májbetegségek európai hálózatának, a RARE-LIVER ERN-nek. Ez azt jelenti, hogy a hálózat kórházaiban látott betegek kezeléséhez a hálózat más kórházaiban dolgozó szakemberek szakértelmét is igénybe veszik. Ha többet szeretne tudni a RARE-LIVER ERN-ről, kattintson az oldal tetején található linkre.

Kutatás

Európában számos, a PSC terápiájára potenciálisan alkalmas eljárást tesztelnek klinikai vizsgálatok során.
Ha szeretne többet megtudni, és kideríteni, hogy alkalmas-e (jogosult-e) a részvételre, beszéljen kezelőorvosával vagy látogasson el a Clinicaltrials.gov webhelyre, és keressen rá a "primary sclerosing cholangitis" kifejezésre.
Ott talál egy interaktív térképet, amely az önkénteseket toborzó kutatási kísérletek központjait jelöli meg.

Jogi nyilatkozat

A weboldalunkon ingyenesen közölt információkat legjobb tudásunk szerint állítottuk össze annak érdekében, hogy az érdeklődő olvasók áttekintést kapjanak a lehetséges betegségekről és azok kezelési lehetőségeiről. Kizárólag tájékoztatási célt szolgál, és semmiképpen sem helyettesíti a működési engedéllyel rendelkező orvosok általi kivizsgálást, diagnózis felállítást és a személyre szabott tanácsadást.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Betegtájékoztató 04/2024
Fordította DE-LIVER Munkacsoport, Debreceni Egyetem
https://rare-liver.eu