Primär skleroserande kolangit (PSC)

Vad är PSC?

PSC är en sällsynt, immunmedierad leversjukdom som leder till ärrbildning (sklerosering) orsakat av inflammation i gallgångarna (kolangit). Detta innebär att gallan, som normalt tömmer sig via gallgångarna till tarmen, inte kan rinna ut ordentligt och ackumuleras i levern. Detta kan leda till ökad risk för infektion och ytterligare leverskada. Se figur 1.

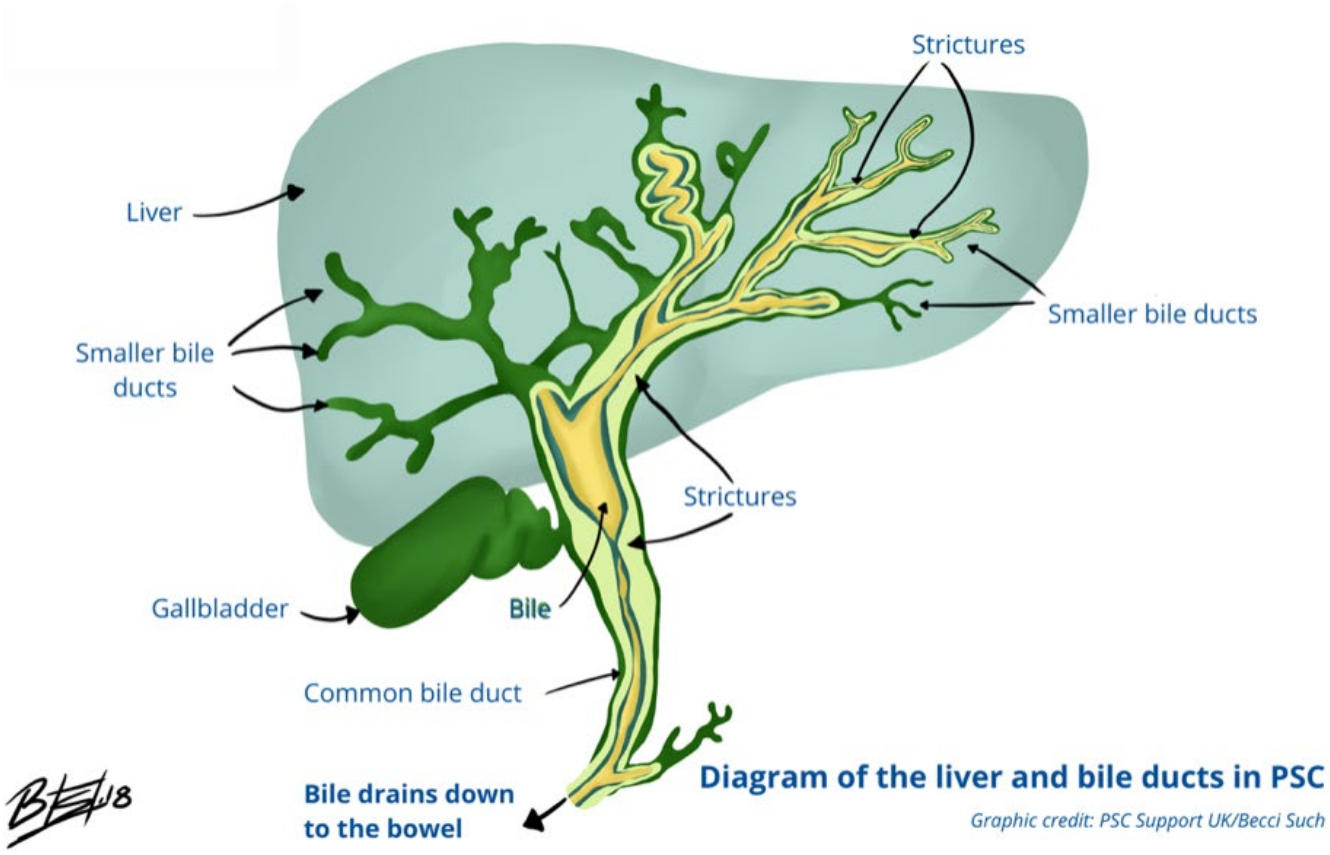


Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Figur 1. Figur av lever- och gallgångar vid PSC

Levern bildar galla som utsöndras via de små gallgångarna till tarmen. Man kan likna gallvägarna vid ett träd, där gallan rinner ner från de minsta trädgrenarna (de små gallgångarna) i toppen på trädet via större och större grenar (de stora gallgångarna) och så småningom ut genom stammen (gemensamma gallgången).

Vid PSC attackerar immunsystemet gallgångarna, vilket orsakar bindvävsinlagring och förträngningar (strikturer) i små och stora gallvägar. Detta leder till att gallan får svårt att tömma sig både i mindre och större gallvägar.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patientinformation 04/2024
Översatt av Annika Bergquist
https://rare-liver.eu

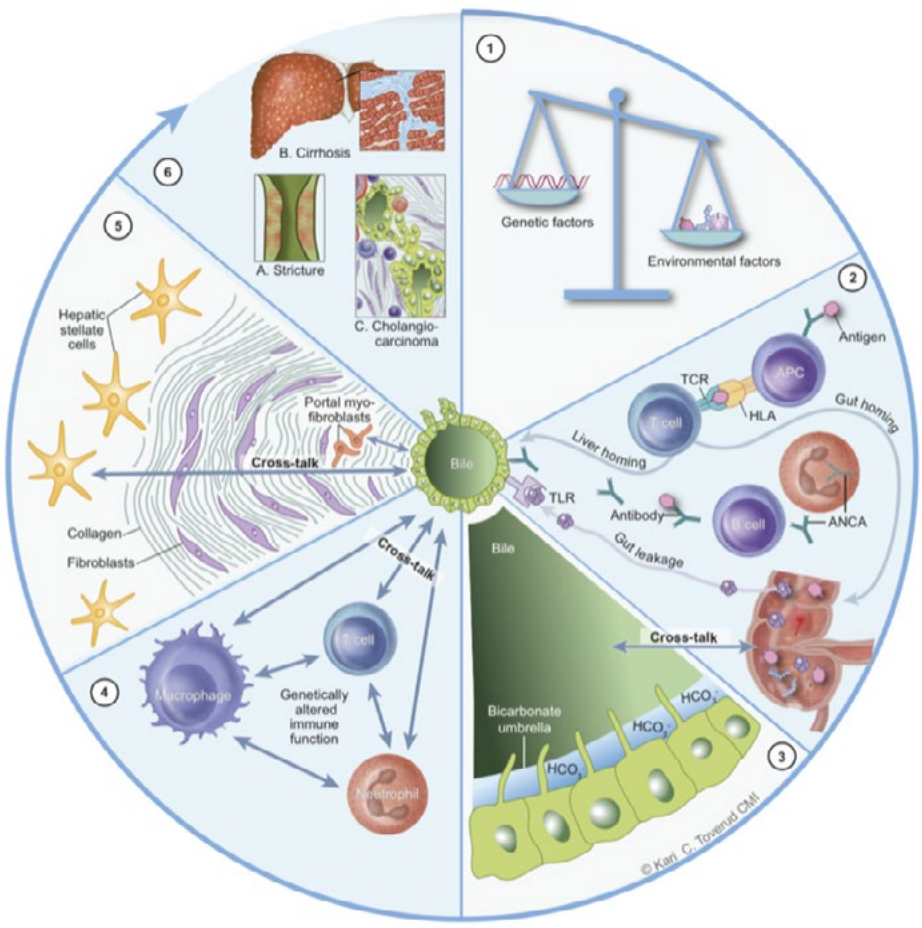
Primär skleroserande kolangit (PSC)

Vem får PSC?

PSC kan diagnostiseras i alla åldrar men diagnostiseras oftast mellan 30 och 50 års ålder. PSC drabbar något fler män än kvinnor. De flesta personer med PSC har också en eller flera andra immunmedierade sjukdomar, särskilt vanligt är samtidig inflammatorisk tarmsjukdom (IBD).

Varför har jag PSC?

Orsaken till PSC är komplex och ofullständigt känd. Aktuell kunskap talar för att personer med en viss genetisk sammansättning kan vara känsliga för någon typ av miljöfaktor som triggar igång sjukdomen och leder till att immunsystemet attackerar gallgångarna. Vi vet inte vilken den utlösande orsaken är, men det finns teorier om att det kan vara bakterier eller virus. Se figur 2.



Figur 2. Faktorer som är involverade i utvecklingen och presentationen av Kusp

1 Genetisk predisposition och miljöfaktorer
2 Immunceller aktiverade i tarmen finns i levern
3 Förlust av skyddsmekanism mot giftiga gallkomponenter
4 Aktiverat immunförsvar leder till inflammation runt gallgångarna
5 Skada av gallkanalceller leder till ärrbildning/fibros
6 Komplikationer såsom strikturer i gallgångarna, ackumulering av fibrotisk vävnad (cirros) och en ökad risk för cancer.

Tack till professor Tom Hemming Karlsen, Oslo Universitetssjukhus, för tillstånd att reproducera denna figur.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primär skleroserande kolangit (PSC)

Hur diagnostiseras PSC?

PSC kan vara svårt att diagnostisera. Diagnosen kommer ofta oväntat efter att rutinmässiga blodprov tagna vid IBD tyder på gallgångsskada. I andra fall kan utredning av symptom eller tecken på leversjukdom såsom trötthet klåda eller gulsot (gulfärgning av ögon/hud), leda till diagnos.

Om din läkare misstänker PSC kommer du att bli ombedd att göra en magnetkameraundersökning som kallas MRCP. En MRCP syftar till att avbilda gallgångarna.

Om MRCP visar ett typiskt utseende för PSC behövs sällan andra tester. Ibland görs en leverbiopsi när andra tillstånd, inklusive associerad autoimmun hepatit, misstänks. Endast i sällsynta fall krävs en endoskopisk cholangiografi (ERCP) för att fastställa diagnosen.

Vad kan min läkare göra?

Även om det för närvarande inte finns någon botande behandling för PSC, kan din läkare hjälpa till att lindra dina symtom. Detta inkluderar medicin för att behandla klåda, antibiotika för att behandla infektioner och vitamintillskott.

Vissa personer med PSC medicinerar ursodeoxikolsyra (UDCA) i låg dos (15-20 mg per kg kroppsvikt och dag). UDCA förbättrar leverblodprover och kan bidra till att förbättra gallflödet, men vi har inga vetenskapliga bevis för att det fördröjer utvecklingen av PSC.

Personer med PSC löper en ökad risk för vissa gastrointestinala cancerformer, såsom tjocktarmscancer och gallgångsscancer. Din läkare ska göra regelbunden uppföljning av dina prover och symptom.

Nya terapier för PSC testas för närvarande. Din läkare kan prata med dig om möjligheter att delta i forskningsstudier för att få tillgång till potentiella nya läkemedel.

Vilka tester kommer jag att göra?

En ultraljudsundersökning (eller magnetkameraundersökning) var 6-12 månad för att titta på formen på levern, gallgångarna och gallblåsan.

En koloskopi vid diagnos för att kontrollera förekomsten av IBD, även om du inte har några symtom. Om du har IBD, räkna med att ha årliga kolonoskopier.

En bentäthetsundersökning för att kontrollera ditt skelett, eftersom PSC är förknippat med en ökad risk för osteoporos.

Endoskopisk behandling (ERCP) kan ibland användas för att fysiskt vidga förträngda gallgångar för att hjälpa gallflödet.Regelbundna leverblodprover för att kontrollera dina leverenzymer.

En fibroscan®var 2-3 år (om tillgängligt) för att utvärdera ärrbildningen i levern.

En MRT-undersökning av dina gallgångar (MRCP) om du har nya eller förändrade symtom eller förändringar ses i andra tester.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patientinformation 04/2024
Översatt av Annika Bergquist
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primär skleroserande kolangit (PSC)

Behöver jag en speciell diet?

Det finns ingen speciell diet för PSC. Vi rekommenderar att du äter en hälsosam, välbalanserad kost. Undvik kosttillskott utan att först kontrollera med din läkare.

Får jag dricka alkohol?

PSC är inte förknippat med alkoholkonsumtion. De flesta läkare föreslår dock att om du har PSC, bör du inte dricka alkohol, eftersom det kan påskynda leverskadan. Du kommer att få alkoholråd av din läkare och detta kommer att variera beroende på svårighetsgraden av din sjukdom och ditt allmänna hälsotillstånd.

Får jag röka?

Det rekommenderas starkt att du inte röker. Rökning är skadligt för din hälsa, även vid låg konsumtion.

Kan jag få en familj?

Generellt sett, om din leversjukdom inte är framskriden, är risken för komplikationer under graviditeten inte annorlunda än friska individer. Tala med din läkare om du planerar en familj, särskilt om du har skrumplever (cirros).

Vad kommer att hända med mig?

Det är viktigt att komma ihåg att PSC varierar från patient till patient.

Många människor med PSC fortsätter att leva normala liv. Andra kan påverkas av symtom som trötthet, klåda och buksmärta, och vissa, men inte alla, utvecklar avancerad leversjukdom.För dessa patienter krävs ibland levertransplantation.

Om du märker en plötslig förändring av ditt tillstånd, bör du meddela din läkare.

Akut kolangit

Vad är akut kolangit?

Akut kolangit (även kallad ”bakteriell kolangit” eller ”kolangitattack” eller ”flare-up”) kan förekomma hos personer med PSC, även hos personer med god leverfunktion. Den exakta orsaken är inte känd men striktyrer tros underlätta kolonisering av bakterier i gallvägarna som leder till infektion med feber. Att ha ett utbrott av akut kolangit betyder inte att din PSC fortskrider.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patientinformation 04/2024
Översatt av Annika Bergquist
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primär skleroserande kolangit (PSC)

Har jag en kolangitattack?

Ibland får PSC-patienter bakteriella infektioner i gallgångarna (akut kolangit) som kräver akut läkarvård. De kan ha ett brett spektrum av symptom och de klassiska tecknen vid infektion kan saknas. Detta innebär att kolangitattacker ibland kan vara svåra att känna igen.

Tecken och symtom kan variera från person till person och inkluderar men är inte begränsade till:

- ny eller förvärrad smärta i högra övre delen av buken
- minskad aptit/illamående
- ny eller förvärrad klåda (särskilt på handflatorna eller fotsulorna)
- gulsot (gulfärgning av huden och/eller ögonvitorna)*
- feber, frossa, frossa*
- mörkfärgad urinen*
- ljus avföring*

* något av dessa tecken eller symtom kan tyda på en allvarlig kollangitattack

Behöver jag läkarvård?

Om du tror att du har en kolangitattack kan akut sjukvård krävas. Kontakta din läkare eller läkare akut om du misstänker

OM DU ÄR OSÄKER, UPPSÖK LÄKARE

Om något av följande tecken eller symtom på svår kolangit finns, rekommenderas att du omedelbart söker akut:

- plötslig debut av gulsot
- svår smärta i högra övre delen av buken
- ohanterlig feber (t.ex. ej kontrollerad med alvedon/paracetamol)
- bröstsmärta
- förlust av medvetande

Om du har svår kolangit kan du behöva behandlas och övervakas på sjukhus. Omedelbar behandling med antibiotika är viktig och ges med beroende på sjukdomens svårighetsgrad, antibiotikaresistens och potentiella biverkningar.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patientinformation 04/2024
Översatt av Annika Bergquist
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primär skleroserande kolangit (PSC)

Nästa steg

Vi rekommenderar att du informerar din PSC-läkare till en kolangitattacken så snart som möjligt. I vissa fall kan en MRT-skanning eller endoskopi behövas för att undersöka och/eller hjälpa till att rensa dina gallgångar.

Vaccinationer

Vaccinationer mot hepatit A och B (virus) och pneumokockinfektioner (bakterier) rekommenderas.
Vi rekommenderar vaccination mot influensa så tidigt som möjligt varje höst.

Hur hittar jag en PSC-läkare?

PSC är ett ovanligt och komplext tillstånd som påverkar varje individ på olika sätt. Helst bör din vård skötas av en specialist med erfarenhet eller intresse för PSC. PSC är en sällsynt sjukdom och inte alla läkare har intresse av eller erfarenhet av PSC. Vissa sjukhus ingår dock i det europeiska nätverket för sällsynta leversjukdomar, ERN RARE-LIVER.Detta innebär att patienter som ses på sjukhus inom nätverket kan dra nytta av specialistkompetensen hos specialister som arbetar på andra sjukhus inom nätverket. För mer information om ERN RARE-LIVER, gå till länken längst upp på sidan.

Till patientföreningen Magtarmförbundet kan du vända dig om du vill få kontakt med personer med likanade problem som dina, för mer information eller deltagande i olika aktiviteter: https://magotarm.se/.

Forskning

Ett antal möjliga behandlingar för PSC testas i kliniska prövningar i hela Europa. Ta reda på mer och ta reda på om du kan vara lämplig att delta, tala med din läkare eller gå till Clinicaltrials.gov och söka efter ″primary sclerosing cholangitis″. Här kan du se en interaktiv karta som visar forskningsstudier som rekryterar volontärer.

Ansvarsfriskrivning

Informationen som tillhandahålls kostnadsfritt på vår webbplats har sammanställts för att ge intresserade läsare en första överblick över möjliga sjukdomar och behandlingsalternativ .De är endast avsedda för informationsändamål och ersätter inte i något fall personlig rådgivning, undersökning eller diagnos av auktoriserade läkare.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Patientinformation 04/2024
Översatt av Annika Bergquist
https://rare-liver.eu