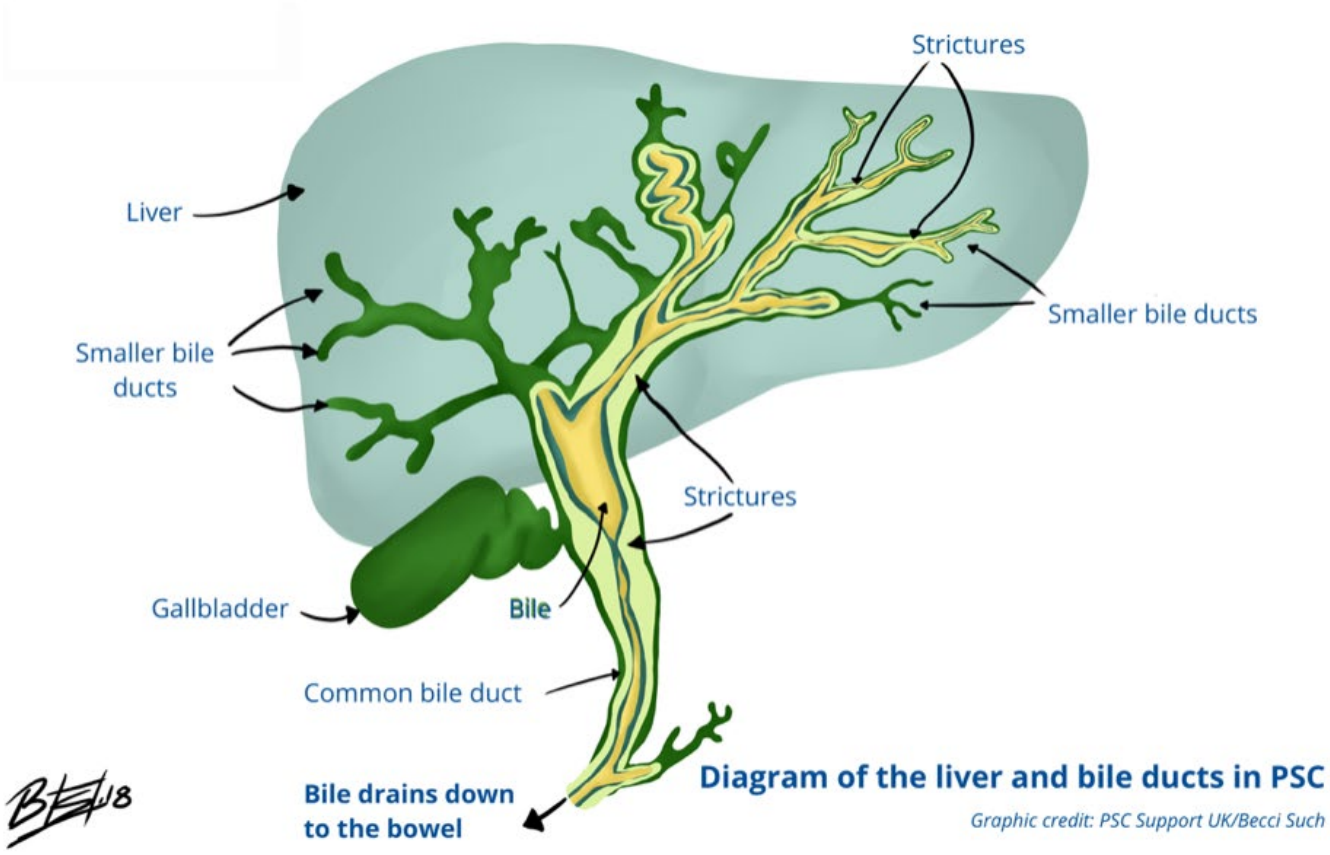
Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Hvad er PSC?

PSC er en sjælden, immunmedieret leversygdom, der fører til ardannelse (sclerosing) efter betændelse i galdekanalerne (cholangitis). Det betyder, at galde, som normalt strømmer gennem galdekanalerne ind i tarmene, ikke kan dræne ordentligt, og det opbygges i leveren. Dette kan føre til infektion og yderligere leverskader hos nogle mennesker. Se figur 1.



Figur 1. Diagram over lever- og galdekanaler i PSC

Galdekanaler er små rør, der dræner galde fra leveren ind i tarmen. Det hjælper med at tænke på galdegange som et rørsystem arrangeret som et træ, hvor galden løber ned fra de mindste galdekanaler i toppen (kviste), ned gennem de store galdegange (grene) og til sidst ud gennem stammen (almindelig galdekanal).

I PSC "angreber" galdegangene i immunsystemet, hvilket medfører hærdning og indsnævring af kanalerne. I PSC kan både de små og store galdekanaler udvikle strenge, hvilket gør det vanskeligt for galden at dræne ud uden problemer.

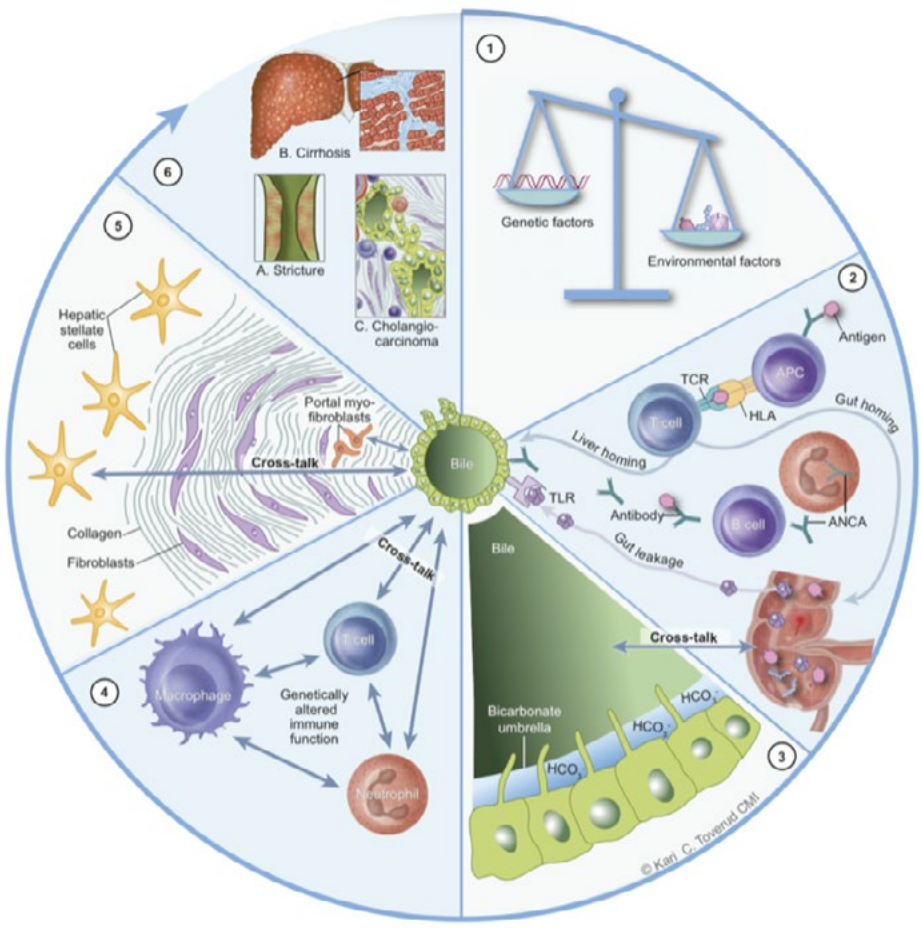
Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Hvem er berørt?

PSC kan diagnosticeres i alle aldre. Det er oftest diagnosticeret mellem 30 og 50 år, men børn kan blive påvirket. Det påvirker lidt flere hanner end hunner. De fleste mennesker med PSC har også en eller flere immunmedierede sygdomme, især inflammatorisk tarmsygdom (IBD).

Hvorfor har jeg PSC?

PSC er kompleks, og vi forstår ikke fuldt ud, hvad der forårsager det. Aktuelle beviser tyder på, at mennesker med en bestemt genetisk makeup kan være modtagelige for en form for miljømæssig udløser, som får deres immunsystem til effektivt at "angreb' galdegangene. Vi ved endnu ikke, hvad den udløser er, men det kan være bakterier eller en virus. Se figur 2.



Figur 2. Faktorer, der er involveret i udviklingen og præsentationen af PSC
1 Genetisk disposition og miljømæssige faktorer
2 Immunceller aktiveret i tarmen vises i leveren
3 Tab af beskyttelsesmekanisme mod giftige galdebestanddele
4 Ændret immunsystemaktivitet fører til betændelse omkring galdekanaler
5 Skade af galdekanalceller fører til ardannelse
6 Komplikationer såsom strikninger i galdegangene, akkumulering af fibrotisk væv (cirrose) og en øget risiko for kræft.

Tak til professor Tom Hemming Karlsen, Oslo Universitetshospital, for tilladelse til at gengive denne grafik.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Hvordan diagnosticeres PSC?

PSC kan være vanskelig at diagnosticere. Diagnosen kommer ofte uventet efter rutinemæssige blodprøver for IBD tyder galdekanalen skade. I andre tilfælde lider folk med træthed eller føler sig generelt utilpas, eller kan vise tegn på leversygdom såsom kløe eller gulsot (gulfarvning af øjne/hud), hvilket udløser undersøgelser for at identificere årsagen.

Hvis din læge har mistanke om PSC, vil du blive bedt om at få en type MRCP-scanning, der kaldes en MRCP-scanning. En MRCP ser nøje på dine galdekanaler.

Hvis MRCP viser et typisk udseende for PSC, er der sjældent behov for invasive test. Der tages dog lejlighedsvis en biopsi, når der er mistanke om andre tilstande, herunder associeret autoimmun hepatitis. Kun i sjældne tilfælde er en endoskopisk cholangiografi (ERCP) nødvendig for at etablere diagnosen.

Hvad kan min læge gøre?

Mens der i øjeblikket ikke er nogen helbredende behandling for PSC, kan din læge hjælpe med at håndtere dine symptomer ved hjælp af de nuværende retningslinjer for klinisk praksis. Dette omfatter medicin til behandling af kløe, antibiotika til behandling af infektioner og vitamintilskud.

Nogle personer med PSC tager ursodeoxycholsyre (UDCA) i lav dosis (15 til 20 mg pr. kg legemsvægt pr. dag). UDCA forbedrer leverblodtest og kan bidrage til at forbedre galdestrømmen, men vi har ikke videnskabelig dokumentation for, at det forsinker udviklingen af PSC.

Personer med PSC står over for en øget risiko for visse gastrointestinale kræftformer, f.eks. tyktarmskræft og galdekanalkræft. Din læge skal holde nøje øje med dig og overvåge dig regelmæssigt.

Nye behandlingsformer for PSC er i øjeblikket ved at blive afprøvet. Din læge kan tale med dig om muligheder for at deltage i forskningsforsøg for at få adgang til potentielle nye lægemidler.

Hvilke test eller procedurer skal jeg have?

En ultralydsscanning hver 6.-12. måned for at se på formen på din lever, galdekanaler og galdeblære.

En koloskopi ved diagnose for at kontrollere tilstedeværelsen af IBD, selvom du ikke har nogen symptomer. Hvis du har IBD, forvente at have årlige koloskopier.

En knogletæthedsscanning for at kontrollere dine knogler, da PSC er forbundet med en øget risiko for osteoporose.

Endoskopisk behandling (ERCP) kan undertiden bruges til fysisk at udvide indsnævrede galdekanaler for at hjælpe galdestrømmen.

Regelmæssige leverblodprøver for at overvåge dine leverenzymer.

En fibroscan® hvert år (hvis tilgængelig) for at se på ardannelse i leveren.

En MR-scanning af galdekanalerne (MRCP), hvis du har nye eller skiftende symptomer eller ændringer, ses i andre test.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Har jeg brug for en særlig kost?

Der er ingen særlig kost til PSC. Vi anbefaler, at du spiser en sund, velafbalanceret kost. Undgå kosttilskud uden først at tjekke med din læge.

Må jeg drikke alkohol?

PSC er ikke forbundet med at drikke alkohol. De fleste læger foreslår dog, at hvis du har PSC, bør du ikke drikke alkohol, da det kan fremskynde allerede eksisterende leverskader. Din læge vil give dig alkoholrådgivning, og dette vil variere afhængigt af sværhedsgraden af din sygdom og din generelle sundhedstilstand.

Må jeg ryge?

Det anbefales stærkt, at du ikke ryger. Cigaretrygning er skadelig for dit helbred, selv ved lavt forbrug.

Må jeg få en familie?

Generelt, hvis din leversygdom ikke er fremskreden, er risikoen for komplikationer i graviditeten ikke anderledes end raske personer. Tal med din læge, hvis du planlægger en familie, især hvis du har cirrose.

Hvad sker der med mig?

Det er vigtigt at huske på, at PSC varierer fra patient til patient.

Mange mennesker med PSC fortsætter med at leve et normalt liv. Andre kan blive påvirket af symptomer såsom træthed, kløe og mavesmerter, og nogle, men ikke alle, fremskridt til fremskreden leversygdom. For disse patienter er levertransplantation undertiden nødvendig.

Hvis du bemærker en pludselig ændring i din tilstand, skal du fortælle din læge det.

Akut cholangitis

Hvad er akut cholangitis?

Akut cholangitis (også kaldet "bakteriel cholangitis" eller et "cholangitisanfald" eller "opblussen") kan forekomme hos personer med PSC, selv hos personer med ellers god leverfunktion. Den nøjagtige årsag er ikke kendt, men strikturer menes at lette kolonialisering af galdegange ved bakterier, der fører til infektion i galdegangene i leveren. At have en anfald af akut cholangitis betyder ikke, at din PSC skrider frem.

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Får jeg et cholangitis-angreb?

Lejlighedsvis oplever PSC-patienter bakterielle infektioner i galdegangene (akut cholangitis), som kræver akut lægehjælp. De kan præsentere med en bred vifte af symptomer og de klassiske træk ved infektion kan være fraværende. Dette betyder cholangitis angreb kan være svært at genkende.

Tegn og symptomer kan variere fra person til person og omfatter, men er ikke begrænset til:

- nye eller forværrede smerter i højre øvre del af maven
- nedsat appetit/kvalme
- ny eller forværrende kløe (især på dine håndflader eller såler af dine fødder)
- gulsot (gulfarvning af huden og/eller de hvide øjne)*
- feber, kuldegysninger, kulderystelser*
- høj temperatur*
- mørkfarvning af urinen*
- bleg afføring*
- pludselig ændring i leverblodtestresultater*

*nogle af disse tegn eller symptomer kan indikere en alvorlig cholangitis angreb

Har jeg brug for lægehjælp?

Ja, det er jeg. Hvis du tror, du har et cholangitis angreb, er akut lægehjælp påkrævet. Kontakt din praktiserende læge eller uden for timer læge for en hasteaftale om din formodede cholangitis angreb (bile kanal infektion). Behandling kan være nødvendig, selvom du ikke har de alvorlige tegn og symptomer.

HVIS DU ER I TVIVL, SØGE LÆGEHJÆLP

Hvis nogen af følgende tegn eller symptomer på svær cholangitis er til stede, så anbefales det at deltage i din lokale ulykkes- og skadestue straks:

- pludseligt udbrud af gulsot
- alvorlige smerter i højre øvre del af maven
- uhåndterbar feber (f.eks. ikke kontrolleret med paracetamol)
- brystsmerter
- tab af bevidsthed

Hvis du har svær cholangitis, kan det være nødvendigt at blive behandlet og overvåget på hospitalet. Øjeblikkelig behandling med antibiotika er vigtig og bør styres af din læge, under hensyntagen til sværhedsgraden af sygdommen, lokal antibiotikaresistens og potentielle bivirkninger.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Primær Sclerosing Cholangitis (PSC)

Næste skridt

Vi anbefaler, at du sikrer, at din PSC-læge kender til cholangitis-angrebet så hurtigt som muligt. De vil overveje dine individuelle omstændigheder, og i nogle tilfælde kan de også overveje en MR-scanning eller endoskopi for at undersøge og/eller hjælpe med at rydde dine galdekanaler.

Vaccinationer

Vaccination mod hepatitis A og B (virus) og pneumokokinfektioner (bakterier) anbefales. Vi anbefaler vaccination mod influenza så tidligt som muligt hvert efterår.

Hvordan finder jeg en PSC-læge?

PSC er en kompleks betingelse, der påvirker hver enkelt person forskelligt. Ideelt set bør behandlingen administreres af en læge eller et hospitalsnetværk med erfaring eller interesse i PSC. PSC er en sjælden sygdom, og ikke alle læger har interesse i eller erfaring med PSC. Nogle hospitaler er dog en del af det europæiske netværk for sjældne leversygdomme, ERN RARE-LIVER. Det betyder, at patienter, der ses på hospitaler inden for netværket, kan drage fordel af ekspertisen hos specialister, der arbejder på andre hospitaler inden for netværket. For mere information om ERN RARE-LIVER, gå til linket øverst på siden.

Forskning

En række potentielle behandlinger for PSC testes i kliniske forsøg i hele Europa. For at finde ud af mere, og for at finde ud af, om du kan være egnet (berettiget) til at deltage, tale med din læge eller gå til Klinicaltrials.gov og søge efter "primær sklerrosing cholangitis". Her kan du se et interaktivt kort, der viser forskningsforsøg, der rekrutterer frivillige.

Ansvarsfraskrivelse

De gratis oplysninger på vores hjemmeside er samlet efter vores bedste viden for at give interesserede læsere et indledende overblik over mulige sygdomme og behandlingsmuligheder. De er udelukkende beregnet til oplysningsformål og erstatter under ingen omstændigheder personlig rådgivning, undersøgelse eller diagnose fra autoriserede læger.