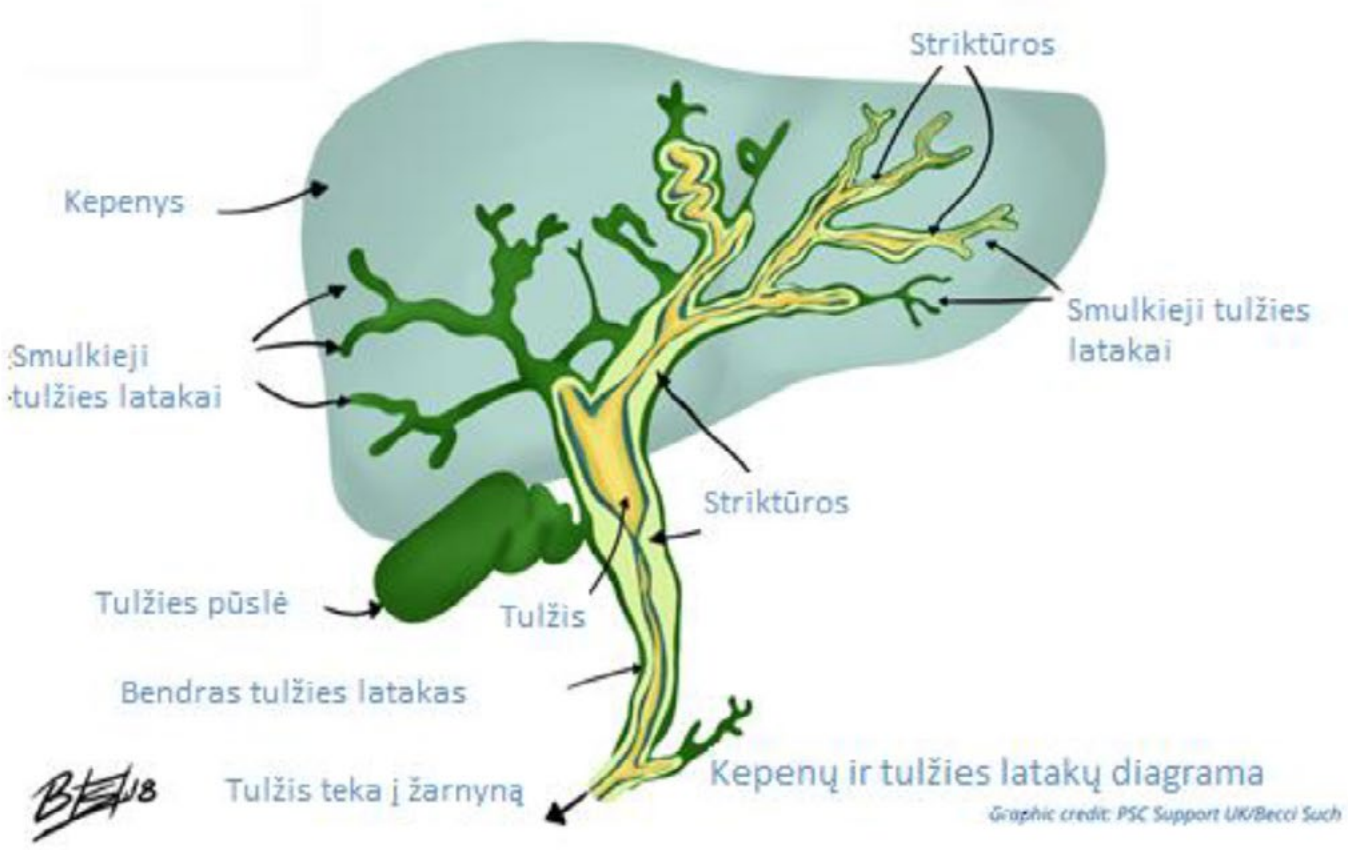
Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Kas yra PSC?

PSC yra reta, lėtinė progresuojanti kepenų liga, pasireiškianti intrahepatinių ir/ar ekstrahepatinių tulžies latakų uždegimu (cholangitu). Tai reiškia, kad tulžis, paprastai tekanti tulžies latakais į žarnyną, negali tinkamai nutekėti ir susikaupia kepenyse. Kai kuriems žmonėms tai gali sukelti infekciją ir tolesnį kepenų pažeidimą. Žr. 1 paveikslą.



1 paveikslas. Kepenų ir tulžies latakų diagrama

Tulžies latakai yra mažų vamzdelių sistema išdėstyta, kaip medis, kuriame tulžis nuteka iš mažiausių tulžies latakų viršuje (šakelių), žemyn per didelius tulžies latakus (šakas) ir galiausiai per kamieną (bendras tulžies latakas) tulžis patenka į žarnyną.

PSC atveju imuninė sistema „puola" tulžies latakus, sukeldama latakų sukietėjimą ir susiaurėjimą, todėl tulžiai sunku nutekėti.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacija pacientams 04/2024
Išversta Vitalija Petrenkienė
https://rare-liver.eu

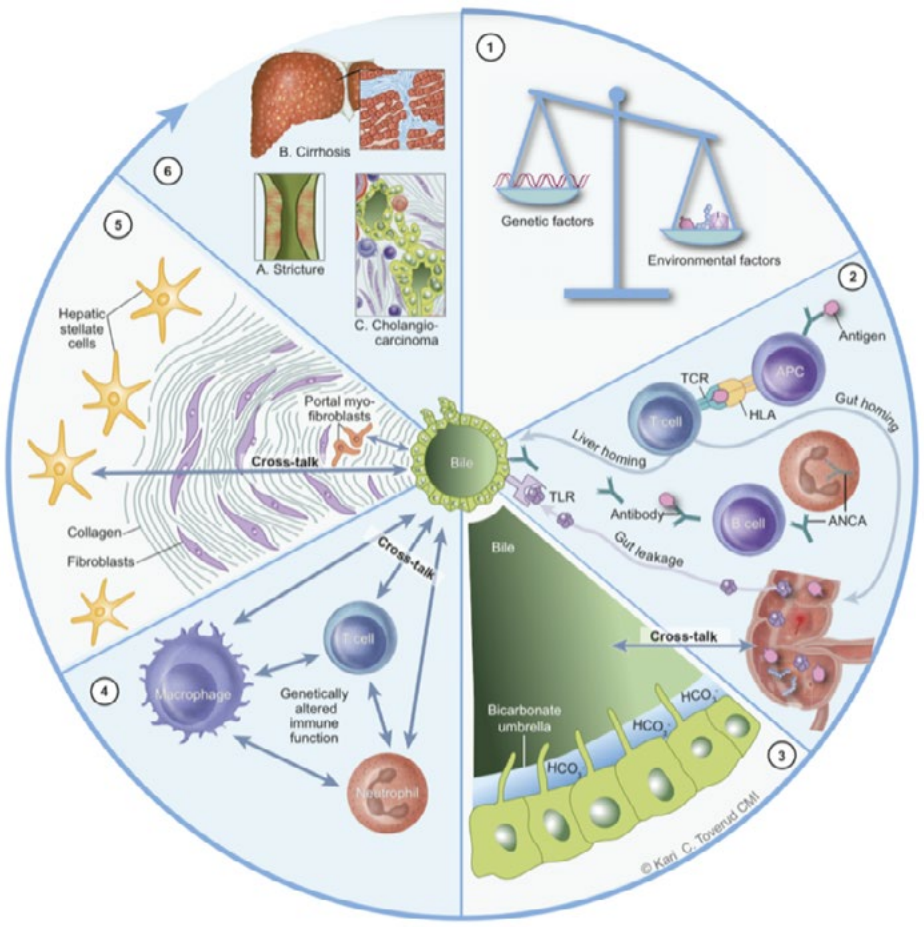
Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Kas serga?

PSC gali būti diagnozuojamas bet kuriame amžiuje. Dažniausiai 30 - 50 metų amžiaus asmenims. Tačiau gali šia liga sirgti ir vaikai. Dažniau serga vyrai negu moterys. Dauguma žmonių, sergančių PSC, gali sirgti ir kitomis imuninėmis ligomis, dažniau opiniu kolitu.

Kodėl aš sergu PSC?

PSC priežastys kol kas neaiškios. Manoma, kad svarbų vaidmenį vaidina genetiniai, imuniniai ir infekciniai veiksniai (bakterijos, virusai). Žr. 2 paveikslą.



2 paveikslas. Veiksniai, susiję su PSC išsivystimu

1 Genetinis polinkis ir aplinkos veiksniai
2 Kepenyse atsiranda žarnyne aktyvuotos imuninės ląstelės
3 Apsauginio mechanizmo nuo toksinių tulžies komponentų praradimas
4 Pakitęs imuninės sistemos aktyvumas sukelia uždegimą aplink tulžies latakus
5 Dėl tulžies latakų pažeidimo atsiranda ssuiaurėjimai.
6. Komplikacijos, tokios kaip tulžies latakų susiaurėjimas, fibrozinio audinio kaupimasis (cirozė) padidina vėžio išsivystymo riziką.

Dėkojame profesoriui Tomui Hemmingui Karlsenui iš Oslo universiteto ligoninės už leidimą pasinaudoti šiuo grafiku.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Kaip diagnozuojamas PSC?

PSC gali būti sunku diagnozuoti. Diagnozė dažnai nustatoma netikėtai, atlikus kraujo tyrimus. Kitais atvejais, žmonės jaučia nuovargį, vargina odos niežulys, ar pagelsta akys/oda.

Jei gydytojas įtaria PSC, Jūsų bus paprašyta atlikti magnetinio rezonanso tyrimą (MRT), vadinamą magnetinio rezonanso cholangiopankreatografija (MRCP). Šio tyrimo metu bus įvertinti Jūsų tulžies latakai.

Kai MRCP parodo tipiškus tulžisies latakų pakitimus, kurie būdingi PSC, kiti tyrimai retai reikalingi. Tačiau, retkarčiais, kai įtariamos kitos kepenų ligos ar įtariamas labai smulkių tulžies latakėlių PSC, gali tekti atlikti kepenų biopsiją. Tik retais atvejais diagnozei nustatyti atliekama endoskopinė cholangiopankreatografija (ERCP).

Ką gali padaryti mano gydytojas?

Nors šiuo metu nėra PSC gydymo, kuris išgydytų ligą, gydytojas Jums skirs vaistus pagal dabartines klinikinės praktikos gaires. Tai vaistai niežėjimui gydyti, antibiotikai infekcijoms gydyti.

Kai kuriems žmonėms, sergantiems PSC, skiriama ursodeoksicholio rūgštis (UDCA) (nuo 15 iki 20 mg/kg kūno svorio per parą). UDCA pagerina kraujo tyrimus ir gali padėti pagerinti tulžies tekėjimą, tačiau kol kas nėra pakankamai mokslinių įrodymų, kad tai lėtina PSC progresavimą.

PSC sergantiems žmonėms kyla didesnė rizika sirgti gaubtinės žarnos, tulžies latakų vėžiu. Gydantis gydytojas Jus atidžiai stebės ir reguliariai atliks reikiamus tyrimus.

Jūsų gydytojas gali Jums pasiūlyti dalyvauti moksliniuose tyrimuose, kad galėtumėte gauti potencialiai naujų vaistų PSC gydyti.

Kokius tyrimus ir procedūras man reikės atlikti?

Ultragarso tyrimas kas 6-12 mėnesių, kad įvertinti Jūsų kepenis, tulžies latakus, tulžies pūslę.

Kolonoskopija dėl galimos uždegiminės žarnyno ligos (opiniuo kolito) net jei Jūs neturite jokių simptomų.

Kolonoskopija kasmet, jei Jūs sergate opiniu kolitu.

Kaulų tankio tyrimas, nes sergant PSC, yra padidėjusi osteoporozės rizika.

Kartais gali būti atliekamas endoskopinis tyrimas (ERCP) susiaurėjusių tulžies latakų išplėtimui ir tulžies nutekėjimo pagerinimui.

Reguliarūs kraujo tyrimai kepenų fermenų stebėjimui.

Fibroscan® tyrimas kiekvienais metais kepenų fibozės įvertinimui.

MRT tyrimas Jūsų tulžies latakų įvertinimuis (MRCP) atliekamas, jeigu atsiranda naujų simptomų ar pokyčių kituose tyrimuose.

Ar man reikia specialios dietos?

Specialios dietos, gydant PSC, nėra. Mes rekomenduojame valgyti sveiką, gerai subalansuotą maistą. Venkite papildų prieš tai nepasitarę su gydytoju.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacija pacientams 04/2024
Išversta Vitalija Petrenkienė
https://rare-liver.eu

Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Ar galiu gerti alkoholį?

Jei sergate PSC, neturėtumėte vartoti alkoholio, nes tai gali pagreitinti esamą kepenų pažeidimą.

Ar galiu rūkyti?

Labai rekomenduojama nerūkyti. Rūkymas kenkia jūsų sveikatai.

Ar galiu turėti šeimą?

Jei Jūsų kepenų liga nėra pažengusi, komplikacijų rizika nėštumo metu nesiskiria nuo sveikų asmenų. Pasitarkite su gydytoju, jei planuojate nėštumą, ypač jei sergate ciroze.

Kas man gali nutikti?

Daugelis PSC sergančių žmonių gyvena normalų gyvenimą. Kitus gali varginti tokie simptomai kaip: nuovargis, niežulys ir pilvo skausmas, o kai kuriems, bet ne visiems, liga gali progresuoti iki pažengusios kepenų ligos stadijos - cirozės. Šiems pacientams kartais reikalinga kepenų transplantacija.

Svarbu nepamiršti, kad PSC eiga kiekvienam žmogui gali būti skirtinga.

Pastebėję staigius būklės pokyčius, kreipkitės į gydytoją.

Ūminis cholangitas

Kas yra ūminis cholangitas?

Ūminis cholangitas (dar vadinamas bakteriniu cholangitu arba cholangito priepuoliu arba paūmėjimu) gali pasireikšti pacientams, sergantiems PSC, net ir tiems, kurių kepenų funkcija yra gera. Tiksli priežastis nežinoma, tačiau manoma, kad striktūros palengvina tulžies latakų kolonizaciją bakterijomis, kurios sukelia tulžies latakų infekciją kepenyse. Ūminio cholangito priepuolis nereiškia, kad jūsų PSC progresuoja.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacija pacientams 04/2024
Išversta Vitalija Petrenkienė
https://rare-liver.eu

Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Ar turiu cholangito priepuolį/paūmėjimą?

Kartais PSC sergantiems pacientams pasireiškia tulžies latakų bakterinė infekcija (ūminis cholangitis, cholangito priepuolis, paūmėjimas), dėl kurio reikia skubios medicininės pagalbos. Simptomai gali būti labai įvairūs, klasikinių infekcijos požymių gali nebūti. Tai reiškia, kad cholangito priepuolius gali būti sunku atpažinti.

Požymiai ir simptomai gali skirtis priklausomai nuo asmens ir apima, bet neapsiriboja:

- naujas ar paūmėjęs skausmas dešinėje viršutinėje pilvo dalyje
- sumažėjęs apetitas/pykinimas
- naujas ar suintensyvėjęs niežulys (ypač delnų ar kojų padų);
- gelta (odos ir (arba) akių baltymų pageltimas)*
- karščiavimas, drebulys, šaltkrėtis*
- aukšta temperatūra*
- šlapimo patamsėjimas*
- šviesios išmatos*
- staigus kepenų kraujo tyrimų rezultatų pokytis

* bet kurie iš šių požymių ar simptomų gali rodyti sunkų cholangito priepuolį

Ar man reikia medicininės pagalbos?

Taip. Jei manote, kad Jums yra cholangito priepuolis, reikia skubios medicininės pagalbos. Kreipkitės į šeimos gydytoją ar artimiausią medicinos įstaigą, kur bus įvertintas galimas cholangito priepuolis (tulžies latakų infekciją). Gydymas gali būti reikalingas, net jei Jūs neturite sunkių požymių ir simptomų.

JEI KYLA ABEJONIŲ, KREIPKITĖS Į GYDYTOJĄ

Jei pasireiškia kuris nors iš šių sunkaus cholangito požymių ar simptomų, rekomenduojama nedelsiant kreiptis į skubios pagalbos skyrių:

- staigus geltos atsiradimas
- stiprus skausmas dešinėje viršutinėje pilvo dalyje
- karščiavimas,nemažėjantis vartojant paracetamolį
- krūtinės skausmas
- sąmonės netekimas

Jeigu sergate sunkiu cholangitu, gali tekti gydyti ir stebėti ligoninėje. Neatidėliotinas gydymas antibiotikais yra svarbus atsižvelgiant į ligos sunkumą, vietinį atsparumą antibiotikams ir galimą šalutinį poveikį.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacija pacientams 04/2024
Išversta Vitalija Petrenkienė
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Pirminis sklerozuojantis chollangitas (PSC)

Tolesni veiksmai

Rekomenduojame informuoti Jūsų ligą (PSC) gydantį gydytoją, kad jis kuo greičiau sužinotų apie cholangito priepuolį ir numatytų, pagal individualias aplinkybes, dėl MRCP ir/ar endoskopinio tyrimo (ERCP) atlikimo.

Skiepai

Rekomenduojama vakcinuotis nuo hepatito A ir B (virusų) ir pneumokokinių infekcijų (bakterijų). Kiekvieną rudenį rekomenduojame vakcinuotis nuo gripo.

Kaip rasti kontaktinio centro gydytoją?

PSC yra sudėtinga liga, kuri daro skirtingą poveikį kiekvienam žmogui. Idealiu atveju Jus turėtų prižiūrėti gydytojas, turintis patirties gydant ir diagnozuojant PSC.

PSC yra reta liga ir ne kiekvienas gydytojas turi patirties diagnozuojant ir gydant šią ligą. Tačiau kai kurios ligoninės yra Europos retų kepenų ligų tinklo ERN RARE-LIVER dalis. Tai reiškia, kad tinklo ligoninėse pacientai gali pasinaudoti specialistų patirtimi. Daugiau informacijos apie ERN RARE-LIVER rasite puslapio viršuje esančioje nuorodoje.

Moksliniai tyrimai

Atliekant klinikinius tyrimus visoje Europoje tiriami keli galimi PSC gydymo būdai. Norėdami sužinoti daugiau ir sužinoti, ar galite būti tinkami dalyvauti klinikiniame tyrime, pasikalbėkite su Jus gydančiu gydytoju ar „eikite“ į Clinicaltrials.gov ir ieškokite „pirminio sklerozuojančio cholangito“. Čia galite peržiūrėti interaktyvų žemėlapį, kuriame rodomi atliekami moksliniai tyrimai.

Atsakomybės ribojimo pareiškimas

Mūsų svetainėje nemokamai surinkta ir pateikta mums žinoma informacija, kad susidomėję skaitytojai galėtų susipažinti su liga ir gydymo galimybėmis. Ji skirta tik informuoti ir jokiu būdu nepakeičia gydančio gydytojo asmeninių patarimų, tyrimų ar diagnozės.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacija pacientams 04/2024
Išversta Vitalija Petrenkienė
https://rare-liver.eu