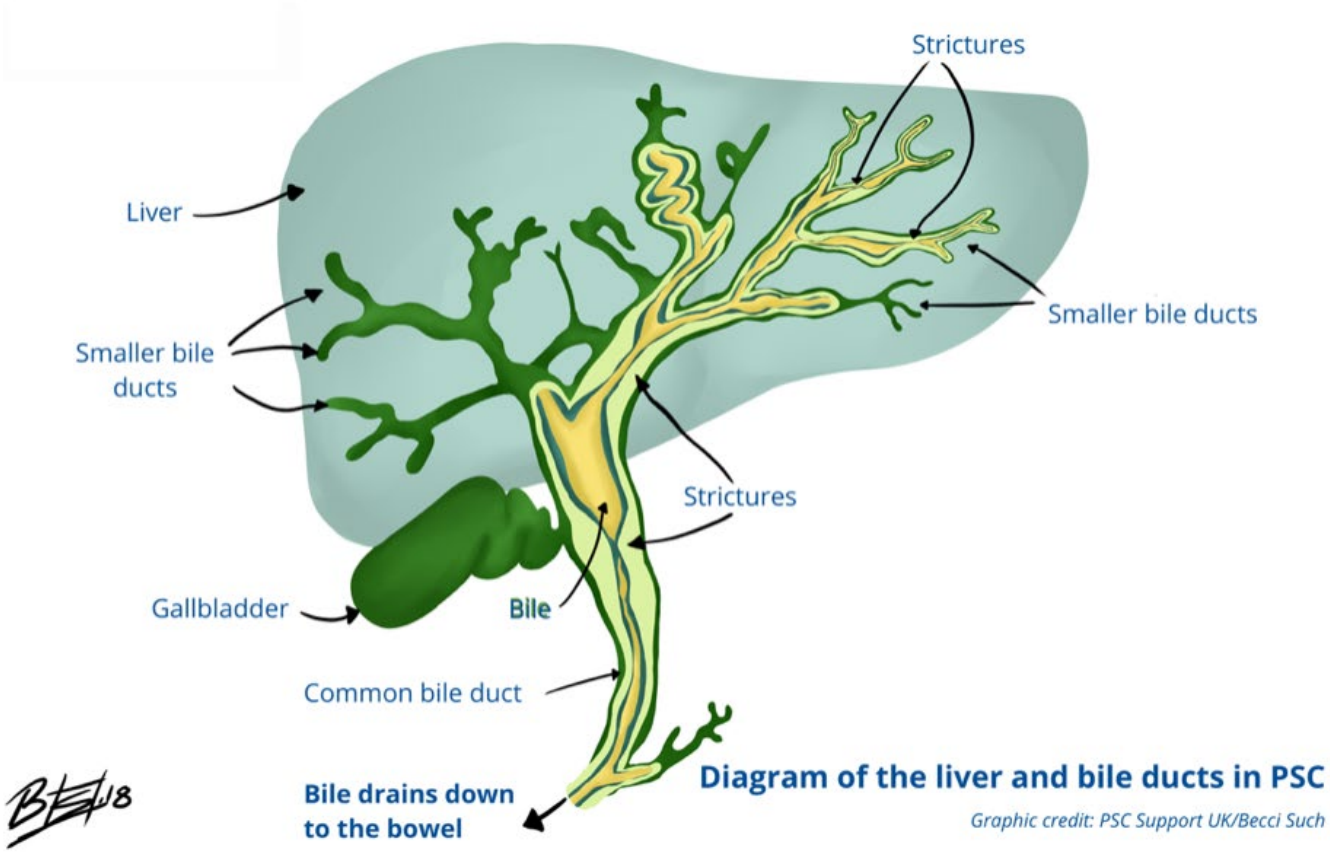
Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

X'inhu l-PSC?

PSC hija marda rari tal-fwied medjata mill-immunità li twassal għal ċikatriċi (sklerożi) wara infjammazzjoni fil-kanali tal-bili (kolanġite). Dan ifisser li l-bili, li normalment jgħaddi mill-kanali tal-bili għal ġol-imsaren, ma jistax jitbattal sew u jakkumula fil-fwied. Dan jista' jwassal għal infezzjoni u aktar ħsara fil-fwied f'xi nies. Ara l-Figura 1.



Illustrazzjoni 1. Dijagramma tal-fwied u tal-kanali tal-bili fil-PSC

Il-kanali tal-bili huma tubi ċkejkna li jbattlu l-bili mill-fwied għal ġol-musrana. Dan jgħin biex wieħed jaħseb fil-kanali tal-bili bħala sistema ta' tubi rranġati bħal siġra, fejn il-bila tinżel 'l isfel mill-iżgħar kanali tal-bili fin-naħa ta' fuq (triggs), 'l isfel mill-kanali l-kbar tal-bili (fergħat) u eventwalment'il barra mit-tronk (kanal biljari komuni).

Fil-PSC, is-sistema immunitarja "tattakka" l-kanali tal-bili, u tikkawża ebusija u tidjiq (restrizzjonijiet) tal-kanali. Fil-PSC, kemm il-kanali tal-bili żgħar kif ukoll kbar jistgħu jiżviluppaw kontrazzjonijiet, li jagħmluha diffiċli għall-bili li jiskula mingħajr xkiel.

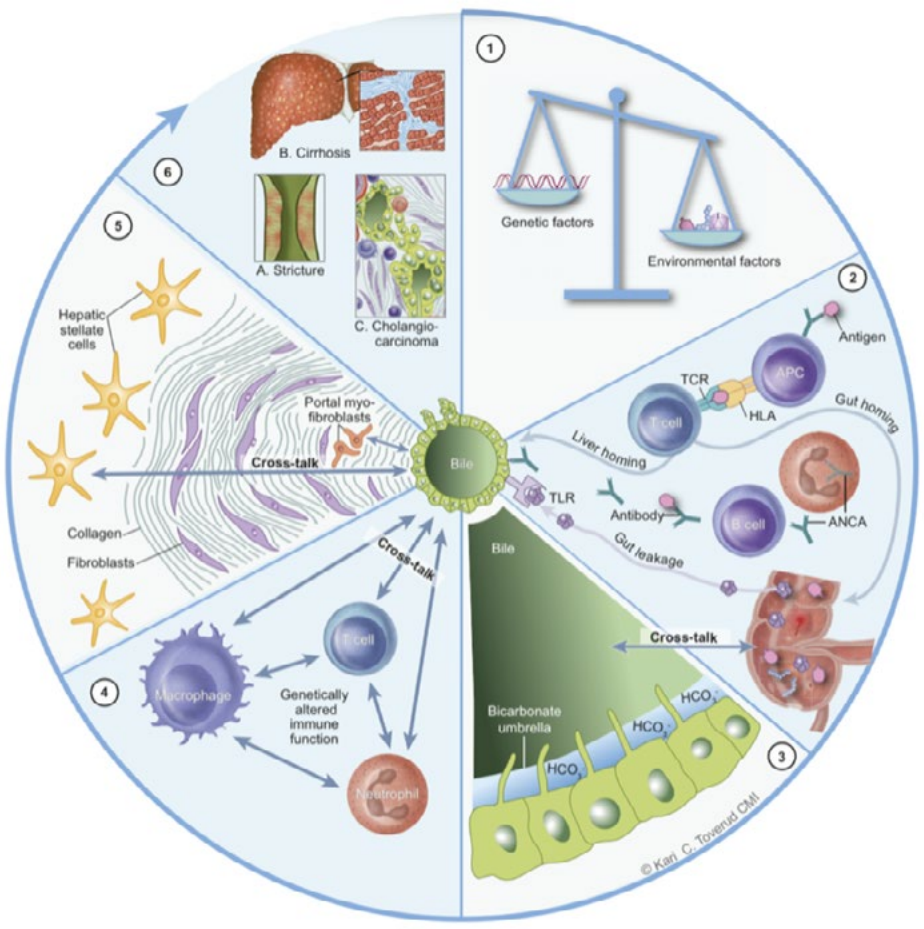
Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

Min jiġi affettwat?

Il-PSC jista' jiġi ddijanjostikat fi kwalunkwe età. Huwa l-aktar komunement dijanjostikat bejn 30 u 50 sena iżda t-tfal jistgħu jiġu affettwati. Dan jaffettwa ftit aktar irġiel milli nisa. Il-biċċa l-kbira tal-persuni b'PSC għandhom ukoll marda waħda jew aktar medjati mill-immunità, b'mod partikolari, mard infjammatorju tal-musrana (IBD).

Għaliex għandi PSC?

PSC huwa kumpless u aħna ma jifhmux bis-sħiħ dak li jikkawża dan. L-evidenza attwali tissuġġerixxi li persuni b'għamla ġenetika partikolari jistgħu jkunu suxxettibbli għal xi tip ta' skattatur ambjentali, li jikkawża lis-sistema immunitarja tagħhom biex "jattakkaw" b'mod effettiv il-kanali tal-bili. Għadna ma nafux x'inhu dak li jqanqal, iżda jista 'jkun batterji jew virus. Ara l-figura 2.



Illustrazzjoni 2. Fatturi involuti fl-iżvilupp u l-preżentazzjoni tal-KPS

1 Predispożizzjoni ġenetika u fatturi ambjentali
2 Iċ-ċelluli immuni attivati fl-imsaren jidhru fil-fwied
3 Telf ta' mekkaniżmu protettiv kontra komponenti tossiċi tal-bili
4 L- attività tas- sistema immuni mdewwba twassal għal infjammazzjoni madwar il- kanali tal- bili
5 Korriment ta' ċelloli tal-kanal tal-bili jwassal għal ċikatriċi
Kumplikazzjonijiet bħal kontrazzjonijiet fil- kanali tal- bili, akkumulazzjoni ta 'tessut fibrotiku (ċirrożi) u riskju akbar ta' kanċer.

Grazzi għall-Professur Tom Hemming Karlsen, l-Isptar Universitarju ta' Oslo, għal permess biex jirriproduċi din il-grafika.

Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

Kif jiġi ddijanjostikat il-PSC?

Il-KPS jista' jkun diffiċli biex jiġi djanjostikat. Id-dijanjosi spiss tiġi mhux mistennija wara testijiet tad-demm ta' rutina għall-IBD jissuġġerixxu korriment fil-kanal tal-bili. F'każijiet oħra, in-nies ibatu bl-għeja jew iħossuhom ma jifilħux b'mod ġenerali, jew jistgħu juru sinjali ta' mard tal-fwied bħal ħakk jew suffejra (sfurija tal-għajnejn/ġilda), li tagħti bidu għal investigazzjonijiet biex tiġi identifikata l-kawża.

Jekk it-tabib tiegħek jissuspetta PSC, inti se tintalab biex ikollok tip ta' skan tal-MRI msejjaħ scan MRCP. MRCP iħares mill-qrib lejn il-kanali tal-bili tiegħek.

Fejn l-MRCP juri dehra tipika għall-PSC, rarament ikunu meħtieġa testijiet invażivi. Madankollu, kultant tittieħed bijopsija meta jkun hemm suspett ta' kundizzjonijiet oħra li jinkludu epatite awtoimmuni assoċjata. F'każijiet rari biss hemm il-kolanġjografija endoskopika (ERCP) meħtieġa biex tistabbilixxi d-dijanjosi.

X'jista' jagħmel it-tabib tiegħi?

Filwaqt li bħalissa m'hemm l-ebda kura kurattiva għal PSC, it-tabib tiegħek jista' jgħin jimmaniġġja s-sintomi tiegħek billi juża l-linji gwida attwali tal-prattika klinika. Dan jinkludi medikazzjoni biex tikkura ħakk, antibijotiċi għall-kura ta' infezzjonijiet u supplimenti ta' vitamini.

Xi persuni b'PSC jieħdu ursodeoxycholic acid (UDCA) f'doża baxxa (15 sa 20 mg għal kull kg ta' piż tal-ġisem kuljum). UDCA itejjeb it-testijiet tad-demm tal-fwied u jista 'jgħin biex itejjeb il-fluss tal-bili, iżda m'għandniex evidenza xjentifika li ddewwem il-progressjoni tal-PSC.

Persuni b'PSC jiffaċċjaw riskju akbar ta' xi kanċers gastrointestinali, bħall-kanċer tal-kolon u l-kanċer tal-kanal biljari. It-tabib tiegħek għandu jżomm għajnejk mill-qrib fuqek u jimmonitorjak regolarment.

Bħalissa qed jiġu ttestjati terapiji ġodda għall-PSC. It-tabib tiegħek jista' jkellmek dwar opportunitajiet biex tieħu sehem fi provi ta' riċerka biex ikollok aċċess għal mediċini ġodda potenzjali.

X'testijiet jew proċeduri se jkolli?

Skan bl— ultrasound kull 6-12-il xahar biex tħares lejn il-forma tal-fwied, il-kanali tal-bili u l-bużżieqa tal-marrara tiegħek.

Kolonoskopija fid-dijanjosi biex tivverifika l-preżenza ta' IBD, anki jekk ma jkollok l-ebda sintomi. Jekk għandek IBD, stenna li kull sena jkollok colonoscopies.

Scan tad-densità tal —għadam biex jiċċekkja l-għadam tiegħek, peress li PSC huwa assoċjat ma' riskju akbar ta' osteoporożi.

It—trattament endoskopiku (ERCP) xi kultant jista' jintuża biex iwessa' fiżikament il-kanali dojoq tal-bili biex jgħin il-fluss tal-bili.

Testijiet regolari tad-demm tal-fwied biex jimmonitorja l— enzimi tal-fwied tiegħek.

A fibroscan® kull sena (jekk disponibbli) biex tħares lejn ċikatriċi fil-fwied.

Skan tal-MRI tal-kanali tal-bili tiegħek (MRCP) jekk ikollok sintomi jew bidliet ġodda jew li qed jinbidlu, jidhru f'testijiet oħra.

Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

Għandi bżonn dieta speċjali?

M'hemm l-ebda dieta speċjali għall-PSC. Nirrakkomandaw li tiekol dieta b'saħħitha u bbilanċjata sew. Evita supplimenti mingħajr ma l-ewwel tiċċekkja mat-tabib tiegħek.

Nista' nixrob l-alkoħol?

PSC mhuwiex assoċjat max-xorb tal-alkoħol. Madankollu, il-biċċa l-kbira tat-tobba jissuġġerixxu li jekk għandek PSC, m'għandekx tixrob l-alkoħol, għax tista' taċċellera l-ħsara fil-fwied li kienet teżisti minn qabel. Inti ser tingħata parir dwar l-alkoħol mit-tabib tiegħek u dan ser ivarja skont is-severità tal-marda tiegħek u l-istat ġenerali ta' saħħtek.

Nista' npejjep?

Huwa rakkomandat ħafna li ma tpejjipx. It-tipjip tas-sigaretti huwa ta' ħsara għal saħħtek, anke f'livelli baxxi ta' konsum.

Nista' jkolli familja?

Ġeneralment, jekk il-mard tal-fwied tiegħek ma jkunx avvanzat, ir-riskju ta ' kumplikazzjonijiet fit-tqala ma jkunx differenti minn individwi b'saħħithom. Kellem lit-tabib tiegħek jekk qed tippjana familja, speċjalment jekk għandek ċirrożi.

X'se jiġri għalija?

Huwa importanti li tiftakar li PSC tvarja minn pazjent għal ieħor.

Ħafna nies b'PSC ikomplu jgħixu ħajja normali. Oħrajn jistgħu jiġu affettwati minn sintomi bħal għeja, ħakk u uġigħ addominali, u xi wħud, iżda mhux kollha, progress għal mard avvanzat tal-fwied. Għal dawk il-pazjenti, xi kultant ikun hemm bżonn ta' trapjant tal-fwied.

Jekk tinnota bidla f'daqqa fil-kundizzjoni tiegħek, għandek tgħarraf lit-tabib tiegħek.

Kolanġite akuta

X'inhi l-kolanġite akuta?

Kolanġite akuta (imsejħa wkoll 'kolanġite batterjali' jew 'attakk ta' kolanġite' jew 'flare-up') tista' sseħħ f'persuni b'PSC, anki f'dawk b'funzjoni tal-fwied li altrimenti tkun tajba. Il-kawża eżatta mhijiex magħrufa iżda huwa maħsub li l-kontrazzjonijiet jiffaċilitaw il-kolonjalizzazzjoni tal-kanali tal-bili permezz ta' batterji li jwasslu għal infezzjoni tal-kanali tal-bili fil-fwied. Wara bout ta 'kolanġite akuta ma jfissirx li l-PSC tiegħek miexja 'l quddiem.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

Am I li jkollhom attakk kolanġite?

Kultant pazjenti PSC jesperjenzaw infezzjonijiet batteriċi tal-kanali tal-bili (kolanġite akuta) li jeħtieġu attenzjoni medika urġenti. Huma jistgħu jippreżentaw ma 'firxa wiesgħa ta' sintomi u l-karatteristiċi klassiċi ta 'infezzjoni jistgħu jkunu assenti. Dan ifisser attakki ta 'kolanġite jistgħu jkunu diffiċli biex jirrikonoxxu.

Is-sinjali u s-sintomi jistgħu jvarjaw minn persuna għal oħra u jinkludu iżda mhumiex limitati għal:

- uġigħ ġdid jew li jmur għall-agħar fil-parti ta' fuq tal-lemin tal-addome tiegħek
- nuqqas ta' aptit/tqalligħ
- ħakk ġdid jew li jmur għall-agħar (b'mod partikolari fil-pali tal-idejn jew fil-qiegħ ta' saqajk)
- suffejra (sfurija tal-ġilda u/jew tal-abjad tal-għajnejn)
- deni, tertir ta' bard, tkexkix ta' bard
- temperatura għolja
- skurament tal-awrina tiegħek
- purgar ċar
- bidla f'daqqa fir-riżultati tat-testijiet tad-demm tal-fwied

  * kwalunkwe wieħed minn dawn is-sinjali jew sintomi jista' jindika attakk sever ta' kolanġite

Għandi bżonn attenzjoni medika?

Iva. Jekk taħseb li inti qed ikollhom attakk ta 'kolanġite, kura medika urġenti hija meħtieġa. Ikkuntattja lill-fornitur mediku tal-GP tiegħek jew barra mis-sigħat għal appuntament urġenti dwar l-attakk suspettat tiegħek ta' kolanġite (infezzjoni tal-kanal biljari). Il-kura tista' tkun meħtieġa anki jekk ma jkollokx is-sinjali u s-sintomi severi.

JEKK IKOLLOK XI DUBJU, FITTEX ATTENZJONI MEDIKA

Jekk ikun hemm xi wieħed minn dawn is-sinjali jew sintomi ta' kolanġite severa, huwa rrakkomandat li tattendi minnufih id-dipartiment lokali tal-aċċident u tal-emerġenza:

- bidu f'daqqa ta' suffejra
- uġigħ sever fil-parti ta' fuq tal-lemin ta' żaqqek
- deni li ma jistax jiġi mmaniġġjat (pereżempju, mhux ikkontrollat b'paracetamol)
- uġigħ fis-sider
- telf mis-sensi

Jekk għandek kolanġite severa, jista' jkollok bżonn tiġi kkurat u mmonitorjat fl-isptar. Kura immedjata bl-antibijotiċi hija importanti u għandha tiġi ggwidata mit-tabib tiegħek, filwaqt li titqies is-severità tal-marda, ir-reżistenza għall-antibijotiċi lokali u l-effetti sekondarji potenzjali.

Il-Kolanġite ta' Sclerosing Primarja (PSC)

Il-passi li jmiss

Nirrakkomandaw li tiżgura li t-tabib tal-PSC tiegħek ikun jaf dwar l-attakk tal-kolanġite mill-aktar fis possibbli. Huma se jikkunsidraw iċ-ċirkostanzi individwali tiegħek, u f'xi każijiet, jistgħu jikkunsidraw ukoll scan jew endoskopija tal-MRI biex jinvestigaw u/jew jgħinu biex jitnaddfu l-kanali tal-bili tiegħek.

Tilqim

Tilqim kontra epatite A u B (viruses) u infezzjonijiet pnewmokokkali (batterji) huma rakkomandati. Nirrakkomandaw tilqim kontra l-influwenza kmieni kemm jista' jkun kull ħarifa.

Kif nista' nsib tabib tal-PSC?

PSC hija kundizzjoni kumplessa li taffettwa kull individwu b'mod differenti. Idealment il-kura tiegħek għandha tiġi ġestita minn tabib jew netwerk ta' sptar b'esperjenza jew interess fil-PSC. PSC hija marda rari u mhux kull tabib għandu interess jew esperjenza ta' PSC. Madankollu, xi sptarijiet huma parti min-netwerk mifrux mal-Ewropa kollha għall-mard rari tal-fwied, ERN RARE-LIVER. Dan ifisser li l-pazjenti li jidhru fl-isptarijiet fi ħdan in-netwerk jistgħu jibbenefikaw mill-għarfien espert ta' speċjalisti li jaħdmu fi sptarijiet oħra fi ħdan in-netwerk. Għal aktar informazzjoni dwar l-ERN RARE-LIVER, mur fil-link fin-naħa ta' fuq tal-paġna.

Riċerka

Għadd ta' trattamenti potenzjali għall-PSC qed jiġu ttestjati fi provi kliniċi madwar l-Ewropa. Biex issir taf aktar, u biex issir taf jekk tistax tkun adattat (eliġibbli) biex tieħu sehem, kellem lit-tabib tiegħek jew mur għal Clinicaltrials.gov u fittex 'kolanġite primarja bi sklerożi'. Hawnhekk tista' tara mappa interattiva li turi provi ta' riċerka li qed jirreklutaw voluntiera.

Ċaħda ta' responsabbiltà

L-informazzjoni pprovduta mingħajr ħlas fuq il-websajt tagħna ġiet ikkompilata sa l-aħjar għarfien tagħna sabiex tagħti lill-qarrejja interessati ħarsa ġenerali inizjali ta 'mard possibbli u għażliet ta' trattament. Huma maħsuba biss għal skopijiet informattivi u fl-ebda każ ma jissostitwixxu l-parir personali, l-eżami jew id-dijanjożi minn tobba awtorizzati.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informazzjoni għall-pazjent 04/2024
Traduzzjoni Name
https://rare-liver.eu