ERN RARE-LIVER

European Reference Network on Hepatological Diseases

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Co to jest PSC?

PSC jest rzadką chorobą wątroby o podłożu immunologicznym, która prowadzi do zapalenia dróg żółciowych z wtórnym wytworzeniem się tkanki bliznowatej w obrębie przewodów żółciowych. Oznacza to, że żółć, która normalnie przepływa przez przewody żółciowe do jelita, nie może prawidłowo odpłynąć i gromadzi się w wątrobie. U pacjentów z PSC może to prowadzić do powikłań zapalnych oraz dalszego uszkodzenia wątroby. Zob. rys. 1.

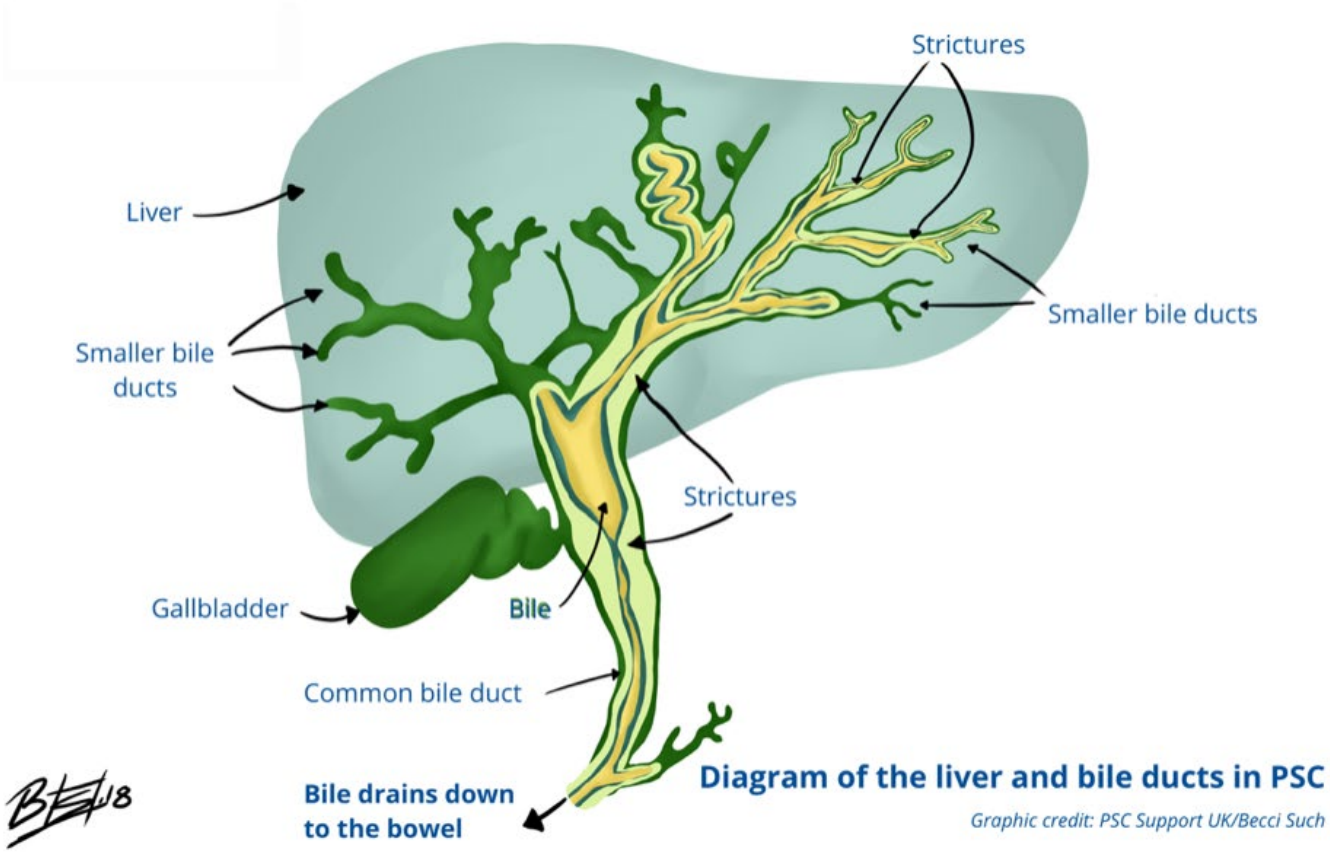


Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Rysunek 1. Schemat wątroby i przewodów żółciowych w PSC

Przewody żółciowe to małe rurki, które odprowadzają żółć z wątroby do jelita. Można to sobie wyobrazić jako system rurek ułożonych jak drzewo, którymi żółć spływa od najmniejszych przewodów żółciowych na górze (gałązki), w dół przez większe kanały żółciowe (gałęzie) i ostatecznie przez pień (kanał żółciowy wspólny).

Uważa się, że w PSC układ odpornościowy „atakuje" przewody żółciowe, powodując stwardnienie i wórne do tego zwężenia zarówno drobnych jak i większych przewodów którymi odpływa żółć.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024

Tłumaczenie Piotr Milkiewicz

https://rare-liver.eu

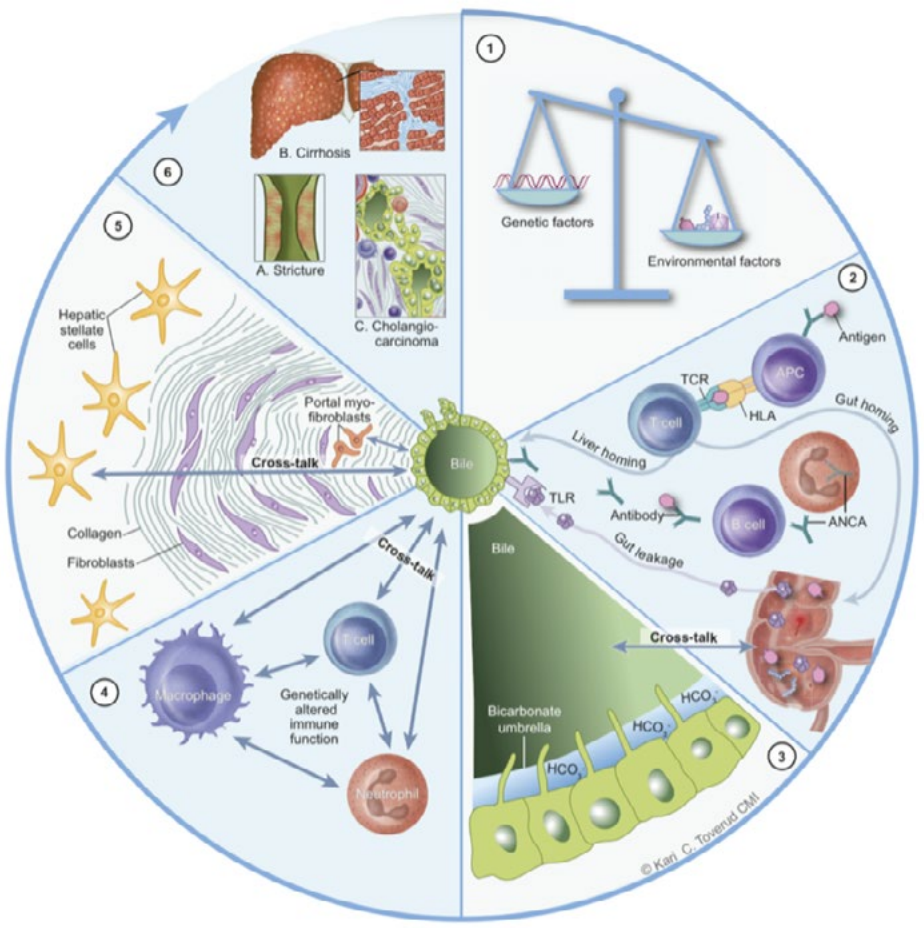
Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Kogo dotyczy ta choroba?

PSC można rozpoznać w każdym wieku, jednak najczęściej jest diagnozowane w wieku od 30 do 50 r.ż. Należy pamiętać, że choroba może również wystąpić u dzieci. Chorują nieco częściej mężczyźni aniżeli kobiety. Większość osób z PSC ma również jedną lub więcej chorób o podłożu immunologicznym, jest to najczęściej zapalna choroba jelita grubego.

Dlaczego zachorowałam/zachorowałem na PSC?

PSC to złożona choroba i nie wiemy do końca jakie jest jej podłoże. Wydaje się, że PSC może wystąpić u osób z predyspozycją (skłonnością) genetyczną u których jakiś nieznany czynnik środowiskowy pobudza układ odpornościowy do „ataku" na przewody żółciowe. Nie wiemy jeszcze, jaki to jest czynnik, uważa się, że może to być bakteria lub wirus. Zob. rys. 2.



Rysunek 2. Czynniki związane z rozwojem i obrazem klinicznym PSC

1 Skłonności wrodzone (genetyczne) i czynniki środowiskowe
2 Pobudzone komórki układu odpornościowego pochodzące z jelit, które pojawiają się w wątrobie
3 Utrata mechanizmów ochronnych przed toksycznymi składnikami żółci
4 Wzmożona aktywność układu odpornościowego prowadząca do zapalenia dróg żółciowych
5 Uszkodzenie komórek dróg żółciowych prowadzące do wytworzenia tkanki bliznowatej w obrębie przewodów żółciowych
6 Powikłania, takie jak zwężenia dróg żółciowych, nagromadzenie tkanki włóknistej (mogące prowadzić do marskości) i zwiększone ryzyko nowotworu.

Podziękowania dla profesora Toma Hemminga Karlsena ze Szpitala Uniwersyteckiego w Oslo za zgodę na odtworzenie tej ilustracji

ERN RARE-LIVER

European Reference Network on Hepatological Diseases

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Jak rozpoznaje się PSC?

Postawienie rozpoznania w tej chorobie może być trudne. Często podejrzenie PSC pojawia się po wykonaniu rutynowych badań krwi u osób cierpiących na chorobę zapalną jelita, które sugerują uszkodzenie dróg żółciowych. W innych przypadkach mogą pojawić się objawy przewlekłego zmęczenia, ogólne złe samopoczucie lub objawy choroby wątroby takie jak świąd skóry lub żółtaczka. To pociąga za sobą wykonanie dalszych badań w kierunku choroby wątroby.

W przypadku podejrzenia PSC, lekarz kieruje pacjenta na badanie obrazowe, które nazywa się cholangiopankreatografią w rezonansie magnetycznym (nazywane w skrócie MRCP), które dokładnie ocenia drogi żółciowe.

W przypadku gdy MRCP wykazuje zmiany typowy dla PSC, rzadko potrzebne są badania inwazyjne. Jednak czasami konieczne jest wykonanie biopsji wątroby na przykład wtedy, kiedy podejrzewa się współwystępowanie innej choroby wątroby na przykład autoimmunologicznego zapalenia wątroby. Tylko w rzadkich sytuacjach do ustalenia rozpoznania konieczna jest endoskopowa cholangiografia (ERCP).

Jak mój lekarz może mi pomóc?

Chociaż obecnie nie ma skutecznego leczenia PSC, lekarz może pomóc w zmniejszaniu się uciążliwych objawów kierując się aktualnymi zaleceniami dla tej choroby. Dotyczy to leczenia świądu skóry, terapii antybiotykami w leczeniu zakażeń czy stosowania suplementów witaminowych.

Niektóre osoby z PSC przyjmują kwas ursodeoksycholowy (UDCA) w małej dawce (15 do 20 mg na kg masy ciała na dobę). UDCA poprawia badania krwi wątroby i może przyczynić się do poprawy odpływu żółci z wątroby, ale nie dysponujemy naukowymi dowodami na to, że UDCA opóźnia postęp tej choroby.

U osób cierpiących na PSC występuje zwiększone ryzyko wystąpienia niektórych nowotworów przewodu pokarmowego, takich jak rak jelita grubego czy rak dróg żółciowych. Lekarz powinien uważnie obserwować pacjenta pod tym kątem i regularnie monitorować stan jego zdrowia.

Obecnie toczą się badania nad nowymi terapiami w leczeniu PSC. Lekarz może zaproponować możliwość wzięcia udziału w takich badaniach, co może dać pacjentowi dostęp, na razie w badaniu klinicznym, do potencjalnych nowych leków.

Jakich badań i procedur medycznych mogę się spodziewać?

Badanie USG co 6-12 miesięcy, aby ocenić obraz wątroby, przewody żółciowe i pęcherzyk żółciowy.

Kolonoskopia w momencie rozpoznania PSC (u osób, które nie miały wcześniej rozpoznanej choroby zapalnej jelita), aby ocenić czy w jelicie nie ma stanu zapalnego. Kolonoskopię wykonuje się u pacjentów z PSC nawet wtedy kiedy nie mają oni żadnych objawów jelitowych. Jeśli badanie kolonoskopowe potwierdzi obecność choroby zapalnej jelita, wówczas kolonoskopia powinna być wykonywana raz w roku.

Badanie gęstości kości, ponieważ PSC wiąże się ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia osteoporozy.

Leczenie endoskopowe (ERCP) może być stosowane po to, aby poszerzyć zwężone przewody żółciowe, a tym samym ułatwić przepływ żółci.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024

Tłumaczenie Piotr Milkiewicz

https://rare-liver.eu

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Regularne badania krwi wątroby w celu monitorowania enzymów wątrobowych.

Fibroscan® co roku (jeśli jest dostępny), aby ocenić stopień zwłóknienia wątroby.

Badanie MRI przewodów żółciowych (MRCP), jeśli u pacjenta występują nowe lub niepokojące objawy lub zmiany, które pojawiły się w innych badaniach.

Czy potrzebuję specjalnej diety?

Nie ma specjalnej diety dedykowanej dla tej choroby. Zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę. Należy unikać jakichkolwiek suplementów bez uprzedniej konsultacji z lekarzem.

Czy mogę pić alkohol?

PSC nie powstaje w rezultacie nadużywania alkoholu. Tym niemniej większość lekarzy uważa, że w przypadku rozpoznania tej choroby nie należy pić alkoholu, ponieważ alkohol może przyspieszyć uszkodzenie wątroby. Pacjent powinien otrzymać od lekarza wyczerpujące informacje dotyczące spożywania alkoholu. Oczywiście lekarz będzie uwzględniał stopień zaawansowania choroby oraz ogólny stan zdrowia pacjenta.

Czy mogę palić papierosy?

Zaleca się jednoznacznie, aby nie palić papierosów. Palenie papierosów jest generalnie szkodliwe dla zdrowia, nawet przy małej liczbie wypalanych papierosów.

Czy pacjentki cierpiące na PSC mogą mieć dzieci?

Ogólnie rzecz biorąc, jeśli choroba wątroby nie jest zaawansowana, ryzyko powikłań w ciąży nie różni się od takiego ryzyka u zdrowych kobiet. W przypadku planowania macierzyństwa należy zasięgnąć rady lekarza, szczególnie wtedy, kiedy pacjentka ma marskość wątroby.

Jakie jest moje rokowanie?

Należy pamiętać, ze przebieg choroby może być różny u różnych pacjentów.

Wiele osób z PSC wiedzie zupełnie normalne życie. U innych mogą wystąpić takie objawy, jak przewlekłe zmęczenie, świąd skóry czy bóle brzucha. U niekórych pacjentów postęp choroby może doprowadzić do zaawansowanej choroby wątroby. U tych pacjentów czasami konieczne jest przeszczepienie wątroby.

W przypadku zauważenia nagłej zmiany stanu zdrowia należy o tym niezwłocznie poinformować lekarza.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024
Tłumaczenie Piotr Milkiewicz
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Ostre zapalenie dróg żółciowych

Co to jest ostre zapalenie dróg żółciowych?

Ostre zapalenie dróg żółciowych (zwane również „bakteryjnym zapaleniem dróg żółciowych") może wystąpić u osób z PSC, nawet u tych z prawidłową czynnością wątroby. Dokładna przyczyna nie jest do końca poznana, uważa się, że zwężenie dróg żółciowych ułatwia osiedlanie się bakterii w drogach żółciowych prowadząc do stanu zapalnego. Atak ostrego zapalenia dróg żółciowych nie jest jednoznaczny z postępem PSC.

Czy mam atak zapalenia dróg żółciowych?

Czasami u pacjentów z PSC dochodzi do ostrego zapalenia dróg żółciowych, które wymaga pilnej pomocy medycznej. W takim epizodzie zapalenia może wystapić szereg objawów, a typowe cechy infekcji mogą być nieobecne. Oznacza to, że ataki zapalenia dróg żółciowych mogą być trudne do rozpoznania.

Objawy przedmiotowe i podmiotowe manifestować się w różny sposób u różnych pacjentów i obejmować między innymi:

- pojawienie się nowego bólu lub nasilenie bólu, który występował już wcześniej w prawej górnej części brzucha
- zmniejszenie apetytu/nudności
- wystąpienie świądu skóry jako nowego objawu lub nasilenie się już istniejącego świądu (szczególnie na dłoniach lub podeszwach stóp)
- żółtaczka (zażółcenie skóry i/lub białek oczu)*
- dreszcze, pocenie się
- wysoka temperatura*
- zciemnienie moczu*
- odbarwienie stolca*
- nagłe pogorszenie się wyników badań krwi wątroby*

*każdy z tych objawów może wskazywać na ciężki atak zapalenia dróg żółciowych

Czy potrzebuję pomocy medycznej?

Tak. Jeśli uważasz, że masz atak zapalenia dróg żółciowych, konieczna jest pilna konsultacja medyczna. Skontaktuj się z lekarzem rodzinnym lub udaj bezpośrednio na Izbę Przyjęć w szpitalu. Leczenie może być konieczne, nawet jeśli u pacjenta nie występują ciężkie objawy przedmiotowe i podmiotowe.

W RAZIE JAKICHKOLWIEK WĄTPLIWOŚCI NALEŻY ZWRÓCIĆ SIĘ O POMOC MEDYCZNĄ

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024
Tłumaczenie Piotr Milkiewicz
https://rare-liver.eu

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Jeśli występuje którykolwiek z poniżej wymienionych objawów ciężkiego zapalenia dróg żółciowych zaleca się natychmiastowe zgłoszenie na Izbę Przyjęć w najbliższym szpitalu:

- nagłe wystąpienie żółtaczki
- silny ból w prawym nadbrzuszu
- gorączka, która nie obniża się po przyjęciu na przykład paracetamolu
- ból w klatce piersiowej
- utrata przytomności

Objawy ciężkiego zapalenia dróg żółciowych, mogą wymagać przyjęcia i dalszego monitorowania w szpitalu. Szybkie włączenie leczenia antybiotykami jest bardzo ważne i powinno być prowadzone pod kontrolą lekarza, uwaględniając stopień nasilenia choroby, a także lokalną oporność na antybiotyki i potencjalne działania niepożądane.

Kolejne kroki

Należy również poinformować specjalistę, który zajmuję się leczeniem Pani/Pana PSC, że wystąpił atak ostrego zapalenia dróg żółciowych. Specjalista, w niektórych przypadkach może rozważyć wykonanie kontrolnego badania MRCP lub zabiegu endoskopowego (jeżeli wystąpi istotne zwężenie dróg żółciowych) tak, aby precyzyjniej wyjaśnić przyczynę obserwowanych dolegliwości.

Szczepienia

Zaleca się szczepienia przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B (wirusom) oraz zakażeniom pneumokokowym (bakterie). Zalecamy szczepienia przeciwko grypie tak wcześnie, jak to możliwe każdej jesieni.

Jak mogę znaleźć specjalistę, który zajmuje się leczeniem PSC?

PSC jest złożonym schorzeniem, które może przebiegać w różny sposób u różnych pacjentów. Najlepiej byłoby, gdyby opiekę sprawował lekarza lub sieć szpitalna z doświadczeniem w leczeniu tej choroby. PSC jest rzadką chorobą i nie każdy lekarz jest nią szczególnie zainteresowany lub posiada doświadczenie w jej leczeniu. Takie doświadczenie posiadają szpitale wchodzące w skład ogólnoeuropejskiej sieci szpitali zajmujących się rzadkimi chorobami wątroby, (angielski skrót: ERN RARE-LIVER). Opieka w jednym ze szpitali należących do Sieci pozwala również na konsultację poszczególnych pacjentów z doświadczonymi specjalistami z innych krajów. Aby uzyskać więcej informacji na temat ERN RARE-LIVER, przejdź do linku u góry strony.

Badania naukowe

W całej Europie prowadzi się aktualnie badania nowych metod leczenia PSC. Aby dowiedzieć się więcej na ten temat zapytaj o to swojego lekarza lub zajrzyj na stronę Clinicaltrials.gov i poszukaj projektów dotyczących „primary sclerosing cholangitis". Tutaj można zobaczyć interaktywną mapę pokazującą badania kliniczne, które rekrutują pacjentów do takich badań.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024
Tłumaczenie Piotr Milkiewicz
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER

European Reference Network on Hepatological Diseases

Pierwotne stwardniejące zapalenie dróg żółciowych (PSC)

Zastrzeżenie odpowiedzialności

Informacje podane bezpłatnie na naszej stronie internetowej zostały zebrane zgodnie z naszą najlepszą wiedzą, aby umożliwić zainteresowanym czytelnikom wstępny przegląd możliwych chorób i możliwości leczenia. Są one przeznaczone wyłącznie do celów informacyjnych i w żadnym wypadku nie zastępują osobistych porad, badań lub diagnozy przez upoważnionych lekarzy.

European Reference Network

Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informacje dla pacjentów 04/2024

Tłumaczenie Piotr Milkiewicz

https://rare-liver.eu