Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Что такое ПСХ?

ПСХ является редким иммуноопосредованным заболеванием печени, которое приводит к рубцеванию (склерозированию) после воспаления в желчных протоках (холангит). Это означает, что желчь, которая обычно течет через желчные протоки в кишечник, не может слиться должным образом и она накапливается в печени. Это может привести к заражению и дальнейшему повреждению печени у некоторых людей. См. рис. 1.

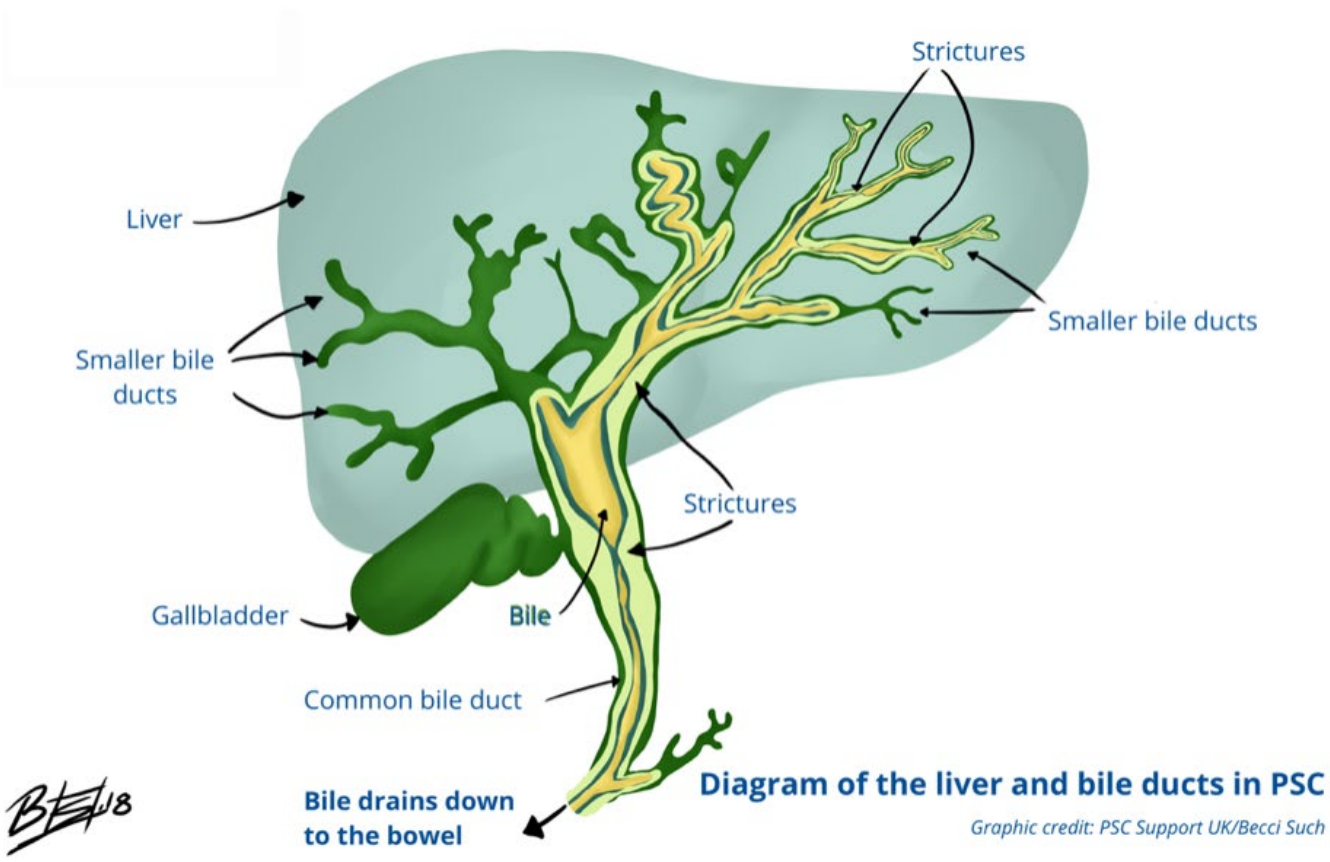

Рисунок 1. Диаграмма печени и желчных протоков при ПСХ

Желчные протоки — это крошечные трубки, по которым сливается желчь из печени в кишечник. Это позволяет думать о желчных протоках как о системе труб, расположенных как дерево, в котором желчь сливается с самых маленьких желчных протоков сверху (веточки), вниз через большие желчные протоки (ветки) и в конечном итоге выходит через ствол (общий желчный проток).

При ПСХ иммунная система «нападает» на желчные протоки, вызывая затвердевание и сужение (стриктуры) протоков. При ПСХ, как малые, так и большие желчные протоки могут развивать стриктуры, что затрудняет плавный ток желчи.

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Что такое ПСХ?

ПСХ является редким иммуноопосредованным заболеванием печени, которое приводит к рубцеванию (склерозированию) после воспаления в желчных протоках (холангит). Это означает, что желчь, которая обычно течет через желчные протоки в кишечник, не может слиться должным образом и она накапливается в печени. Это может привести к заражению и дальнейшему повреждению печени у некоторых людей. См. рис. 1.

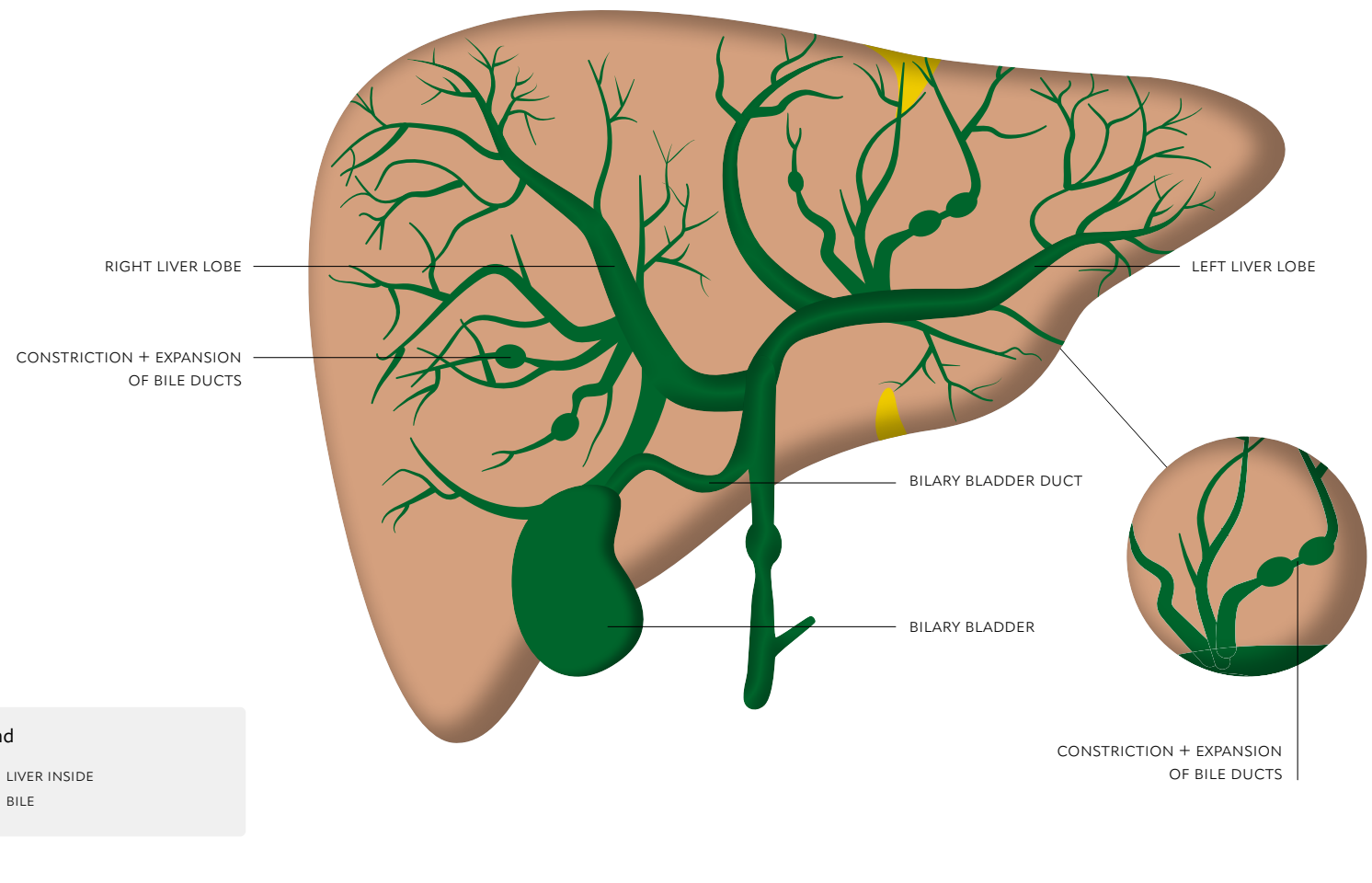

Рисунок 1. Диаграмма печени и желчных протоков при ПСХ

Желчные протоки — это крошечные трубки, по которым сливается желчь из печени в кишечник. Это позволяет думать о желчных протоках как о системе труб, расположенных как дерево, в котором желчь сливается с самых маленьких желчных протоков сверху (веточки), вниз через большие желчные протоки (ветки) и в конечном итоге выходит через ствол (общий желчный проток).

При ПСХ иммунная система «нападает» на желчные протоки, вызывая затвердевание и сужение (стриктуры) протоков. При ПСХ, как малые, так и большие желчные протоки могут развивать стриктуры, что затрудняет плавный ток желчи.

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Кого поражает?

ПСХ может быть диагностирован в любом возрасте. Он чаще всего диагностируется в возрасте от 30 до 50 лет, но у детей тоже может быть. Он поражает чуть больше мужчин, чем женщин. Большинство людей с ПСХ также имеют одно или несколько иммунных заболеваний, в частности воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК).

Почему у меня есть ПСХ?

ПСХ сложный, и не полностью изучено, что его вызывает. Современные данные свидетельствуют о том, что люди с определенным генетическим составом могут быть восприимчивы к какому-то экологическому триггеру, что заставляет их иммунную систему эффективно «нападать» на желчные протоки. Мы пока не знаем, что это за триггер, но это могут быть бактерии или вирусы. См. диаграмму 2.

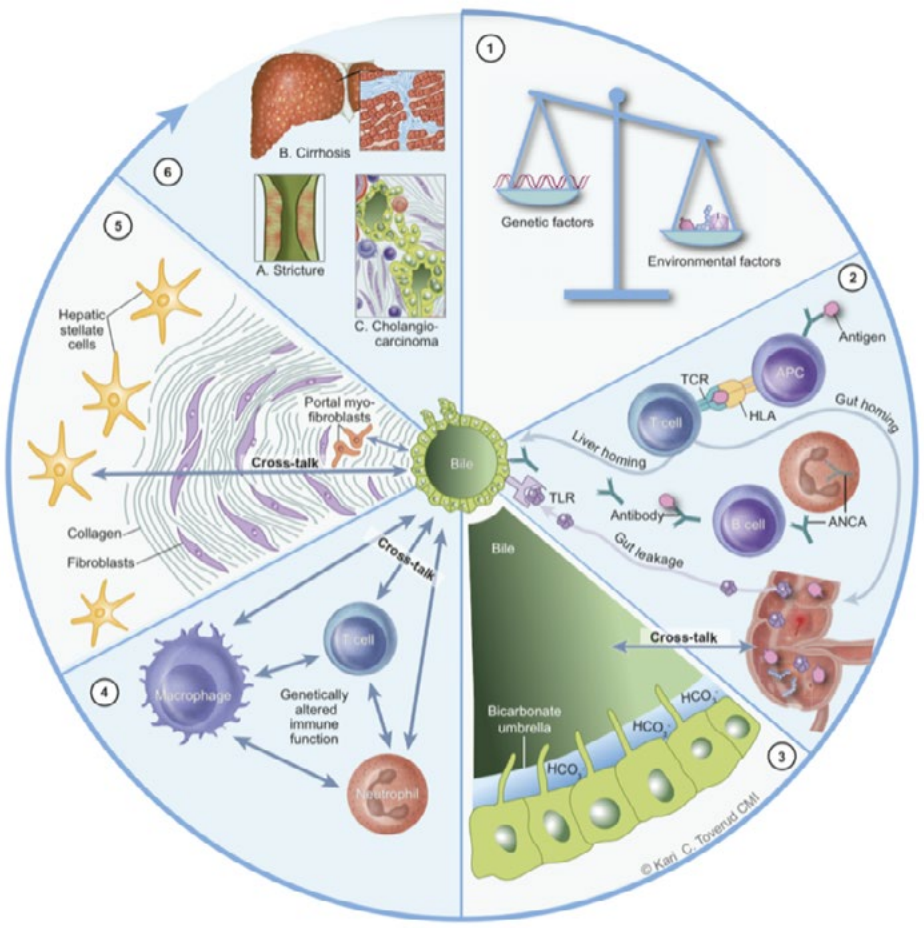

Рисунок 2. Факторы, связанные с развитием и прояввлением ПСХ

1 Генетическая предрасположенность и факторы окружающей среды
2 Иммунные клетки, активированные в кишечнике, появляются в печени
3 Потеря защитного механизма от токсичных компонентов желчи
4 Измененная активность иммунной системы приводит к воспалению вокруг желчных протоков
5 Повреждение клеток желчных протоков приводит к рубцеванию
6 Осложнения, такие как стриктуры в желчных протоках, накопление фиброзной ткани (цирроз) и повышенный риск рака.

Спасибо профессору Тому Хеммину Карлсену, Университетской больнице Осло, за разрешение воспроизвести эту графику.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Как диагностируется ПСХ?

ПСХ может быть трудно диагностировать. Диагноз часто приходит неожиданно после рутинных анализов крови при ВЗК, когда предполагают повреждение желчных протоков. В других случаях люди страдают от усталости или чувствуют себя в целом плохо, или могут проявлять признаки заболевания печени, такие как зуд или желтуха (желтение глаз/кожи), что требует исследования для выявления причины.

Если ваш врач подозревает ПСХ, вас попросят иметь тип МРТ-сканирования, называемого МРХПГ-сканированием. МРХПГ визуализирует ваши желчные протоки.

Там, где МРХПГ показывает типичный внешний вид для ПСХ, инвазивные тесты редко нужны. Однако иногда проводится биопсия, когда подозреваются другие состояния, в том числе связанные с аутоиммунным гепатитом. Только в редких случаях для установления диагноза требуется эндоскопическая холангиография (ЭРХПГ).

Что может сделать мой доктор?

Хотя в настоящее время нет радикального лечения для ПСХ, ваш врач может помочь управлять вашими симптомами, используя текущие руководящие принципы клинической практики. Это включает в себя лекарства для лечения зуда, антибиотики для лечения инфекций и витаминные добавки.

Некоторые люди с ПСХ принимают урсодезоксихолевую кислоту (УДХК) в низкой дозе (от 15 до 20 мг на кг массы тела в день). УДХК улучшает анализы крови, указывающие на состояние печени и может помочь улучшить поток желчи, но нет научных доказательств того, что он задерживает прогрессирование ПСХ.

Люди с ПСХ сталкиваются с повышенным риском некоторых раков желудочно-кишечного тракта, таких как рак толстой кишки и рак желчных протоков. Вы должны находиться под регулярным и внимательным присмотром вашего врача.

В настоящее время тестируются новые методы лечения ПСХ. Ваш врач может поговорить с вами о возможностях принять участие в исследовательских испытаниях, чтобы получить доступ к потенциальным новым лекарствам.

Какие тесты или процедуры у меня будут?

Ультразвуковое сканирование каждые 6-12 месяцев, чтобы посмотреть на форму печени, желчных протоков и желчного пузыря.

Колоноскопия при постановке диагноза для проверки на наличие ВЗК, даже если у вас нет симптомов. Если у вас есть ВЗК, ожидайте, что будут ежегодные колоноскопии.

Сканирование плотности костей, чтобы проверить ваши кости, поскольку ПСХ связан с повышенным риском остеопороза.

Эндоскопическое вмешательство (ЭРХПГ) иногда может использоваться для физического расширения суженных желчных протоков, чтобы помочь току желчи.

Регулярные анализы крови, которые указывают на состояние печени для мониторинга ферментов печени.

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

FibroScan® каждый год (при наличии), чтобы смотреть на рубцы в печени.

МРТ-сканирование ваших желчных протоков (МРХПГ), если у вас есть новые или изменились симптомы или изменения в других тестах.

Нужна ли мне специальная диета?

Нет специальной диеты для ПСХ. Мы рекомендуем вам питаться здоровой, сбалансированной пищей. Избегайте добавок без предварительной проверки у вашего врача.

Можно ли пить алкоголь?

ПСХ не связан с употреблением алкоголя. Тем не менее, большинство врачей предполагают, что если у вас есть ПСХ, вы не должны пить алкоголь, так как это может ускорить уже существующее повреждение печени. Ваш врач даст вам рекомендации, и они будут варьироваться в зависимости от тяжести вашего заболевания и вашего общего состояния здоровья.

Можно курить?

Настоятельно рекомендуется, чтобы вы не курили. Курение сигарет вредно для вашего здоровья, даже при низком уровне потребления.

Можно мне семью?

Вообще говоря, если ваше заболевание печени не запущено, риск осложнений во время беременности ничем не отличается от здоровых людей. Обратитесь к врачу, если планируете семью, особенно если у вас цирроз.

Что будет со мной?

Важно помнить, что ПСХ варьируется от пациента к пациенту.

Многие люди с ПСХ продолжают жить нормальной жизнью. На других могут влиять такие симптомы, как усталость, зуд и боль в животе, и у некоторых, но не у всех, прогрессирование развития болезни печени. Для этих пациентов иногда требуется трансплантация печени.

Если вы заметили внезапное изменение вашего состояния, вы должны сообщить своему врачу.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Острый холангит

Что такое острый холангит?

Острый холангит (также называемый «бактериальным холангитом» или «приступом холангита» или «вспышкой холангита») может возникать у людей с ПСХ, даже у тех, у кого обычно хорошая функция печени. Точная причина неизвестна, но считается, что стриктуры облегчают колонизацию желчных протоков бактериями, приводящими к заражению желчных протоков в печени. Наличие приступа острого холангита не означает, что ваш ПСХ прогрессирует.

У меня приступ холангита?

Иногда пациенты с ПСХ сталкиваются с бактериальными инфекциями желчных протоков (острый холангит), которые требуют срочной медицинской помощи. Они могут присутствовать с широким спектром симптомов и классические особенности инфекции могут отсутствовать. Это означает, что атаки холангита трудно распознать.

Признаки и симптомы могут варьироваться от человека к человеку и включают, но не ограничиваются:

- новая или ухудшающаяся боль в правой верхней части вашего живота
- снижение аппетита/тошнота
- новый или ухудшающийся зуд (особенно на ладонях или подошвах ног)
- желтуха (пожелтение кожи и/или белков глаз)*
- лихорадка, дрожь, озноб*
- высокая температура*
- потемнение мочи*
- бледный стул*
- внезапное изменение результатов анализов крови, указывающих на состояние печени*

*любой из этих признаков или симптомов может свидетельствовать о сильном приступе холангита

Нужна ли мне медицинская помощь?

Да. Если вы думаете, что у вас приступ холангита, требуется срочная медицинская помощь. Свяжитесь с вашим или дежурным терапевтом для срочной встречи по поводу вашего подозрения на приступ холангита (инфекция желчных протоков). Лечение может потребоваться, даже если у вас нет серьезных признаков и симптомов.

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

ЕСЛИ ВЫ СОМНЕВАЕТЕСЬ, ОБРАТИТЕСЬ ЗА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩЬЮ

Если присутствуют какие-либо из следующих признаков или симптомов тяжелого холангита, то рекомендуется немедленно посетить ваше местное отделение скорой и неотложной помощи:

- внезапное наступление желтухи
- сильная боль в правой верхней части живота
- неуправляемая лихорадка (например, не контролируется парацетамолом)
- боль в груди
- потеря сознания

Если у вас тяжелый холангит, вам может понадобиться лечение и наблюдение в больнице. Немедленное лечение антибиотиками важно и должно контролироваться врачом с учетом тяжести заболевания, местной резистентности к антибиотикам и потенциальных побочных эффектов.

Следующие шаги

Мы рекомендуем вам убедиться, что ваш врач узнает о приступе холангита как можно скорее. Будут учитываться ваши индивидуальные обстоятельства, а в некоторых случаях также могут рассмотреть МРТ или эндоскопию, чтобы исследовать и/или помочь очистить ваши желчные протоки.

Вакцинация

Рекомендуется вакцинация против гепатита A и B (вирусов) и пневмококковых инфекций (бактерий). Мы рекомендуем вакцинацию против гриппа как можно раньше каждую осень.

Как я могу найти врача ПСХ?

ПСХ — это сложное состояние, которое влияет на каждого человека по-разному. В идеале ваш уход должен управляться врачом или сетью больниц с опытом или интересом к ПСХ. ПСХ является редким заболеванием, и не каждый врач имеет интерес или опыт с ПСХ. Однако некоторые больницы являются частью общеевропейской сети по борьбе с редкими заболеваниями печени, ERN RARE-LIVER. Это означает, что пациенты, отмеченные в больницах внутри сети, могут воспользоваться опытом специалистов, работающих в других больницах сети. Для получения дополнительной информации о ERN RARE-LIVER перейдите по ссылке вверху страницы.

Дисклеймер

Ряд потенциальных методов лечения ПСХ тестируются в клинических испытаниях по всей Европе. Чтобы узнать больше, и узнать, подходит ли вам (позволительно) принять участие, поговорите с врачом или посетите Clinicaltrials.gov и ищите «первичный склерозирующий холангит». Здесь вы можете просмотреть интерактивную карту, отображающую исследовательские испытания, которые набирают волонтеров.

ERN RARE-LIVER

European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ)

Дисклеймер

Информация, предоставленная бесплатно на нашем сайте, была собрана в соответствии с нашими знаниями, чтобы дать заинтересованным читателям первоначальный обзор возможных заболеваний и вариантов лечения. Они предназначены исключительно в информационных целях и ни в коем случае не заменяют личные рекомендации, обследование или диагноз уполномоченными врачами.