ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Що таке ПСХ?

ПСХ є рідкісним, імуноопосередкованим захворюванням печінки, яке призводить до утворення рубців (склерозування) після запалення в жовчних протоках (холангіт). Це означає, що жовч, яка зазвичай протікає через жовчні протоки в кишківник, не може зливатися належним чином, і вона накопичується в печінці. Це може призвести до інфекції та подальшого пошкодження печінки у деяких людей. Дивись рисунок 1.

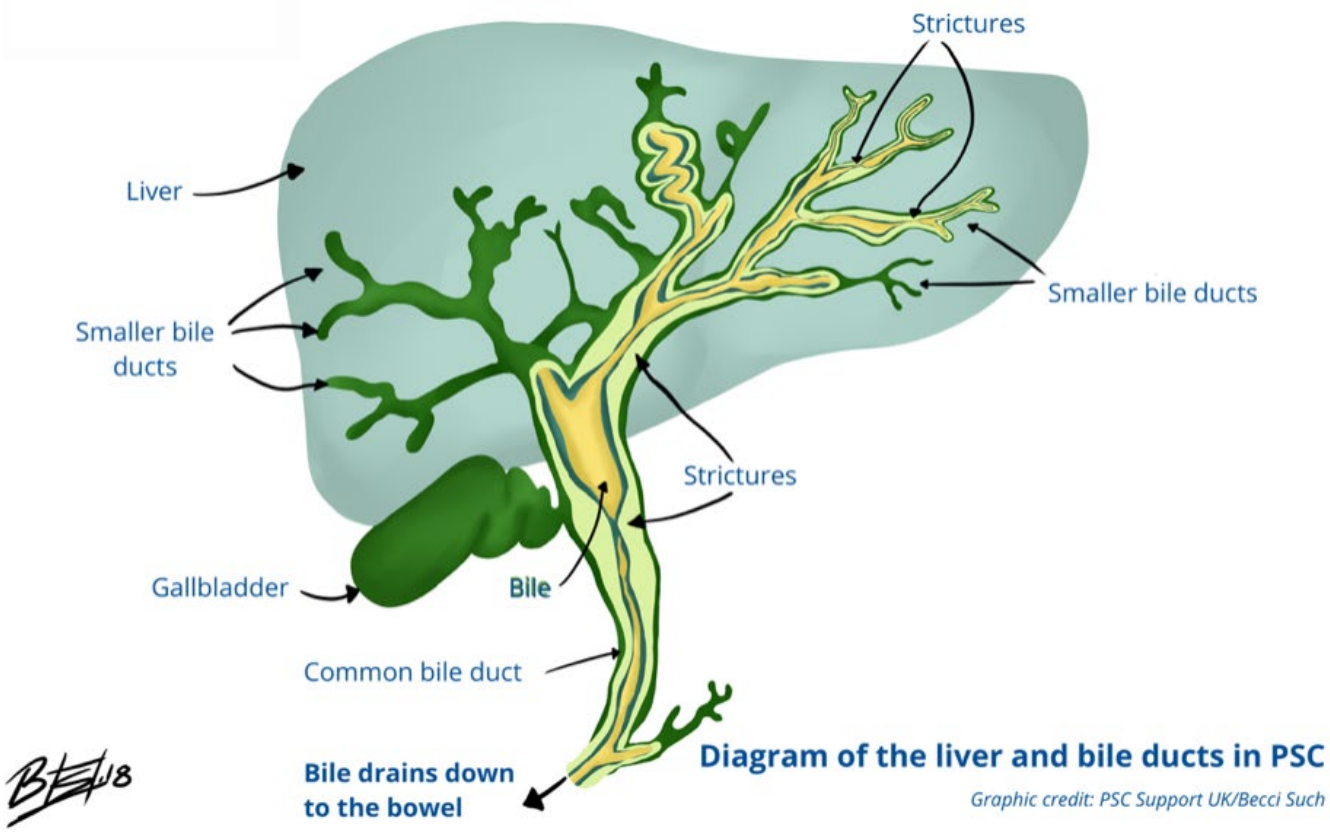


Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Рисунок 1. Діаграма печінки і жовчних проток при ПСХ

Жовчні протоки - це крихітні трубки, якими стікає жовч з печінки в кишківник. Це допомагає думати про жовчні протоки як про систему труб, розташованих як дерево, в якому жовч стікає вниз з найменших жовчних проток у верхній частині (гілочки), вниз через великі жовчні протоки (гілки) і в кінцевому підсумку виходить через стовбур (загальні жовчні протоки).

При ПСХ імунна система «нападає» на жовчні протоки, викликаючи ущільнення і звуження (стриктури) проток. При ПСХ, як у малих, так і у велиихі жовчних протоках можуть розвиватись стриктури, що ускладнює для жовчі стікання.

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Що таке ПСХ?

ПСХ є рідкісним, імуноопосередкованим захворюванням печінки, яке призводить до утворення рубців (склерозування) після запалення в жовчних протоках (холангіт). Це означає, що жовч, яка зазвичай протікає через жовчні протоки в кишківник, не може зливатися належним чином, і вона накопичується в печінці. Це може призвести до інфекції та подальшого пошкодження печінки у деяких людей. Дивись рисунок 1.

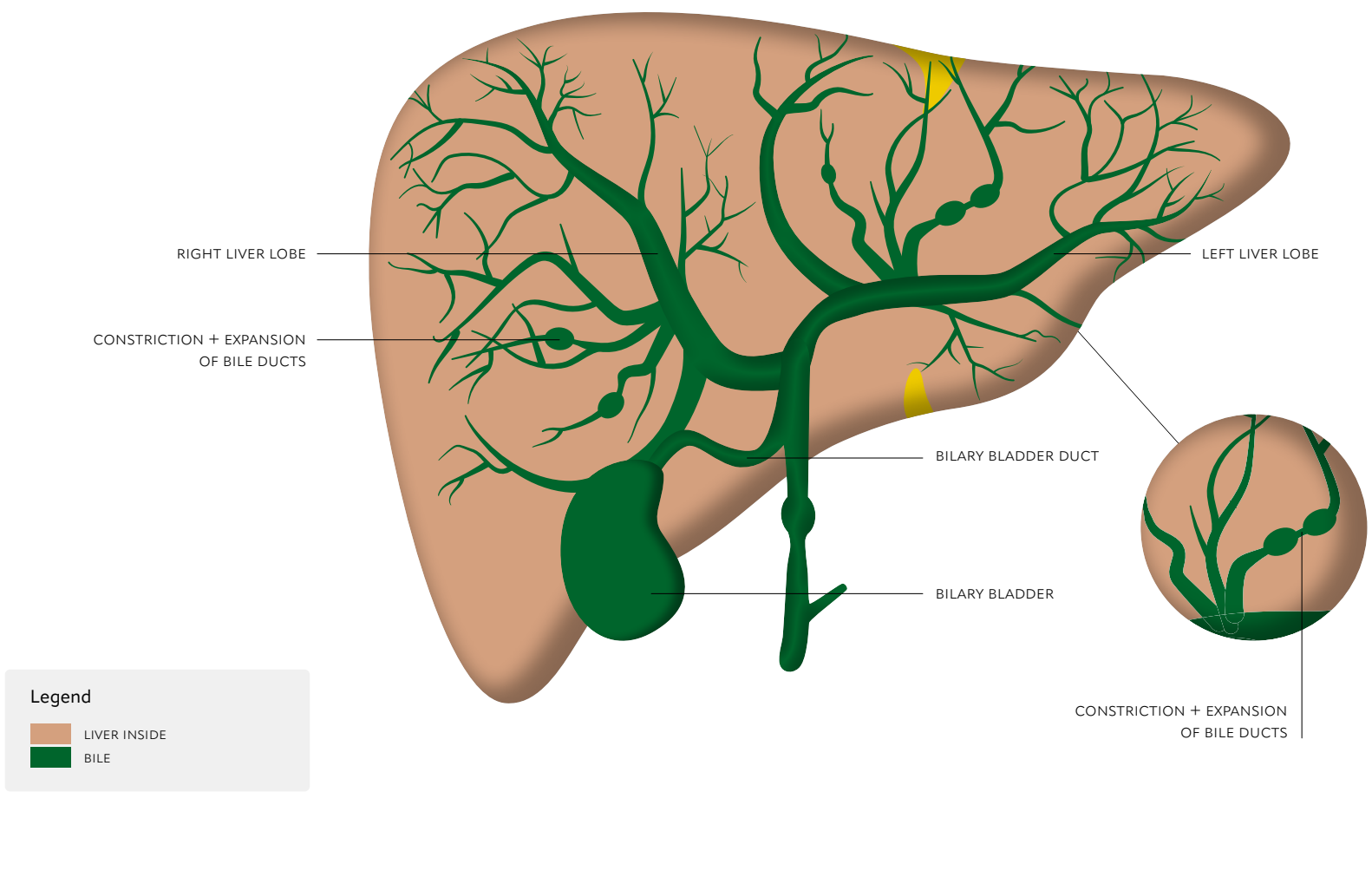


Рисунок 1. Діаграма печінки і жовчних проток при ПСХ

Жовчні протоки - це крихітні трубки, якими стікає жовч з печінки в кишківник. Це допомагає думати про жовчні протоки як про систему труб, розташованих як дерево, в якому жовч стікає вниз з найменших жовчних проток у верхній частині (гілочки), вниз через великі жовчні протоки (гілки) і в кінцевому підсумку виходить через стовбур (загальні жовчні протоки).

При ПСХ імунна система «нападає» на жовчні протоки, викликаючи ущільнення і звуження (стриктури) проток. При ПСХ, як у малих, так і у велиихі жовчних протоках можуть розвиватись стриктури, що ускладнює для жовчі стікання.

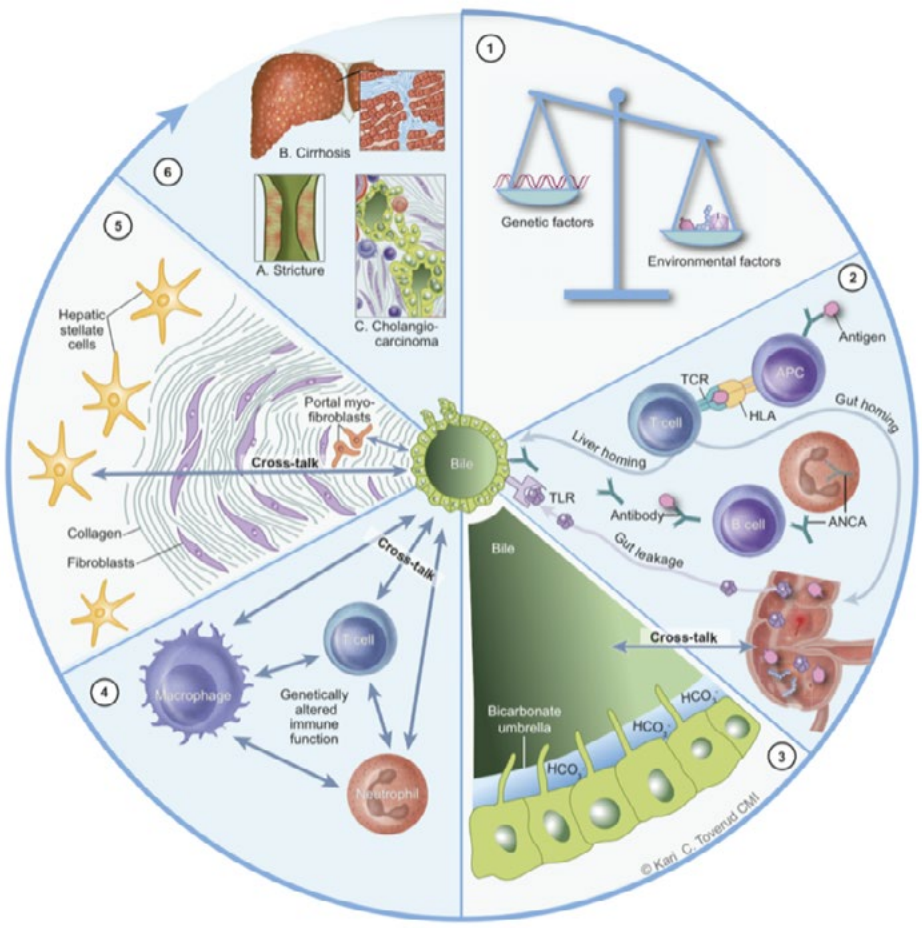
Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Кого уражує?

ПСХ можна діагностувати в будь-якому віці. Найчастіше діагностується у віці від 30 до 50 років, але дітей може також уражувати. Він вражає трохи більше чоловіків, ніж жінок. Більшість людей з ПСХ також мають одне або більше імунно-опосередкованих захворювань, зокрема, запальних захворювань кишечника (ЗЗК).

Чому у мене є ПСХ?

ПСХ є складним, і ще не повністю вивчено, що його викликає. Сучасні дані свідчать про те, що люди з певним генетичним складом можуть бути сприйнятливі до якогось екологічного тригера (поштовху), який змушує їх імунну систему ефективно «нападати» на жовчні протоки. Ми ще не знаємо, що це за тригер, але це можуть бути бактерії або віруси. Дивись малюнок 2.



Малюнок 2. Фактори, що беруть участь у розвитку та прояві ПСХ
1 Генетична схильність та фактори навколишнього середовища
2 Імунні клітини, активовані в кишківнику, з'являються в печінці
3 Втрата захисного механізму від токсичних жовчних компонентів
4 Зміна активності імунної системи призводить до запалення навколо жовчних проток
5 Пошкодження клітин жовчних проток призводить до утворення рубців
6 Ускладнення, такі як стриктури (звуження) жовчних проток, накопичення фібротичної тканини (цироз) і підвищений ризик розвитку раку.

Дякую професору Тому Хеммінгу Карлсену, Університетській лікарні Осло, за дозвіл на відтворення цієї графіки.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Як діагностується ПСХ?

ПСХ може бути важко діагностувати. Діагноз часто приходить несподівано після звичайних аналізів крові для ЗКК, коли припускають пошкодження жовчних проток. В інших випадках люди страждають від втоми або відчувають, як правило, нездужання, або можуть мати ознаки захворювання печінки, такі як свербіж або жовтяниця (пожовтіння очей / шкіри), що потребує дослідження, щоб виявити причину.

Якщо ваш лікар запідозрять ПСХ, вам потрібно буде пройти МРТ-сканування під назвою МРХПГ-сканування. МРХПГ уважно візуалізує ваші жовчні протоки.

Так як МРХПГ показує типовий вигляд для ПСХ, інвазивні тести рідко потрібні. Однак іноді проводиться біопсія, коли підозрюються інші стани, включаючи пов'язаний аутоімунний гепатит. Тільки в рідкісних випадках проводиться ендоскопічна холангіографія (ЕРХПГ), необхідна для встановлення діагнозу.

Що може зробити мій лікар?

Хоча в даний час немає радикального лікування для ПСХ, ваш лікар може допомогти керувати вашими симптомами, використовуючи поточні клінічні рекомендації. Це включає в себе ліки для лікування сверблячки, антибіотики для лікування інфекцій і вітамінні добавки.

Деякі люди з ПСХ приймають урсодезоксихолеву кислоту (УДХК) в низькій дозі (15-20 мг на кг маси тіла в день). УДХК покращує аналізи крові печінки і може допомогти поліпшити потік жовчі, але немає наукових доказів того, що вона затримує прогресування ПСХ.

Люди з ПСХ стикаються з підвищеним ризиком деяких видів раку шлунково-кишкового тракту, таких як рак товстої кишки і рак жовчних проток. Тому повинні постійно перебувати під ретельним наглядом лікаря.

В даний час тестуються нові методи лікування ПСХ. Ваш лікар може поговорити з вами про можливість взяти участь в дослідницьких випробуваннях, щоб отримати доступ до потенційних нових ліків.

Які тести або процедури у мене будуть?

Ультразвукове сканування кожні 6-12 місяців, щоб подивитися на форму вашої печінки, жовчних проток і жовчного міхура.

Колоноскопія при постановці діагнозу для перевірки наявності ЗЗК, навіть якщо у вас немає симптомів. Якщо виявлять ЗЗК, то будуть проводитися щорічні колоноскопії.

Сканування щільності кісткової тканини для перевірки кісток, оскільки ПСХ пов'язаний з підвищеним ризиком розвитку остеопорозу.

Ендоскопічне лікування (ЕРХПГ) іноді може бути використано для фізичного розширення звужених жовчних проток, щоб допомогти жовчному потоку.

Регулярні аналізи крові печінки для контролю ферментів печінки.

FibroScan® щороку (якщо є) з метою візуалізції рубців в печінці.

МРТ-сканування жовчних проток (МРХПГ), якщо є нові або змінилися наявні симптоми, або зміни спостерігаються в інших тестах.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Чи потрібна спеціальна дієта?

Особливої дієти для ПСХ немає. Ми рекомендуємо вам їсти здорову, добре збалансовану їжу. Уникайте добавок без попереднього огляду лікарем.

Чи можна пити алкоголь?

ПСХ не пов'язана з вживанням алкоголю. Однак більшість лікарів припускають, що якщо у вас є ПСХ, ви не повинні вживати алкоголь, так як це може прискорити вже існуючі пошкодження печінки. Вам буде надана консультація щодо алкоголю від вашого лікаря, і вона буде змінюватися в залежності від тяжкості вашого захворювання і загального стану здоров'я.

Чи можна курити?

Наполегливо рекомендується не курити. Куріння цигарок шкідливо для вашого здоров'я, навіть при низькому рівні споживання.

Чи можу я мати сім'ю?

Взагалі кажучи, якщо ваша хвороба печінки не прогресує, ризик ускладнень під час вагітності нічим не відрізняється від такого у здорових людей. Поговоріть зі своїм лікарем, якщо ви плануєте сім'ю, особливо якщо у вас цироз.

Що зі мною станеться?

Важливо пам'ятати, що ПСХ варіюється від пацієнта до пацієнта.

Багато людей з ПСХ продовжують жити нормальним життям. Інші можуть бути уражені такими симптомами, як втома, свербіж і біль у животі, і деякі, але не всі, прогресують до розвитку захворювань печінки. Для цих пацієнтів іноді потрібна трансплантація печінки.

Якщо ви помітили раптові зміни у вашому стані, ви повинні повідомити свого лікаря.

Гострий холангіт

Що таке гострий холангіт?

Гострий холангіт (також званий «бактеріальним холангітом» або «нападом холангіту» або «спалахом холангіту») може виникнути у людей з ПСХ, навіть у тих, у кого в іншому випадку хороша функція печінки. Точна причина невідома, але вважається, що стриктури полегшують колонізацію жовчних проток бактеріями, що призводять до зараження жовчних проток в печінці. Наявність нападу гострого холангіту не означає, що ПСХ прогресує.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Чи є у мене напад холангіту?

Іноді пацієнти з ПСХ стикаються з бактеріальними інфекціями жовчних проток (гострий холангіт), які потребують невідкладної медичної допомоги. Вони можуть бути присутніми з широким спектром симптомів і класичні особливості інфекції можуть бути відсутні. Це означає, що напади холангіту важко розпізнати.

Ознаки і симптоми можуть варіюватися від людини до людини і включати, але не обмежуються ними:

- поява або погіршення болю в правій верхній частині живота
- зниження апетиту / нудота
- поява або погіршення свербіжу (особливо на долонях або підошвах ніг)
- жовтяниця (пожовтіння шкіри та/або білків очей)*
- лихоманка, тремтіння, озноб*
- висока температура*
- потемніння сечі*
- блідий стілець*
- раптова зміна результатів аналізів крові*

* будь-який з цих ознак або симптомів може свідчити про сильний напад холангіту

Чи потрібна мені медична допомога?

Так. Якщо ви думаєте, що у вас є напад холангіту, необхідна термінова медична допомога. Зв'яжіться зі своїм або черговим лікарем для термінової призначення зустрічі у зв'язку з вашою підозрою на напад холангіту (інфекція жовчних проток). Лікування може знадобитися, навіть якщо у вас немає важких ознак і симптомів.

ЯКЩО СУМНІВАЄТЕСЯ, ЗВЕРНІТЬСЯ ЗА МЕДИЧНОЮ ДОПОМОГОЮ

Якщо будь-який з наступних ознак або симптомів важкого холангіту присутні, то рекомендується негайно відвідати місцеве відділення швидкої та невідкладної допомоги:

- раптовий початок жовтяниці
- сильні болі в правій верхній частині живота
- некерована лихоманка (наприклад, не контролюється парацетамолом)
- біль у грудях
- втрата свідомості

Первинний склерозуючий холангіт (ПСХ)

Якщо у вас важкий холангіт, можливо, вам доведеться лікуватися і контролюватися в стаціонарі. Негайне лікування антибіотиками важливо і повинно керуватися лікарем, враховуючи тяжкість захворювання, місцеву стійкість до антибіотиків і потенційні побічні ефекти.

Наступні кроки

Ми рекомендуємо вам переконатися, що ваш лікар дізнається про напад холангіту якомога швидше. Вони будуть враховувати ваші індивідуальні обставини, а в деяких випадках також можуть розглянути МРТ або ендоскопію для дослідження та / або щоб допомогти очистити жовчні протоки.

Вакцинація

Рекомендується вакцинація проти гепатитів A і B (вірусів) і пневмококових інфекцій (бактерій). Ми рекомендуємо вакцинацію проти грипу якомога раніше щоосені.

Як знайти лікаря ПСХ?

ПСХ - це складна умова, яка впливає на кожну людину по-різному. В ідеалі вам допомога повинна надаватися лікарем або мережею лікарні з досвідом або інтересом до ПСХ. ПСХ є рідкісним захворюванням, і не кожен лікар має інтерес або досвід роботи з ПСХ. Тим не менш, деякі лікарні є частиною загальноєвропейської мережі рідкісних захворювань печінки, ERN RARE-LIVER. Це означає, що пацієнти, відмічені в лікарнях мережі, можуть скористатися досвідом фахівців, які працюють в інших лікарнях мережі. Для отримання додаткової інформації про ERN RARE-LIVER, перейдіть за посиланням у верхній частині сторінки.

Дослідження

Ряд потенційних методів лікування ПСХ тестуються в клінічних випробуваннях по всій Європі. Щоб дізнатися більше, і дізнатися, чи ви можете бути придатними для участі, поговоріть зі своїм лікарем або перейдіть до Clinicaltrials.gov і знайдіть 'первинний склерозуючий холангіт'. Тут ви можете переглянути інтерактивну карту, що відображає дослідницькі випробування, які набирають волонтерів.

Дисклеймер

Інформація, надана безкоштовно на нашому сайті, була зібрана в міру наших знань, щоб дати зацікавленим читачам початковий огляд можливих захворювань і варіантів лікування. Вони призначені виключно в інформаційних цілях і ні в якому разі не замінюють персональні консультації, обстеження або діагностику уповноваженими лікарями.