



Svensk förening för
gastroenterologisk
omvårdnad



Svensk
Gastroenterologisk
Förening

MAGTARMFÖRBUNDET

Primär skleroserande kolangit (PSC)

PSC är en sällsynt kronisk autoimmun leversjukdom. En autoimmun sjukdom är ett tillstånd där immunförsvaret angriper din kropp. Vid PSC angriper immunförsvaret gallvägarna och orsakar en kronisk inflammation. Den kroniska inflammationen leder till ärrvävnad och förträngningar i gallvägarna. Det finns olika behandlingsalternativ för att minska symtom, men botande behandling saknas.

SYM TOM

Det är vanligt att PSC upptäcks under utredning av förhöjda leverprover. Symtom kan saknas helt när diagnosen ställs. De vanligaste symtomen är:

- Trötthet
- Klåda
- Gula ögonvitor och hud (gulsot), samt ibland mörk urin.
- Smärta under höger revbensbåge
- Feber

NÄR OCH VAR SKA JAG SÖKA VÅRD?

Kontakta din vårdcentral om du tror att du har symtom som kan bero på leversjukdom. Ring telefonnummer 1177 om du önskar sjukvårdsrådgivning.

Kontakta genast en vårdcentral eller jouröppen mottagning om du har tecken till gulsot och buksmärta. Om det är stängt, sök vård på en akutmottagning.

Om du har diagnosen PSC och märker en förändring i ditt mående bör du kontakta den mottagning du tillhör.

UNDERSÖKNINGAR OCH UTREDNINGAR

Blodprovssvar kan tyda på gallgångsskada och väcka misstanke om PSC. Vid misstanke om PSC går man vidare med en magnetkameraundersökning (MRCP) som avbildar gallvägarna. Om MRCP visar en typisk bild behövs sällan ytterligare utredning. Gallgångsskada kan uppstå som följd av annan sjukdom, behandling eller operation. Ibland görs en leverbiopsi (vävnadsprov från levern) för att fastställa diagnosen och utesluta andra leversjukdomar.

Det finns inga specifika blodprover som talar om att du har PSC, utan är en sammantagen bedömning utifrån blodprover, röntgenundersökningar och eventuella symtom.

BEHANDLINGAR

PSC är en sällsynt sjukdom och inte alla läkare har erfarenhet av att behandla PSC. Du bör behandlas av en specialisläkare med erfarenhet av att behandla PSC.

Det finns för närvarande inga läkemedel som kan bota eller förhindra PSC, men din läkare kan hjälpa till att lindra eventuella symptom som PSC ger, till exempel behandling för att minska klåda och antibiotika för infektioner. Vid svår PSC kan levertransplantation bli aktuell.

Ibland ges medicinering med Ursodoxycholsyra (UDCA) som kan bidra till förbättrade leverprover och att förbättra gallflödet. Det finns dock inga vetenskapliga bevis för att UDCA fördröjer progressionen av PSC.

Vid tecken till mer uttalad påverkan (förträngning) av gallgångarna genomförs ibland en endoskopisk undersökning som kallas för ERCP (endoskopisk cholangiografi). Undersökningen utförs med ett böjligt endoskop som förs ner genom munnen, matstrupen och magsäcken till tolvfingertarmen. I tolvfingertarmen mynnar gallvägarna och bukspottkörtelgången. Efter att ha sprutat kontrastmedel genom öppningen kan man med en röntgenundersökning kartlägga gallvägarna, vidga förträngningen och ibland lägga in ett litet rör (stent) i gallgången.

Du kommer att följas med regelbunden provtagning och ultraljudsundersökning eller magnetkamera var 6-12 månad. Man kan också följa sjukdomsförloppet med elastografi (mätning av leverstelhet). Dessa regelbundna undersökningar syftar till att upptäcka eventuella förändringar i sjukdomen.

Koloskopi (undersökning av tjocktarmen) görs alltid i samband med diagnos av PSC, även om du inte har några symptom som vid tarmsjukdom. Detta för att PSC är vanligt hos patienter med inflammatoriska tarmsjukdomar (IBD) och kan förekomma även vid frånvaro av symptom. Därefter genomförs kontroll var 5:e år. Om du har IBD och PSC ska du genomgå koloskopi årligen.

Bentäthetsmätning genomförs för att kontrollera ditt skelett, då PSC kan öka risken för benskörhet.

Vaccination mot hepatit A och B och pneumokocker rekommenderas samt vaccination mot influensa varje höst.

ATT LEVA MED

Att få besked om en kronisk diagnos som PSC kan vara svårt och skapa oro och ovisshet. Prata gärna med läkare eller sjuksköterska på den klinik du tillhör om du känner oro eller har frågor. Det finns möjlighet att få kontakt med kurator om du önskar.

Sjukdomsförloppet vid PSC varierar från person till person och kan vara skiftande och oförutsägbart. Många kan fortsätta leva ett vanligt liv, medan andra får symptom som påverkar livskvaliteten och vardagen.

Det finns inga specifika kostråd som lindrar inflammationen vid PSC. Rekommendationen är att äta en hälsosam och balanserad kost. Personer med PSC bör avstå från alkohol, eftersom alkohol kan påskynda leverskada.

VAD HÄNDER I KROPPEN

Galla bildas i levern och därifrån transporteras den via gallgångarna till gallblåsan och vidare till tolvfingertarmen. Galla behövs för att fett ska kunna brytas ned och tas upp i tarmen.

PSC är en kronisk autoimmun leversjukdom. En autoimmun sjukdom är ett tillstånd där immunförsvaret angriper din kropp. Vid PSC angriper immunförsvaret gallvägarna och orsakar en kronisk inflammation. Den kroniska inflammationen leder till ärrvävnad och förträngningar i gallvägarna, vilket gör att gallflödet hindras.

VAD BEROR SJUKDOMEN PÅ

Orsaken till PSC är inte känd. Mycket talar för att personer med en viss genetisk sammansättning kan vara känsliga för någon typ av miljöfaktor som triggar igång sjukdomen och leder till att immunsystemet angriper gallvägarna. Kronisk inflammation i tarmen (vid samtidig inflammatorisk tarmsjukdom) anses driva utvecklingen PSC.

De flesta som drabbas av PSC har inflammatorisk tarmsjukdom. Sjukdomen kan uppstå i alla åldrar, men diagnosen ställs vanligtvis hos unga. Män drabbas i större utsträckning än kvinnor.

GRAVIDITET OCH AMNING

Rådgör med din läkare om du är eller planerat att bli gravid. PSC påverkar inte förmågan att få barn varken hos män eller kvinnor. Det finns heller inga bevis för att PSC påverkar kvinnans fertilitet eller att graviditeter skulle ha en negativ inverkan på PSC.

Kombinerade hormonella preventivmedel anses säkert att använda vid PSC.

Kvinnor med svår PSC med leverskada som följd har en ökad risk för att drabbas av graviditetskomplikationer. Om du har PSC med levercirros (även kallad skrumplever), så tala med din läkare om du planerar att bli gravid.

Medicinering med UDCA och kolestyramin är säkert att använda under både graviditet och amning.

KOMPLIKATIONER

Akut kolangit kan förekomma hos personer med PSC oberoende av grad av leverfunktion. Kolangit är en bakteriell infektion i gallvägarna som kräver sjukvård. Symtomen är inte alltid så lätta att känna igen och ibland saknas tydliga tecken på infektion såsom feber. Behandling med antibiotika kan krävas även om du inte har svåra symtom.

Du bör uppsöka vård om du drabbas av:

- ny eller förvärrad smärta i högra delen av buken
- frossa och / eller feber
- ny eller förvärrad klåda (ffa handflator och fotsulor)
- gulsot
- mörkfärgad urin
- ljus avföring

Vid svår kolangit kan du behöva behandlas och övervakas på sjukhus. Informera din behandlande läkare snarast efter en kolangitattack. Du kan behöva genomföra utredning med MRCP och ibland behöver man också genomföra ERCP för att undersöka och rensa gallgångarna.

En del personer med PSC utvecklar avancerad leversjukdom och levercirros. I vissa fall kan levertransplantation bli aktuellt.

Personer med PSC löper en ökad risk för vissa cancerformer i magtarmkanalen, såsom tjocktarmscancer och gallgångscancer. Därför genomgår du regelbunden uppföljning av prover, undersökningar och symtom.