

PSC en PBC

Maag-Darm-Levercentrum



Beter voor elkaar

Wat is PSC?

Primaire Sclerosende Cholangitis is een ziekte waarbij de galwegen binnen en buiten de lever ontstoken zijn. Bij een gewone galwegontsteking of cholangitis is er een ontsteking van een grote galweg buiten de lever. Deze ontstaat meestal door een verstopping met een galsteen of een gezwel.

Bij Primaire Scleroserende Cholangitis zijn er meerdere galwegen ontstoken, zowel de grote galwegen buiten als de kleine galwegen binnen de lever. Scleroserend wil zeggen dat er sprake is van uitbreiding van de vernauwing in de lever. Door deze vernauwinge ontstaan ontstekingen van de galwegen wat soms leidt tot verstopping. Als galwegen helemaal verstopt raken ontstaat galstuwning (cholestase) in de lever. De afvalstoffen die in de galvloeistof zitten, gaan ophopen in de lever waardoor er leverschade ontstaat. Uiteindelijk kan levercirrose optreden.

PSC komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen en kan op elke leeftijd voorkomen, met een piek rond het 40ste levensjaar. Ook kinderen kunnen PSC krijgen.

Oorzaak

De oorzaak van PSC is niet bekend. Het is wel duidelijk dat de ontsteking niet het gevolg is van een infectie met een bacterie. Het vermoeden bestaat dat PSC een auto-immuunziekte is. Een auto-immuunziekte is een ziekte van het eigen immuunsysteem (afweersysteem). Het immuunsysteem maakt antistoffen aan tegen lichaamseigen cellen, in dit geval tegen het weefsel van de galwegen. PSC komt vaker voor bij mensen met een chronische darmontsteking (colitis ulcerosa) en/of auto-immuun hepatitis.

Vroege klachten

In het begin geeft deze ziekte niet of nauwelijks klachten. Wanneer er ontstekingen in de galwegen ontstaan, kan de galvloeistof niet meer doorstromen. Dit wordt ook wel galstuwning genoemd. Door galstuwning en/of ontstekingen in de galwegen kunnen onderstaande klachten ontstaan:

- Moeheid
- Jeuk
- Geelzucht
- Koortsaanvallen
- Pijn in de rechterbovenbuik

Latere klachten

Als de ziekte verder gevorderd is, kunnen de volgende symptomen optreden:

- Vetdiarree: Door een tekort aan galvloeistof in de dunne darm kunnen problemen ontstaan met de vetvertering. Hierdoor kan u last krijgen van vetdiarree.
- ascitis/slokdarmspataderen: doordat het bloed niet goed kan doorstromen door de lever, kan er overdruk ontstaan (portale hypertensie). hierdoor kunnen onder andere ascitis (vocht in de buik) en spataderen ontstaan met opgeven van bloed of zwarte ontlasting.
- osteoporose: vanwege een chronisch tekort aan vitamine D en calcium kan er botontkalking ontstaan met o.a pijnklachten in het bewegingsapparaat
- hepatische encefalopathie: (omkeerbaar) syndroom van neurologische symptomen dat voorkomt bij patiënten met (acuut) leverfalen. De belangrijkste symptomen zijn: hoofdpijn, gedragsveranderingen, verwardheid, motorische verschijnselen .

Behandelingen met medicijnen

Er is geen goede behandeling bij Primaire Scleroserende Cholangitis. Het medicijn ursodesoxycholzuur lijkt een goed effect te hebben op het ziektebeloop. Ursodesoxycholzuur is een galzuur dat van nature ook in de galvloeistof voorkomt en dat geen leverschade veroorzaakt. Het medicijn vertraagt het ziekteproces en zorgt voor een gedeeltelijke verbetering van de leverfuncties. De behandeling bestaat verder uit het bestrijden van de klachten. Zo zijn er medicijnen die de jeuk verlichten en voedingssupplementen om vitaminetekorten te voorkomen of te behandelen.

Behandelingen zonder medicijnen

- endoscopische behandeling van een stenose (vernaauwing) via een ERCP
- levertransplantatie

Erfelijkheid en zwangerschap

We weten niet wat de oorzaak van primaire scleroserende cholangitis is. Waarschijnlijk zijn er verschillende oorzaken die er voor zorgen dat iemand de ziekte krijgt. Misschien hebben bijvoorbeeld erfelijke aanleg, andere ziektes en de afweer invloed. Komt PSC in de familie voor? Dan hebben familieleden, vergeleken met mensen bij wie de ziekte niet in de familie voorkomt, ongeveer 10 keer meer kans om ook PSC te krijgen.

Vrouwen met PSC die zwanger willen worden, wordt aangeraden dit met de arts te bespreken.

Over PSC in combinatie met een zwangerschap is er weinig bekend. Uit verschillende onderzoeken komt naar voren dat er geen extra achteruitgang in de leverwaardes is te verwachten tijdens of vlak na de zwangerschap. Vrouwen met PSC en zwangerschap worden tijdens deze periode goed in de gaten gehouden met bloedonderzoeken.

WAT IS PBC?

De afkorting PBC staat voor Primaire Biliaire Cholangitis. Bij PBC gaat het om een aandoening van de kleine galwegen in de lever. Deze raken ontstoken en daardoor beschadigd en kunnen uiteindelijk verdwijnen. De galwegafwijkingen leiden tot galstuwung; wanneer deze galstuwung ernstige vormen aanneemt, ontstaat geelzucht. Als de ziekte wordt vastgesteld is er niet altijd sprake van levercirrose (littekenvorming). De ziekte kan heel traag verlopen. Bij een deel van de patiënten zal ook nooit cirrose ontstaan. Er bestaat een klaine kans op levercelkanker

Symptomen en therapie is hetzelfde als PSC

Tot slot

Als u na het lezen van deze informatie nog vragen heeft, kunt u via mail of telefoon contact opnemen met de MDL-verpleegkundige

Lenny de Jong

Van maandag tot donderdag tussen 10.30–11.30 uur

T: 0101–2975063

E: lw.de.jong@ikazia.nl

Conny Nuis

maan-,dins-,donder- en vrijdag tussen 09.00–10.00 uur

T: 010–2975958

E: c.nuis@ikazia.nl

Bij het gebruik van een email: **altijd** uw geboortedatum vermelding. Indien geen vermelding, geen reactie via de mail

Zorgportaal:

u kunt via **mijnikazia.nl** inloggen met uw digiD in uw elektronische dossier; u heeft dan inzage in j\u uw afspraken, uitslagen, correspondentie

Bij dringende vragen en/of problemen buiten deze tijd kunt u contact opnemen met het MDL-centrum

T: 010–2975374: bereikbaar maandag t/m vrijdag van 08.15 uur tot 16.15 uur

Relevante websites

1. PSC Patiens Europe: www.pscpatienteurope.org
2. besloten facebookgroepen voor lotgenoten: www.facebook/groups/psc
3. Nederlandse leverpatienten vereniging: www.leverpatientenvereniging.nl
4. Maag Lever Darm stichting: www.mlds.nl
5. Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patientenorganisaties (VSOP): www.vsop.nl



Let op: In deze folder staat informatie die belangrijk is voor u. Heeft u moeite met de Nederlandse taal? Lees deze folder dan samen met iemand die de informatie voor u vertaalt of uitlegt.

Please note: This leaflet contains information that is important for you. If you have trouble understanding the Dutch language, you should read this leaflet together with someone who can explain the information or translate it for you.

Dikkat: Bu broşür sizin için önemli bilgiler içerir. Hollandaca okumakta zorlanıyor musunuz? O zaman broşürü bilgileri sizin için çeviren ya da açıklayan biriyle okuyun.

Uwaga: Ta ulotka zawiera ważne dla Ciebie informacje. Masz trudności ze zrozumieniem języka holenderskiego? Przeczytaj tę ulotkę razem z kimś, kto przetłumaczy jej treść lub będzie w stanie wyjaśnić zawarte w niej informacje.

انتبه: هناك معلومات مهمة بالنسبة لك في هذا المنشور. هل تواجه صعوبة في اللغة الهولندية؟ اقرأ إذن هذا المنشور مع شخص آخر يترجم أو يشرح لك المعلومات.