

# Patientenwegweiser für Primäre Sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Merkmale für die Diagnose

### Frühe Symptome

- Müdigkeit, Erschöpfung (Fatigue), trotz ausreichendem Schlaf
- Juckreiz (Pruritus), v.a. Arme, Beine, Rücken
- Ikterus (Gelbfärbung der Haut oder Augen)
- Wiederholte Episoden von Fieber und Schmerzen im rechten Oberbauch

### Mögliche Symptome bei fortschreitender Krankheit

- Nachtschweiss
- Vergrösserte Leber und Milz
- Gewichtsverlust
- In späten Stadien bereits Entwicklung einer Leberzirrhose

### Biomarker

- Reduzierter oder blockierter Gallenfluss
- Entzündung der inneren und äusseren Gallengänge
- Autoantikörper im Blut (AMA, SMA, ANCA)
- Oft alkalische Phosphatase, Gamma-GT erhöht
- 60-80% der Fälle mit entzündlicher Darmerkrankung (Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa)

Erfolgt die Diagnose vor dem Auftreten von Symptomen, zum Beispiel aufgrund von erhöhten Leberwerten in Verbindung mit einer entzündlichen Darmerkrankung (in bis zu 50%), so kann es mehrere Jahre dauern, bis sich die Krankheit bemerkbar macht. Leider gibt es keine verlässlichen Aussagen darüber, wie schnell oder langsam die Krankheit fortschreiten wird, der Verlauf ist sehr individuell.

## Weiterführende Untersuchungen

- Ultraschall der Leber
- EMRCP (typischerweise Strikturen und Dilatationen sichtbar)
- Elastographie (Fibroscan): erhöhte Werte deuten auf eine mögliche Fibrosierung der Leber hin
- Leberpunktion zum Ausschluss von anderen chronisch sklerosierenden Gallenwegerkrankungen
- Abklärung Overlap mit AIH (Autoimmuner Hepatitis)
- Koloskopie

## Standardtherapie

- Ursodeoxycholsäure (UDCA) 13-23 mg/kg/Tag
- Kortison bei Overlap mit AIH

UDCA: Verbesserung der Blutwerte (insbesondere alkalische Phosphatase), kein signifikanter Vorteil für das transplantationsfreie Überleben oder Verbesserung der Symptome Pruritus und Fatigue. Leichte Absenkung des Risikos für die Entwicklung kolorektaler Dysplasien bei Patienten mit CED

## Begleittherapie

- Regelmässige (jährliche) Kontrolle des Verlaufs durch Fibroscan und MRCP, halbjährliche Blutkontrollen
- Bei involvierter Darmerkrankung: jährliche Koloskopie, individuelle Behandlung der Darmerkrankung
- Vitamin D Substitution
- Regelmässiges Screening auf Gallenblasenkrebs und Cholangiokarzinom

## Fakten

- PSC ist eine seltene Krankheit. Weltweit sind etwa 16 pro 100'000 Menschen betroffen, dreimal häufiger betrifft es Männer.
- Der Verlauf der PSC ist nicht vorhersehbar.
- Die Zeitdauer von Diagnosestellung bis zur Lebertransplantation beträgt um die 20 Jahre.
- Bis zu 70 % der Patienten sind nach einer Transplantation geheilt.
- Etwa 80% der Patienten haben eine Begleiterkrankung wie Morbus Crohn oder Colitis Ulcerosa

## Beim Fortschreiten der Krankheit

- Medikamente gegen Juckreiz
- Betroffene Gallengänge interventionell mittels ERCP weiten
- Im Endstadium bei fortgeschrittener Leberzirrhose ist eine Lebertransplantation oft die einzige Therapieoption

## Forschung

Derzeit ist in der Schweiz keine weitere Therapie zugelassen. In anderen Ländern werden folgende Substanzen teilweise off-label eingesetzt:

- Fenofibrate (laufende Studien)
- Vancomycin (laufende Studien)
- Fäkale Mikrobiota-Transplantation (laufende Studien, teilweise in Verbindung mit Vancomycin)