



DCCV e.V.
Deutsche Morbus Crohn /
Colitis ulcerosa Vereinigung

Primär Sklerosierende Cholangitis – PSC

Einige Antworten auf viele Fragen



Arbeitskreis PSC

Vorwort	4
Das Wichtigste in Kürze	6
Wie ist der „Normalzustand“ beim Gesunden?	8
PSC – Was ist das für eine Krankheit?	9
Wie häufig tritt die PSC auf und wer ist davon betroffen?	9
Kinder und Jugendliche mit PSC	10
Welche Symptome macht die PSC?	11
Wie wird die Diagnose einer PSC gestellt?	12
Welche Untersuchungen sind im weiteren Krankheitsverlauf erforderlich?	21
Wie wird die PSC behandelt?	22
Medikamentöse Therapie	22
Komplementäre Therapien	23
Endoskopische Therapie	25

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Die Personenbezeichnungen gelten in der Regel gleichermaßen für beiderlei Geschlecht.

Lebertransplantation (LTX)	27
Welche Komplikationen können im weiteren Krankheitsverlauf auftreten?	29
Wie lassen sich einige der besonderen Problemlagen bei der PSC handhaben?	30
Wiederauftreten einer PSC nach der Lebertransplantation (PSC Rezidiv)	33
Impfungen	35
Fruchtbarkeit (Fertilität) und Schwangerschaft	36
Lebensqualität	37
Glossar	39
Einverständnis für den PSC-Verteiler	45
Kontakt zum Arbeitskreis PSC	47

Liebe PSC-Betroffene,
liebe Angehörige, liebe Interessierte,

wenn zum ersten Mal der Verdacht auf eine Primär Sklerosierende Cholangitis – kurz: PSC – geäußert wird, ist das oft wie ein Schlag.

Denn vielen Betroffenen ging es zuvor gar nicht so schlecht. Vielleicht haben sie von der Erkrankung überhaupt nichts bemerkt und waren aus einem ganz anderen Grund beim Arzt. Oder sie hatten ein merkwürdiges Druckgefühl im Oberbauch, vielleicht ein paar Bauchschmerzen, nichts weswegen sie sich größere Sorgen gemacht hätten.

Dann wurden erhöhte Leberwerte festgestellt. Aber für die kann es ja viele Ursachen geben. Nicht nur unterschiedliche Erkrankungen, sondern auch Nebenwirkungen von Medikamenten oder ein kurz zurückliegender Alkoholkonsum können dabei eine Rolle spielen. Damit gehen die Untersuchungen erst richtig los. Und bis zur Diagnose PSC kann noch eine ganze Weile vergehen.

Wenn dann der Begriff PSC fällt, schießen die Gedanken durch den Kopf: Oh Schreck! Was bedeutet das jetzt? Wie schreitet die Krankheit fort? Wie kann sie das Leben beeinflussen? Wird vielleicht sogar bald eine Lebertransplantation nötig?

Fragen über Fragen! Auf einige davon wollen wir mit dieser Broschüre eine erste Antwort geben. Denn wir als Betroffene denken, dass es wichtig ist, dass man von Anfang an einen Überblick hat, was auf einen zukommen kann und worauf man achten sollte.

Bei der Zusammenstellung dieser Broschüre haben wir darauf geachtet, dass sie auch die wesentlichen Empfehlungen aus der Leitlinie „Autoimmune Lebererkrankungen“ (AWMF-Register-Nr. 021-027) aufgreift und somit wissenschaftlich fundiert ist; auch Zusammenfassungen von Studienergebnissen wurden aus dieser Leitlinie übernommen.

Im Anschluss hat Dr. med. Tobias J. Weismüller (Universitätsklinikum Bonn) diese Broschüre kritisch durchgesehen, mit Blick auf medizinische Aspekte optimiert und textlich sowie durch Abbildungen ergänzt. Bei der Entstehung der Leitlinie hatte Dr. Weismüller zusammen mit Prof. Dr. med. Daniel Gotthardt (Universitätsklinikum Heidelberg) die Arbeitsgruppe „Primär Sklerosierende Cholangitis“ geleitet und war somit bestens mit dem ermittelten aktuellen Wissensstand zu der Erkrankung und mit Expertenmeinungen zu ihrer Diagnosestellung und Behandlung vertraut. Für dieses Engagement und die Unterstützung der Entwicklung dieser Broschüre sind wir sehr dankbar!

Wenn Sie beim Lesen merken, dass es Ihnen zuviel wird, machen Sie erst einmal eine Pause und beschäftigen sich mit etwas anderem, das Ihnen gefällt. Und wenn Fragen offen bleiben oder Sie nach dem Lesen einfach mit jemandem reden möchten, finden Sie Kontaktdaten zu uns hinten im Heft.

Noch ein paar Worte zur Transplantation: Die Lebertransplantation steht als letzte Hilfe zur Verfügung. Sie ist aber nicht das Ende, sondern eine Chance – eine sehr gute Chance – auf einen neuen Lebensabschnitt mit hoher Lebensqualität.

Und darum ist es auch unser Anliegen, das Wissen und Verständnis für Organspende zu erhöhen und weitere Menschen dafür zu gewinnen, einen Organspendeausweis auszufüllen. So können Sie dazu beitragen, Leben zu retten – nicht nur das von PSC-Betroffenen.

**Thomas, Barbara, Susanne, Frank
Andreas, Karsten und Peter
für den Arbeitskreis PSC
der DCCV e.V.**

Das Wichtigste in Kürze

1. Geben Sie sich und Ihr bisheriges Leben nicht voreilig auf! Die Diagnose PSC ist kein Todesurteil. Im Regelfall handelt es sich um eine Erkrankung, die nur langsam fortschreitet und mit der man ggf. über Jahrzehnte weiterlebt. Niemand kann einem genau sagen, wie der Verlauf im Einzelfall sein wird und wie er sich positiv beeinflussen lässt. Es gibt keine spezielle PSC-Diät. Lediglich auf Alkohol sollte man verzichten und noch die nachfolgenden Punkte berücksichtigen.
2. Nehmen Sie die PSC so ernst, sich in gute ärztliche Hände zu begeben! Dazu gehört die Anbindung an ein universitäres Zentrum, in dem es Mediziner gibt, die mit der seltenen Erkrankung PSC Erfahrung haben. An Unikliniken finden sich zumeist Leberambulanzen, in denen man ambulante Termine vereinbaren kann. Dort ist eine gut fundierte Diagnosestellung ebenso möglich wie die Begleitung der Erkrankung mit entsprechenden Untersuchungen im weiteren Verlauf.
3. Nehmen Sie die empfohlenen Überwachungs- und Kontrolluntersuchungen wahr! Soweit Sie an ein universitäres Zentrum angebunden sind, werden Ihre dortigen Ansprechpartner auch darauf achten, die Entzündungswerte zu beobachten, die Leber regelmäßig im Bild anzuschauen und Untersuchungen der Krebsfrüherkennung durchzuführen. Trotzdem ist es sinnvoll, die wichtigsten Empfehlungen hierzu auch selber zu kennen. Dazu gehören entsprechend der deutschen Leitlinie zu autoimmunen Lebererkrankungen aus dem Jahr 2017 bei einer stabilen Gesundheitssituation eine Kontrolle der Blutwerte alle 3–6 Monate, ein Ultraschall der Leber alle 6–12 Monate und eine Darmspiegelung jährlich. Auch eine MRT-Untersuchung (Kernspin) der Leber kann zur Kontrolle alle 1–2 Jahre durchgeführt werden. Sofern sich Krankheitssymptome verschlimmern oder neue Beschwerden auftreten, sollten Untersuchungen auch in kürzeren Abständen und ggf. weitere Untersuchungen

durchgeführt werden. Dazu gehört insbesondere auch die ERCP, bei der verengte Gallengänge geweitet und aus auffälligen Engstellen Gewebeproben entnommen werden können.

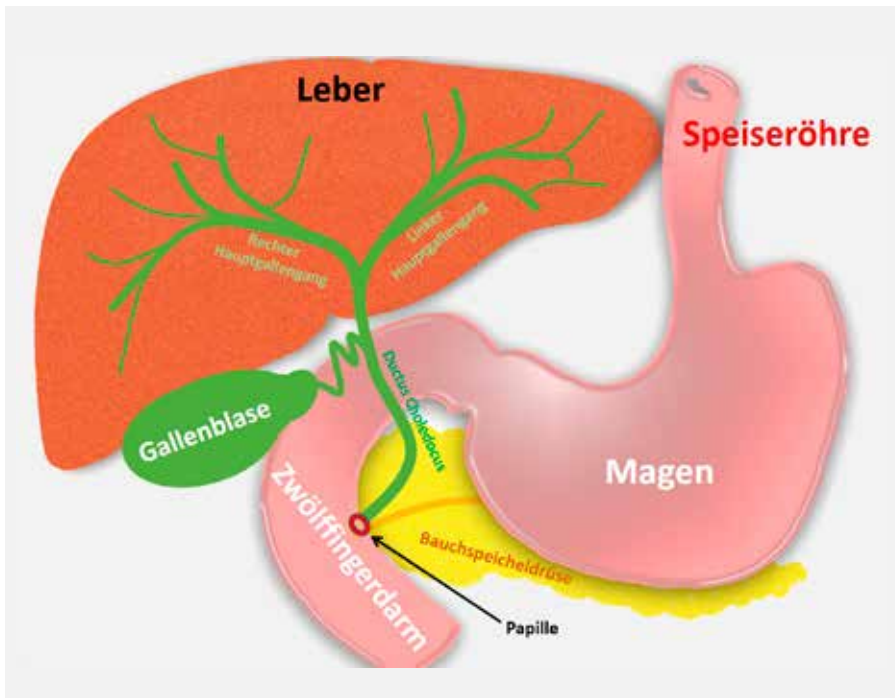
4. Lassen Sie sich von dem Gedanken an eine mögliche Transplantation nicht verrückt machen! Eine Transplantation ist zweifellos eine große Operation, nach der man eine längere Zeit braucht, um wieder auf die Beine zu kommen, nach der man dauerhaft Medikamente einnehmen und weitere regelmäßige Untersuchungen wahrnehmen muss und nach der man bestimmte

Empfehlungen zur Lebensweise beherzigen sollte. Aber eine Transplantation ist nicht das Ende, sondern der Beginn eines neuen Lebensabschnitts, in dem die Lebensqualität in der Regel wieder deutlich höher ist als unmittelbar vor der Transplantation. Es kann hilfreich sein, andere Transplantierte kennenzulernen, von ihren Erfahrungen zu hören und ihnen Fragen zu stellen. Gerne vermitteln wir Ihnen auch innerhalb unseres Arbeitskreises PSC ein solches Gespräch. Unsere Kontaktdaten finden Sie hinten in dieser Broschüre.

Wie ist der „Normalzustand“ beim Gesunden? _____

Die Leber produziert ständig Gallenflüssigkeit, die in kleinen Gängen (Gallenkapillaren) gesammelt wird, die zum gemeinsamen Lebergang (Ductus hepaticus communis) zusammenkommen. Der Lebergang vereinigt sich mit dem Gallenblasengang (Ductus cysticus) zum Gallengang (Ductus choledochus). Über den Gallenblasengang gelangt die Galle in die Gallenblase. Dort wird die Galle gesammelt und durch Wasserentzug eingedickt. Durch das Zusammenziehen der Gallenblase, z.B. nach einer fettreichen Mahlzeit, wird die Gallenflüssig-

keit in den Zwölffingerdarm gepresst. Die Galle spielt dort eine wichtige Rolle bei der Fettverdauung, die hauptsächlich darin besteht, dass sie das mit der Nahrung aufgenommene Fett emulgiert (fein verteilt) und dadurch erst den Aufschluss und die anschließende Aufnahme der Fette ermöglicht. Diese Funktion ist auch für die Aufnahme fettlöslicher Vitamine (A, D, E und K) von entscheidender Bedeutung, so dass Erkrankungen an den Gallenwegen häufig zu einem entsprechenden Vitaminmangel führen.



PSC – Was ist das für eine Krankheit? _____

Bei der PSC handelt es sich um eine chronische Entzündung der Gallengänge innerhalb (intrahepatisch) und/oder außerhalb (extrahepatisch) der Leber. Sieht man sich Untersuchungsbilder (MRCP- oder ERCP-Bilder, Begriffe siehe unten) der Gallengänge von PSC-Erkrankten an, so fallen die typischen Einengungen (Stenosen) der Gallengänge auf, die sich mit sackartigen Erweiterungen abwechseln. Man spricht von perlchnurartigen Veränderungen. Die Stenosen sind durch die Entzündung bedingt, die Erweiterungen durch die Stauung der Gallenflüssigkeit an solchen Stenosen. Die Stauung der Gallenflüssigkeit in der Leber ist die Ursache für die weiteren Krankheitssymptome, da die Gallenflüssigkeit auf die Leberzellen giftig (toxisch) wirkt.

Die genaue Krankheitsentstehung der PSC ist wissenschaftlich noch nicht geklärt. Man geht davon aus, dass genetische und Umweltfaktoren gemeinsam dazu führen, dass eine fehlgeleitete Reaktion des körpereigenen Abwehrsystems (Immunsystem) ausgelöst wird. Dadurch greifen die Abwehrzellen die Gallenwege an, wodurch es zu der Gallenwegsentzündung kommt. Es handelt sich also um eine sogenannte Autoimmunerkrankung. Hinzu kommt vor allem in späteren Stadien oft zusätzlich eine Gallenwegsinfektion (eitrige Cholangitis), da sich in den gestauten Gangabschnitten Bakterien und/oder Pilze leicht ansiedeln und vermehren können. PSC ist bis heute leider nicht heilbar.

Wie häufig tritt die PSC auf und wer ist davon betroffen? _____

Die PSC tritt bei bis zu 10 von 100.000 Einwohnern auf, wobei es für Deutschland keine genauen Daten gibt. Damit ist die PSC eine sehr seltene Erkrankung. Über 60 Prozent der PSC-Erkrankten sind Männer; Frauen sind also etwas seltener betroffen.

60–80 Prozent der PSC-Erkrankten haben gleichzeitig auch eine chronisch entzündliche Darmerkrankung (CED). Umgekehrt haben 2,4 Prozent bis 7,5 Prozent der Menschen mit einer Colitis ulcerosa auch eine PSC; bei Morbus Crohn sind es

1,2 Prozent bis 3,4 Prozent der Patienten. Die CED kann sich vor oder nach der PSC zeigen; es gibt keine feste Reihenfolge der Krankheitsentstehung und -entwicklung, und auch die Aktivität der einen Erkrankung hängt nicht erkennbar von der Aktivität der anderen ab.

Die PSC tritt in der Mehrzahl der Fälle zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr auf, kann aber auch bei Kindern vor dem zehnten Lebensjahr und bei Menschen im Alter von mehr als 70 Jahren diagnostiziert werden.

Kinder und Jugendliche mit PSC

Kinder und Jugendliche mit einer PSC sind häufig beschwerdefrei (20 Prozent) oder zeigen unspezifische Zeichen einer Lebererkrankung wie Bauchschmerzen, Gelbsucht, eine vergrößerte Leber oder eine vergrößerte Milz. Andere Symptome wie Juckreiz oder Müdigkeit treten in der Regel erst in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium auf.

Bei Kindern und Jugendlichen können darüber hinaus ein vermindertes Wachstum, ein fehlender Pubertätsbeginn oder eine verzögerte Pubertätsentwicklung Hinweise auf eine PSC sein.

Eine PSC tritt häufiger bei Jungen (62 Prozent) als bei Mädchen auf. Das durchschnittliche Alter bei der Diagnosestellung liegt zwischen 7 und 15 Jahren. Es gibt eine familiäre Häufung: Erstgradig Verwandte von PSC-Erkrankten haben ein 4-fach erhöhtes Erkrankungsrisiko, welches aber, verglichen mit dem Risiko, an vielen anderen Krankheiten zu erkranken, trotzdem sehr niedrig ist. Bis zu 81 Prozent der Kinder und Jugendlichen mit PSC leiden auch an einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung (CED).

Bei Kindern und Jugendlichen mit PSC sollte in überschaubaren Abständen regelmäßig, z.B. alle drei Monate, und zusätzlich bei einer Zustandsverschlechterung Blut abgenommen und untersucht werden.

Für Kinder und Jugendliche mit PSC gibt es keine Standardbehandlung, die in medizinischen Studien überprüft worden wäre. Dennoch werden wie bei Erwachsenen verschiedene Medikamente und endoskopische Therapiestrategien eingesetzt (siehe weiter unten bei den Ausführungen zu Erwachsenen). Dazu gehört die Behandlung mit Ursodesoxycholsäure (UDCA) in einer Dosis von 13–23 mg pro Kilogramm Körpergewicht.

Bei einem akuten und Beschwerden verursachenden Gallestau (obstruktive Cholestase) ist auch bei Kindern und Jugendlichen eine Aufdehnung der Gallengänge möglich. Sie muss jedoch sorgfältig gegen die Risiken abgewogen werden, dabei bakterielle Entzündungen im Gallenbereich (Cholangitis) und an der Bauchspeicheldrüse (Pankreatitis) auszulösen. Der Eingriff sollte insbesondere bei kleinen Kindern möglichst in

einem Zentrum mit entsprechender Erfahrung und Ausrüstung durchgeführt werden.

Eine zeitweise oder Dauer-Therapie mit dem Antibiotikum Vancomycin (50 mg/kg KG) hat in einer medizinischen Studie deutliche Verbesserungen der Leberwerte gezeigt, vor allem bei Jugendlichen, die keinen Juckreiz und keine Leberzirrhose hatten. Allerdings besteht hier das Risiko, eine Resistenz zu erzeugen, durch die Antibiotika später nicht mehr wirken.

Nicht selten haben Kinder und Jugendliche zusätzlich zur PSC auch eine Autoimmunhepatitis (AIH) der Leber, ein sogenanntes AIH-PSC-Overlap-Syndrom. Dabei richtet sich die fehlgeleitete Immunreaktion auch gegen das Lebergewebe. In diesem Fall können weitere Medikamente (Kortikosteroide, Azathioprin und evtl. andere Immunsuppressiva) zum Einsatz kommen, die gegen die AIH wirken.

Welche Symptome macht die PSC? _____

Wichtige Anzeichen für eine PSC sind

- Druckempfinden im rechten Oberbauch bis hin zu Bauchschmerzen
- Gelbsucht (Ikterus)
- Juckreiz (Pruritus)
- Abgeschlagenheit, Leistungsschwäche
- Müdigkeit (Fatigue)
- erhöhte Enzyme, die eine Cholestase (Gallestau) anzeigen, vor allem Alkalische Phosphatase (AP) und γ -Glutamyl-Transferase (= Gamma-GT bzw. GGT)

- erhöhte Transaminasen (Enzyme, die bei erhöhten Werten auf eine Zellschädigung der Leber hinweisen): GOT und GPT
- Lebervergrößerung (Hepatomegalie)
- Milzvergrößerung (Splenomegalie)

Bei etwa der Hälfte der Betroffenen sind bis zur Diagnosestellung allerdings keine Beschwerden dieser Art aufgetreten. Hier werden die behandelnden Ärzte allein durch die auffälligen Leberwerte auf die Krankheit aufmerksam.

Wie wird die Diagnose einer PSC gestellt? _____

Blutabnahme (laborchemische Untersuchung)

Zur Diagnosestellung wird in der Regel zuerst Blut abgenommen, um die Leberwerte zu bestimmen.

Bei der überwiegenden Mehrzahl der Betroffenen mit einer PSC zeigt sich laborchemisch eine erhöhte Alkalische Phosphatase (AP). Aber auch eine normale AP schließt die Diagnose einer PSC nicht aus. GGT, GOT und GPT können ebenfalls erhöht sein. Bilirubin im Serum ist bei der Erstdiagnose der PSC in der Mehrzahl der Fälle normal; Erhöhungen des Serum-Bilirubins treten in der Regel mit zunehmendem Schweregrad der Erkrankung auf.

Da die erhöhten Leberwerte alleine aber wenig aussagekräftig sind und unterschiedliche Ursachen haben können (z.B. kurz zurückliegender Alkoholkonsum, Medikamentennebenwirkungen, andere Lebererkrankungen als die PSC), sind weitere Untersuchungen erforderlich.

Ultraschall (Sonographie)

Als nächstes folgt zumeist eine Ultraschalluntersuchung (Sonographie) von Leber, Gallenwegen, Gallenblase und

Milz. Denn diese Untersuchung ist schnell verfügbar, verlangt keine besondere Vorbereitung der Patienten und bringt keine nennenswerten Risiken mit sich.

Beim Ultraschall werden mittels des Schallkopfes Schallwellen erzeugt und ausgestrahlt. Die Wellen sind für das menschliche Gehör nicht wahrnehmbar. Sie werden je nach Dichte, Form und Größe des Organgewebes zurückgeworfen. Das dabei entstandene Echo wird vom Schallkopf empfangen und dann vom Ultraschallgerät elektronisch zu einem Bild mit unterschiedlichen Graustufen verarbeitet, das dann auf dem Monitor dargestellt wird.

Der Patient liegt zuerst auf dem Rücken. Der Schallkopf wird mit einem Kontaktgel bestrichen, um die Leitfähigkeit für die Schallwellen zu verbessern. Dann führt der Arzt den Schallkopf unter leichtem Druck über den Bauch. Nun können Größe der Leber, Gewebisdichte, Leberoberfläche u. a. begutachtet werden. Oft zeigen sich beim Ultraschall von PSC-Patienten eine Vergrößerung der Leber (Hepatomegalie) und der Milz (Splenomegalie) sowie gegebenenfalls Erweiterungen der größeren Gallenwege. Erkannt werden jedoch oft nur relativ fortgeschrittene Veränderungen. Die kleinen Gallengänge innerhalb der

Leber sind z.B. im Ultraschall nicht sichtbar. Zudem ist die Aussagekraft des Verfahrens sehr abhängig von der Erfahrung des Untersuchers.

Um beim Ultraschall möglichst aussagekräftige Ergebnisse zu bekommen, kann es hilfreich sein, dass der Patient bei der

Untersuchung nach Aufforderung durch den Untersucher unterschiedliche Liegepositionen einnimmt.

Spezielle Ultraschalltechniken können zusätzliche Informationen liefern. Dazu gehören die Duplexsonographie mit der der Blutfluss in den Lebergefäßen dar-



EUS

gestellt werden kann. Insbesondere bei unklaren Raumforderungen oder knotigen Veränderungen kann die Kontrastmittelsonographie genauere Informationen liefern.

Um die Diagnose einer PSC mit Gewissheit stellen zu können, reicht der Ultraschall nicht aus.

Bei der Endosonographie befindet sich der Ultraschallkopf an der Spitze eines Endoskops. Wie bei einer Magenspiegelung kann dieses Endoskop in Magen und Zwölffingerdarm eingeführt werden. Dadurch befindet sich der Schallkopf unmittelbar neben den zu beurteilenden Strukturen (Gallenblase, große Gallenwege, Bauchspeicheldrüse), so dass diese Organe mit extrem hoher Auflösung dargestellt werden. Bei Auffälligkeiten können zudem Gewebeproben entnommen werden. Nachteil ist, dass das Gerät in den Körper eingeführt werden muss, so dass es einen nüchternen Patienten und fast immer eine Kurznarkose voraussetzt.

MRCP (Magnetresonanztomographie, „Kernspin-Untersuchung“)

Beim Verdacht auf eine PSC ist eine Magnetresonanztomographie (MRT) mit einer MRCP die Untersuchung der ersten Wahl, um die Diagnose abzusichern.

Die MRT ist ebenfalls ein bildgebendes Verfahren, das – im Gegensatz zu Röntgen oder Computertomographie – mit einem starken Magnetfeld arbeitet; Röntgenstrahlen kommen nicht zum Einsatz. Die MRCP stellt dabei einen zusätzlichen speziellen Teil der Untersuchung dar, bei dem Flüssigkeiten, die sich nicht in Bewegung befinden, dargestellt werden. Dies erlaubt eine genaue Darstellung der flüssigkeitsgefüllten Strukturen in Leber und Bauchspeicheldrüse, also der Gallengänge und des Bauchspeicheldrüsenganges. Als Patient muss man nüchtern sein und während der Untersuchung auf einer speziellen Untersuchungsfläche in einer Röhre ruhig liegen bleiben. Da es während der Untersuchung in der Röhre laut ist, trägt man Kopfhörer. Über die Kopfhörer besteht auch ein Kontakt zum medizinischen Personal, das Kommandos zum Einatmen, Ausatmen und zeitweisen Luftanhalten gibt. Es ist möglich, dass man während der Untersuchung ein Kontrastmittel gespritzt bekommt. Je nach verwendetem Kontrastmittel kann die Untersuchung dadurch weitere Informationen über Gewebeveränderungen und darüber, wie gut die Leberzellen die Galle ausscheiden können, liefern.

Die Diagnose einer PSC wird gestellt, wenn sich bei der Darstellung der Gallengänge die typischen Veränderungen mit Verengungen und Erweiterun-

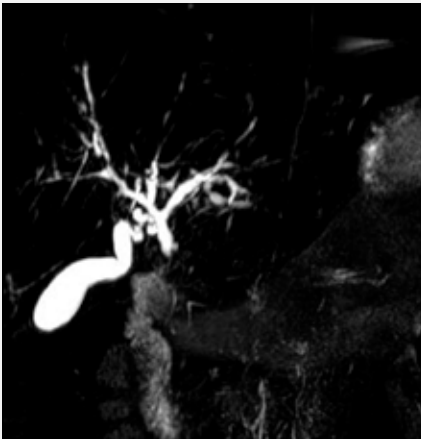
gen zeigen und andere Ursachen (z.B. eine Minderdurchblutung der Gallenwege im Rahmen eines Schockgeschehens) ausgeschlossen werden können.

ERCP (Endoskopisch-Retrograde-Cholangio-Pankreatikographie)

Wenn ein hochgradiger Verdacht auf das Vorliegen einer PSC besteht, die MRCP jedoch kein klares Ergebnis bringt, kann eine ERCP oder ERC zur Klärung der Diagnose durchgeführt werden. Da die mit der Untersuchung verbundenen Risiken höher sind als bei den bislang genannten Untersuchungen, kommt die ERCP in der Regel erst zum Einsatz, wenn eine therapeutische Maßnahme oder Konsequenz zu erwarten ist, also

z.B. verengte Gallengänge aufgedehnt und/oder Gewebeproben entnommen werden sollen.

Die ERCP ist eine Spiegelungsuntersuchung zur Darstellung der Gallengänge und der Bauchspeicheldrüse. Als Patient muss man nüchtern sein und erhält eine Sedierung, also Beruhigungs- und/oder Schlafmittel, so dass man von der Untersuchung nichts mitbekommt. Man liegt in Seitenlage, während der Arzt ein flexibles Endoskop (ein Schlauch mit einer kleinen Kamera am Ende, ähnlich wie bei einer Magenspiegelung) durch den Mund und den Magen bis in den Zwölffingerdarm vorschleibt. Dort wird dann die Papille aufgesucht, an der Hauptgallengang und Bauchspeicheldrüsengang in den Zwölffingerdarm münden. Durch

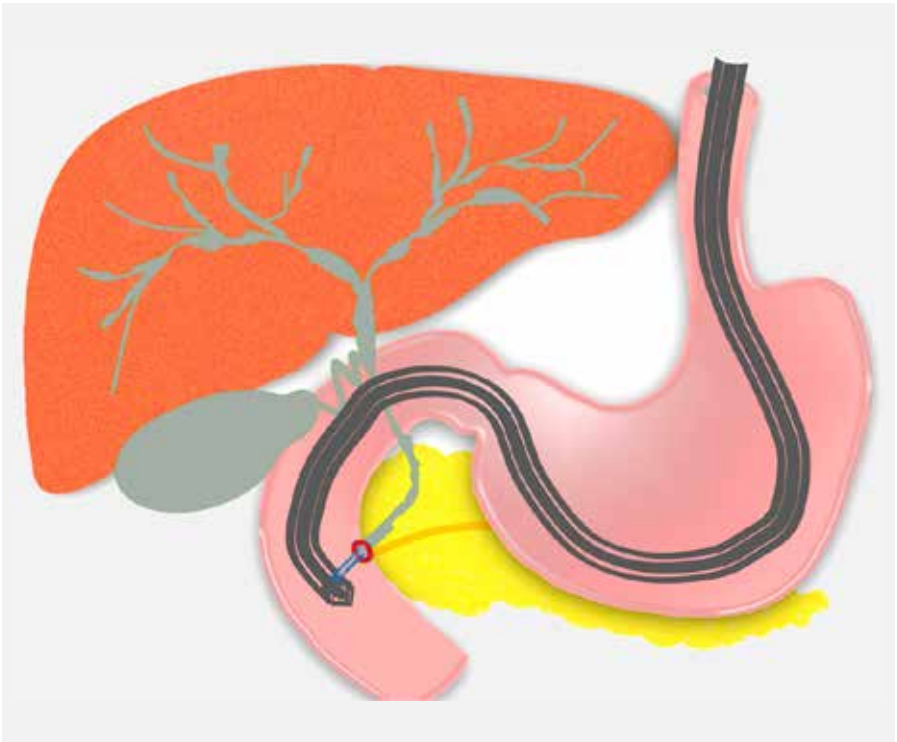


MRT MRCP

die Papille wird in den Gallengang ein dünner Katheter eingeführt und darüber ein Röntgenkontrastmittel eingespritzt. Das Kontrastmittel verteilt sich in den Gallengängen außerhalb und innerhalb der Leber. Dann wird ein Röntgenbild vom Oberbauch erstellt, das die Gallenwege sichtbar macht. Wenn man eine PSC hat, sind darauf die charakteristischen Verengungen der Gallengänge erkennbar.

Die Auflösung bei der ERCP ist noch etwas besser als bei der MRCP, so dass auch bereits sehr frühe Gallenwegs-

veränderungen darstellbar sind. Der wichtigste Vorteil ist allerdings, dass auch im selben Eingriff Engstellen aufgedehnt und Gewebeproben entnommen werden können. Auch können zusätzliche Geräte, z.B. ein dünnes Endoskop zur Cholangioskopie oder eine Ultraschallsonde direkt in die Gallenwege geführt werden. Nachteil der ERCP ist das Risiko für Komplikationen wie z.B. Blutungen oder eine Bauchspeicheldrüsenentzündung.



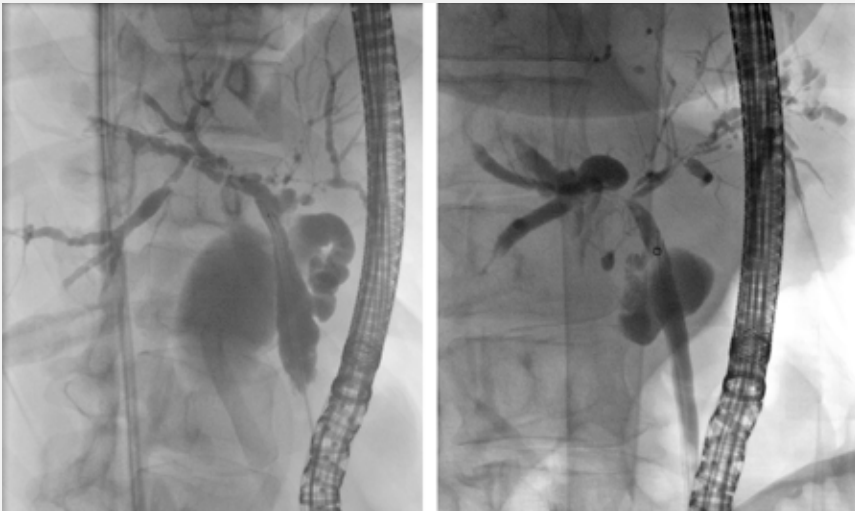
Leberpunktion und Entnahme einer Gewebeprobe aus der Leber (Leberbiopsie)

Die Leberpunktion sollte bei der Erst-diagnose nicht generell durchgeführt werden. Sie kommt erst dann zum Einsatz, wenn es darum geht, eine Small-Duct PSC, also eine PSC ausschließlich an den kleinen Gallengängen innerhalb der Leber, zu diagnostizieren oder die PSC von anderen Lebererkrankungen wie der Autoimmunhepatitis (AIH) abzugrenzen.

Für eine Verlaufsbeurteilung der PSC benötigt man die Punktion hingegen nicht, da mit Fibrosemessungen (z.B. Elastographie) andere Methoden zur

Verfügung stehen, die nicht in den Körper eindringen und trotzdem hilfreich sind, um beispielsweise den richtigen Zeitpunkt für eine Transplantation abzuschätzen.

Vor jeder Leberpunktion muss ein Ultraschall durchgeführt werden, damit der Arzt die Lage und Größe der Leber und Gallenblase feststellen kann und ausschließen kann, dass Bauchwasser (Aszites) vorliegt. Bei der Punktion liegt der Patient auf dem Rücken und erhält eine örtliche Betäubung. Dann führt der Arzt die Nadel der Punktionsspritze an einer vorher ausgewählten und markierten Stelle in die Leber ein, entnimmt Lebergewebe und zieht die Nadel rasch wieder zurück. Die entnommene Gewebe-

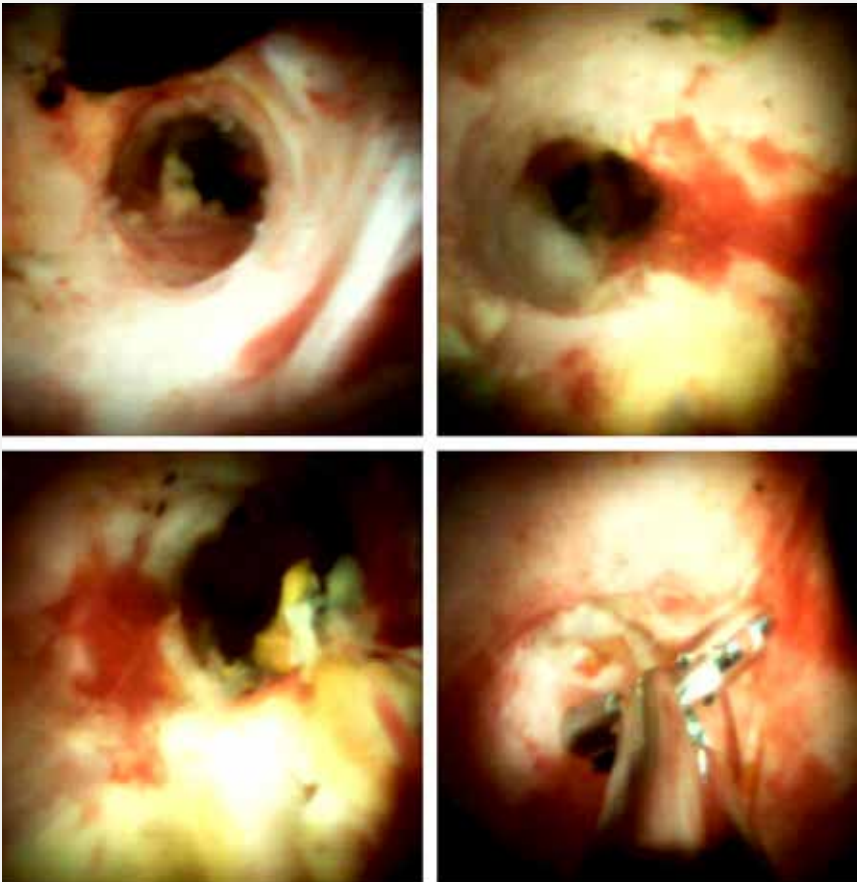


ERCP

probe aus der Leber (Leberbiopsie) wird anschließend im Labor histologisch untersucht, d.h. man betrachtet sie nach entsprechender Vorbereitung unter dem Mikroskop. Hier kann man eventuelle Schäden an den Leberzellen und den Gallenwegen sehen.

Untersuchung auf Small-Duct PSC (PSC ausschließlich der kleinen Gallengänge)

Bei einer Small-Duct PSC handelt es sich um eine PSC ausschließlich an den mikroskopisch kleinen Gallengängen. Die in



Cholangioskopie

der MRCP oder ERCP darstellbaren Gallenwege erscheinen hingegen normal. Diese Diagnose kann nur in der Leberhistologie, also bei einer Betrachtung von Lebergewebe unter dem Mikroskop, gestellt werden. Hierzu muss durch eine Leberpunktion (siehe oben) eine Gewebeprobe aus der Leber (Biopsie) entnommen werden.

Auch bei einer Small-Duct PSC ist ein Übergang hin zu einer klassischen PSC mit Befall der großen Gallengänge später noch möglich. Insgesamt scheinen Erkrankte mit einer Small-Duct PSC aber eine deutlich günstigere Langzeitprognose zu haben, d.h. sie benötigen, wenn überhaupt, später und seltener eine Lebertransplantation als Betroffene mit einer klassischen PSC und haben auch ein geringeres Risiko für eine Krebserkrankung der Gallengänge.

Untersuchung auf IgG4-assoziierten Cholangiopathie

Im Rahmen der Diagnosestellung sollte einmal ein bestimmtes Bluteiweiß, das Immunglobulin G der Subklasse 4 (IgG4) bestimmt werden. Eine erhöhte Konzentration des IgG4 kann im Rahmen einer weiteren Autoimmunerkrankung, der IgG4-assoziierten Cholangitis (IAC) erhöht sein. Diese Erkrankung gehört wie die PSC zu den chronisch sklerosierenden Gallenwegserkrankungen und führt zu ganz ähnlichen Veränderungen an den Gallengängen. Im Gegensatz zur

PSC wird diese Erkrankung aber mit Immunsuppressiva behandelt, also mit Medikamenten, die das körpereigene Abwehrsystem unterdrücken (z.B. Kortisonpräparate).

Da erhöhte IgG4-Werte ($> 1,4$ g/l) auch bei 10–15 Prozent der PSC-Patienten vorkommen, ist eine sichere Unterscheidung anhand des Serum IgG4-Wertes allerdings nicht immer möglich. Häufig wird in solchen Fällen zumindest ein Versuch unternommen, mit Kortisonpräparaten (Kortikosteroiden) zu behandeln, wobei ein Ansprechen auf die Therapie dafür spricht, dass eher eine IAC als eine PSC vorliegt.

Untersuchung auf Overlap-Syndrom mit einer Autoimmunen Hepatitis (AIH)

Bis zu 10 Prozent der PSC-Patienten haben ein so genanntes Overlap-Syndrom mit einer Autoimmunen Hepatitis (AIH). Anzeichen hierfür können deutlich erhöhte Transaminasen und Serum IgG-Spiegel sein. Hier wird dann ggf. eine Leberpunktion (siehe oben) durchgeführt, um die Diagnose abzusichern. Die AIH kann dann mit zusätzlichen Medikamenten, vor allem Predniso(lo)n und Azathioprin, behandelt werden.

Untersuchung auf chronisch entzündliche Darmerkrankung (CED)

Da die PSC oft zusammen mit einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung

kung (CED) auftritt, und zwar mit einer Colitis ulcerosa häufiger als mit einem Morbus Crohn, sollte bei Patienten mit PSC, bei denen noch keine CED bekannt ist, auch eine Darmspiegelung (Koloskopie) durchgeführt werden. Dabei sollen auch aus Dickdarmschleimhaut, die unauffällig aussieht, in regelmäßigen Abständen Gewebeproben, so genannte Stufenbiopsien, entnommen werden. So kann ggf. auch eine CED, die noch nicht klinisch aktiv ist und wenig oder keine Beschwerden verursacht, nachgewiesen werden. Bei Patienten mit PSC ohne CED sollte alle 3–5 Jahre oder bei Auftreten von Symptomen eine erneute Darmspiegelung erfolgen, um das Neuaufreten einer CED abzuklären.

Untersuchung auf verringerte Knochendichte und Osteoporose

PSC-Patienten haben ein deutlich erhöhtes Risiko für eine Verringerung der Knochendichte bis hin zur Osteo-

porose. Darum sollte nach der PSC-Diagnose eine Knochendichtemessung (Osteodensitometrie, DXA) durchgeführt und dann ergebnisabhängig im weiteren Verlauf etwa alle 1–5 Jahre wiederholt werden. Eine Behandlung soll gemäß der jeweils aktuellen Leitlinie des Dachverbands Osteologie (DVO) erfolgen.

Zur Vorbeugung gegen eine Verringerung der Knochendichte ist die Bildung bzw. Aufnahme von Vitamin D und Calcium wichtig, idealerweise über die Nahrung. Da Vitamin D jedoch ein fettlösliches Vitamin ist und die Aufnahme fettlöslicher Vitamine bei ausgeprägter Cholestase (Gallestau) vermindert sein kann, soll bei PSC-Patienten auf diese Problematik geachtet und Vitamin D ggf. gesondert zugeführt werden.

Welche Untersuchungen sind im Krankheitsverlauf erforderlich? _____

Wenn sich der Zustand des Patienten verschlechtert oder besondere krankheitsbezogene Probleme auftreten (z.B. Gelbfärbung der Augen/Haut, Juckreiz, Fieberschübe, Gewichtsabnahme), sollte kurzfristig eine Überprüfung der Laborwerte (zumindest AP, GGT, GOT, GPT, Bilirubin) durchgeführt und ggf. weitere Diagnostik veranlasst werden. Ansonsten erscheint eine Kontrolle der Laborwerte alle 3–6 Monate sinnvoll.

Zur Früherkennung einer möglichen Krebserkrankung an den Gallengängen (Cholangiokarzinom, CCA) können bei den Laborwerten auch CA19-9 und CEA bestimmt und im Verlauf beobachtet werden. Diese sogenannten Tumormarker können einen gewissen Hinweis auf ein beginnendes Karzinom geben und so zur Durchführung weiterer Untersuchungen führen. Oft steigen die Werte aber auch im Rahmen einer Gallenwegs-entzündung an, so dass ein Anstieg der Werte nicht gleich zu größter Besorgnis führen sollte.

Alle 6–12 Monate soll eine Ultraschalluntersuchung des oberen Bauchraums (Abdomensonographie) durchgeführt und dabei auf Veränderungen an den

Gallenwegen, Zeichen einer Leberzirrhose, Gallenblasenpolypen und die Milzgröße geachtet werden. Liegt bereits eine Leberzirrhose vor, sollte die Abdomensonographie halbjährlich erfolgen.

Eine MRT-Untersuchung kann als Verlaufskontrolle alle 12–24 Monate durchgeführt werden. Sie sollte bei klinischer Verschlechterung durchgeführt werden. Die MRT/MRCP leistet auch einen Beitrag zur Früherkennung von neu aufgetretenen Engstellen der Gallenwege und möglicherweise auch von Krebserkrankungen im Bereich von Gallenwegen und Leber.

Auch das Risiko für Dickdarmkrebs (kolorektales Karzinom) ist bei PSC-Patienten erhöht und steigt noch weiter mit der zusätzlichen entzündlichen Aktivität und Dauer einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung (CED). Darum soll bei PSC-Patienten ab der PSC-Diagnose unabhängig von der Krankheitsaktivität und Ausdehnung einer CED jährlich eine Darmspiegelung (Koloskopie) mit Entnahme von Stufenbiopsien durchgeführt werden.

Wie wird die PSC behandelt?

Die genaue Krankheitsentstehung der PSC ist unbekannt, und entsprechend gibt es für die PSC keine Heilung. Derzeit eingesetzte Medikamente und endosko-

pische Ansätze behandeln letztlich Folgeerscheinungen und Komplikationen des Krankheitsgeschehens.

Medikamentöse Therapie

UDCA (Ursodesoxycholsäure)

UDCA (Ursodesoxycholsäure) führt in einer mittleren Dosierung von 13–23 mg/kg KG (Milligramm pro Kilogramm Körpergewicht) zu einer Verbesserung der Laborwerte, insbesondere einem Abfall der Alkalischen Phosphatase, und kann gegeben werden. Eine hochdosierte (>28 mg/kg KG) UDCA-Therapie soll nicht gegeben werden.

Bislang konnte in keiner größeren Studie mit einer Gesamtteilnehmerzahl von mehr als 100 Patienten ein signifikanter Vorteil für das Gesamtüberleben bzw. das Überleben ohne Transplantation nachgewiesen werden. Auch eine Metaanalyse von acht randomisierten Studien, die insgesamt 567 Patienten umfasste, ergab bezüglich der Sterblichkeit keinen Unterschied zwischen den UDCA-behandelten Patienten im Vergleich zu den Placebo-behandelten Kontrollpatienten.

In eine große amerikanische, plazebo-kontrollierte, doppelblinde Studie wurden insgesamt 150 Patienten mit PSC eingeschlossen und sollten über einen Zeitraum von 5 Jahren behandelt werden, um eine Hochdosistherapie (28–30 mg/kg KG) mit UDCA zu testen. Während es bei den Patienten, die mit UDCA in hoher Dosis behandelt wurden, zu einem signifikanten Abfall der Alkalischen Phosphatase kam, fand sich in dieser Gruppe im Vergleich zur Placebo-Gruppe auch ein 2,3-fach und damit signifikant erhöhtes Risiko, einen der primären Endpunkte der Studie zu erreichen (Tod, Transplantation, Erreichen der LTX-Listungskriterien, neu aufgetretene Ösophagusvarizen, Entwicklung eines Cholangiokarzinoms, Progression zur Leberzirrhose). Vor dem Hintergrund dieser Studie wird von einer hochdosierte UDCA-Therapie (28–30 mg/kg KG) bei Patienten mit PSC abgeraten.

UDCA kann in einer mittleren Dosierung (< 25 mg/kg KG) zu einer leichten Absenkung des Risikos für die Entwicklung von Dickdarmkrebs (kolorektaler Dysplasien) bei Patienten mit PSC und Colitis ulcerosa führen. Eine hochdosierte (28–30 mg/kg KG) UDCA-Therapie sollte auch hier nicht eingesetzt werden, da dadurch das Risiko für die Entwicklung kolorektaler Dysplasien sogar noch erhöht werden könnte.

Aktuell gibt es keine ausreichenden Daten, die eine wirksame Vorbeugung eines Gallengangkarzinoms (CCA) durch eine UDCA-Therapie belegen würden.

Obwohl UDCA seit vielen Jahren zur Behandlung der PSC eingesetzt wird, ist die Substanz in Deutschland hierfür nicht zugelassen. Bei der Behandlung handelt es sich um einen sogenannten Off-Label-Use, also eine Anwendung außerhalb der zugelassenen Anwendungsgebiete, für die besondere Regelungen gelten.

Kortisonpräparate (Kortikosteroide), Immunsuppressiva und Biologika

Kortikosteroide und andere Immunsuppressiva haben aktuell keinen gesicherten Stellenwert für die Therapie der PSC bei erwachsenen Patienten, es sei denn, es liegt zugleich eine Autoimmune Hepatitis (AIH-Overlap-Syndrom) vor.

Für die bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen (CED) häufig eingesetzten Biologika, wie z.B. Infliximab oder Adalimumab, konnte bislang kein Einfluss auf den Verlauf der PSC nachgewiesen werden.

Antibiotika

Antibiotika sollen bei PSC bei einer akuten Infektion der Gallengänge (Cholangitis) gegeben werden. Eine Anpassung an das individuelle Keimspektrum erscheint dabei sinnvoll.

Darüber hinaus haben Antibiotika im zeitlichen Umfeld einer ERCP ihren Stellenwert, um infektiöse Komplikationen zu reduzieren. Sie können gegeben werden, wenn eine komplexe Gallengangsschädigung angenommen wird, und sollten gegeben werden, wenn eine unvollständige Drainage (unvollständiges Abfließen des eingespritzten Kontrastmittels) der Gallenwege erwartet wird.

Allerdings gibt es keine hochwertigen Studien zu den Fragen, wie lange die Antibiotika-Therapie in diesen Fällen erfolgen sollte und ob durch die wiederholte Gabe bei wiederkehrenden Eingriffen resistente Keime gefördert werden, gegen die später keine Antibiotika mehr helfen.

Komplementäre Therapien

Eine generelle Empfehlung zum Einsatz komplementärer Therapien kann nicht gegeben werden.

Komplementäre Therapien werden von Patienten häufig angewendet. Dazu gehören neben Akupunktur, Osteopathie und Homöopathie auch Nahrungs-(ergänzungs-)mittel wie Kaffee oder Grüner Tee, Kurkuma, Fischölkapseln und Vitamin-Supplemente sowie pflanzliche Präparate wie Mariendistel (Silymarin) oder Artischockenextrakte. Patienten sollten mit ihren behandelnden Ärzten über Nutzen und Risiken solcher Behandlungsmethoden sprechen.

Bei einer Reihe verschiedener Lebererkrankungen, wie z.B. viralen Hepatitiden und nichtalkoholischer Fettleberhepatitis, konnte gezeigt werden, dass Kaffeekonsum dosisabhängig zu einer Verbesserung der Leberwerte führt und die Vermehrung von Bindegewebe in der Leber (Fibrose) verlangsamt.

Speziell für die PSC gibt es hierzu aber keine Daten. Allerdings wurde in zwei Kohortenstudien gezeigt, dass PSC-Patienten im Vergleich zu Kontrollpersonen signifikant seltener Kaffee konsumierten. Bei PSC-Patienten mit Colitis ulcerosa war signifikant seltener

eine Entfernung des Dickdarms (Proktokolektomie) erforderlich, wenn die Patienten regelmäßig Kaffee tranken.

In einer Pilotstudie nahmen 23 PSC-Patienten über 12 Monate täglich 800 mg der in Fischölpräparaten enthaltenen Docosahexaensäure ein. Darunter kam es zwar zu einem signifikanten Abfall der Alkalischen Phosphatase, aber auch zu einem signifikanten Anstieg des Bilirubins. GGT, Transaminasen und Fibrosemarker wurden nicht beeinflusst. Nebenwirkungen traten ebenfalls nicht auf.

In einer weiteren Pilotstudie wurden 30 Patienten über ein Jahr mit täglich drei mal 140 mg Silymarin (Mariendistel) behandelt, was zu einer signifikanten Verringerung der Alkalischen Phosphatase und der GOT führte, während Bilirubin und Albumin nicht signifikant beeinflusst wurden. Insgesamt sprach ein Drittel der Patienten auf die Therapie an.

Zu Grünem Tee, Kurkuma, Artischockenextrakten und zu Vitamin D existieren lediglich tierexperimentelle Daten, die jeweils Hinweise auf Wirkungen gegen Entzündungen, Fibrose oder Gewebevermehrung in der Leber zeigten.

Das Standardverfahren der endoskopischen Therapie ist die ERCP (Erläuterungen hierzu stehen oben in den Ausführungen zur Diagnosestellung sowie unten im Glossar). Daneben kann – wenn die Gallenwege mit dem Endoskop nicht erreichbar sind – die PTC (perkutane transhepatische Cholangiographie, also ein Verfahren, bei dem der Zugang zu den Gallengängen von außen durch die Haut erfolgt) entweder statt oder zusammen mit der ERCP durchgeführt werden.

Durch eine endoskopisch-interventionelle Therapie können die hochgradigen Gallenwegsverengungen (sog. dominante Stenosen/Strikturen) der PSC erfolgreich behandelt werden. Ebenfalls können Gallengangssteine, die bei vielen PSC-Patienten zusätzlich vorliegen, mit der ERCP entfernt werden. Dadurch können eine Symptomlinderung, eine Verbesserung des Gallestaus (Cholestase) sowie ggf. die Heilung einer bakteriellen Infektion der Gallengänge (Cholangitis) erreicht werden. Außerdem sollten Engstellen, bei denen ein Verdacht auf Krebs besteht, durch eine Probenentnahme und/oder Zellastriche abgeklärt werden. Ob durch die endoskopische Behandlung und Diagnostik auch eine Prognoseverbesserung erreicht werden kann, also die Notwendigkeit einer Transplantation hinausgeschoben

werden kann oder Krebserkrankungen früher erkannt werden, ist nicht ausreichend untersucht und auch unter Experten umstritten.

Zur Behandlung von Gallengangsverengungen stehen Aufdehnungen mithilfe eines Ballons (Ballondilatation) oder eines weichen Katheters (Bougierung) und die kurzzeitige Einlage eines Röhrchens (Stenteinlage für weniger als 6 Wochen) zur Verfügung. Studien konnten zeigen, dass Ballondilatation und eine Stenteinlage für kurze Zeit gleich effektiv waren, bei der Stenteinlage aber mehr Komplikationen auftraten. Darum beschränken viele Zentren die Stenteinlage auf begründete Fälle, z.B. bei einer langstreckigen Engstelle des gemeinsamen Lebergangs (DHC), bei einer Engstelle, die schon zuvor aufgedehnt wurde, aber sich immer wieder verengt, oder bei Engstellen in gebogenen Gallengangsabschnitten, bei denen bei Einsatz der Ballondilatation ein hohes Verletzungsrisiko besteht.

Wenig nützlich erscheint eine endoskopische Therapie bei Patienten ohne Symptome, Patienten ohne erhöhte Leberwerte (GGT, AP, Bilirubin) und Patienten mit PSC-Veränderungen ausschließlich innerhalb der Leber (intrahepatischer Befall) ohne starke Verengung der großen Gallenwege.

Es gibt keinen Anhaltspunkt dafür, dass eine vorbeugende Behandlung von nur mäßiggradigen Engstellen ein Fortschreiten hin zu dominanten Stenosen effektiv verhindert oder verlangsamt. Daher ist eine vorbeugende Behandlung nicht angezeigt, zumal es deutliche Hinweise darauf gibt, dass die ERCP ein entscheidender Risikofaktor für das Einschleppen von Bakterien und Pilzen in die Gallengänge ist.

Die endoskopische Therapie der PSC geht mit einer vergleichbar hohen Komplikationsrate und mit ähnlichen Risiken einher wie ein therapeutischer Eingriff bei Patienten ohne PSC mit ähnlichem Risikoprofil. Komplikationen

werden in 4,3 Prozent bis 12,9 Prozent der Fälle beobachtet. Eine dringliche ERCP, Eingriffe bei Patienten mit starken Krankheitssymptomen, eine therapeutische ERCP sowie weitere Erkrankungen des Patienten tragen zu einem erhöhten Risiko bei, während die Erfahrung des Untersuchers das Risiko zu senken scheint. Die Cholangitisrate nach ERCP ist bei PSC-Patienten im Vergleich zu Nicht-PSC-Patienten selbst nach einer vorbeugenden Behandlung mit Antibiotika erhöht. In einer amerikanischen Studie ist eine bakterielle Entzündung der Gallengänge (Cholangitis) im Zusammenhang mit einer ERCP in 4 Prozent (PSC) vs. 0,2 Prozent (nicht-PSC) beobachtet worden.

Lebertransplantation (LTX)

Wenn die Leber stark geschädigt ist, kann eine Lebertransplantation erforderlich werden. Da in Europa der Bedarf an Organen größer ist als die Zahl der gespendeten Organe, wurden genaue Regeln für die Organvergabe entwickelt, die in den jeweils aktuellen Richtlinien für die Wartelistenführung und Organvergabe der Bundesärztekammer niedergelegt sind. Aktuell richtet sich die Vergabe von Spenderlebern im Wesentlichen nach dem MELD-Score (MELD = Model for End-Stage Liver Disease, Modell zur Beschreibung von Leber-

erkrankungen im Endstadium). Dabei wird Blut abgenommen, und aus den Werten für Bilirubin, Kreatinin und Blutgerinnung (INR) wird ein Indexwert, der MELD-Score, errechnet. Er sagt etwas über die zu erwartende verbleibende Lebensdauer und damit über die Dringlichkeit der Transplantation aus. Bei einigen Erkrankungen, darunter auch die PSC, beschreibt der MELD-Wert die Dringlichkeit weniger gut, so dass hier Sonderregelungen beschlossen wurden, die – bei Vorliegen von bestimmten Voraussetzungen – den MELD-Score für die

Patienten rechnerisch nach festen Zeitabständen erhöhen. Es bleibt aber dabei, dass man sich auf längere, meist mehrjährige – Wartezeiten einstellen muss.

Eine individuelle Prognoseabschätzung bei Patienten mit PSC ist schwierig. Patienten mit einer PSC sollten daher in einem Transplantationszentrum mitbetreut werden. Dort sind Ärzte mit Erfahrung im Bereich der Lebertransplantation tätig, die einschätzen können, wann der optimale Zeitpunkt für eine Aufnahme auf die Warteliste und für eine Lebertransplantation (LTX) gekommen ist.

Der häufigste Fall ist die Vergabe einer Leber oder eines Leberteils (Split-Leber) von Verstorbenen. Eine andere Option ist die Leberlebendspende, bei der einem gesunden Spender (meist sind dies nahe Angehörige) ein Teil seiner Leber entnommen und in den Empfän-

ger transplantiert wird. An die Lebendspende werden vergleichsweise hohe Hürden gestellt, da auch der Spender eine große Operation mit diversen Risiken auf sich nehmen muss. Zudem kommt das Verfahren nur für solche Patienten in Frage, bei denen aufgrund der Körpergröße auch eine Teilleberspende ausreichend ist, um eine ausreichende Organfunktion zu gewährleisten (vor allem Kinder).

Zur PSC liegt eine Langzeitbeobachtung zu Leberlebendspenden von Verwandten vor. Während sich bei Berücksichtigung aller Verwandten-Spenden per se kein erhöhtes Risiko im Vergleich zu nicht-Verwandten-Spenden zeigte, konnte bei Spenden durch erstgradige blutsverwandte Verwandte ein 3,12-fach erhöhtes Risiko für ein Wiederauftreten der PSC (PSC-Rezidiv) nach der Transplantation sowie ein 2,48-fach erhöhtes Risiko für einen Transplantatverlust beobachtet werden.

Welche Komplikationen können im weiteren Krankheitsverlauf auftreten? _____

Die PSC kann im Laufe der Zeit viele unterschiedliche Schwierigkeiten und Komplikationen mit sich bringen. Dazu gehören:

- Bildung von Einengungen im Gallengangsystem (Stenosen) und Gallestau (Cholestase)
- Gallenwegsinfektionen mit Fieber (akute Cholangitis)
- Bildung von Gallensteinen (Cholelithiasis)
- gesteigerter Juckreiz (Pruritus)
- bindegewebiger Umbau der Leber mit Funktionsverlust (Leberzirrhose)
- Krampfadern an der Speiseröhre (Varizen) mit Blutungsrisiko und weitere Anzeichen einer fortgeschrittenen Lebererkrankung wie Ansammlung von Bauchwasser (Aszites)
- Vitaminmangel insbesondere der fettlöslichen Vitamine A, D und K
- Knochenerkrankungen (Osteoporose) und rheumatische Beschwerden

Außerdem ist das Risiko, an bestimmten Krebsarten zu erkranken, bei PSC-Patienten höher als in der Durchschnittsbevölkerung.

Zu nennen sind hier

- Bildung von Gallenblasenpolypen und Gallenblasenkrebs (Gallenblasenkarzinom)

- Gallengangskrebs (Cholangiokarzinom, CCA)
- Leberkrebs (Hepatozelluläres Karzinom, HCC)
- Darmkrebs (kolorektales Karzinom, KRK)

Das bedeutet keinesfalls, dass jeder PSC-Patient früher oder später all das bekommt!

Die PSC ist eine Krankheit, die einen sehr individuellen Verlauf nimmt und in der Regel nur sehr langsam fortschreitet. Das macht es sehr schwierig, hierzu Prognosen aufzustellen.

Dies ist übrigens auch ein Problem für die medizinische Forschung. In medizinischen Studien werden immer mal wieder Zahlen zur Lebenserwartung mit PSC ab der Diagnosestellung genannt. Diese Zahlen unterscheiden sich jedoch zwischen den Studien zum Teil sehr deutlich. Zu bedenken ist, dass viele Patienten schon lange eine PSC haben, bevor sie überhaupt die Diagnose bekommen, während andere früh diagnostiziert werden. Außerdem beziehen sich die Studien auf die Lebenserwartung ohne Lebertransplantation; mit einer Transplantation können die Patienten noch deutlich

länger leben. Und natürlich können die Studien auch nicht berücksichtigen, ob sich in Zukunft vielleicht ein medizinischer Fortschritt bei den Medikamenten für PSC ergibt. Kurz: Es ist nicht sinnvoll, sich durch Zahlen über eine kürzere Lebenserwartung mit PSC verängstigen zu

lassen. Man sollte aber das Angebot für entsprechende Vorsorgeuntersuchungen unbedingt wahrnehmen, da dadurch eine rechtzeitige Therapie ermöglicht und das Risiko vermindert werden kann, an einer Krebserkrankung zu versterben.

Wie lassen sich einige der besonderen Problemlagen bei der PSC handhaben? _____

Gallestau (Cholestase) und Infektionen der Gallenwege (Cholangitis)

Für die Behandlung des Gallestaus (Cholestase) gelten die weiter unten stehenden Ausführungen zur Behandlung der PSC mit Medikamenten und endoskopischen Therapiestrategien. Zur Behandlung von Infektionen in den Gallengängen (Cholangitis) werden insbesondere Antibiotika eingesetzt. Eine mikrobiologische Untersuchung der Galle, bei der die Krankheitskeime bestimmt werden, kann helfen, geeignete Antibiotika auszuwählen.

Juckreiz (Pruritus)

Ein chronischer Juckreiz kann als sehr quälend empfunden werden. Da er nachts in der Regel noch stärker ist als tagsüber, kann er zu schwerem Schlaf-

entzug und Abgeschlagenheit bis hin zur Depression führen und die Konzentrations- und Arbeitsfähigkeit erheblich einschränken.

Wenn bei der PSC ein starker Juckreiz auftritt, sollte zunächst überprüft werden, ob eine zusätzliche Verengung in den Gallengängen eingetreten ist, die endoskopisch, also bei einer Behandlung im Rahmen einer ERCP, aufgedehnt werden kann.

Ansonsten kann bei milden Formen des Juckreizes zunächst eine Behandlung insbesondere bei trockener Haut mit rückfettenden, rehydratisierenden und kühlenden Cremes ausprobiert werden. Wenn dies nicht hilft, soll eine Behandlung mit Medikamenten (vor allem Colestyramin, Rifampicin, Naltrexon) erfolgen.

Vorbeugung und Früherkennung von Krebserkrankungen

Polypen oder Raumforderungen der Gallenblase treten bei ca. 6–13,7 Prozent der PSC-Patienten auf; in etwa der Hälfte der Fälle handelt es sich dabei um Krebserkrankungen (Karzinome). Mit der frühzeitigen Entfernung der Gallenblase (Cholezystektomie) kann eine Heilung erreicht werden. Bei Polypen über 8 mm Größe oder wachsenden Polypen sollte aufgrund des erhöhten Krebsrisikos unter Berücksichtigung der Leberfunktion die Gallenblase entfernt werden. Aber auch bei kleineren Polypen sollte die frühzeitige Entfernung der Gallenblase diskutiert werden. Denn wenn man länger wartet, kann sich die Leberfunktion in der Zwischenzeit durch die PSC verschlechtern, und bei einer schlechteren Leberfunktion steigt die Komplikationsrate bei der Gallenblasenentfernung.

Basierend auf den Daten einer schwedischen Kohortenstudie mit einer mittleren Beobachtungszeit von 5,7 Jahren ist das Risiko, Gallengangskrebs (Cholangiokarzinom, CCA) zu entwickeln, für PSC-Patienten im Vergleich zur Durchschnittsbevölkerung 161-fach erhöht. Das Risiko, innerhalb von zehn Jahren an Gallengangskrebs zu erkranken, liegt für PSC-Patienten bei rund 8 Prozent.

Leider sind die diagnostischen Möglichkeiten, um ein CCA frühzeitig zu erken-

nen, bislang sehr eingeschränkt. Bei den Laborwerten können die Tumormarker CA19-9 und CEA zur Unterstützung einer Früherkennung bestimmt werden. Die Aussagekraft ist allerdings in mehrfacher Hinsicht eingeschränkt. So können etwa 10 Prozent der Bevölkerung aufgrund genetischer Ursachen kein CA19-9 bilden. Und bei etwa einem Drittel der PSC-Patienten treten erhöhte CA19-9 Werte auf, obwohl kein Tumor oder eine andere Erklärung vorliegt.

Eine MRT-Untersuchung kann als Verlaufskontrolle alle 12–24 Monate durchgeführt werden. Zeigt sich hierbei eine hochgradige Engstelle (dominante Strikatur), soll zur Abklärung eine ERCP mit Entnahme einer Gewebeprobe durch Bürstenzytologie oder Zangenbiopsie durchgeführt werden. Eine FISH-Analyse (Fluoreszenz-In-Situ-Hybridisierung), bei der die Gewebeprobe mit speziellen Färbeverfahren betrachtet wird, kann die diagnostische Aussagekraft der Bürstenzytologie erhöhen. Kann kein CCA festgestellt werden, besteht der Verdacht auf eine Krebserkrankung der Gallengänge aber weiter, sollten die Untersuchungen nach kurzer Zeit noch einmal wiederholt werden oder bei hochgradigem Verdacht in Einzelfällen sogar unmittelbar nachgeschaut werden, indem die Bauchhöhle im Rahmen einer Operation geöffnet wird (Laparotomie).

Patienten mit PSC und Colitis ulcerosa oder Morbus Crohn haben im Vergleich zu Patienten, die an einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung (CED) ohne gleichzeitige PSC leiden, ein fünf- bis zehnfach erhöhtes Risiko, Dickdarmkrebs (kolorektales Karzinom, KRK) zu entwickeln. Darum soll bei PSC-Patienten ab der PSC-Diagnose unabhängig von der Krankheitsaktivität und Ausdehnung einer CED jährlich eine Darmspiegelung (Koloskopie) mit Entnahme von Stufenbiopsien zur Überwachung gemacht werden.

Nach einer Entfernung des Dickdarms (Proktokolektomie) besteht bei PSC-Patienten ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Krebserkrankung im Pouch. Daher sollte auch hier eine regelmäßige endoskopische Überwachung mit Entnahme von Gewebeproben (Biopsien) erfolgen.

Funktionsverlust der Leber (Zirrhose) und Krampfadern der Speiseröhre (Varizen)

Besteht der Verdacht auf eine Vermehrung des Bindegewebes und Vernarbung in der Leber mit Funktionsverlust (Leberzirrhose) bzw. eine Erhöhung des Blutdrucks in der Pfortader (Pfortaderhochdruck / portale Hypertension) oder auf Krampfadern in der Speiseröhre oder dem Magen (Varizen), soll eine

Spiegelung von Speiseröhre, Magen und Zwölffingerdarm (Ösophago-Gastro-Duodenoskopie (ÖGD), oft kurz einfach „Gastroskopie“ genannt) durchgeführt werden. Die frühzeitige Erkennung von Varizen an der Speiseröhre ist sehr wichtig, da diese zu lebensbedrohlichen Blutungen führen können und daher rechtzeitig behandelt werden sollten.

Eine ERCP ist nicht geeignet, Varizen zu überprüfen, und kann die Gastroskopie nicht ersetzen!

Die mittels Ultraschall (Sonographie) ermittelte Milzgröße kann für die Abschätzung der Vermehrung von Bindegewebszellen in der Leber (Fibrosegrad) sowie für die Prognose herangezogen werden.

Die Scherwellen-Elastographie (wie die Transiente Elastographie (TE, „Fibroscan“), Punkt- oder 2D-Scherwellen-Elastographie) kann die Gewebeelastizität der Leber messen und zur Diagnose einer fortgeschrittenen Fibrose oder einer Leberzirrhose herangezogen werden. Je höher der Ausgangswert und je höher der jährliche Anstieg sind, umso schlechter erscheint die Prognose. Allerdings kann ein Gallestau im rechten Leberlappen die Elastizitätswerte beeinflussen und zu schlechteren Ergebnissen führen. Darum sollte vor der Elastographie eine Bildgebung der Gallenwege erfolgen und ein Gallestau nach Möglichkeit behandelt werden.

Wiederauftreten einer PSC nach der Lebertransplantation (PSC Rezidiv)

Auch nach einer Transplantation kann eine PSC erneut auftreten. Dies geschieht nach derzeitigem medizinischen Kenntnisstand mit einer Häufigkeit von 8,6–47 Prozent (im Mittel 20–25 Prozent nach 5–10 Jahren). Die mittlere Zeit bis zum Wiederauftreten einer PSC beträgt etwa 3–5 Jahre. Die stark unterschiedlichen Zahlenwerte haben damit zu tun, dass die betrachteten Patienten unterschiedlich lange nachbeobachtet wurden und uneinheitliche Kriterien für die Feststellung der wiederaufgetretenen PSC angewendet wurden.

Die Diagnose des Wiederauftretens der PSC wird anhand einer Kombination aus biochemischen, bildgebenden und ggf. mittels einer Leberbiopsie erhobenen histologischen Befunden gestellt. Wie bei der Erstdiagnose der PSC spielen hier die Leberwerte, der Ultraschall und die MRCP eine große Rolle. Außerdem müssen andere Krankheitsbilder, insbesondere eine sekundär sklerosierende Cholangitis, ausgeschlossen werden. Es gibt derzeit keine spezifische Therapie, um die Wiederkehr einer PSC zu behandeln oder den Verlauf eines solchen Rezidivs zu beeinflussen. Letztlich erfolgen Diagnostik und Therapie ähnlich wie bei der PSC vor Transplantation.

Die Wahl der immunsuppressiven Therapie, die nach der Transplantation zur Vermeidung von Abstoßungsreaktionen erfolgt, hat keinen Einfluss auf die Häufigkeit oder das Fortschreiten des PSC-Rezidivs. Ob mittels endoskopischer Aufdehnungen ein Fortschreiten des PSC-Rezidivs beeinflusst werden kann, ist unbekannt. Wenn die Funktion der transplantierten Leber stark geschädigt ist, kommt eine erneute Transplantation in Betracht.

Eine Therapie mit Ursodeoxycholsäure (UDCA) kann bei PSC-Transplantierten durchgeführt werden. Studien zum Nutzen liegen zwar nicht vor, aber aus theoretischen Überlegungen zur möglichen Wirksamkeit kann UDCA eingesetzt werden. Die Einnahme von Ursodeoxycholsäure scheint keinen Einfluss auf die Entstehung eines PSC-Rezidivs nach Transplantation zu haben.

PSC-Transplantierte sollen regelmäßige Ultraschalluntersuchungen (sonographische und duplexsonographische Kontrollen) der transplantierten Leber erhalten. Die routinemäßige Durchführung von MRT-Untersuchungen der Gallenwege bei beschwerdefreien Patienten mit normalen Leberwerten wird nicht empfohlen. Denn nach der Transplantation ist das Risiko für die Entstehung

eines Gallengangkarzinoms (Cholangio-
karzinom, CCA) nicht erhöht; somit ist
eine MRCP zum Tumorausschluss nicht
sinnvoll. Und weil es keine spezifische
Behandlung einer wiederaufgetretenen
PSC gibt, ist auch die Bedeutung der
Früherkennung eines klinisch noch nicht
relevanten PSC-Rezidivs fraglich. Beste-
hen jedoch erhöhte Leberwerte oder
Krankheitssymptome, die auf einen
Gallestau (Cholestase) hinweisen, wird
die MRCP im Rahmen der Klärung der
Ursachen eingesetzt.

PSC-Lebertransplantierte haben ein
erhöhtes Osteoporoserisiko und weisen
insbesondere in den ersten Monaten
nach Transplantation einen deutlichen
Verlust der Knochendichte auf. Darum

sollte die Knochendichte untersucht und
beobachtet und ggf. eine Osteoporo-
se-Behandlung eingeleitet werden.

PSC-Lebertransplantierte mit einer CED
haben ein erhöhtes Risiko für Darm-
krebs und sollten – auch bei Beschwerde-
freiheit hinsichtlich der CED – einmal pro
Jahr eine Darmspiegelung (Koloskopie)
zur Früherkennung erhalten. Auch
PSC-Lebertransplantierte ohne CED soll-
ten alle 3–5 Jahre koloskopiert werden.
Denn zum einen erhöht die Immunsup-
pression, die nach der Transplantation
erforderlich ist, das Darmkrebs-Risiko,
und zum anderen kann auch nach einer
Transplantation noch eine CED neu
diagnostiziert werden.

Impfungen

Für Patienten mit PSC gelten die regulär im Erwachsenenalter empfohlenen Nachholimpfungen (Grundimmunisierung aller noch nicht Geimpften bzw. Komplettierung einer unvollständigen Impfserie) sowie Auffrischimpfungen.

Zusätzlich sollten diese Patienten unabhängig von dem Vorliegen einer Zirrhose gegen Hepatitis A und B geimpft sein.

Bei bereits erfolgter Grundimmunisierung sollte der notwendige Impfschutz durch Auffrischimpfungen sichergestellt werden.

Bei Patienten mit fortgeschrittener Lebererkrankung können zur Steigerung des Impfansprechens höhere Dosen der rekombinanten Hepatitis B Impfstoffe und/oder zusätzliche Impfantikörper (Booster) verwendet werden.

Impfstoff-Übersicht

Totimpfstoffe	Lebendimpfstoffe
Cholera	Gelbfieber
Diphtherie	Masern
FSME (Frühsommermeningoenzephalitis)	Mumps
Grippe (Influenza)	Röteln
Hepatitis A	Rotaviren
Hepatitis B	Typhus (Schluckimpfung)
Hib (Haemophilus influenzae Typ b)	Windpocken (Varizellen)
Kinderlähmung (Poliomyelitis)	
Keuchhusten (Pertussis)	
Meningokokken	
Pneumokokken	
Tetanus	
Tollwut	
Typhus (Spritzimpfung)	

Bei Patienten mit PSC sollte ebenfalls die Impfung gegen Pneumokokken sowie die jährliche Grippeimpfung mit einem Impfstoff erfolgen, der die aktuelle, von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) empfohlene Wirkstoffkombination enthält.

Impfungen sollten grundsätzlich so früh wie möglich erfolgen, da mit zunehmendem Fortschreiten der Lebererkrankung das Impfansprechen und damit die Schutzwirkung der Impfung abnimmt.

Patienten mit PSC haben bei Impfungen mit Totimpfstoffe kein besonderes Risiko im Vergleich zu Personen ohne PSC.

Werden hingegen immunsuppressive Medikamente genommen, darf keine Impfung mit Lebendimpfstoffen erfolgen. Ist die Durchführung, Komplettierung oder Auffrischung einer Impfung mit Lebendimpfstoffen erforderlich, sollte sie mindestens 4 Wochen vor Beginn einer immunsuppressiven Therapie erfolgen. Bei guter Planbarkeit kann ein Abstand von mindestens 2 Monaten angestrebt werden. Impfungen sollten aber nicht zur Verzögerung einer dringlichen Immunsuppression führen.

Wenn eine immunsuppressive Therapie abgesetzt werden kann, sollte – außer wenn die Impfung dringend ist – eine Routine-Impfung mindestens 3 Monate nach Absetzen der Immunsuppression verabreicht werden.

Fruchtbarkeit (Fertilität) und Schwangerschaft

Es gibt keine Hinweise, dass eine Schwangerschaft den Verlauf der PSC negativ beeinflusst. Auch wenn die Rate frühzeitiger Entbindungen und Kaiserschnittgeburten möglicherweise leicht erhöht ist, hatte die PSC keinen negativen Einfluss auf das Neugeborene. Eine Schwangerschaft ist daher möglich, sollte aber möglichst durch einen Gastroenterologen/Hepatologen begleitet und an einem erfahrenen Zentrum betreut werden.

Zwei größere retrospektive Kohortenstudien aus Schweden und Deutschland haben den Verlauf von Schwangerschaften bei PSC sowie deren Einfluss auf die Lebererkrankung untersucht. Der deutschen Studie zufolge ist die Fruchtbarkeit von PSC-Patientinnen nicht eingeschränkt. Bei 20 Prozent der Patientinnen während und bei 32 Prozent nach der Schwangerschaft wurde vorübergehend eine leichte Erhöhung der

Leberwerte beobachtet. Bei zwei Patientinnen mit zunehmendem Juckreiz (Pruritus) während der Schwangerschaft wurde zudem eine schwangerschaftsassozierte intrahepatische Cholestase vermutet, ein Krankheitsbild, das sich in der Regel nach Beendigung der Schwangerschaft wieder folgenlos zurückbildet. Bei zwei weiteren Patientinnen besserte sich der Juckreiz während der Schwangerschaft. Schwerwiegende mütterliche Komplikationen traten in beiden Studien selbst bei einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium mit bestehender Leberzirrhose nicht auf.

Trotz fortgesetzter UDCA-Therapie wurde in beiden Studien keine erhöhte Rate von Missbildungen der Kinder registriert. Allerdings verzeichnete die schwedische Studie eine erhöhte Rate an vorzeitigen Entbindungen und an Kaiserschnittentbindungen. Liegt bei Patientinnen bereits eine Zirrhose vor, sollte vor einer geplanten natürlichen Geburt überprüft werden, ob Krampfadern (Varizen) der Speiseröhre vorliegen.

Lebensqualität

Die Lebensqualität kann bei PSC durch eine gleichzeitig vorliegende chronisch entzündliche Darmerkrankung, durch Juckreiz, Zukunftsängste, Angst vor einer Krebserkrankung und Depression eingeschränkt sein. In späteren Krankheitsstadien mindern Komplikationen der PSC wie wiederkehrende entzündliche Episoden (Cholangitiden) die Lebensqualität. Bei fortgeschrittener PSC kann sich die Lebensqualität nach einer Lebertransplantation deutlich verbessern.

Sowohl im Krankheitsverlauf der einzelnen Betroffenen als auch bei einem Vergleich der Betroffenen miteinander weist die PSC große Unterschiede in der

Symptomatik und einer damit einhergehenden Einschränkung der Lebensqualität auf. Falls vorhanden und aktiv, steht hinsichtlich der Einschränkung der Lebensqualität oft die chronisch entzündliche Darmerkrankung (CED) im Vordergrund. Einer retrospektiven Fall-Kontroll-Studie zufolge wurde bei CED-Patienten die Lebensqualität durch eine zusätzlich vorhandene PSC jedoch nicht noch weiter eingeschränkt. Während Fatigue (besondere Müdigkeit) im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung nicht häufiger auftritt und kein PSC-spezifisches Symptom zu sein scheint, ist insbesondere das Vorhandensein von Pruritus (Juckreiz) mit einer Ein-

schränkung der Lebensqualität verbunden. Psychische Beeinträchtigungen der Lebensqualität im Sinne von Stress, Zukunftsängsten und Depression sind bei PSC gehäuft zu beobachten. In weiter fortgeschrittenen Krankheitsstadien treten Komplikationen der PSC und Folgen des erhöhten Blutdrucks in der Pfortader wie Bauchwassersucht (Aszites), Blutungen von Krampfadern an der Speiseröhre (Varizenblutungen),

hepatische Enzephalopathie (eine Funktionsstörung des Gehirns bei fortgeschrittener Lebererkrankung) in den Vordergrund. Dementsprechend ist gerade bei Patienten kurz vor der Transplantation die Lebensqualität erheblich reduziert. Allerdings konnten mehrere Studien zeigen, dass es nach erfolgreicher Lebertransplantation zu einer deutlichen Verbesserung der Lebensqualität kommt.

Glossar

Abdomen	Bauch, Bauchraum
akut	plötzlich auftretend, heftig verlaufend
Analgetika	Schmerzmittel
Anamnese	Krankheitsvorgeschichte
Aszites	Bauchwassersucht
Autoimmunerkrankung	Erkrankung, bei der das Abwehrsystem (Immunsystem) Strukturen und Organe des eigenen Körpers angreift
Autoimmune Hepatitis, Autoimmunhepatitis (AIH)	Die AIH ist eine Autoimmunerkrankung, bei der das Lebergewebe durch das Immunsystem angegriffen wird. Es kommt zu einer Leberentzündung (Hepatitis). Die AIH kann alleine oder zusammen mit einer PSC auftreten.
Bilirubin	gelbbrauner Gallenfarbstoff
Biopsie	Entnahme von Gewebe zur anschließenden Untersuchung unter dem Mikroskop
CED	Chronisch Entzündliche Darmerkrankung. Die häufigsten sind der → Morbus Crohn und die → Colitis ulcerosa
Cholangiographie	Darstellung der Gallengänge mit Kontrastmittel oder durch Sichtbarmachung der in den Gallenwegen vorhandenen Flüssigkeit bei der Kernspintomographie

Cholangiokarzinom (CCA)	Gallengangskrebs
Cholangioskopie	Spiegelung der Gallenwege durch ein in die Gallenwege eingeführtes dünnes Endoskop
Cholangitis	Entzündung oder Infektion der Gallengänge
Cholelithiasis	Gallensteine. Liegen diese in der Gallenblase, spricht man von der Cholezystolithiasis, liegen die Steine im Gallengang, spricht man von der Choledocholithiasis.
Cholestase	Gallestau
Cholezystektomie	operative Entfernung der Gallenblase
Cholezystitis	Gallenblasenentzündung
chronisch	sich langsam entwickelnd, anhaltend
Colitis ulcerosa	chronisch entzündliche Darmerkrankung des Dickdarms
Diagnose	Erkennung und Benennung einer Krankheit
Ductus choledochus	Hauptgallengang
Ductus cysticus	Gallenblasengang
Ductus hepaticus	Lebergallengang
Elastographie	Verfahren zur Messung der → Fibrose der Leber

Endoskopie	Untersuchungs- und Therapieverfahren, bei denen mit optischen Geräten (Endoskop) das Innere des Körpers (z.B. Magen, Darm) betrachtet und dort ggf. Gewebeproben entnommen oder mikrochirurgische Eingriffe durchgeführt werden können.
ERCP	Endoskopisch-retrograde-Cholangio-Pankreatikographie: Darstellung der Gallengänge mittels Kontrastmittel, das über einen mit dem Endoskop in die Gallenwege eingebrachten Katheter eingespritzt wird.
extrahepatisch	außerhalb der Leber
Fatigue	krankhafte Müdigkeit
Fibrose	krankhafte Bindegewebsvermehrung eines Organs
FISH	Fluoreszenz-In-Situ-Hybridisierung, ein besonderes mikroskopisches Färbeverfahren, bei dem auf die Gewebeprobe mit Fluoreszenzfarbstoffen markierte Nukleinsäure-Sonden aufgebracht und so gezielt bestimmte genetische Veränderungen sichtbar gemacht werden können
Gallenkapillaren	sehr kleine Gallengänge
Gastroenterologe	Facharzt für Erkrankungen des Verdauungstrakts
hepatische Enzephalopathie	Funktionsstörung des Gehirns bei fortgeschrittener Lebererkrankung, die mit zunehmender Konzentrationsschwäche und Schläfrigkeit bis hin zum Leberkoma einhergeht
Hepatitis	Leberentzündung

Hepatologe	Facharzt für Lebererkrankungen
hepatozelluläres Karzinom (HCC)	Leberkrebs
Hepatomegalie	Lebervergrößerung
Histologie	allgemein: Lehre von biologischen Geweben, insbesondere Untersuchung von Gewebe unter dem Mikroskop
Immunsuppressivum (Einzahl), Immunsuppressiva (Mehrzahl)	eine Medikamentengruppe, die Aktivitäten des Abwehrsystems unterdrückt. Sie kommt etwa bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen (→ CED), aber auch nach einer Lebertransplantation zum Einsatz.
intrahepatisch	innerhalb der Leber
Ikterus	Gelbsucht
kolorektales Karzinom (KRK)	Dickdarmkrebs
Koloskopie	Darmspiegelung, auch Ileo-Koloskopie: Spiegelung (→ Endoskopie) des Dickdarms und des letzten Dünndarmabschnitts, um krankhafte Veränderungen nachzuweisen und ggf. Gewebeproben zu entnehmen oder kleinere Eingriffe (z.B. Entfernung von Frühstadien des Darmkrebses) durchführen zu können.
Laparotomie	Öffnen der Bauchhöhle durch einen Bauchdeckenschnitt, um auf diese Weise eine Untersuchung oder eine Operation durchzuführen

Laparoskopie	Spiegelung (□ Endoskopie) der Bauchhöhle, um auf diese Weise eine Untersuchung oder eine Operation durchzuführen
MELD-Score	Zahlenwert auf der Basis von bestimmten Laborwerten, der genutzt wird, um die Dringlichkeit einer Lebertransplantation zu bestimmen
Morbus Crohn	Schleimhautentzündung, die an allen Abschnitten des Verdauungstraktes auftreten kann, wobei sich entzündete und gesunde Abschnitte abwechseln können
MRCP	Magnetresonanz Cholangiopankreatographie: Darstellung der Gallengänge und der Bauchspeicheldrüsengänge in einem starken Magnetfeld („Kernspinuntersuchung“, „MRT“)
Obstruktion	Verschluss eines Hohlorgans
ÖGD	Ösophago-Gastro-Duodenoskopie, Spiegelung (→ Endoskopie) von Speiseröhre, Magen und Zwölffingerdarm, oft einfach „Magenspiegelung“ genannt. Dabei können krankhafte Veränderungen nachgewiesen und ggf. Gewebeproben entnommen sowie therapeutische Eingriffe durchgeführt werden.
Off-Label-Use	Nutzung eines Medikaments außerhalb der zugelassenen Anwendungsgebiete
Osteopenie	Verringerung der Knochendichte, Vorstufe der Osteoporose
Osteoporose	deutliche Verringerung der Knochendichte, die mit einem deutlich erhöhten Risiko für Knochenbrüche einhergeht und behandelt werden sollte

Overlap-Syndrom	gemeinsames Auftreten von → Autoimmunhepatitis und → PSC
Pankreatitis	Entzündung der Bauchspeicheldrüse
Papillotomie	Öffnung des muskulären Ventils (Papille) am Übergang von den Gallengängen und dem Bauchspeicheldrüsengang in den Zwölffingerdarm
Pathologie	Krankheitslehre, bezeichnet auch das medizinische Fachgebiet, das meist anhand von Gewebeproben durch Untersuchung mit dem Mikroskop und anderen speziellen Verfahren die Diagnose stellt
Polyp	Wucherung der Schleimhaut, oft Krebsvorstufe
portale Hypertension	Pfortaderhochdruck
Pouch	ein nach einer Dickdarmentfernung aus dem letzten Abschnitt des Dünndarms geschaffenes Reservoir, das den recht flüssigen Darminhalt des Dünndarms sammelt und die direkte Entleerung hinauszögert
Prognose	Vorhersage des Krankheitsverlaufs
progredient	fortschreitend, sich verschlechternd
Proktokolektomie	operative Dickdarmentfernung
Pruritus	Juckreiz
PSC	Primär Sklerosierende Cholangitis
Sedierung	Gabe von Beruhigungs-, Schlaf- und ggf. Schmerzmittel etwa bei einer → ERCP, so dass die Betroffenen von einer Untersuchung möglichst nichts mitbekommen, jedoch keine Vollnarkose erhalten

sekundär sklerosierende Cholangitis (SSC)	Erkrankung der Gallenwege, die der PSC ähnlich ist, bei der aber ein der Krankheit zugrunde liegender auslösender Prozess erkennbar ist
Sepsis	Blutvergiftung
Sonographie	Ultraschalluntersuchung
Splenomegalie	Milzvergrößerung
Stenose	Verengung, Engstelle
Striktur	Verengung, Engstelle
Symptom	Krankheitszeichen
Syndrom	Gruppe von gleichzeitig auftretenden Krankheitszeichen
Therapie	Behandlung einer Krankheit / Heilverfahren
Thrombose	Bildung eines Blutpfropfes durch Gerinnung
toxisch	giftig
Transaminasen	bestimmte Eiweißstoffe im Blut: Aspartat-Aminotransferase (Abk. GOT, ASAT oder AST) oder Alanin-Aminotransferase (Abk. GPT, ALAT oder ALT)
Varizen	Krampfadern, bei PSC insbesondere Krampfadern an der Speiseröhre, die sich infolge der → portalen Hypertension bilden
Zirrhose	Vermehrung von Bindegewebsanteilen und Vernarbungen innerhalb der Leber, die die Organfunktionen zunehmend einschränken

Einverständnis für den PSC-Verteiler _____

Der PSC-Verteiler ist eine Liste mit Kontaktdaten von Menschen, die über Neuigkeiten im Bereich PSC und des AK PSC postalisch auf dem Laufenden gehalten werden möchten. Insbesondere werden Einladungen zu Veranstaltungen des AK PSC an die Personen auf dieser Liste versendet.

Name, Vorname: _____

Straße, Hausnummer: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon, ggfs Telefax: _____

E-Mail: _____

Bitte kreuzen Sie alle auf Sie zutreffende Aussagen an:

PSC-Verteiler

- Ich möchte über die Angebote der DCCV für PSC-Betroffene informiert werden. Darum bin ich damit einverstanden, dass mein Name und meine oben genannten Kontaktdaten in den PSC-Verteiler aufgenommen werden.
- Ich möchte keine weiteren Nachrichten über die Angebote der DCCV für PSC-Betroffene bekommen. Bitte löschen Sie meinen Namen und meine Kontaktdaten aus dem PSC-Verteiler.

Datenschutzerklärung zur Einverständniserklärung für den PSC-Verteiler

Verantwortlicher gemäß der DSGVO ist die Morbus Crohn / Colitis ulcerosa Vereinigung DCCV e.V. in 10179 Berlin, Inselstraße 1. Die DCCV ist erreichbar unter Telefon: 030 20003920, Fax: 030 200039287 oder per Mail: info@dccv.de.

Die erhobenen Daten werden zu dem Zweck verarbeitet, den Sie im obenstehenden Schriftstück benannt haben und für die zukünftige Versendung von Informationsmaterial.

Ihre Adressdaten werden zum Zwecke der Versendung von Druckerzeugnissen an einen Auftragsdatenverarbeiter weitergeleitet.

Ihre Daten werden für die von Ihnen gewählte Aktion und für die zukünftige Versendung von Informationsmaterial gespeichert. Müssen aus handelsrechtlichen oder steuerrechtlichen Gründen Daten über diesen Zeitraum hinaus gespeichert werden, so werden diese mit Ablauf dieser Frist gelöscht.

Sie haben das Recht auf Auskunft über die betreffenden personenbezogenen Daten sowie auf Berichtigung oder Löschung oder auf Einschränkung der Bearbeitung oder ein Widerspruchsrecht gegen die Bearbeitung.

Sie haben ein Recht auf Datenübertragbarkeit.

Sie haben ein Recht auf Widerspruch und ein Beschwerderecht bei der Aufsichtsbehörde gegen Datenschutz.

Sollte der Verantwortliche beabsichtigen, die personenbezogenen Daten für einen anderen Zweck zu nutzen, so kann dies nur nach entsprechender Information an den Betroffenen und mit dessen Einverständnis erfolgen.

Ich habe die Datenschutzerklärung zur Kenntnis genommen

Datum:

Unterschrift:

DCCV e.V.

Deutsche Morbus Crohn / Colitis ulcerosa Vereinigung
Arbeitskreis PSC
Inselstraße 1, 10179 Berlin

Telefon: 030 2000392-0

Telefax: 030 2000392-87

psc@dccv.de (Arbeitskreis PSC) oder
info@dccv.de

www.dccv.de/psc (AK PSC) oder
www.dccv.de

Die Sprecher sind per E-Mail über psc@dccv.de oder
telefonisch über die Geschäftsstelle der DCCV in Berlin
zu erreichen.

Impressum

Hrsg.: DCCV e.V., Inselstraße 1, 10179 Berlin

Text: AK PSC

Stand: August 2018

Titelbild: [iStockphoto.com/nicolesy](https://www.istockphoto.com/nicolesy)

Bilder und Grafiken von Dr. med. Tobias J. Weismüller



DCCV e.V.

Deutsche Morbus Crohn/
Colitis ulcerosa Vereinigung



DCCV e.V.

Deutsche Morbus Crohn/
Colitis ulcerosa Vereinigung

Bundesgeschäftsstelle

Inselstraße 1, 10179 Berlin

Telefon: 030 2000392-0

Telefax: 030 2000392-87

info@dccv.de

www.dccv.de