

Sprechstunde

In unserer Spezialambulanz bieten wir als Teil des YAEL-Centrums für Autoimmune Lebererkrankungen die Versorgung von Patienten mit autoimmunen und immunologisch bedingten Lebererkrankungen an. Ein engagiertes Team von Ärzten sowie Pflegekräften betreut Sie dort gern.

Terminvereinbarungen

+49 (0)40 7410-58333

Praktisches Vorab

Um Sie möglichst gut beraten zu können, möchten wir Sie bitten, bereits vorliegende auswärtige Befunde mitzubringen.

Hierzu gehören:

- Arztbriefe und Laborbefunde
- Bildgebung (z.B. Computertomographie- (CT) oder Magnetresonanztomographie- (MRT) Bilder; wenn möglich, auf einer CD gebrannt)

Außerdem möchten wir Sie bitten, eine Nüchternzeit von etwa sechs Stunden vor dem Ambulanztermin einzuhalten.

Kontakt

YAEL-Ambulanz
I. Medizinische Klinik
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Martinistraße 52 | 20246 Hamburg

+49 (0)40 7410 - 18045
+49 (0)40 7410 - 40126
yael-ambulanz@uke.de



Anfahrt

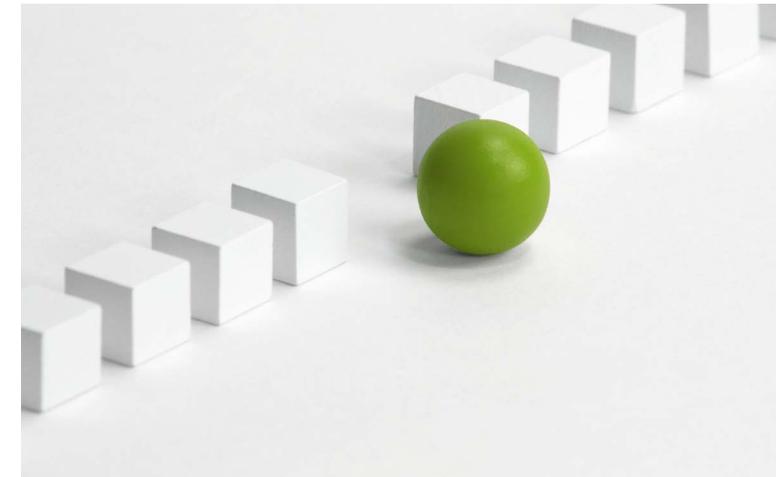
Anreise mit öffentlichen Verkehrsmitteln:

Buslinien 20, 25 oder 281.

Bei Anreise mit dem Pkw nutzen Sie bitte die Tiefgarage.



Martin Zeitz Centrum
für Seltene Erkrankungen



Patienteninformation

Primär Sklerosierende Cholangitis

YAEL-Centrum für Autoimmune Lebererkrankungen
der I. Medizinischen Klinik und Poliklinik

Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

in Kooperation mit



Primär Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Die **Primär Sklerosierende Cholangitis (PSC)** gehört zu den seltenen autoimmunen Lebererkrankungen. Sie führt zu einer Entzündung und Vernarbung der Gallenwege und des angrenzenden Lebergewebes.

Eine PSC beginnt meist im Alter zwischen 30 und 50 Jahren, kann jedoch auch schon bei Kindern auftreten. Die Entzündung in der Leber ist unterschiedlich stark ausgeprägt, der Krankheitsverlauf variabel. Bei zwei von drei Betroffenen tritt die PSC zusammen mit einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung auf, meist in Form einer Colitis ulcerosa.

Wir empfehlen, dass Sie sich als Patientin/Patient regelmäßig in einem Zentrum mit Erfahrung in der Diagnostik und Behandlung dieser Erkrankungen vorstellen.

Klinisches Bild

Typische Beschwerden der PSC sind Juckreiz und Bauchschmerzen. Es können Leistungsminderung, Müdigkeit, Ikterus (Gelbfärbung der Augen/Haut) und Fieber hinzukommen. Liegt gleichzeitig eine Entzündung des Darms vor, können Durchfälle auftreten.

Diagnostik

Eine PSC kann anfangs schwer zu erkennen sein. Bei einer Blutuntersuchung finden sich häufig erhöhte Werte jener Leberenzyme, die auf eine Entzündung der Gallengänge hinweisen (Alkalische Phosphatase (AP), gamma-GT). Um die Diagnose sichern zu können, ist es erforderlich, die Gallengänge mit bildgebenden Verfahren zu untersuchen. Hier hat sich die Magnetresonanztomographie (MRT) mit der Technik der MRCP (Gallengangsdarstellung) etabliert, die die typischen Stenosen (Verengungen) und Erweiterungen der Gallenwege zeigt.

Dieses Verfahren ist schonend und nicht-invasiv. Nur in seltenen Fällen ist eine endoskopische Gallengangsspiegelung (ERCP) zur Diagnosestellung notwendig. Die Leberbiopsie (Gewinnung einer Leberprobe) kann weitere wichtige Informationen liefern.

Auch wenn keine Beschwerden vorliegen, sollte der Diagnosestellung einer PSC eine Darmspiegelung folgen, um eine entzündliche Darmerkrankung auszuschließen.

Da Patienten, die an einer PSC leiden, ein erhöhtes Risiko für Osteoporose (Minderung der Knochendichte) haben, empfehlen wir eine Knochendichtemessung, um rechtzeitig vorbeugen und behandeln zu können.

Therapie

In Deutschland wird die Behandlung mit einer schützenden Gallensäure, Ursodesoxycholsäure (UDCA), empfohlen, die zwar sehr gut vertragen wird, deren Wirkung auf den Krankheitsverlauf jedoch begrenzt ist. Neue Therapien werden derzeit aktiv beforscht. Wenn möglich, sollten sich Patienten daher im Rahmen einer klinischen Studie behandeln lassen.

Ist der Abfluss über die Gallenwege gestört oder treten neue hochgradige Gallengangsenge auf, können diese Engstellen im Rahmen einer ERCP geweitet werden.

Sollte es zu bakteriellen Infektionen der Gallenwege kommen, ist eine sofortige und konsequente Behandlung mit Antibiotika wichtig. Anzeichen hierfür können Fieber, Schmerzen im rechten Oberbauch oder eine Gelbfärbung der Augen sein.

Es gibt keine spezielle Diät, die den Verlauf der Erkrankung beeinflussen würde. Achten Sie jedoch auf eine ausgewogene und gesunde Ernährung. Auf Rauchen und regelmäßigen Alkoholguss sollte verzichtet werden.

Krankheitsverlauf und Kontrolluntersuchungen

Bitte lassen Sie Ihre Laborwerte etwa alle drei Monate kontrollieren. In Folge der PSC kann sich selten ein Tumor der Gallenwege, das Gallengangskarzinom (CCA), entwickeln. Auch für den sehr seltenen Tumor der Gallenblase ist das Risiko etwas erhöht. Wir empfehlen, zur Vorsorge alle sechs Monate eine Sonographie (Ultraschalluntersuchung) des Oberbauchs durchzuführen, um frühe Formen und Vorstufen, wie Polypen in der Gallenblase, erkennen zu können.

Patienten, die gleichzeitig an einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung leiden, haben zudem ein erhöhtes Risiko für Dickdarmkrebs. Jährliche Darmspiegelungen mit Entnahme von Schleimhautproben sind daher als Vorsorge empfohlen.

Prinzipiell ist eine Schwangerschaft möglich, bei Kinderwunsch sollte aber eine Beratung erfolgen.

Die PSC kann im Lauf von Jahren und Jahrzehnten zur Entwicklung einer Leberzirrhose (Narbenleber) führen. Wir empfehlen daher, jährlich die Narbenbildung durch ultraschallgestützte Messung der Lebersteifigkeit (FibroScan®) zu bestimmen. Lässt die Leberfunktion zu stark nach, wird eine Lebertransplantation notwendig. Die Ergebnisse einer Lebertransplantation sind sehr gut, die meisten Patienten fühlen sich wenige Monate nach der Operation wieder gesund und voll leistungsfähig. Eine enge Anbindung an ein spezialisiertes Zentrum ist nach einer Transplantation sehr wichtig.