

Primaire Scleroserende Cholangitis (PSC) bij kinderen

Wat is het?

Primair scleroserende cholangitis is een chronische ziekte van de galwegen. De ziekte wordt gekenmerkt door ontsteking en vorming van littekenweefsel (fibrose) waarbij zowel de grote (die buiten de lever liggen) als de kleine galwegen (die binnen de lever liggen) kunnen zijn aangedaan.

- **Primair** betekent dat de ziekte een onbekende oorzaak heeft
- **Scleroserend** staat voor littekenvorming
- **Cholangitis** betekent ontsteking van de galwegen

Door de ziekte veranderen de galwegen van vorm. In plaats van glad en dun worden de galwegen heel onregelmatig met afwisselend verwijdingen en vernauwingen, zoals een kralensnoer. Hierdoor kan de gal moeilijker weg uit de lever waardoor galstuwing (cholestase) ontstaat.

Gal bevat ook galzuren die schadelijk zijn en uiteindelijk de levercellen beschadigen. Als de beschadiging aan de levercellen zo ernstig is dat de lever dat niet meer kan herstellen spreek je over cirrose.

Oorzaak

De oorzaak van het ontstaan van PCS is niet duidelijk. Zeer waarschijnlijk is PSC een auto-immuunziekte. Elk mens heeft een afweersysteem dat zijn lichaam beschermt tegen invloeden van buitenaf. Het afweersysteem maakt antistoffen aan tegen vreemde indringers. Met deze antistoffen kunnen bacteriën en virussen onschadelijk gemaakt worden.

Bij een auto-immuunziekte is het afweersysteem eigenlijk overactief. Het afweersysteem maakt niet alleen antistoffen aan tegen vreemde indringers maar ook tegen bepaalde gezonde, lichaamseigen cellen. Bij PSC valt het immuunsysteem het weefsel van de galwegen aan.

Kinderleeftijd

Onduidelijk is of PSC op de kinderleeftijd een vroeg stadium is van de ziekte zoals we die kennen bij volwassenen. Mogelijk is het een andere vorm van dezelfde ziekte. De ernstige gevolgen van schade aan de lever (levercirrose) en de kans op het ontstaan van kwaadaardige levertumoren zoals bij volwassenen worden op de kinderleeftijd vrijwel niet gezien. Maar helaas is er nog maar weinig onderzoek gedaan bij kinderen met PSC.

Meer over de lever

De lever is een groot orgaan in de rechter bovenbuik. Je kan de lever vergelijken met een grote fabriek. De lever maakt verschillende stoffen en vervoert deze in het lichaam, ook voert de lever afvalstoffen af. Via de poortader (vena portae) krijgt de lever zuurstofarm bloed met daarin veel voedingsstoffen uit de darmen. Daarnaast krijgt de lever zuurstofrijk bloed via de leverslagader (arteria hepatica). Als het bloed door de lever is gestroomd, wordt het via de onderste holle ader (vena cava inferior) naar het hart teruggevoerd. Naast bloedvaten heeft de lever ook een heel uitgebreid netwerk van galwegen. Hierin wordt de gal gemaakt en afgevoerd via de kleine naar de grote galwegen. De grote galwegen vormen de verbinding tussen de lever en de dunne darm. De galblaas is met de grote galwegen verbonden en is een opslagplaats voor gal. De galblaas wordt leeg geknepen na het eten zodat de gal in de dunne darm komt en zo het vet in de voeding kan verteren voor opname. De gal vervoert ook allerlei stofjes zoals bilirubine (de galkleurstof) en cholesterol. De galkleurstof zorgt ervoor dat je poep bruin is.



Afb. 9 : Galwegen, lever en alvleesklier v. 1.0

Klachten

PSC kan jarenlang zonder klachten verlopen. Zeker op de kinderleeftijd hebben weinig patiënten klachten. Klachten die bij PSC kunnen passen zijn vermoeidheid, pijn in de rechter bovenbuik, gewichtsverlies, jeuk, een gele huid en geel oogwit (geelzucht). Bovengenoemde klachten hoeven lang niet bij iedereen voor te komen en de ene patiënt heeft er meer last van dan de ander.

PSC en IBD

Bij 60-80% van de patiënten met PSC wordt ook een chronische darmontsteking, zoals colitis ulcerosa of de ziekte van Crohn (gezamenlijk IBD, inflammatory bowel disease) gevonden. Meestal wordt PSC in combinatie gezien met colitis ulcerosa (80% van de PSC- patiënten). Er kunnen dan klachten zijn zoals diarree (soms met bloed) en buikpijn. Er zijn kinderen die eerst darmklachten hebben en daarna PSC krijgen, maar dit kan ook andersom zo zijn. Het kan zelfs jaren duren na de diagnose PSC voordat een darmontsteking begint. Voor de behandeling is het belangrijk om te weten of iemand met PSC ook een

darmontsteking heeft, zelfs als er helemaal geen darmklachten zijn. Daarom wordt er een darmkijkonderzoek (gastroscopie en colonoscopie) gedaan om hier goed naar te kunnen kijken. Bij dit onderzoek worden kleine stukjes darmweefsel (biopten) weggenomen om dit onder de microscoop te onderzoeken.

Diagnose van de combinatie PSC en een darmziekte zoals colitis ulcerosa heeft gevolgen voor de vervolgcontrole. Dit omdat bekend is dat patiënten met een combinatie van colitis ulcerosa en PSC een hoger risico op darmkanker hebben dan patiënten met een colitis ulcerosa zonder PSC. Bij patiënten met zowel een IBD als PSC wordt 1 keer per 1 tot 2 jaar een darmonderzoek verricht om hier goed naar te kijken.

Diagnose

Bloedonderzoek

Meestal wordt als eerste bloedonderzoek naar de lever gedaan. Er wordt gekeken naar de leverenzymen (ASAT en ALAT), het Alkalische fosfatase, bilirubine en Gamma GT. Deze zijn meestal licht verhoogd. Dit wil dan aangeven dat er een verminderde afvoer is van de galvloeistof en dat de lever hierdoor geprikkeld is. In de fase dat er gezocht wordt naar een diagnose zal er ook gekeken worden naar andere oorzaken van leverontsteking.

MRI

Als er wordt gedacht aan PSC zal er ook een MRI-scan van de galwegen worden gemaakt. Een dergelijke MRI wordt een MRCP genoemd. Tijdens een MRCP worden er meerdere foto's gemaakt van de galwegen. Mocht er een karakteristiek beeld van vele vernauwingen en verwijdingen, het zogenaamde "kralensnoer", gezien worden dan kan de diagnose PSC gesteld worden. Voor dit onderzoek moeten patiënten nuchter zijn, maar hierover krijg je meer informatie via de afdeling radiologie.

Leverbiopt

Vaak is ook een leverbiopt noodzakelijk. Dit wordt bijvoorbeeld gedaan als er op de MRCP te weinig te zien is, bijvoorbeeld als voornamelijk de kleine galwegen zijn aangedaan. Of als er gedacht wordt dat er naast PSC mogelijk ook een ontsteking is van de levercellen rondom de galwegen. Dit wordt een overlapsyndroom genoemd en wordt verderop in de folder uitgelegd.

Met een leverbiopt wordt er met een lange naald een heel klein stukje uit je lever genomen. Door dit stukje lever onder de microscoop te bekijken kunnen we zien hoe de cellen in de lever en de kleine galwegen zich gedragen. Na het leverbiopt blijf je enkele uren in het ziekenhuis om goed te kunnen controleren of de lever niet gaat bloeden na het nemen van het biopt

Behandeling

Er is geen genezende behandeling voor PSC. De behandeling richt zich op het verminderen van ziekteverschijnselen.

Sommige patiënten krijgen het medicijn ursodeoxycholzuur (Ursochol of Ursofalk) voorgeschreven. Ursodeoxycholzuur beïnvloedt de samenstelling van de gal en kan een beschermend effect op de levercellen hebben. Het is niet helemaal duidelijk of het ziektebeeld minder ernstig verloopt door behandeling met ursodeoxycholzuur. We zien vaak wel dat de bloeduitslagen beter worden.

De behandeling van PSC bestaat verder uit het bestrijden van bijvoorbeeld jeuk. Hiervoor kan medicatie gegeven worden (cholestyramine, rifampicine, naltrexon). Ook worden vaak voedingssupplementen voorgeschreven om een tekort aan vet-oplosbare vitamines (A-D-E-K) aan te vullen.

Beloop van PSC

De prognose van PSC is zeer uiteenlopend en niet te voorspellen op het moment dat de diagnose gesteld wordt. Het is niet duidelijk of de ziekte bij kinderen en volwassenen even ernstig verloopt. Het ontstaan van levercirrose en de gevolgen daarvan worden zelden gezien op de kinderleeftijd.

Bij het beloop van de ziekte spelen de ernst van de galwegafwijkingen en de mate van galstuwung een belangrijk rol bij het ontstaan van levercirrose. Er is sprake van levercirrose wanneer er veel littekenweefsel in de lever aanwezig is. Als er levercirrose is kan het bloed minder makkelijk door de lever stromen. Hierdoor worden nieuwe bloedvaten gevormd om het bloed langs de lever naar het hart te laten stromen. Deze vaten vormen zich bij voorkeur in de slokdarm en worden spataderen of varices genoemd. De stadia van levercirrose zal worden gecontroleerd door middel van een fibroscan (pijnloos onderzoek wat lijkt op een echo).

Als de vernauwing van de galwegen zeer ernstig is kan de gal niet meer afvloeien en ontstaat er geelzucht en jeuk. Door galstuwung kunnen ook bacteriële ontstekingen van de galwegen ontstaan, dit noemen we cholangitis. PSC-patiënten hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van tumoren in de galwegen. Er zijn verschillende factoren die dit risico verhogen zoals hoe lang je de ziekte hebt en de ernst van de cirrose. Om dit goed in de gaten te houden wordt er jaarlijks een echo van de lever gemaakt.

Levertransplantatie

Zoals al eerder beschreven kan PSC niet worden genezen en is de behandeling nu alleen nog gericht op het leven met PSC zo gemakkelijk mogelijk te maken. In sommige gevallen is de lever zo beschadigd dat deze zijn functie niet meer goed kan uitvoeren en er veel problemen optreden. Dan kan een levertransplantatie noodzakelijk zijn. Een levertransplantatie kent een overleving van ruim 85% na 5 jaar. Op de kinderleeftijd wordt dit zeer, zeer zelden gedaan, omdat we deze problemen niet zien. Ook is niet bekend of patiënten met de diagnose PSC op kinderleeftijd vaker een transplantatie ondergaan op volwassen leeftijd.

PSC – auto-immuun hepatitis (AIH) overlapsyndroom

Bij kinderen wordt vaker dan bij volwassenen een combinatie van PSC en een andere aandoening, namelijk auto-immuun hepatitis (AIH) gezien. We noemen deze combinatie het overlapsyndroom. Naast PSC zijn er dan ook kenmerken van een auto-immuun ontsteking te zien van de levercellen. Dit kan in het bloed zichtbaar zijn of uit het onderzoek van het kleine stukje lever (leverbiopt). Bij auto-immuun hepatitis worden antistoffen tegen gezonde levercellen aangemaakt. Hierdoor ontstaat een leverontsteking.

In tegenstelling tot PSC zijn er voor AIH wel medicijnen om de ziekte rustiger te maken. De ziekte is net als PSC helaas niet te genezen. De medicijnen zorgen ervoor dat het overactieve afweersysteem zich wat rustiger houdt. Prednison en Azathioprine zijn hier voorbeelden van.

Adviezen bij PSC

Voeding

Veel mensen denken dat vet eten (zoals een frietje) niet goed is voor patiënten met een ziekte van de galwegen. Hier zijn echter geen wetenschappelijke bewijzen voor. Wel is het belangrijk om gezond te eten en zoveel mogelijk volgens de 'schijf van vijf' te eten. Dit heeft te maken met het feit dat het lichaam elke dag moet 'vechten' tegen een chronische ziekte.

Daarnaast is het belangrijk om voldoende calcium binnen te krijgen. Calcium zit voornamelijk in melkproducten zoals melk, yoghurt en kaas. Dit is omdat patiënten met PSC meer kans hebben op botontkalking (osteoporose). Soms is het dan ook nodig om extra calciumtabletten te slikken.

Alcohol

Het drinken van alcohol wordt afgeraden. Zeker voor de leeftijd van 18 jaar is dit niet goed voor je de ontwikkeling en algemene gezondheid. Van alcohol is bekend dat het schadelijk is voor de lever, zeker bij een grote hoeveelheid. Als de lever al ziek is wordt het de lever nog lastiger gemaakt bij het drinken van alcohol.

Kinderwebsite

Wist je dat we een website speciaal voor kinderen hebben?

Kijk snel! (<https://www.amphia.nl/patienten-en-bezoekers/kinderen>)



Vragen?

Als je na het lezen van deze folder nog vragen heeft, kan je contact opnemen met je dokter of verpleegkundig specialist.

[Ga naar de afdeling Kindergeneeskunde](https://www.amphia.nl/afdelingen/kindergeneeskunde) (<https://www.amphia.nl/afdelingen/kindergeneeskunde>)