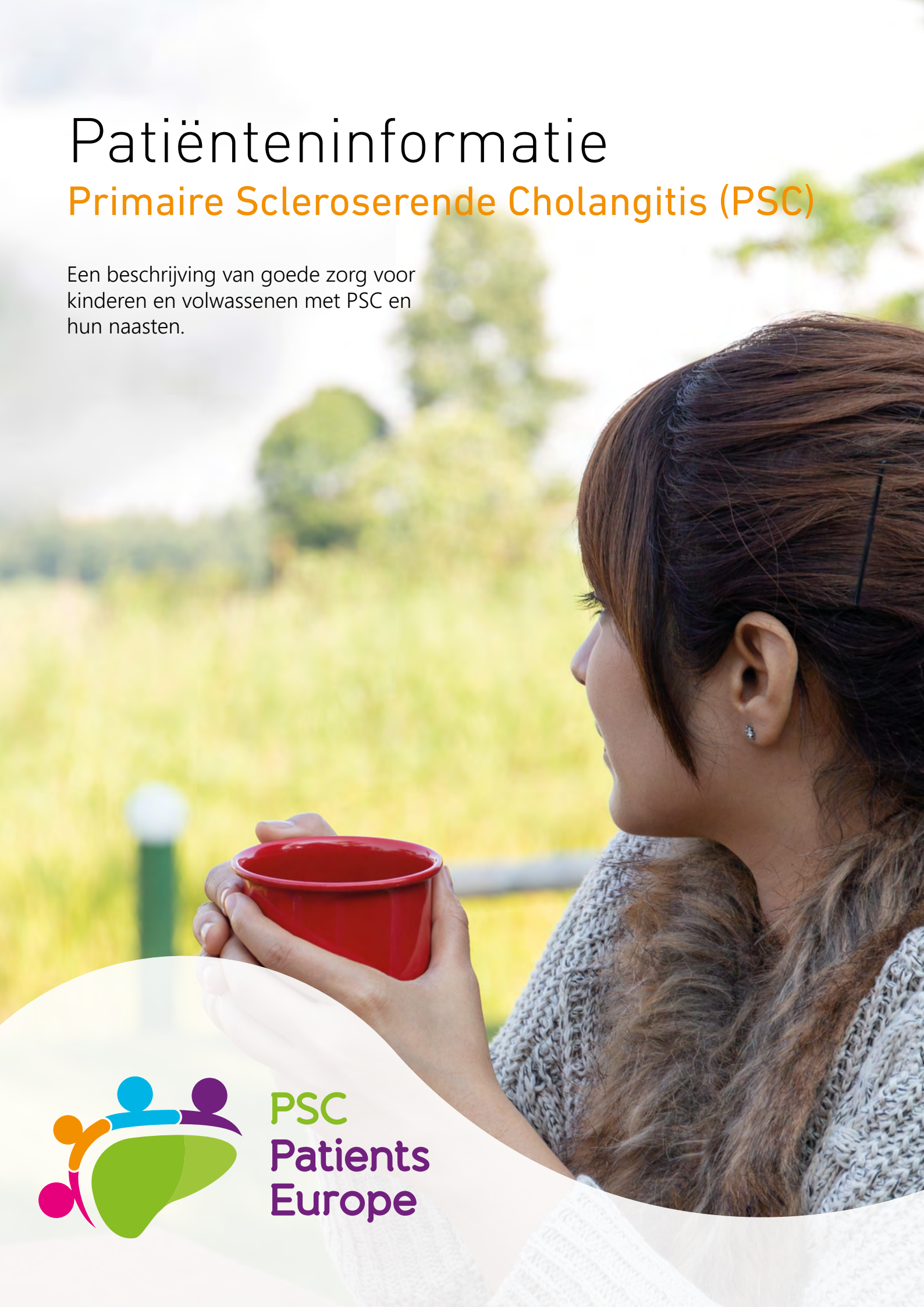
Patiënteninformatie

Primaire Scleroserende Cholangitis (PSC)

Een beschrijving van goede zorg voor kinderen en volwassenen met PSC en hun naasten.



PSC Patients Europe

Inhoud

Over deze patiënteninformatie 5

1. Wat is Primaire Scleroserende Cholangitis? 7
2. Wat zijn de kenmerken van Primaire Scleroserende Cholangitis? 8
3. Wat kun je op den duur verwachten? 11
4. Hoe kun je Primaire Scleroserende Cholangitis krijgen? 13
5. Hoe wordt vastgesteld dat je Primaire Scleroserende Cholangitis hebt? 14
6. Welke onderzoeken en behandelingen zijn mogelijk? 16
7. Wat zijn de gevolgen van Primaire Scleroserende Cholangitis in het dagelijks leven? 25
8. Waar kun je zelf op letten? 26
9. Hoe is de zorg voor mensen met Primaire Scleroserende Cholangitis georganiseerd? 29
10. Wat wil je verder nog weten? 31

Colofon 32

Klik in bovenstaande inhoud op de tekst of op het paginanummer om naar de desbetreffende hoofdstukken te gaan.

Over deze patiënteninformatie

Waar komt deze informatie vandaan?

Deze informatie is gebaseerd op officiële kwaliteitsstandaard voor PSC. In dit geval is dat zowel de Europese richtlijn voor mensen met leverziekten door een bemoeilijkte galstroom, zoals Primaire Scleroserende Cholangitis (PSC), als de **Nederlandse richtlijn** over diagnostiek, behandeling, follow-up en organisatie van zorg. Ook is er een Nederlandstalige **brochure voor huisartsen** van mensen met PSC, waarop deze patiënteninformatie aansluit.

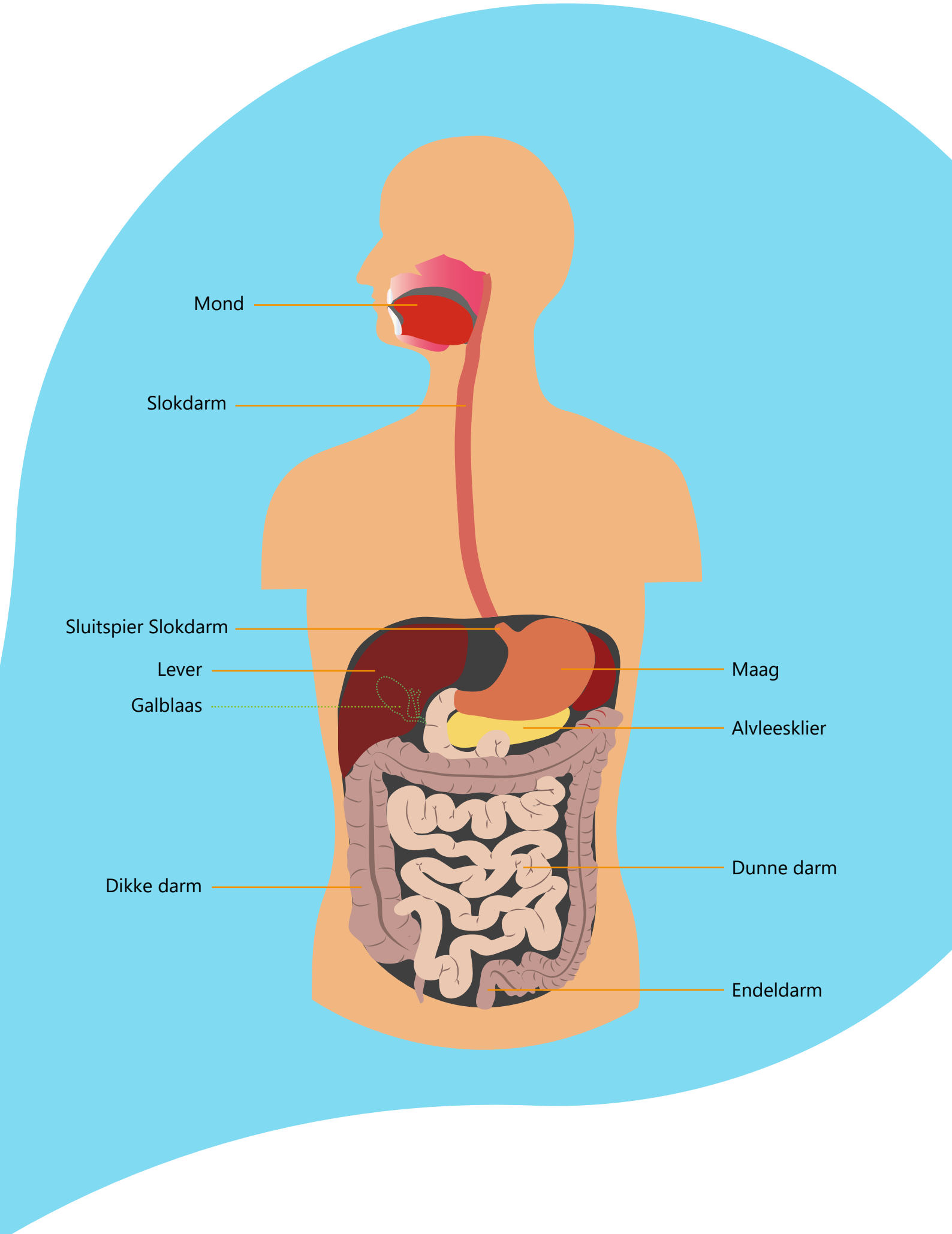
In de kwaliteitsstandaard (richtlijn) staan afspraken die behandelaars van mensen met PSC gemaakt hebben samen met patiënten. Deze afspraken gaan over wat goede zorg is voor deze aandoening. Deze afspraken zijn gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek. Maar ook op ervaringen van gespecialiseerde zorgverleners en mensen die met deze aandoening leven.

In de bijbehorende patiënteninformatie die je nu leest, worden medische begrippen uit de kwaliteitstandaard uitgelegd. Je vindt de medische benaming tussen haakjes achter de uitleg. Daarnaast geeft deze patiënten-informatie je extra informatie en tips over het omgaan met PSC in het dagelijkse leven.

Deze informatie is niet bedoeld als vervanging voor het advies van een bevoegde behandelaar. Neem voor vragen of advies contact op met uw behandelend arts.

Voor wie is deze informatie bedoeld?

Deze informatie is bedoeld voor iedereen die te maken krijgt met PSC. In de eerste plaats zijn dit (ouders van) mensen die zelf de diagnose PSC hebben gekregen. Maar deze informatie is ook bruikbaar voor andere naasten, hulpverleners en mensen die in het werk te maken krijgen met iemand met PSC.


Mond
Slokdarm
Sluitspier Slokdarm
Lever
Galblaas
Maag
Alvleesklier
Dunne darm
Dikke darm
Endeldarm

1. Wat is Primaire Scleroserende Cholangitis?

Primaire scleroserende cholangitis (PSC) is een ziekte van de lever en galgangen. PSC kan op alle leeftijden ontstaan. Bij de meeste mensen wordt het ontdekt als ze rond de leeftijd van 40 jaar zijn, maar bij een heel klein groepje kinderen ontstaat het al vanaf de leeftijd van 1 jaar.

Primaire Scleroserende Cholangitis spreek je uit als: Priemère Skleerooseerende Goolangietis

De aandoening is niet te genezen. Wel zijn er behandelingen voor de klachten die je ervan kunt ondervinden. Bij PSC raken de galgangen ontstoken. Deze ontsteking noemt men *cholangitis*. Je lichaam reageert hierop door littekenweefsel te maken. Als er eenmaal littekens zijn, krimpen deze in en worden ze hard. Dit proces heet *sclerosering*. In de loop van de tijd ontstaan er steeds meer scleroserende littekens. Hierdoor worden de galgangen op diverse plaatsen steeds nauwer. Het galvocht kan dan niet meer vrij doorstromen naar de galblaas. Deze ophoping of gal-stilstand noemt men *cholestase*. Ook kan het opgehoopte galvocht lekken naar de omliggende levercellen. Het beschadigen of afsterven van deze cellen laat ook littekens achter. Als deze vervolgens verharden en inkrimpen, spreekt men van *levercirrose*. Als de lever helemaal niet meer kan werken door de beschadigingen is er sprake van *leverfalen*.

De P van primair slaat op dat de klachten niet veroorzaakt worden door een andere aandoening of *'iets van buitenaf'* zoals bijvoorbeeld een virus, een infectie of een trauma.

Wist je dat...

PSC een zeldzame ziekte is? In Nederland hebben 1.000 tot 1.200 mensen deze aandoening. Het komt 50 keer zo vaak voor bij volwassenen als bij kinderen. En het komt 2 keer zo vaak voor bij mannen als bij vrouwen. Hoe dit verschil te verklaren is, weten onderzoekers nog niet.

Wist je dat...

Een gezonde lever zorgt onder andere voor:

- **het aanmaken van gal voor de vertering van vetten;**
- **het omzetten en opslaan van voedingsstoffen zodat je lichaam hiervan energie krijgt;**
- **het wegvoeren of afbreken van gifstoffen uit voedsel en uit je omgeving (ontgiften; denk hierbij bijvoorbeeld aan medicijnen en aan alcohol).**

2. Wat zijn de kenmerken van PSC?

In het begin ervaren de meeste mensen met PSC nog weinig tot milde klachten.

Welke kenmerken en klachten je ervaart door PSC hangt onder andere af van de leeftijd waarop de aandoening ontstaat, en van de ernst van de aandoening. In ***hoofdstuk 3*** lees je hoe de aandoening vanaf het begin verloopt en wat je daarna kunt verwachten. Hieronder lees je over de klachten die meestal als eerste voorkomen.

Vermoeidheid

Vermoeidheid kan in meer of mindere mate voorkomen. De ene dag kun je je fit voelen, maar de andere dag kun je zo moe zijn dat een activiteit ondernemen al teveel is voor je. Omdat de vermoeidheid niet goed voorspelbaar is, kan het plannen van school, werk en sociale activiteiten lastig zijn.

Jeuk

Jeuk *(pruritis)* komt vaak voor bij lever- en galaandoeningen, zoals ook bij PSC. Soms is het maar heel licht voelbaar, andere keren kun je misschien nergens anders meer aan denken. Het is vooral te voelen op je armen en benen en op je handpalmen en voetzolen. De jeuk ontstaat door een ophoping van galzouten in de bloedbaan.

Galaanvallen

Bij een galaanval *(koliekpijn)* heb je meestal krampende pijn rechts in je bovenbuik, soms gepaard gaand met misselijkheid en/of overgeven. Indien er ook sprake is van een ontsteking kan deze pijn samengaan met koorts, en rillerig zijn, Sommige mensen krijgen tijdens de aanval de behoefte om te bewegen omdat een andere houding de klachten kan verlichten. Meestal trekt de pijn na een poosje weer weg. De kramp tijdens een galaanval komt door vernauwing van de galgangen, waarbij de galgang door samentrekken toch de gal wil voortdrijven.

Geelzucht

Door PSC kan een geel gekleurde afvalstof *(bilirubine)* niet uitgescheiden worden door de lever. Hierdoor hoopt het op in je bloed. Wanneer er teveel van deze stof in je bloed zit, gaat je huid en oogwit er geel uitzien. Ook kun je veel lichtere (ontkleurde) ontlasting krijgen. Dit noemt men geelzucht (icterus).

Een grote lever en of milt

Een vergrote milt *(splenomegalie*), een vergrote lever *(hepatomegalie)* of vergroting van allebei deze organen *(hepatosplenomegalie)* ontstaan wanneer je lever zo is aangetast dat het bloed daar minder goed doorheen kan stromen. Een vergrote lever kan pijn veroorzaken in de rechter bovenbuik of een drukkend gevoel in je buik geven.

Wat merk je als de aandoening in een verder gevorderd stadium komt?

Meestal blijven je lever en darmen nog lange tijd goed werken. Maar in een verder gevorderd stadium van deze aandoening ondervind je vaak meer klachten ervan. Onderstaand lees je welke klachten dit zijn.

Vetdiarree

Vetdiarree is ontlasting waarin vet zit. Normaal wordt vet door het galvocht verteerd en komt daardoor niet in de ontlasting terecht. Je kunt het herkennen aan de lichtere kleur van de ontlasting. Ook plakt het makkelijker aan de WC-pot. Soms is de geur wat zuur en sterker dan normaal.

Botontkalking

Langdurige leverschade kan er voor zorgen dat je lichaam minder calcium en vitamine D kan opnemen. Bij een tekort aan vitamine D en / of calcium worden je botten brozer en kunnen ze makkelijker breken.

Vochtophoping in de buik

Als je bloed niet meer goed door je lever kan stromen, ontstaat er een verhoogde bloeddruk. Een verhoogde bloeddruk zorgt ervoor dat je vocht gaat vasthouden in je buik. Dit heet ascites. Je kunt hier een opgezet gevoel door krijgen. Ook is het soms zichtbaar dat je buik opgezet is.

Spataderen in de slokdarm en maag

Door verhoogde bloeddruk door leverschade kunnen er spataderen ontstaan. Deze kunnen vooral voorkomen in je slokdarm en maag. Spataderen in de slokdarm kun je merken doordat het slikken lastiger gaat. Sommige mensen geven hierdoor wat bloed op. Wanneer de spataderen in de endeldarm zitten kan de ontlasting heel donker van kleur worden. Deze kleur komt doordat er oud bloed met de ontlasting meekomt.

Hersenziekte

Door de leverschade kan het zijn dat je bloed niet meer gezuiverd wordt van schadelijke stoffen. Als die stoffen via het bloed in je hersenen komen kun je verschillende klachten krijgen. Hoofdpijn, verandering van gedrag en verwardheid kunnen tekenen zijn van hersenziekte *(hepatische encefalopathie)*.

Uiteindelijk kun je door PSC levercirrose ontwikkelen. In ***hoofdstuk 3: 'Wat kun je op den duur verwachten?'*** lees je hier meer over.

PSC en de kans op een andere ziekte

Veel mensen met PSC hebben ook een andere ziekte of aandoening. Hieronder lees je meer over de meest voorkomende aandoeningen die samen kunnen voorkomen met PSC.

Auto-immuunziekten

Ongeveer 7 van de 10 mensen met PSC hebben een auto-immuunziekte. Hierbij herkent het lichaam de eigen goedaardige cellen niet. Het lichaam ziet deze cellen als kwaadaardige indringers en valt deze goedaardige cellen aan. Er zijn verschillende soorten auto-immuun ziekten. Hier zie je een lijstje met de namen van de auto-immuunziekten die bij PSC kunnen voorkomen. Voor meer informatie hierover, kun je op de link klikken.

Wist je dat...

Bij kinderen veel vaker auto-immuun hepatitis (AIH) voorkomt dan bij volwassenen? Artsen noemen het auto-immuun scleroserende cholangitis (ASC) wanneer AIH tegelijk voorkomt met PSC. Bij 9 van de 10 kinderen komt ook het prikkelbare darm syndroom (IBS) gelijktijdig voor.

Klik op de linkjes voor meer informatie

> Chronische inflammatoire darmziekten (IBD)
> Auto-immuun hepatitis (AIH)
> Sarcoïdose
> Auto-immuun schildklieraandoeningen
> Diabetes Mellitus type 1 (suikerziekte)
> Psoriasis
> Lichen planus
> Reumatoïde artritis
> Erythema nodosum
> Coeliakie (glutenintolerantie)
> Pyoderma gangrenosum (zweren)
> Vitiligo
> Vasculitis /GPA (voorheen de ziekte van Wegener genoemd)
> Ziekte van Bechterew (spondylitis ankylopoetica)
> Episcleritis

3. Wat kun je op den duur verwachten?

Er zijn op dit moment geen behandelingen om PSC helemaal te genezen. Wel zijn er behandelingen om de klachten te verminderen.

Wanneer PSC al op kinderleeftijd ontstaat, zijn de klachten en gevolgen meestal nog mild. Meestal merk je het dan als eerst aan problemen met de ontlasting. Vaak duurt het een jaar of 10 voordat er complicaties ontstaan. Bij 3 op de 10 kinderen zijn de complicaties zo ernstig dat zij een nieuwe lever moeten krijgen *(levertransplantatie)*.

Met het ouder worden neemt de ernst van deze aandoening meestal toe. Veel volwassenen merken in het begin vooral klachten als bijvoorbeeld vermoeidheid, jeuk, galaanvallen en een drukkend gevoel in de buik door opgezette organen. Later kun je ook last krijgen van botontkalking, vetdiarree, vochtophoping in de buik, spataderen in de (slok)darm . Binnen 5 jaar na de diagnose van de aandoening ontstaan er meestal complicaties.

Bij vrijwel alle mensen met PSC ontstaan op den duur steeds meer vernauwingen en ophopingen van gal. Levercellen kunnen beschadigen of zelfs afsterven. Dit laat littekens achter die vervolgens verharden en inkrimpen. Men noemt dit *levercirrose*. Dan is de lever zodanig aangetast dat het zijn werk niet meer kan doen. Een levertransplantatie is dan vaak nog de enig mogelijke behandeling om te kunnen genezen. Of je daarvoor in aanmerking komt, bepaalt een arts met behulp van de MELD score. MELD staat voor Model for Endstage Liver Disease. Dit is een schema voor het stadium van leverziekten. De score komt tot stand door uitslagen van je bloedonderzoek.

Hoe snel PSC de lever volledig aantast is niet nauwkeurig te voorspellen. Dit hangt af van de leeftijd waarop de aandoening ontstaat, de ernst van de aandoening of je nog andere ziekten hebt, maar ook van leefstijl. Het gebruik van alcohol maken dat je sneller en meer klachten kunt krijgen. Ook kunnen hierdoor sneller ernstige complicaties ontstaan.

De kans op kwaadaardige tumoren in de lever en galgangen is bij mensen met PSC ook iets verhoogd. Als je ook IBS *(Irritable Bowel Syndrom ofwel Prikkelbare Darm Syndroom)* hebt, is de kans op kanker in de dikke darm of endeldarm ook iets verhoogd. Maar als je je periodiek laat controleren en een gezonde leefstijl hebt, is deze kans heel erg klein.

Meer over het verloop per klacht lees je in ***hoofdstuk 2: 'Wat zijn de kenmerken van PSC?'***.

4. Hoe kun je PSC krijgen?

Er is geen duidelijk aanwijsbare reden waardoor PSC ontstaat. Wel zijn er vermoedens dat erfelijkheid, de omgeving waarin je leeft en je afweersysteem een rol spelen. Hier onder lees je wat er tot nu toe bekend is over deze mogelijke oorzaken.

Erfelijkheid

Je erfelijk materiaal is opgebouwd uit genen. Wetenschappers vermoeden dat de aanleg om PSC te krijgen in de genen zit. Dit betekent niet dat er aanwijsbare genen zijn waardoor PSC zich ontwikkelt, maar wel dat er genetische factoren zijn die de kans vergroten dat je PSC krijgt. Familieleden van mensen met PSC hebben 10 keer zoveel kans PSC te krijgen als mensen zonder familielid met PSC.

Het afweersysteem en darmontstekingen

Gemiddeld 7 van de 10 volwassenen met PSC, hebben ook last van chronische darmziekten met ontstekingen. Bij kinderen komt het zelfs bij 9 van de 10 voor. Deze aandoeningen heten chronische inflammatoire darmziekten. Voorbeelden zijn Colitis Ulcerosa en de ziekte van Crohn. In het Engels noemen we dit *inflammatory bowel disease*; daarom wordt het afgekort als *IBD*.

Omgevingsfactoren

Onderzoekers hebben een sterk vermoeden dat de omgeving waarin je opgroeit en leeft ook van invloed kan zijn op het ontwikkelen van PSC. Welke factoren precies invloed hebben en hoe dat werkt is nog niet bekend.

5. Hoe wordt vastgesteld dat je Primaire Scleroserende Cholangitis hebt?

Er bestaat nog geen test om de diagnose PSC in één keer vast te stellen. De klachten in de periode rondom de diagnose wijzen vaak nog niet duidelijk in de richting van PSC. Daarom doen artsen meestal een combinatie van verschillende onderzoeken naar de oorzaak van je klachten. In dit hoofdstuk lees je waar artsen op letten bij het bepalen van de diagnose.

1. Welke klachten en kenmerken heb je?

In een gesprek zal je zorgverlener uitvragen welke klachten en kenmerken je hebt. De zorgverlener gaat na of deze kenmerken bij PSC kunnen horen. In ***hoofdstuk 2*** lees je welke kenmerken dit zijn.

2. Welk bloedonderzoek wordt verricht?

Bij de praktijk van je huisarts of een bloedbank neemt een zorgverlener enkele buisjes bloed bij je af. Bij het onderzoek van je bloed letten artsen op de bloedwaarden van zogenaamde leverenzymen. Het bloedonderzoek geeft informatie over de werking van de galblaas en de lever. Daarnaast bekijken ze of je lichaam antistoffen *(immuunglobulines)* heeft aangemaakt. Dit kan namelijk wijzen op PSC.
In ***hoofdstuk 6*** lees je welke bloedwaarden belangrijk zijn bij het bepalen of je mogelijk PSC hebt.

3. Wat zijn de uitkomsten van beeldvormende technieken?

Als je klachten lijken te komen door problemen in de galgangen, kun je samen met je arts besluiten om met een beeldvormende techniek te laten kijken hoe de galgangen eruit zien. Dit kan bijvoorbeeld door of een *MRI-cholangiopancreaticografie (MRCP)* of door een *endoscopische retrograde cholangiopancreaticografie (ERCP)*. In ***hoofdstuk 6: 'Welke onderzoeken en behandelingen zijn mogelijk?'*** lees je wat deze onderzoeken precies inhouden.

4. Wat zijn de uitkomsten van een eventuele biopsie?

Je arts kan voorstellen een stukje weefsel bij je weg te nemen en dit te laten onderzoeken *(biopsie)*. Dit zal hij of zij doen als er een sterk vermoeden is dat je PSC hebt, maar er geen afwijkingen zijn gezien in de grote galgangen door middel van MRCP. In het weggenomen stukje weefsel wordt gekeken of er wel PSC in de kleine galgangen aanwezig is. MRCP blijft de eerste onderzoeksmethode om te kijken of je PSC hebt. Met een biopt kun je wel meteen zien of iemand Auto Immuun Hepatitis heeft. In ***hoofdstuk 6*** lees je hoe een biopsie in zijn werk gaat.

6. Welke onderzoeken en behandelingen zijn mogelijk?

Er is nog geen behandeling waardoor PSC helemaal verdwijnt. Wel is het mogelijk om de klachten die ontstaan door PSC te verminderen. Ook kan verergering van de ziekte tegengehouden worden. Artsen blijven daarom na de diagnose nog geregeld onderzoek doen. Zo houden ze de werking van je lever in de gaten. Door het doen van onderzoek kan je arts je ook beter advies geven welke behandelingen in jouw specifieke situatie mogelijk zijn.

Niet iedereen zal alle onderzoeken en behandelingen ondergaan. Je arts zal per keer bepalen welke onderzoeken en behandelingen mogelijk en nodig zijn in jouw situatie. Dit hangt onder andere af van je leeftijd en de klachten die je hebt.

In ***hoofdstuk 5*** kon je in het kort lezen welke soorten onderzoeken artsen doen bij (het vermoeden van) PSC. In dit hoofdstuk krijg je meer informatie over wat deze onderzoeken precies inhouden.

Onderzoeken

A. Bloedonderzoek

Bepaling in bloed van:	Wat is het?	Wat betekent dit?
AF ***(alkalische fosfatase)***	Dit is een stof (enzym) die onder andere door je levercellen gemaakt wordt.	Verhoging kan wijzen op schade aan lever en galwegen.
γ-GT ***(gamma-GT =gamma-glutamyltransferase)***	Dit is een normaal voorkomend stofje (enzym) dat o.a. door levercellen gemaakt wordt.	Verhoging kan wijzen op onvoldoende doorstroming van galvloeistof (cholestase)
IgG ***(Immuunglobiline G)***	Dit zijn antistoffen of antilichamen die door je lichaam gemaakt worden in reactie op 'indringers', zoals virussen of bacteriën of stoffen waar je allergisch voor bent. Maar soms dus ook tegen je eigen cellen.	Verhoging kan wijzen op een infectie en een allergische reactie, maar ook op een auto-immuun aandoening.
IgG4 ***(immunglobuline G, subtype 4)***	Specifiek type van IgG.	Verhoging kan wijzen op een auto-immuun aandoening.
Bilirubine	Dit is het afbraakproduct van de rode bloedkleurstof en verlaat het lichaam via de gal naar de ontlasting.	Verhoging kan wijzen op onvoldoende doorstroming van de galvloeistof (cholestase).

Vervolg >

Bepaling in bloed van:	Wat is het?	Wat betekent dit?
pANCA ***(perinucleaire antineutrofiele cytoplasmatische antilichamen)***	Dit zijn antilichamen tegen lichaamseigen afweercellen zoals de stof rond de celkern (peri-nucleus).	Verhoging kan wijzen op een niet specifieke auto-immuun aandoening.
ANA ***(anti-nucleaire antilichamen)***	Dit zijn antilichamen tegen lichaamseigen celkern (nucleus).	Verhoging kan wijzen op een niet specifieke auto-immuun aandoening.
SMA ***(anti-gladdespier-antilichamen)***	Dit zijn antilichamen tegen je eigen gladde spiercellen.	Verhoging kan wijzen op een niet specifieke auto-immuun aandoening.
Trombocyten getal	Trombocyten worden ook wel bloedplaatjes genoemd en zorgen voor de stolling van ons bloed.	Dit getal zegt iets over de werking van je lever.
ASAT ***(Aspartaat aminotransferase)***	Dit is een normaal voorkomende stof (enzym) die onder andere door je levercellen gemaakt wordt.	Aan ASAT kun je, vaak in combinatie met ALAT, de mate van leverbeschadiging zien.
ALAT ***(alanine aminotransferase)***	Dit is een normaal voorkomende stof (enzym) die onder andere door je levercellen gemaakt wordt.	Aan ALAT kun je, vaak in combinatie met ASAT, de mate van leverbeschadiging zien.
Albumine	Dit is een normaal voorkomende stof (eiwit) die onder andere door je levercellen gemaakt wordt.	Verlaging van albumine kan wijzen op leverschade.

Beeldvormende technieken

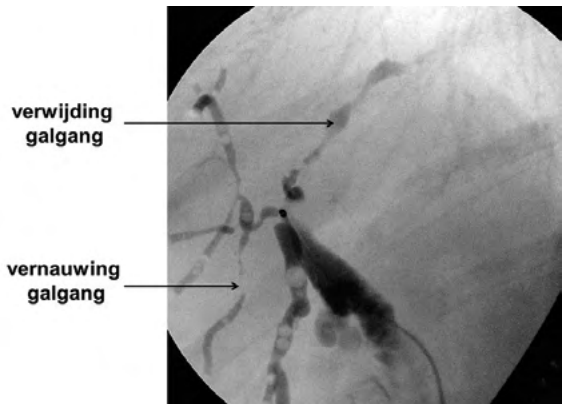
Omdat je door PSC meer kans hebt op tumoren in de galwegen en galblaas, kan je arts voorstellen deze regelmatig te bekijken met behulp van beeldvormende technieken zoals echografie en endoscopie.

Echografie en endoscopie

MRCP is de tweede beeldvormende techniek die artsen inzetten bij onderzoek naar PSC. Dit is de Engelse afkorting van *Magnetisch Resonantie Imaging cholangiopancreaticografie*. Met deze methode hoeft geen apparatuur in je lichaam ingebracht te worden.

Het onderzoek vindt plaats op de afdeling radiologie. De gal- en/of pancreaswegen worden zichtbaar op röntgenopnamen met contrastvloeistof. In overleg met je arts kun je een verdoving krijgen voor het onderzoek. Als je PSC hebt laat het beeld een kralenstructuur zien doordat er verwijde en versmalde stukken te zien zijn.

ERCP is een afkorting voor *endoscopische retrograde cholangiopancreaticografie*. Met deze techniek kan je arts de grotere galwegen bekijken. Bij PSC zijn er afwisselend vernauwingen en verwijdingen te zien. De galwegen lijken daardoor op een kralensnoer.



Bron: Dr Natalie Yang, Radiopaedia.org

Helaas is het niet altijd goed te zien of je tumoren in de galwegen hebt. Dit komt omdat ze in het begin heel klein kunnen zijn.

Bij een endoscopie brengt de arts een bestuurbare slang (de endoscoop) via de mond of de anus in het lichaam. Je kunt voorafgaand aan dit onderzoek een verdoving of een kalmerend middel krijgen. Het onderzoek is dan niet pijnlijk. Hierdoor kan hij de binnenkant van slokdarm, maag of darmen inspecteren. Bij een echo-endoscopie is er op het uiteinde van de endoscoop een echoapparaatje geplaatst. Dit apparaatje zendt onhoorbare geluidsgolven uit. De echo's van deze geluidsgolven weerkaatsen in het lichaam. Na weerkaatsing worden de echo's van de geluidsgolven opgevangen en omgezet in zichtbaar beeld op een monitor.

Er bestaan twee soorten echo-endoscopieën. De ene is de echo-endoscopie via de mond. De arts bekijkt via deze weg je slokdarm, maag en/of alvleesklier. De andere echo-endoscopie gaat via de anus. De arts kan dan de anus, endeldarm en/of dikke darm onderzoeken.

Wil je meer weten over echo-endoscopieën lees dan hier verder.

Wist je dat...

MRCP een relatief ongevaarlijk onderzoek is in vergelijking met bijvoorbeeld de ERCP? Dit komt omdat bij ERCP complicaties kunnen optreden, zoals bloedingen en ontsteking van de galwegen of de alvleesklier. Daarom zijn artsen ook voorzichtig met het voorstellen van deze vorm van onderzoek. Meestal krijg je (eerst) MRCP als onderzoek. Maar een nadeel van de MRCP ten opzichte van de ERCP is dat het niet gelijktijdig mogelijk is om te behandelen; de vernauwing van de galgangen op te heffen. Hiervoor is soms alsnog een ERCP nodig.

DEXA scan

Als je een verhoogd risico hebt op *osteoporose (botontkalking)*, raden artsen aan om eens in de paar jaar je botdichtheid te onderzoeken. Dit onderzoek kan met een 'dual X-ray'-absorptiometrie, afgekort de DEXA scan. Het is een röntgenfoto waar je geen voorbereidingen voor hoeft te treffen en die niet pijnlijk is.

Fibroscan

Door PSC kan je leverfibrose en -cirrose ontwikkelen. Om in beeld te krijgen hoe het is gesteld met je lever kan een fibroscan gedaan worden. Dan wordt de soepelheid van de lever gemeten met behulp van een echo-onderzoek. De echokop zendt de geluidsgolven uit en deze worden omgezet in bewegende beelden die op een monitor zichtbaar zijn en een idee geven over hoe soepel de lever nog is. De radioloog en hepatoloog kunnen dan een inschatting maken van de mate van fibrose of cirrose van de lever. Hoe meer fibrose of cirrose, hoe minder soepel de lever is. Een fibroscan is een redelijk eenvoudig en pijnloos onderzoek. Het onderzoek is minder goed uit te voeren bij patiënten met ernstig overgewicht en patiënten met veel vocht in de buik. Door onderzoek van de lever met behulp van de fibroscan is een leverbiopsie vaak niet nodig.

Colonoscopie en biopsie

Bij het stellen van de diagnose PSC krijg je altijd een darmonderzoek met een kijkslang *(colonoscopie of coloscopie)*. Tijdens het bekijken van de darm neemt de arts met een heel klein pincetje stukjes weefsel weg van het darmslijmvlies *(biopten)*. Om een biopt te kunnen nemen is het dus altijd nodig een colonoscopie te ondergaan. Als het nog niet duidelijk is of je naast PSC ook nog IBD hebt, kun je een darmonderzoek ondergaan *(colonoscopie met biopsie)*.

Wil je meer weten over een colonoscopie, lees dan hier verder.

Als je ook IBD blijkt te hebben, krijg je het advies om iedere 1 tot 2 jaar een volledige colonoscopie te laten doen. Dit raden artsen aan omdat de kans op darmkanker groter is als je ook IBD hebt. Zo kun je het ontwikkelen van darmkanker tijdig ontdekken of helemaal voorkomen.

Leverbiopsie

Bij een leverbiopsie haalt je arts met behulp van een lange dunne naald een stukje weefsel uit je lever. Onder de microscoop wordt gekeken of er afwijkingen zijn. Dit onderzoek levert niet altijd een duidelijk of kloppend resultaat op. Het kan namelijk zijn dat het biopt op een plek is genomen waar minder of geen afwijkingen zaten, terwijl je die op een andere plaats in je lever wel hebt. Het is bovendien mogelijk dat je achteraf een bloeding krijgt door dit onderzoek. Vanwege de risico's en de onzekerheid bij het stellen van de diagnose, doen artsen alleen een leverbiopsie in uitzonderlijke gevallen. Bijvoorbeeld als dit de enige manier is om vast te stellen dat je PSC in de kleine galgangen hebt.

Gastroscopie

Als er aanleiding voor is, bijvoorbeeld omdat je bloed opgeeft, kan met een kijkonderzoek gecontroleerd worden of je slokdarmspataderen heeft. Dit onderzoek heet een *gastroscopie*. Dan wordt met behulp van een cameraatje in een flexibele slang (de endoscoop) via uw mond in uw slokdarm gekeken of er afwijkingen te zien zijn.

Behandelingen

Behandeling met endoscoop

Met behulp van de onderzoeksmethode endoscopie is het ook mogelijk om direct een behandeling uit te voeren. Bijvoorbeeld het verwijderen van galstenen, het af laten vloeien van gal of het plaatsen van een buisje in de galgang zodat de gal weer kan stromen.

Medicijnen om de galfunctie te verbeteren

Het medicijn UDCA (ursodeoxycholzuur) verbetert de doorstroming van gal via je galblaas naar je darmen. Ook kan het galstenen oplossen en beschermt het je levercellen. Meestal verminderen hierdoor de klachten.

Het gebruik van dit medicijn kan soms nadelen hebben:

- Het helpt niet bij iedereen. Vooraf is niet duidelijk bij wie het wel zal helpen en bij wie niet.
- Het is niet bewezen dat het verloop van PSC trager gaat door dit middel.
- Het verlengt niet de levensduur.
- Je kunt bijwerkingen zoals diarree krijgen. Het tijdstip van inname veranderen kan een oplossing zijn. Neem het bijvoorbeeld na de avondmaaltijd.

Wist je dat...

Patiënten en sommige behandelaars noemen UDCA ook wel Urso.

Behandelingen tegen jeuk

Er zijn verschillende mogelijkheden om jeukende huid te verminderen of zelfs geheel weg te krijgen. Meestal begint de arts met een lichtere behandelmogelijkheid. In overleg met jou, kan er gekozen worden voor een van de andere mogelijkheden. Hieronder lees je welke dit zijn:

- Het eerste medicijn wat een arts meestal voorstelt gaat de allergische reactie tegen van het lichaam *(antihistamine)*. Er bestaan meerdere soorten antihistamine. Wat precies de verschillen zijn is nooit duidelijk bewezen. Hoe goed het werkt kan van persoon tot persoon verschillen.
- Als volgende stap na het proberen van antihistamine kunnen medicijnen worden gegeven die galzuren in het bloed binden. Dit zijn cholesterolverlagende middelen zoals *cholestyramine en colestipol*. Als je dit middel gebruikt is het belangrijk veel water te drinken zodat je geen verstopping krijgt.
- Een meer ingewikkelde behandeling tegen jeuk is plasmaferese. Artsen stellen dit meestal pas voor als de voorgaande twee mogelijkheden niet voldoende verbetering hebben gegeven. Bij deze methode vervangen artsen stoffen in het bloed die jeuk veroorzaken door bloed van een gezond persoon; een bloeddonor.
- Artsen kunnen de stoffen in het bloed die jeuk veroorzaken ook `wegwassen` door deze stoffen langs een filter van kool te laten gaan.
- Bij onvoldoende verbetering kan het medicijn *rifampicine* worden ingezet. Dit is een antibioticum. Als je het lang achtereen gebruikt kan je lichaam hiervoor ongevoelig worden. Er is ook een ander antibioticum tegen jeuk: *Vancomycine*. In Nederland schrijven artsen dit nog niet voor bij jeuk. Het werkt goed, maar artsen schrijven het nu alleen voor bij bacteriële infecties waar tegen geen andere antibioticum werkt.

- Een volgende behandelmogelijkheid is een medicijn uit de groep *opiaatreceptor-antagonisten*. *Naltrexon, naloxon* en *nalmefeen* zijn hier voorbeelden van. Bij de helft van de mensen bij wie andere middelen geen verbetering gaven van de jeuk, werkt dit middel wel.
- Tot slot is het mogelijk om lichttherapie te ondergaan *(UV-B-therapie)* bij ernstige jeuk.

Aanvulling van vitaminen en mineralen

Als je lever en darmen na een langere tijd met PSC minder goed werken, kun je een tekort krijgen aan vitaminen en mineralen. Vooral een tekort aan vitaminen A, D, E en van vitamine K, die alle in vet oplosbaar zijn. Het innemen van extra vitaminen heeft soms geen nut omdat de darmen het mogelijk niet kunnen opnemen. Overleg daarom altijd met je arts of en welke vitaminen en mineralen je eventueel extra kan gebruiken.

Behandeling van een vernauwing of verstopping van de galgangen

Bij een primaire stenose (een vernauwing van de galwegen die de galstroom blokkeert) kun je geelzucht en/of een galaanval krijgen. Hoe je dit herkent, kun je lezen in het ***hoofdstuk 'Wat zijn de kenmerken van PSC?'*** Soms gaan de klachten vanzelf over, maar wanneer dit niet het geval is, stelt je arts een van de volgende mogelijkheden voor:

- Chirurgisch. De buikwand wordt opengemaakt om de lever te bereiken.
  Door een klein sneetje in de huid waarin een dunne naald met een slangetje (katheter) in de galgangen geschoven wordt.
- Met ***ERCP***. Deze behandeling verdient de voorkeur, maar kan wel complicaties hebben.

Het opheffen van de vernauwing of blokkade kan op 2 manieren:

1. Het plaatsen van een stent. Dit is een klein buisje dat in de vernauwing wordt geschoven, daar iets uitzet en daarmee de galgang oprekt. Deze blijft meestal 2 tot maximaal 6 weken zitten voor de arts hem weer verwijdert.
2. Het oprekken van de vernauwing door het opblazen van een ballonnetje op die plaats *(dilitatie)*.

Behandeling van slokdarmspataderen

Wanneer je een bloeding krijgt door slokdarmspataderen, moet dit behandeld worden. Mogelijke behandelingen zijn:

- De bloeding stoppen door met behulp van een endoscoop een ballon op te blazen in uw slokdarm en zo de bloeding dicht te drukken.
- Met een rubber bandje de spatader afbinden.
- Bloedtransfusie om bloed- en vochtverlies te herstellen.
- Plaatsen van een buisje in de luchtpijn om te voorkomen dat er bloed in uw luchtwegen komt.
- Behandeling met medicijnen om:
  - de bloeddruk te verlagen,
  - stolsels in het bloed op te lossen,
  - maagzuurproductie te remmen,
  - infecties te voorkomen.
- Plaatsen van een omleiding die de bloeddruk rond de lever verlaagt.

Levertransplantatie

Soms levert PSC na vele jaren met deze ziekte zoveel leverschade op, dat je levensverwachting hierdoor korter geworden is. Als er dan geen andere behandelmogelijkheden meer zijn , kun je samen met je behandelend arts overwegen of een levertransplantatie voor jou een mogelijkheid is. Als dit zo is, kom je op een wachtlijst totdat er een geschikte donorlever voor je is.

Een levertransplantatie is een zware ingreep. Het kan een grote verbetering van kwaliteit van leven geven, maar er zijn ook risico's en nadelen aan verbonden. Bijvoorbeeld afstoting van de nieuwe lever, nabloeding of een gallekkage zijn mogelijk na transplantatie. Ook kan het zijn dat de ziekte terugkomt in de nieuwe lever. Dit gebeurt bij 1 op de 5 mensen met PSC die een transplantatie hebben ondergaan. Maar ook na een geslaagde transplantatie is het nodig levenslang medicijnen te gebruiken, waar je bijwerkingen van kunt krijgen. En er zijn strenge leefregels, zowel voor als na de transplantatie.

Als levertransplantatie bij jou aan de orde is, dan zal een arts uit het transplantatiecentrum je de benodigde informatie geven die voor jou belangrijk is. Ook kun je zelf contact opnemen met vragen en twijfels rondom deze procedure.

Zie het ***hoofdstuk 'Hoe is de zorg voor PSC georganiseerd?'*** om te lezen in welke behandelcentra je terecht kunt voor een levertransplantatie.

7. Wat zijn de gevolgen van PSC in het dagelijks leven?

Onzekerheid en vermoeidheid

PSC is een lastig te voorspellen aandoening. Je weet niet hoe snel het verergert en of er nog klachten of een andere ziekte bij komen in de toekomst. Het plannen in de toekomst is daardoor vaak ingewikkeld. Soms is het al lastig te weten of je de volgende dag fit genoeg bent om iets te ondernemen. Vermoeidheid is een van de meest voorkomende klachten. Hierdoor kan het zijn dat je plots niet meer kunt doen wat je een paar uur eerder nog bedacht had. Dit vraagt veel flexibiliteit van jou en de mensen om je heen.

Onbegrip en eenzaamheid

Veel mensen met PSC zien er niet ziek uit. Zeker in het begin van hun aandoening lijkt er voor de buitenwereld weinig aan de hand te zijn. Als je nog goede dagen hebt waarop je kunt werken of meedoen met sociale activiteiten, kunnen anderen zich soms moeilijk voorstellen dat je ziek bent. Dit onbegrip kan zwaar aankomen en je kunt je hierdoor alleen voelen. Of ook daadwerkelijk meer alleen komen te staan. Het kan prettig zijn om dit te bespreken met iemand die je vertrouwt, bijvoorbeeld een directe naaste, je huisarts of misschien een lotgenoot bij de patiëntenorganisatie.

Slaapproblemen

Door jeuk of andere klachten van PSC kan het zijn dat je slecht kunt inslapen of ‘s nachts veel wakker wordt. De vermoeidheid die vaak al aanwezig is bij PSC wordt dan nog groter. Het is daarom belangrijk er alles aan te doen een goede regelmaat van slapen te krijgen. Je huisarts kan hierbij helpen met adviezen.

Bewegen

Voldoende beweging is voor ieder mens gezond. Als je last hebt van vermoeidheid of pijn, kan het uitdagend zijn een passende sport of activiteit te vinden. Als je naast wandelen graag iets anders zou willen doen, kun je met een sporttherapeut bespreken wat voor jou mogelijk is. Het blijft belangrijk ook zelf goed op je grenzen van belastbaarheid te letten.

Lage weerstand

Door PSC en het eventuele gebruik van medicijnen kan je weerstand omlaag gaan. Dit merk je aan het makkelijk oplopen van een verkoudheid of andere infectie. Maar ook huiduitslag, eczeem en aften in je mond zijn tekenen van een verminderde weerstand.

8. Waar kun je zelf op letten?

Soms lijkt het of je volledig afhankelijk bent van zorgverleners voor jouw gezondheid en welzijn. Toch zijn er ook dingen die je zelf kunt doen om zich goed te blijven voelen. En natuurlijk je daarbij hulp vragen van een zorgverlener of een naaste.

In gesprek met je zorgverlener

Het allerbelangrijkste wat je zelf kunt doen is in gesprek blijven met je zorgverlener. Geef aan waar je behoefte aan hebt qua informatie en begeleiding. Vaak is er nog een keuze over welke behandeling of onderzoek je kunt ondergaan. Je zorgverlener kan je dan de voor- en nadelen voor jouw specifieke situatie vertellen, zodat je een passende keuze kunt maken.

Vraag altijd door als iets niet duidelijk voor je is. En geef het aan als je je ergens onprettig bij voelt.
Als er een onderzoek of behandeling voorgesteld wordt, hoef je meestal niet meteen 'ja' of 'nee' te zeggen. Als je situatie niet acuut is, kun je er thuis nog over nadenken. Ook is het mogelijk een extra afspraak met je zorgverlener aan te vragen om meer te bespreken.

Als je kind 12 jaar of ouder is, kan hij of zij ook zelf dit gesprek voeren met de zorgverlener. Het is goed om een kind hier tijdig mee te laten oefenen en het hulp hierbij te geven. Rustig aan kan het kind dan groeien naar volledige zelfstandigheid.

Op deze website vind je tips en ondersteuning.

Denk vóór de afspraken die je met je zorgverlener hebt vast na over wat belangrijk voor je is om te zeggen of te vragen. Schrijf dit op en neem het mee naar het gesprek. Het kan handig zijn om een apart schrift of boekje te maken waarin je je vragen opschrijft. Hierin kun je ook noteren wat jullie afgesproken hebben tijdens het consult.

Voedingsadvies en leefregels

Als je een leveraandoening hebt, is het extra belangrijk dat je gezond leeft. De volgende voedingsadviezen en leefregels zijn belangrijk:

- Vaker kleine maaltijden eten, verdeeld over de dag;
- Weinig vetten eten, zeker wanneer je na de maaltijd pijn krijgt;
- Als je vetten gebruikt, kies dan voor een geharde vorm, zoals boter en margarine in plaats van olie;
- Eiwitten en koolhydraten eten als extra energiebron in plaats van extra vet;
- Geen alcohol drinken;
- Gezond en gevarieerd eten. Een diëtist kan helpen met een persoonlijk voedingsadvies.
- Niet roken. Je kunt hulp krijgen via de huisarts als je wel rookt en wilt stoppen.
- Probeer zoveel mogelijk te bewegen of te sporten, liefst in de buitenlucht.
- Probeer stress te vermijden. Soms is aangepast werk en een ander sociaal leven nodig.
- Zorg voor voldoende (nacht)rust.

TIP

Om te weten te komen hoeveel vetten, eiwitten en koolhydraten er in bepaalde voeding zit kun je kijken op de website van het voedingscentrum. Je kunt het ook voor duizenden producten opzoeken met behulp van de 'Kies ik gezond?-app' die het voedingscentrum ontwikkeld heeft. Klik hier voor een korte uitleg over hoe de app werkt.

Leren omgaan met je aandoening

Contact met anderen die PSC hebben kan van grote waarde zijn. Lotgenoten kunnen jou en jouw naasten steunen en nuttige tips geven. En het kan prettig zijn een klankbord te hebben. Lotgenoten begrijpen als geen ander hoe het is om PSC te hebben. Er zijn diverse Facebook groepen, zoals **'PSC en AIH (overlap) Nederlandstalig'**.
Om beter te leren omgaan met een chronische aandoening zoals PSC zijn er ook diverse cursussen. Sommigen zijn gericht op het aanpassen van je werk, zoals **'Werken met een leveraandoening'**. Maar er zijn ook cursussen gericht op schoolgaande jongeren en algemene trainingen voor kinderen en volwassenen. Voor ouders en naasten van chronisch zieke mensen kun je bijvoorbeeld bij **Op Koers** ondersteuning vinden. **Tandem mantelzorg** kan een enorme steun in de rug zijn voor je mantelzorgers. De praktijkondersteuner van je huisarts kan je ook vaak op weg helpen.

9. Hoe is de zorg voor mensen met Primaire Scleroserende Cholangitis georganiseerd?

De meeste mensen komen met hun eerste klachten bij de huisarts terecht. Zodra de huisarts het vermoeden heeft dat het om een aandoening van het spijsverteringsstelsel kan gaan, krijg je een verwijzing naar een maag-darm-leverarts. Als de diagnose eenmaal gesteld is, is het van belang dat je behandeld wordt door een arts die gespecialiseerd is in leverziekten: een hepatoloog.

Expertisecentrum en behandelcentrum

Een expertisecentrum is een ziekenhuis waar de zorgverleners veel kennis hebben over een (zeldzame) aandoening. De verschillende zorgverleners die betrokken zijn bij de onderzoeken en behandeling werken daar samen in een team. De minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport (VWS) wijst aan, welke centra deze titel krijgen na een grondige toetsing.

Wist je dat...

Het Amsterdam UMC, locatie AMC; Centre for Immune-mediated and Genetic Cholestasis Syndromes is het expertisecentrum voor PSC, zoals aangewezen door Min VWS. Er zijn ook andere academische ziekenhuizen die onderzoek doen naar PSC en overige cholestatische leverziekten en ook daar is heel veel kennis aanwezig.

Je hoeft niet voor iedere zorg of advies naar een expertisecentrum of een academisch ziekenhuis. Je kunt bijvoorbeeld één keer per jaar daar naartoe gaan voor controles. Overleg dit met je behandelend arts. De zorgverleners in het expertisecentrum en de academische ziekenhuizen kunnen hun adviezen doorgeven aan jouw eigen zorgverlener in een behandelcentrum bij jou in de buurt. Academische ziekenhuizen en de meeste STZ ziekenhuizen (**Samenwerkende Topklinische Ziekenhuizen**) zijn behandelcentra met een maag-darm-leverafdeling waar hepatologen werken.

Je kunt met je hoofdbehandelaar bespreken of en wanneer je naar het expertisecentrum gaat of een behandelcentrum dat mogelijk dichter bij huis ligt.

Wist je dat...

Er in Nederland zijn momenteel 3 centra zijn waar levertransplantaties worden uitgevoerd? Dit zijn:

- **Erasmus MC Rotterdam – voor volwassenen**
- **LUMC Leiden – voor volwassenen**
- **UMCG Groningen- voor kinderen en volwassenen**

Patiëntenorganisatie

PSC Patients Europe (PSCPE) is een Europese patiëntenorganisatie voor en door PSC-patiënten. Een patiënten-organisatie kan een belangrijke rol spelen bij het voorlichten van mensen met een (chronische) aandoening. Ook bij het in contact brengen met anderen met dezelfde aandoening, het zogeheten lotgenotencontact. PSCPE behartigt bovendien de belangen van mensen met PSC bij de overheid, onderzoekers en belangrijke zorgorganisaties.

PSC Patients Europe
info@PSCPatientsEurope.org
www.pscpatientseurope.org
Facebook: PSC Patients Europe
Twitter: @PSCPatientsEur

Naast PSCPE is er ook nog een algemene Nederlandse Leverpatiëntenvereniging: de NLV. Deze organisatie richt zich op patiënten, naasten, zorgverleners en beleidsmakers binnen Nederland die te maken hebben met leverziekten. Ze informeren, ondersteunen en behartigen de belangen van leverpatiënten.

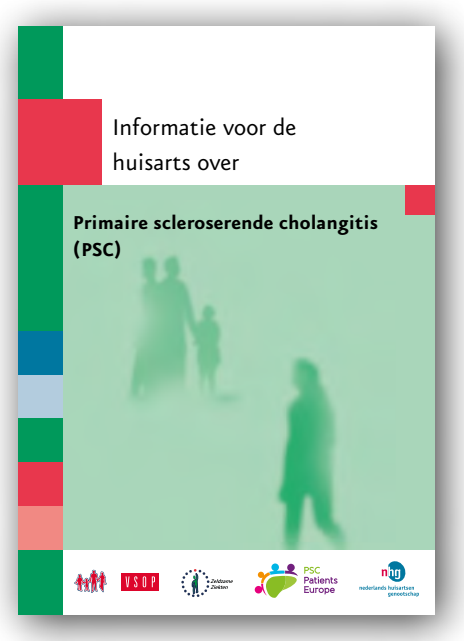
De Nederlandse Leverpatiënten Vereniging
Van Boetzelaerlaan 24 J
3828 NS HOOGLAND
Tel: 085 - 27 34 988
info@leverpatientenvereniging.nl
www.leverpatientenvereniging.nl
Facebook: Nederlandse Leverpatiënten Vereniging
Twitter: @Leverpatienten

Op Facebook is er een aparte, besloten pagina voor mensen met PSC en hun naasten, waarop je informatie en handige tips kunt uitwisselen met elkaar en waar nieuws verschijnt over de activiteiten van onder andere PSCPE en NLV.

10. Wat wil je verder nog weten?

Er is informatie beschikbaar om je huisarts te informeren over PSC. De **Huisartsen brochure PSC** kun je downloaden en aan je huisarts geven. Er zit ook een brief bij met uitleg waarom de huisarts deze informatie van je ontvangt.

Als je nog vragen hebt na het lezen van deze patiënteninformatie, kun je via email contact opnemen met de patiëntenorganisatie PSC Patients Europe (PSCPE).



Colofon

Tekst:
drs. A.E.R.M. (Anne) Speijer, coördinator kwaliteit van zorg, VSOP

Ontwerp en opmaak:
LMcc, Lucienne Meijer, Leusden

Adviescommissie:
- De heer prof. dr. U.H.W. (Ulrich) Beuers, maag-, darm- en leverarts en directeur Levercentrum Amsterdam UMC, locatie AMC - expertisecentrum cholestatische leverziekten;
- Mevrouw J.T. (Jeltje) Helder, verpleegkundig specialist leveraandoeningen, Amsterdam UMC, locatie AMC;
- Mevrouw drs. R. van Tuyll, arts en beleidsmedewerker VSOP;
- Mevrouw M.M. (Marleen) Kaatee, patiëntvertegenwoordiger PSC Patients Europe;
- Mevrouw Dr. L.M. (Larissa) de Lannoy, patiëntvertegenwoordiger PSC Patients Europe.

Deze uitgave is financieel mogelijk gemaakt door Stichting Dioraphte.

PSC Patients Europe

VSOP
www.vsop.nl

dioraphte

Zeldzame Ziekten

© PSC Patients Europe, november 2019