

# Primaari sklerosoiva kolangiitti

# PSC

Primaari sklerosoiva kolangiitti eli PSC on krooninen maksan sisäisiä ja ulkoisia sappiteitä ahtauttava tulehduksellinen sappitiehytsairaus.



8/2021

Munuais- ja maksaliitto tukee sairastuneita ja elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Liitto jakaa luotettavaa tietoa sairauksista ja niiden hoidosta. Jäsenyhdistyksissä voi tavata muita saman kokeneita.



**Munuais- ja maksaliitto**  
NJUR- OCH LEVERFÖRBUNDET

[www.muma.fi](http://www.muma.fi) • [www.munuainen.fi](http://www.munuainen.fi) • [www.maksa.fi](http://www.maksa.fi)

# Mahtimaksa korjaa, varastoi ja puhdistaa

Maksa on elimistön suurin sisäelin. Maksa sijaitsee vatsaontelon yläosassa pallean alla, jossa sitä suojaavat kylkiluut. Se painaa terveellä aikuisella 1–1,5 kg. Maksalla on keskeinen merkitys aineenvaihdunnassa.

Ilman maksaa ei tule toimeen. Sillä on yli 500 tehtävää. Mahtimaksa ahertaa ja tekee kaikkensa pärjätäkseen työssään. Uupumuksen merkit huomaa usein vasta, kun maksa on jo vaurioitunut. Oireiden ilmaantuessa vajaatoiminta saattaa olla pitkällä.



Lisää Mahtimaksasta  
[www.mahtimaksa.fi](http://www.mahtimaksa.fi)

## MAKSAN TEHTÄVÄT

**TEHTÄVÄ  
1<sup>00</sup>**

Hajottaa lääkkeitä ja alkoholia

XXL JÄTTEENKÄSITTELY!

**TEHTÄVÄ  
2<sup>00</sup>**

Varastoi vitamiineja, sokeria ja rasvaa

ENERGIAA ELÄMÄÄN!

**TEHTÄVÄ  
3<sup>00</sup>**

Tuottaa proteiinia ja edistää paranemista

TAKAA TOIMINNAN!

**TEHTÄVÄ  
4<sup>00</sup>**

Erittää sappea ruuansulatukseen

PILKKOO RASVAT!

# Primaari sklerosoiva kolangiitti eli PSC

Primaari sklerosoiva kolangiitti eli PSC on krooninen maksan sisäisiä ja ulkoisia sappiteitä arpeuttava ja ahtauttava tulehduksellinen sappitiehyt-sairaus. Primaari sklerosoiva kolangiitti todetaan yleensä 25–45 vuoden iässä. Sairastuneista monella on taustalla tulehduksellinen suolistosairaus.

PSC etenee yleensä hitaasti, mutta johtaa ajan kuluessa tukoksiin sappiteissä, mikä estää sapen virtauksen ja saattaa johtaa lopulta maksakirroosiin. Krooninen tulehdus sappiteissä lisää sappitiehyt-syövän riskiä.

Primaarin sklerosoivan syntyyn vaikuttavia tekijöitä ei tunneta.

Yleisimmän teorian mukaan PSC on autoimmuunisairaus, jossa elimistön omat puolustusmekanismit alkavat toimia omaa kudosta eli tässä tapauksessa sappitiehytimakalvoa vastaan. Toisen teorian mukaan taustalla on vuotava suoli, jonka läpi bakteerit pääsevät porttilaskimokiertoon ja edelleen maksaan johtaen tulehdusreaktion käynnistymiseen sappiteissä. Kolmannen teorian mukaan kyseessä on toksisten sappihappojen aiheuttama sappitiehyt-vaurio.

Sklerosoivaan kolangiitti todetaan yleensä 25–45 vuoden iässä. Sairauden varhaisen vaiheen toteamisessa ei ole havaittu eroja sukupuolen välillä ja sitä todetaan myös lapsilla. Lapsena todet-

tu PSC etenee tytöillä ja pojilla samankaltaisesti, mutta myöhemmässä iässä sairaus etenee miehillä nopeammin kuin naisilla.

Sklerosoivaan kolangiittiin sairastuneiden määrä kasvaa jatkuvasti. Sairautta esiintyy yleisemmin Pohjoismaissa ja Pohjois-Amerikassa kuin Etelä-Euroopan maissa. Suomessa sairautta esiintyy enemmän kuin missään muualla maailmassa. PSC:n ilmaantuvuus Suomessa on 16–32/100 000.

Sklerosoivaan kolangiittiin sairastuneista 80 prosentilla miehistä ja 60 prosentilla naisista taustalla on tulehduksellinen suolistosairaus. 80 prosentilla se on haavainen paksusuolitulehdus ja 20 prosentilla Crohnin tauti. Tulehduksellista suolistosairautta sairastavilla riski sairastua myös sklerosoivaan kolangiittiin on 2–7 prosenttia. Maksasairaus voi ilmentyä ennen tulehduksellisen suolistosairauden puhkeamista tai tavallisimmin vuosia sen jälkeen. Suolistosairauden aktiivisuus ei vaikuta maksasairauden etenemiseen.

# Toteaminen ja seuranta

PSC todetaan useasti, kun aletaan etsiä syytä sattumalta havaittuihin kohonneisiin maksa-arvoihin ja erityisesti syytä koholla olevaan AFOS-arvoon. Joskus diagnoosiin johtavat oikeanpuoleiset ylävatsakivut, kutina tai keltaisuus.

Sairauden seurantaan käytetään verikokeita (AFOS, vasta-ainetutkimus ANCA) sekä sappiteiden magneettikuvaus (MRI). MRI-tutkimus on täysin kivuton, se ei edellytä esivalmisteluja ja se voidaan tehdä polikliinisesti. Sen tarkkuus ei kuitenkaan ole riittävä sairauden varhaismuotojen toteamiseen ja siihen liittyy myös vääriä positiivisia tuloksia. PSC:n varma diagnoosi perustuu ERC-tutkimukseen eli sappiteiden varjoainekuvaukseen ja tarvittaessa maksan koepalaan.

ERC-tutkimus tehdään viemällä täyhystin suun kautta pohjukaissuolen mutkaan, johon laskevat sekä sappiteitä haimatiehyt. Sappitiet täytetään röntgenläpivalaisussa katetrilla varjoaineella. Tutkimuksessa pystytään näkemään sairauden varhaisvaiheen lievätkin muutokset sekä saamaan arvio tulehdustilasta. Tutkimuksen yhteydessä voidaan ottaa harjasolunäytteitä solumuutosten poissulkemiseksi ja laajentaa jo ahtautuneita sappiteitä. Tutkimus tehdään nukutuksessa.

PSC:n tutkimuksiin kuuluu myös maksasta otettava koepala eli maksabiop-

sia. Koepala auttaa sulkemaan pois muut samanaikaiset maksasairaudet, kuten autoimmuunihepatiitin ja se antaa myös tietoa taudin ennusteesta.

Sairautta seurataan laboratoriotutkimuksin 12 kuukauden välein. Seurattavia veriarvoja ovat AFOS, GT, ALAT ja ASAT sekä muita maksan toiminnan mittareita kuten hyytymistekijä TT ja albumiini.

Normaalitkaan laboratorioarvot eivät sulje pois sairauden etenemistä, minkä vuoksi tarvitaan myös kuvantamistutkimuksia. Uusia parempia mittareita taudin etenemiseen kehitetään. Maksan tilaa ja sidekudoksen kertymistä maksaan voidaan seurata elastografialla. Solumuutosten toteamiseksi sappiteitä kerätään löydöksistä riippuen yleensä 1-3 vuoden välein ERC-tutkimusten yhteydessä.

PSC:n on osoitettu lisäävän haavaiseen paksusuolitulehdukseen liittyvää syöpäriskiä, minkä vuoksi paksusuolen tähystys eli kolonoskopia tehdään 1-2 vuoden välein tulehduksen asteesta riippuen.



## Oireet ja komplikaatiot

PSC on usein varhaisvaiheessaan oireeton. Myöhemmin oireita voivat olla kutina, uupumus, keltaisuus. PSC:n komplikaatiota ovat muun muassa bakteeritulehdus eli märkäinen kolangiitti, sappikivet, autoimmuunihaimatulehdus, osteoporoosi sekä maksakirroosin kehittyminen ja sen komplikaatiot kuten vaariksivuodot ja nesteen kertyminen vatsaonteloon.

### Bakteeritulehdus eli märkäinen kolangiitti

PSC aiheuttaa usein paikallisia sappiteiden tulehduksia ja ahtaumia, jotka estävät sapen virtauksen sapenjohtimeen. Tämä voi aiheuttaa bakteeritulehduksen eli märkäisen kolangiitin. Tulehdus voi kehittyä, vaikka maksa-arvot olisivat normaalit.

Bakteeritulehduksen ensioireita voivat olla sairauden tunne ja väsymys sekä kuumeilu. Äkillisen tulehduksen merkkejä ovat myös ruokahaluttomuus, voimistuva kipu oikean kylkikaaren alla, pahoinvointi, kutina, vaalea uloste, tummentunut virtsan väri sekä silmien valkuaisten ja ihon keltaisuuden lisääntyminen.

Bakteeritulehdus vaatii aina lääkelyä nopeasti ja usein myös sairaalahoitoa, suonensisäisen lääkityksen sekä nesteytyksen. Pahimmillaan tulehdus voi johtaa sepsikseen eli verenmyrkytykseen.

### Sapenjohtimen ahtauma

Sapenjohtimen ahtauma voidaan laajentaa ERC-tutkimuksen yhteydessä. Tällöin kolestaasista johtuvat kutina, vatsakipu ja kuumeilut katoavat. ERC:ssä sapenjohtimeen voidaan asentaa muoviproteesi eli stentti laajennustuloksen varmistamiseksi. Se poistetaan yleensä noin kahden viikon kuluttua.

## Osteoporoosi

Kroonisessa kolestaasissa muun muassa D-vitamiinin ja kalsiumin imeytymishäiriöt voivat aiheuttaa osteoporoosia. On tärkeä huolehtia riittävästä D-vitamiinin (400–800 IU/vrk) ja kalsiumin (1–1,5 g/vrk) saannista. Luun tiheysmittaus kannattaa tehdä kolmen vuoden välein myös lievässä kolestaattisessa maksasairaudessa. Osteoporoosin ehkäisyyn ja hoitoon voidaan käyttää bisfosfonaatteja. Menopausin ohittaneille naisille suositellaan ihon kautta annettavaa hormonikorvaushoitoa.

## Hyperlipidemia

Kolestaasin seurauksena lipidiarvot voivat kohota. Kokonaiskolesteroliipitoisuus voi olla hyvinkin suuri, mutta jos myös HDL-kolesteroliarvo on suuri, verisuonisairauksien riskin ei katsota lisääntyvän. Merkittävästi koholla oleva LDL-kolesteroliipitoisuus edellyttää hoidon harkintaa. Hoitoon voidaan käyttää kolestyramiinia ja statiineja.

## Kutina

Kolestaasiin voi liittyä kiusallinen ja elämää haittaava kutina. Kutinaan auttaa parhaiten sappihappoja sitova kolestyramiini. Kolestyramiini voi haitata muiden lääkkeiden imeytymistä, ja siksi se tulee ottaa erillään. Antihistamiineista on harvoin apua. UDCA ja kortisonit lieventävät joissakin tapauksissa kuti-

naa. Myös rifampisiini ja naltreksoni voivat olla avuksi.

Kutinaan voi saada apua pitämällä iho kosteutettuna. Apteekista voi kysyä sopivaa tuotetta. Kylmä suihku sekä väljät puuvillasta valmistetut vaatteet voivat sopia paremmin kuin esimerkiksi villasta tehdyt vaatteet.

Vaikea kutina voi olla aihe maksansiirtoon jo ennen kirroosin komplikaatioiden kehittymistä.

## Uupumus

Maksasairauksiin liittyvä väsymys ja uupumus saattaa rajoittaa elämää. Uni on katkonaista ja päiväaikaan on väsynyt.

Omasta henkisestä ja fyysisestä hyvinvoinnista on tärkeää huolehtia. Tee asioita, joita koet mielekkääksi. Luo itsellesi sopivat uudet päivärutiinit. Levon ja stressin hallinta ovat yhtä suuri osa itsehoitoa kuin aterioiden ja rytmittäminen sekä lääkehoidon säännöllinen ottaminen.

Liikkuminen oman jakamisen mukaan on hyväksi. Liikkuminen on hyväksi niin mielelle kuin keholle ja sitä kannattaa annostella arkeen itselle sopivina annoksina. Kävely tai uinti ovat lajeja, joiden intensiivisyyttä voi itse hyvin säädellä. Lihaskunnosta on hyvä pitää myös huolta harjoittelemalla kevyillä painoilla.



## Sairauden hoito

**Sklerosoivaan kolangiittiin ei ole tällä hetkellä parantavaa lääkehoitoa, mutta sen etenemistä voidaan hidastaa. Sairauden edetessä hoidoksi voidaan tarvita maksansiirto.**

PSC on tärkeä todeta ajoissa, koska varhain aloitettu lääkehoito on tehokkaampi kuin jos se aloitetaan vaiheessa, jossa on jo runsaasti sappitiehytymuutoksia tai maksakirroosi. Vain pieniin maksan sisäisiin sappiteihin rajoittuva sairaus on ennusteeltaan parempi kuin sekä maksan ulkoisia että sisäisiä tiehyitä käsittävä sairaus.

Elintavoilla ei voi vaikuttaa sairauden syntyyn, mutta tupakointi ja alkoholin käyttö lisäävät taudin komplikaatioiden riskiä.

Jos sairaus on todettu varhaisessa vaiheessa, sairastuneille aloitetaan ursodeoksikoolihappo- eli UDCA-lääkitys, joka on erityiskorvattava PSC:n hoidossa. UDCA-lääkkeen ottamiseen lääkärisi antaa aina yksilölliset ohjeet.

Jos sappiteissä tai maksan koepallassa on voimakasta tulehdusta eikä UDCA ole vaikuttanut maksa-arvoihin, voidaan hoitoon lisätä antibiootti, joka ursodeoksikoolihappoon yhdistettynä vähentää tulehdusta ja korjaa maksa-arvoja tehokkaammin.

Sairauden hoitoon on kehitteillä useita uusia lääkkeitä, joista pisimmällä klinisissä tutkimuksissa on nor-UDCA, ursodeoksikoolihapon johdannainen, joka UDCAa tehokkaammin laskee kohonneita maksa-arvoja. Sen vaikutuksesta taudin etenemiseen on meneillään kansainvälinen tutkimus. Silofektori on toinen tutkimuksissa oleva valmiste, joka vähentää sappihappojen muodostumista maksassa vähentäen kolestaasia ja sappitiehyt tulehdusta.

Sairauden edetessä hoidoksi voidaan tarvita maksansiirto. Maksansiirto on tehtävä ennen kuin mahdollinen sappitiehytsyöpä on kehittynyt. Suomessa kehitetään aiempaa herkempiä mene-

telmiä syövän esiasteen toteamiseksi, jotta maksansiirto voitaisiin tehdä oikea-aikaisesti. Maksansiirto voi olla aiheellinen myös, jos sairaus on edennyt maksakirroosiin ja siihen liittyy maksan vajaatoiminta.

PSC:n takia tehdyssä maksansiirrosta omat maksan ulkoiset sappitiet poistetaan ja suolenmutkaan ommellaan kiinni siirännäisen sappitiet. Tämä voi altistaa ahtautumille ja sappitiehyttulehduksille. Ennuste on kuitenkin verrattavissa muun syyn takia tehtyihin maksansiirtoihin. Siirtomaksan osalta solumuutosseurantaa ei tarvita, sillä riski, että siirännäiseen kehittyisi syöpä, on äärimmäisen pieni.

## Ravinto

**Maksasairauteen voi sen edetessä liittyä alipainoa, tahatonta laihutumista ja vajaaravitsemusta. Koska maksalla on lukuisia ravitsemukseen liittyviä tehtäviä, tulee hyvään ravitsemustilaan kiinnittää huomiota sairauden eri vaiheissa.**

Maksa käsittelee suolistosta imeytyneitä ruoan ravintoaineita, tuottaa ruoansulatukseen tarvittavaa sappinestettä ja varastoi hiilihydraatteja, vitamiineja ja hivenaineita.

Maksasairauteen voi sen edetessä liittyä alipainoa, tahatonta laihutumista ja vajaaravitsemusta. Koska maksalla on lukuisia ravitsemukseen liittyviä tehtäviä, tulee hyvään ravitsemustilaan kiinnittää huomiota sairauden eri vaiheissa.

Päivän ruokailut on hyvä jakaa useaksi pieneksi ateriaksi. Noin viisi ateriaa päivässä on hyvä tavoite. Jos kerralla ei jaksaa syödä kuin pieniä annoksia, ruokailukertoja voi päivän aikana olla 6–8. Maksasairauteen sairastuneella pitkä ateriavälit aiheuttavat kehossa voimakan katabolian eli elimistö alkaa käyttää omia kudoksiaan energian lähteeksi nopeammin kuin terveellä.

Pitkälle edennyt maksan vajaatoiminta lisää proteiinin eli valkuaisaineen tarvet-

ta, sillä maksasairauksiin liittyy lisääntynyt proteiinin hajoaminen elimistössä. Pitkää yö paastoa on hyvä välttää ja ajoittaa ilta- tai yöpala ennen nukkumaan menoa. Valkuaisaineet ylläpitävät lihaksien ja muiden kehon kudosten rakennetta ja osallistuvat vastustuskyvyn ylläpitämiseen.

Suosittu proteiinin määrä päivässä on 1–1,5 g/kg. Tämä tarkoittaa 60 kiloa painavalla henkilöllä 60–90 grammaa ja 85 kiloa painavalla 85–128 g proteiinia päivässä. Proteiinin hyviä lähteitä ovat vähärasvaiset maitotuotteet, kananmuna, kala, liha, pähkinät ja erilaiset siemenet.

Pitkälle edenneessä maksasairaudessa ja erityisesti sappitiesairaudessa rasva ei imeydy ja poistuu elimistöstä ulosteiden mukana niin kutsuttuna rasvaripulina. Vähärasvainen ruoka saattaa helpottaa rasvaripulin hallintaa. Ruokavalion rasvaa voi korvata keskipitkä-

ketjuisia rasvahappoja sisältävällä apoteekista saatavalla MCT-öljyllä, joka ei vaadi sappihappoja imeytyäkseen ja sopii siten myös rasvaripulista kärsivälle.

Mikäli PSC:hen liittyy myös suolistosairaus, rauhallisen vaiheen eli remission aikana suolistosairautta sairastava voi usein syödä tavallista ruokaa. Ärtävän suolen oireisiin on kehitetty myös FODMAP-ruokavalio, jossa hiilihydraattien määrää rajoitetaan ateria- ja päivätasolla. FODMAP-hiilihydraatteihin luetaan fermentoituvat oligo-, di-, mono- ja polysakkaroidit, joita on palkokasveissa, sienissä ja tietyissä hedelmissä ja sokerialkoholeissa kuten laktoosi ja tietyt makeutusaineet. Viljat kuten kaura, speltti, hirssi sekä viljan tapaan käytettävät kvinoa, tattari ja amarantti voivat olla helpommin sulavia kuin perinteikkäät vehnä, ruis ja ohra. Rajoitukset ovat yksilöllisiä ja niistä tulee aina konsultoida ravitsemusterapeuttia sekä noudattaa lääkärin ohjeita.



# Elämä sairauden kanssa

Sairastuminen tuo elämään muutoksia ja herättää kysymyksiä ja huolta tulevaisuudesta ja jaksamisesta. Aika auttaa sopeutumaan sairauteen ja muuttuneeseen elämäntilanteeseen.

Sopeutuminen vaatii tietoa ja uusien asioiden oppimista. Tietoa ja tukea arkeen voi saada esimerkiksi Munuais- ja maksaliiton kursseilta.

Omahoidossa tärkeintä on ottaa lääkärin määräämät lääkkeet ohjeiden mukaan. Maksasairauteen sairastuneiden kehoitetaan välttämään alkoholia sekä luontaistuotteita, sillä ne voivat sisältää maksalle haitallisia yhdisteitä. Luontais- tuotteilla voi olla myös yhteisvaikutuksia maksasairauden hoitoon käytettävien lääkkeiden kanssa.

Muiden saman kokoneiden kanssa puhuminen voi antaa neuvoja arkeen ja uskoa tulevaan sairauden eri vaiheissa. Vertaistuki auttaa selviytymään sairau-

den eri vaiheissa. Vertaistukija on kokenut elämässään samoja asioita kuin tuettava. Vertaistuki täydentää terveydenhuollon sekä läheisten ja ystävien antamaa tukea. Se on tasavertaista ja luottamuksellista kumppanuutta, jossa molemmat osapuolet ovat tuen antajia ja saajia.

Liiton vertaistukija on koulutettu ja vastuunsa tunteva. Kun kaipaat itsellesi vertaistukijaa, ota yhteys liittoon tai täytä kotisivuilla oleva lomake.

Liiton jäsenyhdistysten tapahtumissa voit tavata muita sairastuneita tai heidän läheisiään. Tilaisuuksissa hui ja hyöty yhdistyvät.

TARVITSEN TIETOA SAIRAUSTANI.

KAIPAAN VERTAISTUKEA.

HALUAN TOIMIA VAPAAEHTOISENA.



LIITY JÄSENEKSI.

[www.muma.fi/liityjaseneksi](http://www.muma.fi/liityjaseneksi)

- Ota lääkkeesi lääkärin ohjeiden mukaan. Sklerosoivaan kolangiittiin ei ole tällä hetkellä parantavaa lääkettä, mutta sen etenemistä voidaan hidastaa.
- Käy säännöllisesti sinulle määrättyissä seuranta- tutkimuksissa, sillä krooninen tulehdus sappiteissä lisää sappitiehytyövän riskiä.
- Elintavoilla ei voi vaikuttaa sairauden syntyyn, mutta tupakointi ja alkoholin käyttö lisäävät taudin komplikaatioiden riskiä.
- Sairaus voi aiheuttaa väsymystä, mutta liikkuminen oman jaksamisen mukaan on hyväksi.
- Vältä luontaistuotteita, sillä ne voivat olla haitallisia maksalle.
- Kiinnitä huomiota hyvään ravitsemustilaan.
- Sairaudesta huolimatta voi elää hyvää ja aktiivista elämää.
- Muiden sairastuneiden kanssa puhuminen antaa uskoa selviytymiseen.

Esitteen tekstin on tarkastanut professori emeritus, tutkija Martti Färkkilä.

# Munuais- ja maksaliitto

Munuais- ja maksaliitto tukee sairastuneita ja elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Jäsenyhdistyksissä voi tavata muita saman kokeneita. Liittoon kuuluu 18 jäsenyhdistystä, joissa on yhteensä 6000 henkilöjäsentä. Yhdistyksen jäseneksi voi liittyä kuka tahansa toiminnasta kiinnostunut. Liittyminen on paras tapa tukea liiton ja yhdistyksen tavoitteita ja toimintaa.

## Tietoa

Sairauteen sopeutuminen vaatii tietoa ja uusien asioiden oppimista. Liitto jakaa luotettavaa tietoa munuais- ja maksasairauksista ja niiden hoidosta sekä elinsiirroista. Liitto tekee sairastuneiden tilannetta tunnetuksi ja poistaa ennakkoluuloja.

## Toivoa

Liitto välittää vertaistukea ja mahdollisuuden jakaa kokemuksia. Vapaaehtoistoiminta lisää omaa ja läheisten hyvinvointia sekä luo yhteenkuuluvuutta. Yhdistys antaa elämän suurissa muutoksissa ystävyyttä ja paikan toimia.

## Tukea

Muuttunut elämäntilanne vaatii uusia keinoja selviytyä arjesta. Liitto tukee kuntoutumista, järjestää ohjattuja ryhmämuotoisia kursseja ja antaa neuvoja sosiaaliturvasta. Yhdistyksen virkistystapahtumissa hui ja hyöty yhdistyvät.

## Munuais- ja maksaliitto

Ratamestarinkatu 7A, 7. krs, 00520 Helsinki  
050 3415 966 (klo 10–14)  
www.muma.fi

 munuaisjamaksaliitto  munuainenmaksa

 munuainenmaksa  munuaisjamaksaliitto



www.muma.fi • www.munuainen.fi • www.maksa.fi