

Primaari biliaari kolangiitti

PBC

PBC on tulehduksellinen autoimmuunimaksasairaus. Se etenee yleensä hitaasti. Sairauden yleisin oire on väsymys.



3/2017

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



Munuais- ja maksaliitto
NJUR- OCH LEVERFÖRBUNDET

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

Primaari biliaari kolangiitti eli PBC

PBC on tulehduksellinen autoimmuunimaksasairaus. Se etenee yleensä hitaasti eikä se estä elämästä normaalia arkea. Sairauden yleisin oire on väsymys, joka voi joillakin olla erittäin voimakasta.

Primaari biliaari kolangiitti eli PBC on autoimmuunipohjainen maksasairaus, jossa elimistössä muodostuu vasta-aineita sappiteiden rakenteita vastaan. Syntynyt tulehdusreaktio johtaa sappiteiden vaurioitumiseen ja sappinesteen kulun estymiseen eli kolestaasiin. Sappihappo jää maksaan, jolloin ärsytys johtaa tulehdukseen. Sairauden edetessä maksasolukko tuhoutuu ja korvautuu sidekudoksella. Se voi johtaa ajan kuluessa maksakirroosiin. Nykyään PBC etenee kuitenkin entistä harvemmin kirroosiasteelle.

PBC on harvinainen sairaus. Suomessa sitä sairastaa 1–3 henkilöä 1000 asukasta kohden. Sairaus on yleisempi naisilla ja se todetaan yleensä 40–60 vuoden iässä, tarkemmin keskimäärin 58 vuoden iässä. Sairastuneista miehiä on vain kymmenesosa.

PBC on sisäsyntyinen sairaus ja siihen liittyy synnynnäinen alttius, jonka voi laukaista ympäristön kemiallinen ärsy-

tys kuten tupakointi, hiusvärit, kynsilakka, pesuaineet tai asuinympäristö. PBC ei ole perinnöllinen, mutta se kulkee silti suvuttaan. Sairastuneiden sis-koista viidesosalla todetaan sairaus.

PBC etenee yleensä hitaasti. Hoitamattomana kestää keskimäärin 15 vuotta ennen kuin se johtaa kirroosiin. Siihen voi liittyä myös muu autoimmuunimaksasairaus, kuten autoimmuunihepatiitti tai primaari sklerosoiva kolangiitti, jolloin se voi myös edetä nopeammin. Etenemisen riski on suurempi, jos lääkityksellä ei ole toivottua vaikutusta.

Primaari biliaari kolangiitista käytettiin aiemmin nimeä primaari biliaari kirroosi. Joissakin yhteyksissä sairautta on kutsuttu nimellä sappikirroosi. Nämä kuvaavat kuitenkin lähinnä sairauden loppuvaihetta, minkä vuoksi käyttöön on otettu uusi nimi. Sairaudesta huolimatta useimmat sairastuneet elävät normaalia arkea.

Sairauden toteaminen

PBC todetaan useimmiten sattumalta oireettomassa vaiheessa esimerkiksi terveystarkastuksessa, kun selvitetään syytä kohonneisiin maksa-arvoihin.

Varsinkin nuoremmilla tutkimuksiin voidaan ryhtyä myös yleisoireiden, väsymyksen, kutinan tai niveloireiden takia.

Sairauden diagnoosi varmistuu, kun verestä mitattavat maksa-arvo AFOS ja mitokondriovasta-aineet ovat toistuvasti koholla. Muut maksa-arvot, esimerkiksi ALAT ja ASAT, ovat yleensä vain lievästi yli normaaliarvojen. Veren mitokondriovasta-aineet mittaavat sappiteihin kohdistuvaa autoimmuunitulehdusta. Niitä todetaan 95 prosentilla sairastuneista.

Sairauden diagnoosi varmistetaan tarvittaessa maksabiopsiassa eli maksan ohutneulanäytteessä. Maksabiopsialla voidaan arvioida maksavaurion astetta tarkasti.

”Sairaus ei ole vaikuttanut arkeeni mitenkään. Oli kuitenkin helpotus saada kohonneille maksa-arvoille selitys.”

-Nainen 45 v.





Sairauden oireet

PBC:n oireet lisääntyvät sairauden edetessä. Yleisin siihen liittyvä oire on väsymys. Myös kutina on yleistä.

Väsymys

PBC:n yleisin oire on väsymys. Sairastuneista viidesosalla esiintyy väsymystä jo kun sairaus todetaan. Väsymys ei riipu sairauden vaikeusasteesta. Sairauden jatkuessa jopa 80 prosentilla on elämänlaatua häiritsevää väsymystä.

Väsymys on usein kokonaisvaltaista ja se aiheuttaa voimattomuutta, aloitekyvyttömyyttä ja ajatusten sekä toimin-

tojen hidastumista. Väsymys johtuu autonomisen hermoston säätelyhäiriöstä. Nukkumisen määrä ei vaikuta väsymykseen. Sitä ei myöskään poista sairauden hoitoon käytettävä lääkitys, eikä välttämättä edes maksansiirto.

Kutina

Kutina liittyy moniin maksasairauksiin ja PBC:tä sairastavista sitä on 20–70 prosentilla. Kutinaa on joka puolilla kehoa ja

se kiusaa aluksi varsinkin iltaisin. Kymmenesosalla kutina on erittäin voimakasta. Pahimmillaan sietämätön kutina voi johtaa maksansiirtoon, vaikka maksan toiminta ei olisi vielä heikentynyt niin paljoa, että siirto olisi välttämätön.

Osteoporoosi

Osteoporoosi liittyy joidenkin tutkimusten mukaan PBC:hen, varsinkin jos on myös rasvaliukoisten vitamiinien imeytymishäiriö tai D-vitamiinin puute. Toisaalta sairautta esiintyy eniten vaihdevuodet ohittaneilla naisilla, joilla voi kehittyä muutoinkin osteoporoosi. Sairauden seurannassa on hyvä ottaa huomioon osteoporoosin mahdollisuus.

Kolesteroliarvojen nousu

Sairautteen liittyy usein kolesteroliarvojen nousua, koska kolesterolin siirtyminen sapen mukana maksasta suoleen on osittain estynyt. Pelkkä kohonnut LDL-kolesteroli ei yleensä vaadi lääkitystä, jos sairastuneella ei ole muita riskitekijöitä. Tällaisia ovat esimerkiksi tupakointi tai suvussa nuorella iällä runsaasti esiintynyt sydän- ja verisuonitauti.

Muita oireita

Sairautteen voi liittyä myös niveloireita sekä suun ja silmien kuivuus. Osalla sairastuneista voi olla tuntemuksia oikean kylkikaaren kohdalla. Virtsatietulehduksia esiintyy jopa viidesosalla sairastuneista, mutta ne ovat useimmiten oireettomia.

Myöhäisvaiheen oireita

Sairauden myöhäisvaiheessa, kun maksa on jo vaurioitunut, voi ilmetä maksakirroosin komplikaatioihin liittyviä oireita, kuten ruokatorven laskimolaajentumien vuotoja, nesteiden kertymistä vatsaonteloon eli askitesta ja veren hyytymishäiriöitä tai keltaisuutta.

"Sairauteni ei ole salaisuus. Sukulaiset ja läheiset tietävät siitä. En tuo sitä julki, mutten piilottelekaan. Työkavereiden oli varmaan vaikea ymmärtää, että jäin pois töistä, koska väsymys ei näy päälle."

-Nainen 47 v.

Hoito

PBC etenee yleensä hitaasti. Hoitamattomana kestää keskimäärin 15 vuotta ennen kuin se johtaa kirroosiin. Sairauden ennuste on parantunut kehittyneen lääkehoidon ansiosta.

Lääkityksenä käytetään sappihappovalmiste ursodeoksikoolihappoa. Se aloitetaan diagnoosin varmistuttua, vaikka oireita ei vielä olisi. Suurella osalla, yli kahdella kolmesta, se estää sairauden etenemisen kokonaan tai ainakin hidastaa sitä. Ursodeoksikoolihappo aiheuttaa yleensä harvoin sivuoireita. Jos ursodeoksikoolihapon teho ei ole yksinään riittävä, lääkeykseen voidaan lisätä mukaan kortisonivalmiste budesonidi tai fibraatti. Markkinoille on tullut myös obetikolihappovalmiste, joka voidaan yhdistää ursodeoksikoolihappolääkitykseen tai käyttää yksinään potilailla, joille ursodeoksikoolihappo ei sovi. Obetikolihapon asema PBC:n hoidossa Suomessa on vielä avoin, sillä tutkimuk-

set lääkkeen pitkäaikaisesta hyödyistä ovat kesken (3/2017).

Jos sairaus etenee kirroosin loppuvaiheeseen, voi olla tarpeen tehdä maksansiirto. Sairauden takia tehdään edelleen joitakin maksansiirtoja vuodessa, vaikka niiden määrä onkin laskenut. Maksansiirron ennuste on hyvä. PBC saattaa uusia siirteessä, mutta sillä ei yleensä ole merkitystä, koska sairaus etenee hitaasti ja siirron saaneet ovat usein jo ikääntyneempiä.

Kutinaa voidaan hoitaa melko tehokkaasti suoliston sappihappoja sitovilla lääkkeillä kolestyramiinilla ja kolestipolilla. Osteoporoosiin voidaan käyttää kalsium- ja D-vitamiinivalmisteiden ohella osteoporoosilääkkeitä.





Sairauden kanssa eläminen

Sairaus ei välttämättä aiheuta kaikille arkielämää haittaavia oireita, ja arki voi jatkua täysin ennallaan sairaudesta huolimatta. Väsymys saattaa osalla rajoittaa elämää ja aikaisempaa elämäntyyliä joutuu muokkaamaan jaksamisen mukaan. Omasta hyvinvoinnista on tärkeää pitää huolta, ja tehdä itselle mieluisia asioita. Liikkuminen on hyväksi niin mielelle kuin keholle ja sitä kannattaa annostella arkeen itselle sopiviksi annoksiksi.

Omahoidossa tärkeintä on ottaa lääkärin määräämät lääkkeet ohjeiden mukaan.

Pitkälle edenneen maksasairauden komplikaatioihin saattaa liittyä erityisiä ravitsemussuosituksia, mutta millään erityisruokavaliolla ei ole todettu olevan vaikutusta PBC:n etenemiseen. Tärkeää on syödä monipuolisesti ja terveellisesti. Myös painonhallinnassa, ja siten rasvamaksan ehkäisyssä, terveellinen ruokavalio on avainasemassa. D-vitamiinin suositusten mukaiseen saantiin on hyvä kiinnittää huomiota osteoporoosin mahdollisuuden vuoksi varsinkin, jos on todettu rasvaliukoisten vitamiinien imeytymishäiriö.



Juhlahetkinä voi harkintansa mukaan nauttia halutessaan lasillisen, mutta kaikkien maksasairauteen sairastuneiden kehoitetaan välttämään alkoholia, joka voi olla haitaksi jo sairastuneelle maksalle. Luontaistuotteiden käyttöön on syytä suhtautua varoen, sillä ne voivat sisältää maksalle haitallisia yhdisteitä. Niillä voi olla myös yhteisvaikutuksia maksasairauden hoitoon käytettävien lääkkeiden kanssa.

Sairastuminen tuo elämään muutoksia ja herättää kysymyksiä ja huolta tulevaisuudesta ja jaksamisesta. Aika auttaa sopeutumaan sairauteen ja muuttuneeseen elämäntilanteeseen. Se vaatii tietoa ja uusien asioiden oppimista. Tietoa ja tukea arkeen voi saada esimerkiksi Munuais- ja maksaliiton sopeutumisvalmennuskursseilta.

Muiden saman kokeneiden kanssa puhuminen voi antaa neuvoja arkeen ja uskoa tulevaan sairauden eri vaiheissa.

Vertaistuki auttaa selviytymään sairauden 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 jäsenyhdistyksen tapahtumissa voit tavata muita sairastuneita tai heidän läheisiään. Tilaisuuksissa huvi ja hyöty yhdistyvät.

"Sairauteen sopeutuu. Tämä on nyt minulle normaalia. En ajattele, että miksi minä. Tämä on vain sattunut kohdalleni."

-Nainen 47 v.

Esitteen tekstin on tarkastanut gastroenterologi Henna Rautiainen.

MAHTIMAKSA!

Mahtimaksa korjaa, varastoi ja puhdistaa.

Maksa on kehon monitoimikone. Sillä on yli 500 tehtävää. Se paiskii hommia urakalla. Uupumuksen merkit huomaa usein vasta, kun maksa on jo vaurioitunut. Oireiden ilmaantuessa vajaatoiminta saattaa olla pitkällä.

Ole kunnan työnantaja. Huolehdi maksan hyvinvoinnista ennen kuin on myöhäistä. Helpota maksan urakkaa terveillä elintavoilla: vältä ylipainoa, vähennä alkoholia, liiku ja annostelee lääkkeitä oikein.



MAKSAN TEHTÄVÄT

1. Hajottaa lääkkeitä ja alkoholia.
2. Varastoi vitamiineja, sokeria ja rasvaa.
3. Tuottaa proteiinia ja edistää paranemista.
4. Erittää sapetta ruuansulatukseen.

Lisää mahtimaksasta:

www.mahtimaksa.fi

Munuais- ja maksaliitto

Munuais- ja maksaliitto tukee sairastuneita ja elinsiirron saaneita sekä heidän läheisiään. Jäsenedistyksissä voi tavata muita saman kokeineita. Liittoon kuuluu 19 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 sopeutumisvalmennuskursseja ja antaa neuvoja sosiaaliturvasta. Yhdistyksen virkistystapahtumissa hui ja hyöty yhdistyvät.

Munuais- ja maksaliitto

Ratamestarinjatu 7 A, 00520 Helsinki
010 582 1810 (klo 10–14)
www.muma.fi

