

British Society of Gastroenterology and UK-PSC guidelines for the diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis.

Michael Huw Chapman, Douglas Thorburn, Gideon M Hirschfield, George G J Webster, Simon M Rushbrook, Graeme Alexander, Jane Collier, Jessica K Dyson, David EJ Jones, Imran Patanwala, Collette Thain, Martine Walmsley, Stephen P Pereira

Main Author affiliation: GI Division, UCL Hospitals NHS Foundation Trust & Liver Unit, Royal Free London NHS Foundation Trust, London, UK

Gut 2019;68:1356-1378

Η πρωτοπαθής σκληρυντική χολαγγειίτιδα (Primary Sclerosing Cholangitis, PSC) αποτελεί μία χρόνια ηπατοπάθεια ανοσολογικής αρχής, η οποία χαρακτηρίζεται από φλεγμονή, ίνωση και καταστροφή των ενδο- ή/και εξω-ηπατικών χολαγγείων και οδηγεί σε χολόσταση, στενώσεις χοληφόρων και ηπατική ίνωση. Δεδομένης της πολυπλοκότητας της φυσικής πορείας της νόσου και της σοβαρότητας των επιπλοκών της, η Βρετανική Εταιρεία Γαστρεντερολόγων εξέδωσε λίστα επικαιροποιημένων συστάσεων/κατευθυντήριων οδηγιών για τη διάγνωση και τη διαχείριση ασθενών με PSC, η οποία παρουσιάζεται περιληπτικά παρακάτω:

(1) Ο συνδυασμός διαταραγμένων χολοστατικών ενζύμων με τα τυπικά χολαγγειογραφικά ευρήματα, απουσία άλλων αναγνωρίσιμων αιτίων δευτεροπαθούς σκληρυντικής χολαγγειίτιδας, αρκεί για τη διάγνωση της PSC. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(2) Η MRCP οφείλει να είναι η πρωταρχική απεικονιστική μέθοδος για τη διερεύνηση πιθανής PSC. Αντίθετα, η ERCP πρέπει να διαφυλάσσεται για ασθενείς με στενώσεις χοληφόρων που χρήζουν λήψης δείγματος ιστού ή όπου υπάρχει ένδειξη ειδικής παρέμβασης. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*)

(3) Η ηπατική βιοψία κρίνεται αναγκαία σε πιθανή PSC μικρών χολαγγείων (small duct PSC), για την εκτίμηση πιθανών συνδρόμων αλληλεπικάλυσης ή εκεί όπου η διάγνωση της PSC δεν είναι σαφής. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(4) Η διαστρωμάτωση κινδύνου στους ασθενείς με PSC γίνεται με μη-επεμβατικές μεθόδους (κλινικά score). Η παρακολούθηση των ασθενών πρέπει να γίνεται εφ'όρου ζωής. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: VERY LOW*)

(5) Η χορήγηση ουρσοδεοξυχολικού οξέος (UDCA) δεν συνιστάται ως θεραπεία ρουτίνας. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: GOOD*)

(6) Η χορήγηση ουρσοδεοξυχολικού οξέος (UDCA) δεν συνιστάται για την πρόληψη χολαγγειοκαρκινώματος ή καρκίνου παχέος εντέρου. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*)

(7) Τα κορτικοστεροειδή και τα ανοσοκατασταλτικά δεν συνιστώνται για τη θεραπεία της κλασικής PSC (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*), αλλά δύναται να χορηγηθούν σε ασθενείς με επιπρόσθετα στοιχεία αυτοάνοσης ηπατίτιδας ή IgG4-σκληρυντική χολαγγειίτιδα. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(8) Προληπτικός ενδοσκοπικός έλεγχος για παρουσία οισοφαγικών κίρσων οφείλει να γίνεται μόνο σε συνυπάρχουσα κίρρωση/πυλαία υπέρταση. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*)

(9) Η παρουσία κολίτιδας πρέπει να διερευνάται με κολοσκόπηση και λήψη βιοψιών σε όλους τους ασθενείς με PSC. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(10) Οι ασθενείς με πιθανή PSC που υποβάλλονται σε ERCP πρέπει να λαμβάνουν προφυλακτική αντιβίωση. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(11) Μη-επεμβατική διερεύνηση με MRCP, δυναμική MRI ήπατος και/ή αξονική τομογραφία με έγχυση σκιαγραφικού πρέπει να διενεργείται σε ασθενείς με PSC που εμφανίζουν νέα συμπτωματολογία ή επιδεινούμενη βιοχημεία. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(12) Η ERCP πρέπει να διενεργείται αιτιολογημένα μετά από εκτίμηση ειδικής ομάδας πολλών ειδικοτήτων. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(13) Η λήψη ιστολογικού υλικού από ύποπτες στενώσεις των χοληφόρων είναι υποχρεωτική σε όσους ασθενείς διενεργείται ERCP. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: STRONG*)

(14) Οι διαστολές του χοληδόχου πόρου προτιμώνται έναντι της τοποθέτησης ενδοπροθέσεων (stents) σε όσους ασθενείς διενεργείται ERCP λόγω στενώσεων. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(15) Η παροχή φροντίδας στους ασθενείς με PSC πρέπει να γίνεται με συνεργασία ασθενών, πρωτοβάθμιας περίθαλψης και ειδικού νοσοκομείου. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: LOW*)

(16) Οι ασθενείς με συμπτωματική, εξελισσόμενη ή επιπλεγμένη νόσο πρέπει να παραπέμπονται σε εξειδικευμένα κέντρα. Αντίθετα, ασθενείς με πρώιμη, σταθερή νόσο μπορούν να παρακολουθούνται σε παθολογικές κλινικές. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: LOW*)

(17) Ασθενείς με PSC και συγκεκριμένα κριτήρια πρέπει να τους προτείνεται παραπομπή σε κέντρα που συμμετέχουν σε ερευνητικά πρωτόκολλα. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: LOW*)

(18) Η PSC αποτελεί αναγνωρίσιμο αίτιο μεταμόσχευσης ήπατος. Η παραπομπή σε κέντρα μεταμόσχευσης πρέπει να γίνεται ανάλογα με κριτήρια που τίθενται σε εθνικό επίπεδο. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*)

(19) Όλοι οι ασθενείς με PSC πρέπει να διερευνώνται για συνύπαρξη οστεοπόρωσης. Η θεραπεία και η παρακολούθηση της οστεοπόρωσης θα πρέπει να γίνεται έκτοτε ανάλογα. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(20) Η κακή διατροφή και η έλλειψη/ανεπάρκεια λιποδιαλυτών βιταμινών πρέπει να αναπληρώνονται από τους κλινικούς ιατρούς. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: MODERATE*)

(21) Η ανεξήγητη κόπωση σε ασθενείς με PSC πρέπει να διερευνάται για δευτεροπαθή αίτια. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: LOW*)

(22) Η χολεστυραμίνη αποτελεί πρώτης γραμμής θεραπεία για τον ίκτερο στους ασθενείς με PSC, ενώ η ριφαμπικίνη και η ναλτρεξόνη δεύτερης γραμμής. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: LOW*)

(23) Ο αυξημένος δείκτης CA-19.9 μπορεί επικουρικά να ενισχύσει τη διάγνωση ύποπτου χολαγγειοκαρκινώματος, αλλά έχει χαμηλή διαγνωστική ακρίβεια. Ο έλεγχός του ως εξέταση ρουτίνας δεν συνιστάται. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: MODERATE*)

(24) Όταν υπάρχει κλινική υποψία χολαγγειοκαρκινώματος, ο ασθενής πρέπει να παραπέμπεται σε εξειδικευμένο κέντρο για την περαιτέρω αντιμετώπιση. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: MODERATE*)

(25) Σε υποψία χολαγγειοκαρκινώματος, η διερεύνηση πρέπει να περιλαμβάνει αρχικά τη διενέργεια αξονικής ή μαγνητικής πολλαπλών τομών, με χορήγηση ενδοφλέβιου σκιαγραφικού. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*). Στη συνέχεια η διάγνωση οφείλει να επιβεβαιωθεί ιστολογικά (λήψη κυτταρολογικής με ERCP-guided βούρτσα, FISH, ενδοσκοπικό υπέρηχο ή/και διαδερμική βιοψία). (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*)

(26) Οι ασθενείς με PSC πρέπει να ελέγχονται μία φορά το χρόνο με υπερηχογράφημα χοληδόχου κύστεως. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: LOW*)

(27) Οι ασθενείς με PSC και συνυπάρχουσα ιδιοπαθή φλεγμονώδη νόσο του εντέρου πρέπει να ελέγχονται μία φορά το χρόνο μετά τη διάγνωση της κολίτιδας (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: HIGH*), ενώ σε απουσία νόσου αρκεί ο έλεγχος στην 5ετία ή νωρίτερα εφόσον προκύψουν νέα συμπτώματα από το ΓΕΣ. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: VERY LOW*)

(28) Σε παρουσία κίρρωσης, συνιστάται προληπτικός έλεγχος για ηπατοκυτταρικό καρκίνο σύμφωνα με τις διεθνείς οδηγίες. (*strength of recommendation: WEAK; quality of evidence: LOW*)

(29) Επειδή η εγκυμοσύνη στους κίρρωτικούς ασθενείς συνοδεύεται από αυξημένο κίνδυνο μητρικής και εμβρυικής θνησιμότητας, οι ασθενείς πρέπει να συμβουλευούνται ανάλογα. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: LOW*)

(30) Οι ασθενείς με PSC πρέπει να ενθαρρύνονται ώστε να συμμετέχουν σε ομάδες υποστήριξης ασθενών. (*strength of recommendation: STRONG; quality of evidence: VERY LOW*)

ΣΧΟΛΙΑΣΜΟΣ

Το άρθρο που παρουσιάζεται αναφέρεται στις πιο πρόσφατες κατευθυντήριες οδηγίες για τη διάγνωση και τη διαχείριση των ασθενών με πρωτοπαθή σκληρυντική χολαγγειίτιδα. Οι οδηγίες αυτές έρχονται να συμπληρώσουν τις προηγούμενες των American College of Gastroenterology (ACG), European Association for the Study of Liver disease (EASL), European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) και Scientific Committee of the Japan Biliary Association (JBA) . (REFs 1-4).

Μπορείτε να ανατρέξετε στο συγκεκριμένο άρθρο μέσω του παρακάτω συνδέσμου:

<https://gut.bmj.com/content/gutjnl/68/8/1356.full.pdf>

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Lindor KD, Kowdley KV, Harrison ME, et al. ACG Clinical guideline: primary sclerosing cholangitis. Am J Gastroenterol 2015;110:646–59.

https://journals.lww.com/ajg/fulltext/2015/05000/ACG_Clinical_Guideline_Primary_Sclerosing.10.aspx#pdf-link

2. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: management of cholestatic liver diseases. J Hepatol 2009;51:237–67.

[https://www.journal-of-hepatology.eu/article/S0168-8278\(09\)00309-2/pdf](https://www.journal-of-hepatology.eu/article/S0168-8278(09)00309-2/pdf)

3. Isayama H, Tazuma S, Kokudo N, et al. Clinical guidelines for primary sclerosing cholangitis 2017. J Gastroenterol 2018;53:1006–34.

<https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00535-018-1484-9>

4. Aabakken L, Karlsen TH, Albert J, et al. Role of endoscopy in primary sclerosing cholangitis: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) and European Association for the Study of the Liver (EASL) clinical guideline. Endoscopy 2017;49:588–608.

<https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0043-107029.pdf>

Σαββίδου Σαββούλα, MD, MSc, PhD

Παθολόγος- Εντατικολόγος, Επιμ. Β΄

Εξειδ. Ηπατολογίας ΓΝΘ “Ιπποκράτειο”