

Changing Nomenclature for PBC: From 'Cirrhosis' to 'Cholangitis'

Beuers U, Gershwin ME, Gish RG, Invernizzi P, Jones DE, Lindor K, Ma X, Mackay IR, Parés A, Tanaka A, Vierling JM, Poupon R

Am J Gastroenterol. 2015 Sep 29. doi: 10.1038/ajg.2015.312

Η πρωτοπαθής χολική κίρρωση (ΠΧΚ) [primary biliary cirrhosis (PBC)], περιγράφηκε από τους Addison-Gull το 1851 και από τον Hanot το 1876. Οι MacMahon και Thannhauser, εκατό χρόνια αργότερα, συσχέτισαν την κίρρωση του ήπατος με την φλεγμονώδη καταστροφή των μικρών ενδοηπατικών χολαγγείων. Ο όρος "κίρρωση" έχει χαρακτηριστεί ανακριβής τόσο από την Sheila Sherlock το 1959, όσο και από τους Rubin, Schaffner και Popper το 1965 όταν και πρότειναν την αλλαγή του ονόματος της νόσου σε «Chronic non-suppurative destructive cholangitis» αφού η επιβίωση των ασθενών αυτών ήταν σημαντικά ψηλότερη.

Η χρήση βελτιωμένων διαγνωστικών test όπως τα αντι-μιτοχονδριακά αντισώματα οδήγησε στην πρώιμη διάγνωση και η πρόγνωση βελτιώθηκε σημαντικά με τη χρήση του αρκτοδεοξυχολικού οξέος στη θεραπεία της νόσου. Σήμερα, τα 2/3 των ασθενών με ΠΧΚ, έχουν αναμενόμενη επιβίωση ίδια με αυτή του γενικού πληθυσμού, παρά το γεγονός ότι η παθογένεια της νόσου παραμένει σε μεγάλο βαθμό αινιγματική.

Στο πανευρωπαϊκό συνέδριο του EASL στο Λονδίνο το 2014, πραγματοποιήθηκαν συζητήσεις ειδικών με συλλόγους ασθενών απ' όλο τον κόσμο για το θέμα του ονόματος, αφού η λέξη "κίρρωση" αποτελεί ένα είδος στίγματος για τους ασθενείς αυτούς. Τελικά στο μονοθεματικό συνέδριο του EASL για την ΠΧΚ στο Μιλάνο το 2014 σύλλογοι ασθενών από το Ηνωμένο Βασίλειο και τη Γερμανία αιτήθηκαν την αλλαγή του ονόματος ώστε να μη εμπεριέχεται ο όρος "κίρρωση".

Η πλειονότητα των ειδικών συμφώνησε ότι: (1) ο όρος πρωτοπαθής χολική κίρρωση πρέπει να αλλάξει (2) το ακρωνύμιο ΠΧΚ (PBC) πρέπει να παραμείνει (3) ο νέος όρος πρέπει να είναι απλός και σύντομος.

Ο όρος που προτιμήθηκε από τις κατά τόπους εταιρείες μελέτης ήπατος (EASL, AASLD, APASL) ήταν αυτός της "πρωτοπαθούς χολικής χολαγγειίτιδας – primary biliary cholangitis" με δεύτερο τον όρο "πρωτοπαθής χολική χολαγγειοπάθεια-primary biliary cholangiopathy". Οι περισσότεροι συμφώνησαν να παραμείνει το ακρωνύμιο της «PBC». Το EASL και το AASLD έχουν ήδη επικυρώσει την αλλαγή του ονόματος ενώ αναμένεται και η νέα κωδικοποίηση της νόσου από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας στο ICD-11.

Ο νέος όρος έχει δεχτεί κριτικές αφού δεν περιγράφει τέλεια τη φλεγμονώδη διεργασία της νόσου καθώς δεν περιγράφει τα μικρά ενδοηπατικά χοληφόρα όπως έκαναν άλλοι προτεινόμενοι ορισμοί ενώ ενδέχεται να προκαλέσει σύγχυση με την πρωτοπαθή σκληρυντική χολαγγειίτιδα (PSC) ή άλλες μορφές χολαγγειίτιδας.

Παρόλα αυτά η απλότητα του νέου όρου και η απουσία της λέξης "κίρρωση" έχει σημαντική θετική επίδραση στους ασθενείς, αφού δεν δημιουργεί συνειρμούς με χρήση αλκοόλ και κακή πρόγνωση.

<http://www.nature.com/ajg/journal/vaop/ncurrent/full/ajg2015312a.html>

Επιμέλεια: Νικόλαος Παπαδόπουλος