

Patient-reported quality of care in primary sclerosing cholangitis

Walmsley M, et al.

Abstract

Background: Management and follow-up strategies for primary sclerosing cholangitis (PSC) vary. The aim of the present study was to assess patient-reported quality of care to identify the most important areas for improvement.

Methods: Data were collected via an online survey hosted on the EU Survey platform in 11 languages between October 2021 and January 2022. Questions were asked about disease, symptoms, treatment, investigations and quality of care.

Results: In total, 798 non transplanted people with PSC from 33 countries responded. Eighty-six per cent of respondents reported having had at least one symptom. Twenty-four per cent had never undergone an elastography, and 8% had not had a colonoscopy. Nearly half (49%) had never undergone a bone density scan. Ursodeoxycholic acid (UDCA) was used in 90-93% in France, Netherlands and Germany, and 49-50% in the United Kingdom and Sweden. Itch was common (60%), and 50% of those had received any medication. Antihistamines were taken by 27%, cholestyramine by 21%, rifampicin by 13% and bezafibrate by 6.5%. Forty-one per cent had been offered participation in a clinical trial of research. The majority (91%) reported that they were confident with their care although half of the individuals reported the need for more information on disease prognosis and diet.

Conclusions: Symptom burden in PSC is high, and the most important areas of improvement are disease monitoring with more widespread use of elastography, bone density scan and appropriate treatment for itch. Personalized prognostic information should be offered to all individuals with PSC and include information on how they can improve their health.

Σχόλιο :

Είναι ενδιαφέρουσα η παρουσίαση των δεδομένων που συλλέχθηκαν από απαντήσεις ασθενών με Πρωτοπαθή Σκληρυντική Χολαγγειίτιδα (PSC) μέσω ερωτηματολογίου του ERN RARE LIVER – ERN RARE LIVER PSC Working Group. Παρά τους περιορισμούς της μελέτης, όπως το γεγονός ότι οι ασθενείς της μελέτης ήταν κυρίως γυναίκες (νόσημα με γνωστό υψηλό επιπολασμό στο άρρεν φύλο) με υψηλότερη εκπροσώπηση από το Ηνωμένο Βασίλειο και τη Γαλλία (συνολικά απάντησαν ασθενείς από 33 χώρες), είναι πάντα σημαντικό να δίνεται ο λόγος στους ίδιους τους ασθενείς για την εικόνα που έχουν για τα συμπτώματά τους, την ιατρική φροντίδα που λαμβάνουν και τη δυνατότητα βελτίωσης στην ενημέρωσή τους για τη νόσο.

Τα νεότερα βιβλιογραφικά δεδομένα δείχνουν ότι η έγκαιρη διάγνωση της νόσου σχετίζεται με καλύτερη επιβίωση (ασθενείς με διάγνωση σε ηλικία <20 έτη έχουν 2.5 φορές μεγαλύτερο διάστημα ελεύθερο μεταμόσχευσης), η έγκαιρη αναγνώριση των ειδικών φαινοτύπων, όπως η συνύπαρξη με Ιδιοπαθή Φλεγμονώδη Νόσο του Εντέρου (IBD) είναι σημαντική στην πρόληψη επιπλοκών, όπως η νεοπλασία του παχέος εντέρου, η τακτική παρακολούθηση (>90% ευαισθησία για τη διάγνωση ο συνδυασμός MRI/MRCP και CA 19-9) για εμφάνιση χολαγγειοκαρκινώματος είναι σημαντική, καθώς ο επιπολασμός του είναι σημαντικός (έως 10%), , ενώ τέλος η καθοδήγηση στην έλλειψη βιταμινών A, D, E, K είναι αναγκαία, λόγω της συνυπάρχουσας δυσαπορρόφησης, ειδικά σε προχωρημένη νόσο) (*Weismuller TJ Gastroenterology 2017, Halliday JS J Crohn's Colitis 2012, Fung WJG 2019, EASL 2022, AASLD 2022*). Ακολουθώντας τις κατευθυντήριες γραμμές, στους ασθενείς με PSC συστήνεται έλεγχος με ελαστογραφία τουλάχιστον ανά 2-3 έτη, υπέρηχος κοιλίας ή/και MRI/MRCP ετησίως, έλεγχος με DEXA κατά τη διάγνωση, έναρξη θεραπείας με UDCA, θεραπευτική αντιμετώπιση του μέτριου προς σοβαρού

κνησμού, κολοσκόπηση (και έλεγχος του ειλεού) τουλάχιστον κατά τη διάγνωση και επανάληψη ανά 5 έτη για διερεύνηση συνύπαρξης IBD, παρακολούθηση για εμφάνιση νεοπλασίας του παχέος εντέρου σε ασθενείς με PSC-IBD κάθε 1-2 έτη, έγκαιρη παραπομπή σε κέντρα εμπειρογνομosύνης για ένταξη σε κλινικές μελέτες και αντιμετώπιση των επιπλοκών προχωρημένης νόσου (*EASL 2022, AASLD 2022*).

Στην παρούσα εργασία η Walmsley M. και συν. (ούσα η ίδια ασθενής και υπεύθυνη τομέα ερευνητικών στρατηγικών στον μη κερδοσκοπικό οργανισμό PSC Support/UK) παρουσιάζει με την καθοδήγηση ειδικών στα αυτοάνοσα νοσήματα ήπατος (Bergquist A., Schramm C., Lleo A., Carbone M.) τις απαντήσεις 798 μη μεταμοσχευμένων ασθενών με PSC. Σύμφωνα με τις απαντήσεις στο συγκεκριμένο ερωτηματολόγιο, το 48.6% των ασθενών δεν ελεγχόταν τακτικά με ελαστογραφία, ενώ το 24.2% δεν είχε ελεγχθεί ποτέ. Το 11.4% δεν ελεγχόταν συστηματικά, είτε με υπέρηχο κοιλίας, είτε με MRI και το 7.6% των ασθενών δεν είχε υποβληθεί ποτέ σε υπέρηχο κοιλίας. Το 8.1% των ασθενών δεν είχε υποβληθεί σε κολοσκόπηση και το 14.8% των ασθενών με PSC-IBD υποβάλλονταν στην εξέταση ανά διαστήματα πάνω από 2 έτη. Το 50% μόνο είχε υποβληθεί σε έλεγχο οστικής πυκνότητας (DEXA). Σχετικά με τη θεραπεία, UDCA ελάμβανε το 70.9% των ερωτηθέντων, ενώ το 41% είχε ερωτηθεί για συμμετοχή σε κλινικές μελέτες. Σχετικά με τη θεραπεία του μέτριου-σοβαρού κνησμού, οποιαδήποτε θεραπεία ελάμβανε το 49.6% των ερωτηθέντων. Οι τομείς στους οποίους πάνω από το 50% των ασθενών ζητούσε περισσότερη πληροφόρηση και καθοδήγηση αφορούσε στη διατροφή, στην πρόγνωση της νόσου και στη βελτίωση της υγείας τους συνολικά. Εξίσου ενδιαφέρουσα ήταν και η μελέτη των *Younossi ZM* και συν. (*Hepatology 2018*), όπου έγινε προσπάθεια αποτύπωσης με online ερωτηματολογία των συμπτωμάτων των ασθενών και συσχέτισης με την πρόοδο της νόσου. Επίσης, η μελέτη των *Bowlus Cl* και συν. (*Clin Gastroenterol Hepatol 2019*) με απαντήσεις των ασθενών μέσω του PSC Patient Registry, που έδειξε ότι κάτω του 60% ελάμβαναν UDCA.

Συμπερασματικά, η παροχή υγειονομικής περίθαλψης στους ασθενείς είναι αναγκαίο να ακολουθεί τις πιο πρόσφατα ανανεωμένες κατευθυντήριες γραμμές. Ειδικά σε σπάνια νοσήματα είναι σημαντική η παρουσία αναγνωρισμένων ομάδων ασθενών, που σε συνεργασία με ειδικούς επαγγελματίες υγείας να μπορούν να ενημερώνουν και να υποστηρίζουν τους ασθενείς.

Βασιλική Λυγούρα

Επιμελήτρια Β' ΕΣΥ

Παθολογική Κλινική & Ομώνυμο Ερευνητικό Εργαστήριο Παν/μίου Θεσσαλίας,

Κέντρο Εμπειρογνομosύνης για τα Αυτοάνοσα Νοσήματα του Ήπατος,

Πλήρες Μέλος του Ευρωπαϊκού Δικτύου Σπανίων Ηπατολογικών Νοσημάτων (ERN-Rare Liver),

Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα