

# Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

## Patienten-Information

---

### PRIMÄR SKLEROSIERENDE CHOLANGITIS (PSC)

(U. Leuschner, Universitätsklinik Frankfurt am Main)

#### 1. Was ist die primär sklerosierende Cholangitis (PSC)?

Bei der primär sklerosierenden Cholangitis handelt es sich um eine chronische Leberkrankheit, bei der sich im Rahmen einer Entzündung um die kleinen Gallengänge herum zwiebelschalenartig angeordnet Bindegewebsstränge entwickeln. Nimmt der Bindegewebsgehalt allmählich zu, so werden die Gallengänge verschlossen und es kommt zum Gallestau. Ist er ausgeprägt, dann macht er sich durch Ikterus bemerkbar. Die entzündlichen Veränderungen greifen später auf das Lebergewebe über, das Endstadium der Krankheit ist wieder die Leberzirrhose. Auch die PSC ist eine Autoimmunkrankheit, obgleich bei ihr keine spezifischen Immunmarker im Blutserum zu finden sind, wohl aber immunkompetente Zellen im Lebergewebe. Angaben über die Häufigkeit der PSC sind unsicher, sie wird aber immer öfter diagnostiziert.

#### Stadieneinteilung

Wie die PBC (siehe PBC), wird auch die PSC in vier Stadien eingeteilt, die der PBC auch sehr ähnlich sind.

#### Unterschiede zwischen PSC und PBC

Die primär sklerosierende Cholangitis unterscheidet sich aber außer in den genannten histologischen Veränderungen auch noch in anderen Aspekten deutlich von der PBC: die Gallengangsveränderungen können bei der PSC nämlich sowohl in der Leber liegen als auch außerhalb vorkommen, oder in- und außerhalb der Leber gleichzeitig auftreten. Die Gallenblase wird dabei allerdings nicht befallen.

Ein weiterer gravierender Unterschied zur PBC besteht darin, dass die PSC in 80% von einer chronisch entzündlichen Darmkrankheit begleitet wird. In 10-15% handelt es sich um einen Morbus Crohn, in 80-85% um eine Colitis ulcerosa.

Und ein weiterer wichtiger Unterschied besteht darin, dass die PSC auch Kinder und Jugendliche befallen kann, während die PBC nur im Erwachsenenalter auftritt, und dass die PSC zu 80% Männer, und nicht wie die PBC zu 90% Frauen, betrifft.

---

## 2. Wie erkennt man eine primär sklerosierende Cholangitis?

Der Krankheitsverlauf der PSC ist meistens schwerer als der der PBC. Allgemeines Krankheitsgefühl, Leistungsknick und Müdigkeit sind erste Symptome. Auch der bei der PBC auftretende Juckreiz (Pruritus) ist häufig. Subfebrile oder febrile Temperaturen weisen auf eine komplizierende bakterielle Entzündung der Gallengänge hin. Ein passagerer oder länger anhaltender Sklerenikterus, gelegentlich auch mal ein leichter Hautikterus, kann bei Gallengangverschluss auftreten. Solche Verschlüsse entstehen meist durch narbige Strikturen, aber auch durch Galleschlamm oder kleine Gallengangssteine, die sich in den hochgradig veränderten Gallenwegen entwickelt haben.

Liegt außerdem eine der genannten chronisch entzündlichen Darmkrankheiten vor (Colitis ulcerosa, M. Crohn), so können wechselnd starke Bauchschmerzen, Durchfälle und ein Körpergewichtsverlust auftreten. Die die PSC begleitenden Darmkrankheiten können aber auch nur geringfügig ausgeprägt sein und werden vom Patienten erst dann angegeben, wenn er vom Arzt danach gefragt wird.

Wie bei der PBC kann es auch bei der PSC zu rheumatischen Veränderungen an den Gelenken kommen, in der Endphase der Krankheit entwickeln sich die Symptome der Leberzirrhose (siehe PBC).

---

## 3. Wie diagnostiziert der Arzt die PSC?

### Körperliche Untersuchung und Ultraschall

In den Frühstadien der Krankheit ergibt die körperliche Untersuchung oft keinerlei Hinweis auf die Grundkrankheit. Die Leber kann leicht vergrößert oder auch normal groß sein, besteht gleichzeitig eine der beiden chronisch entzündlichen Darmkrankheiten, so kann es zu Druckschmerz im Bauchraum kommen, man tastet einen Konglomerattumor (Verbackung mehrerer Darmschlingen), oder man hört Gluckern und Rumoren im gesamten Bauchraum. Bei bis zur Zirrhose fortgeschrittener Krankheit finden sich zunehmend häufig solche Veränderungen, wie sie schon bei der PBC beschrieben worden sind (siehe PBC).

In der Ultraschalluntersuchung findet man im Lebergewebe selbst nur uncharakteristische Veränderungen, doch lassen sich bei den weiter fortgeschrittenen Stadien Gallengangserweiterungen und Aussackungen erkennen. Gallengangskrebs (cholangiozelluläres Carcinom) kann man sonographisch weder nachweisen noch ausschließen.

### Laboruntersuchungen

Wie bei der PBC sind auch bei der PSC die cholestaseanzeigenden Enzyme (AP, GGT) erhöht, die Transaminasen (GOT, GPT) weniger stark, die Bilirubinkonzentration im Blutserum ist vom Krankheitsstadium abhängig. Im Gegensatz zur PBC lassen sich antimitochondriale Antikörper (AMA) nicht

nachweisen. Sie gehören also nicht zur PSC. Dies ist ein wesentlicher laborchemischer Unterschied zwischen den beiden chronischen, primären Gallenwegserkrankungen. Weiterhin können die Blutsenkungsgeschwindigkeit und die Zahl der weißen Blutkörperchen vermehrt sein. Im Endstadium der Krankheit kommt es zu einer Verminderung der Blutplättchen, die in der vergrößerten Milz vermehrt festgehalten und abgebaut werden. Das Bilirubin steigt an, und die Eiweißsynthese sowie die Bildung von Blutgerinnungsfaktoren verschlechtern sich.

### **Endoskopisch-retrograde Cholangiographie (ERC)**

Die entscheidende diagnostische Maßnahme besteht in der endoskopisch-retrograden Cholangiographie (ERC). Mit ihr erkennt man schon in den Frühphasen der Krankheit die typischen Aussackungen, Stenosen, Strikturen und Abbrüche der extra- und intrahepatischen Gallengänge. Diese Veränderungen sind so typisch, dass man von einer Blickdiagnose spricht, da ein einziger Blick auf das Röntgenbild zur richtigen Diagnose führt.

### **Leberhistologie**

Wie bei der PBC ist eine histologische Abklärung der Krankheit eigentlich nicht erforderlich, wegen einer lebenslänglichen medikamentösen Therapie und einer eventuell notwendig werdenden Lebertransplantation ist die histologische Untermauerung der Diagnose aber wünschenswert.

---

## **4. Wie verläuft die PSC?**

Die Krankheit verläuft chronisch in zahlreichen Schüben und geht allmählich in die Leberzirrhose über. Sie kann aber anfangs über lange Zeit, sogar über einige Jahre, unbemerkt bleiben. Sind aber die Cholestaseenzyme (AP, GGT) erhöht, bestehen unklare Oberbauchbeschwerden, Stuhlunregelmäßigkeiten oder häufig weicher Stuhl, so muss der Verdacht auf eine PSC mit begleitender chronischer Darmkrankheit geäußert werden. Die mal mehr oder mal weniger ausgeprägte Colitis ulcerosa oder der Morbus Crohn können zu einer wechselnd starken Bauchsymptomatik führen, jedenfalls läuft das Krankheitsbild der PSC nicht parallel zum Erscheinungsbild der Darmkrankheit.

Im Gegensatz zur PBC, bei der es gelegentlich zur Entwicklung eines Leberzellkarzinoms kommen kann, tritt bei der PSC ein Gallengangskarzinom auf, das in 8-10% der Fälle, also relativ häufig, gesehen wird. Die Diagnose des Gallengangskarzinoms ist nicht einfach. Bei Verdacht muss versucht werden, es mit den verschiedensten Untersuchungsmethoden auszuschließen. Hierzu gehören Blutuntersuchungen, die schon erwähnte ERC, eine Gewebentnahme aus dem Gallengang durch das Endoskop und ein Bürstenabstrich aus der verdächtigen Region.

---

## **5. Wie wird die PSC behandelt?**

### **Medikamentöse Behandlung**

Die Basisbehandlung besteht in der Verabreichung von Ursodesoxycholsäure (UDC, 20-30mg/kgKG). UDC kann in drei Dosen über den Tag verteilt, oder auch in einer Einzeldosis am Abend eingenommen werden. Nebenwirkungen der Behandlung sind bis auf gelegentliche Diarrhöen bei etwa 2% der Patienten nicht bekannt. Unter UDC kommt es zum Abfall der cholestaseanzeigenden Enzyme AP und GGT sowie der Entzündungsparameter GOT und GPT. Auch das Bilirubin im Serum fällt ab. Viele Patienten fühlen sich besser. Im Gegensatz zur PBC haben sich Kombinationsbehandlungen, z.B. mit UDC und Prednison oder Azathioprin, nicht bewährt oder sind noch nicht ausreichend getestet worden. Die Symptome und Begleitkrankheiten werden wie bei der PBC behandelt (siehe PBC). Die Behandlung der PSC hat weder einen positiven noch einen negativen Einfluss auf die begleitende Darmkrankheit und umgekehrt.

### **Endoskopische Behandlung**

Dass UDC aber narbige Strikturen und Stenosen an den Gallengängen nicht wieder öffnen kann, liegt auf der Hand. In diesen Fällen hat sich die Kombination von UDC mit der endoskopischen Ballondilatation der Gallengangsveränderungen als hilfreich erwiesen. Dabei wird wie bei einer Magenspiegelung (Gastroskopie) ein Endoskop bis vor die Gallengangsmündung im Darm vorgeschoben, von dort aus wird ein schmaler Katheter in den Gallengang eingeführt und der am Ende des Katheters befindliche Ballon durch Flüssigkeitsinjektion aufgedehnt. Dadurch werden die Gallengänge erweitert und die Einengungen aufgesprengt und durchgängig gemacht. Kombiniert man die UDC-Therapie mit diesem endoskopischen Verfahren, so kommt es im Vergleich zu einem unbehandelten Patientenkollektiv zu einer statistisch signifikanten Lebensverlängerung.

### **Lebertransplantation**

Lässt sich die Krankheit medikamentös-endoskopisch nicht mehr erfolgreich behandeln, so folgt wie bei der PBC die Lebertransplantation. Auch bei der PSC beträgt die 5-Jahres-Lebenserwartung etwa 70%.

### **Behandlung der chronisch entzündlichen Darmkrankheit**

Die Behandlung der chronisch entzündlichen Darmkrankheiten begleitet die Therapie der PSC. Handelt es sich um einen Morbus Crohn des Dünndarms, so wird in der akuten Phase mit Prednison/Prednisolon oder Budesonid (ein lokal wirksames Cortisonpräparat mit weniger Nebenwirkungen als Prednison/Prednisolon) behandelt, ist die Krankheit in die Remission (Ruhephase) übergegangen, so wird das Glucocorticoid allmählich reduziert. Beschränkt sich der Morbus Crohn auf den Dickdarm, so wird eine Langzeitbehandlung mit Mesalazin durchgeführt. Mesalazin verringert das Risiko von Rezidiven.

Wird die PSC von einer Colitis ulcerosa begleitet, was wesentlich häufiger ist, so erfolgt die Behandlung im akuten Schub genauso wie die beim Morbus Crohn, aber in Verbindung mit Mesalazin. Die Dauerbehandlung zur Rezidivprophylaxe wird ebenfalls mit Mesalazin durchgeführt.

Die Indikation zur Operation ist beim Morbus Crohn nur bei schweren Komplikationen angezeigt. Da der Morbus Crohn nach einer Operation an einer anderen, bis dahin unbefallenen Stelle des Magen-Darmtrakts erneut aufflackern kann, sollte man, falls möglich, mit operativen Eingriffen zurückhaltend sein. Zwingen schwerwiegende Komplikationen zur Operation der Colitis ulcerosa, so stellt die totale Entfernung des Dickdarms (totale Kolektomie) eine Heilung der Krankheit dar. Sowohl die medikamentöse als auch die operative Therapie haben keinen Einfluss auf die Gallenwegserkrankung.

---

## **Zusammenfassung**

- Die primär sklerosierende Cholangitis ist eine chronische, entzündliche Autoimmunkrankheit der Leber.
  - Sie führt zu einer bindegewebigen Ummauerung der kleinen Gallengänge und allmählich zur Leberzirrhose.
  - Sie befällt zu 60-70% Männer.
  - Sie wird in 80% von einer chronisch-entzündlichen Darmkrankheit begleitet (Colitis ulcerosa, Morbus Crohn). Ein Gallengangskarzinom entwickelt sich bei etwa 8%.
  - Die Therapie besteht in der Verabreichung von Ursodesoxycholsäure. Sie beginnt unmittelbar nach Diagnosestellung und dauert lebenslang.
  - In Kombination mit der endoskopischen Gallengangsdilatation führt Ursodesoxycholsäure zur Lebensverlängerung.
  - Die Lebertransplantation erfolgt, wenn die medikamentöse und endoskopische Therapie nicht mehr erfolgreich sind.
  - Die Erfolge der Lebertransplantation sind gut.
- 

## **Selbsthilfegruppen für PSC**

Deutsche Morbus Crohn / Colitis ulcerosa Vereinigung -DCCV- e.V.

### **Arbeitskreis PSC**

Paracelsusstr. 15  
51375 Leverkusen

Telefon: 0214/87608-0  
Telefax: 0214/87608-88  
email: [Info@dccv.de](mailto:Info@dccv.de)

Webseite: <http://www.dccv.de/psc>

Selbsthilfe Lebertransplantierte Deutschland e.V.  
Vorsitzende: Frau Jutta Vierneusel  
Karlsbader Ring 28  
68782 Brühl

Tel.: 06202/70 26 13

Fax: 06202/70 26 14

email: [Info@lebertransplantation.de](mailto:Info@lebertransplantation.de)