

## کلانژیت اسکروزان اولیه

### Primary Sclerosing Cholangitis (PSC)

**کبد** بزرگترین عضو(ارگان) بدن است که حدود ۱ تا ۱/۵ کیلوگرم وزن دارد. محل این عضو در قسمت راست و بالای شکم و زیر دنده هاست. عملکرد کبد در بدن شکستن داروها، کمک به تصفیه سموم، کمک به هضم و جذب مواد غذایی و سوخت و ساز بدن و کمک به روند انعقاد خون است. صفرا نیز در کبد ساخته می شود و توسط مجاری کبدی کو چک و بزرگ انتقال و در کیسه صفرا ذخیره میشود.

کبد بخشهای مختلفی دارد، قسمت اعظم آن از سلولهای کبدی تشکیل شده است. مجاری صفراوی کوچک و بزرگ، سلولهای ایمنی و عروق خونی نیز سازنده این عضو می باشند. کیسه صفرا نیز متصل به کبد است التهاب و بیماری می تواند در بخش یا بخشهایی از کبد دیده شود.

### کلانژیت اسکروزان اولیه (PSC) چیست؟

**کلانژیت** به معنی التهاب مجاری صفراوی است. در **کلانژیت اسکروزان اولیه** مجاری صفراوی کوچک و بزرگ داخل و خارج کبدی دچار التهاب و تخریب می شوند. این بیماری در ابتدا سیر کندی دارد و بیماری مزمن کبدی به شمار می رود. در این بیماری تنگی و اتساع (گشاد شدن) مجاری صفراوی به تناوب دیده می شود. تجمع صفرا در کبد می تواند به سلولهای کبدی آسیب برساند و این بیماران بیشتر از دیگران در معرض عفونتهای مجاری صفراوی قرار می گیرند. این

بیماری نیز در گروه بیماریهای خود ایمنی کبد قرار دارد به این معنی که سیستم ایمنی بیمار باعث التهاب در مجاری صفراوی می شود.

### چه کسانی در معرض این بیماری قرار دارند؟

این بیماری در ۲/۳ موارد در مردان، به ویژه در مردان جوان دیده میشود. اما زنان و بچه ها نیز ممکن است به این بیماری مبتلا شوند. درگیری روده بزرگ و گاهی روده باریک به صورت زخمهای یکپارچه در روده بزرگ یا زخمهای منفرد در روده باریک که به نام بیماری التهابی روده نامیده میشود به همراه این بیماری مشاهده شده است. **کولیت اولسروز** یا **کولیت زخمی** یعنی درگیری روده بزرگ شایعتر است. گاهی در بیماران در ابتدا بیماری روده ای و سپس تشخیص بیماری **کلانژیت اسکروزان اولیه** داده می شود. یعنی این دو بیماری می توانند همراه یکدیگر دیده شوند.

### علائم و نشانه ها

از نشانه های شایع آن **خارش**، خستگی، گاهی درد یا احساس سنگینی روی ناحیه کبد، و در موارد پیشرفته زردی (یرقان) می باشند. بیماری روده ای به صورت اسهال با یا بدون خون وگاهی با درد شکم خود را نشان میدهد. در برخی موارد این بیماری بدون علامت است و در طی بررسی معمول آزمایشات کبدی (چکاپ کبد) و بررسی روده ای یافت می شود.

**کلانژیت اسکروزان اولیه** مسری نبوده و به دیگران منتقل نمی شود برای پیشگیری از ابتلا به هیپاتیت B بیماران می توانند در صورت صلاحدید پزشک معالج از واکسن هیپاتیت B استفاده کنند تا کبد به علت ابتلا به این بیماری بار بیشتری را تحمل نکند. باید بدانیم که واکسن هیپاتیت B بی ضرر و بدون خطر است و عامل بیماری هم نیست.

### روشهای تشخیص

در این بیماران آزمایشات خون که گاهی در چند مرحله انجام میشود، سونوگرافی و MRI (ام آر آی) مجاری صفراوی به نام MRCP نقش اساسی در تشخیص دارند. بیوپسی کبد نیز می تواند کمک کننده باشد و بر خلاف تصور عموم، در صورت اقدامات لازم قبل و بعد از بیوپسی در اکثریت موارد بدون عارضه مهمی قابل انجام است. برای تشخیص بیماری روده ای به کولونوسکوپی (آندوسکوپی روده بزرگ) و گاهی عکسبرداری رنگی از روده باریک (ترانزیت روده باریک) یا روشهای دیگر بررسی روده باریک مورد نیاز است. در سیر بیماری و در طی سالیان درمان برای کنترل وضعیت بیماری کبدی و روده ای تکرار آزمایشات و کولونوسکوپی می تواند کمک شایان توجهی بنماید.





تهیه و توزیع:

انجمن متخصصین گوارش و کبد ایران

Website: [www.iagh.org](http://www.iagh.org)

[www.iaghcongress.org](http://www.iaghcongress.org)

پست الکترونیک: [info@iagh.org](mailto:info@iagh.org)

تلفکس: ۰۲۱-۸۸۳۳۵۰۶۱-۳

## درمان

کنترل این بیماران با UDCA (اورسوییل) با میزان متوسط انجام می شود. در بیمارانی که بیماری التهابی روده دارند داروهای ضد التهاب روده کاربرد دارند و درمان هر دو بیماری در این بیماران به طور همزمان اهمیت دارد. گاهی برای درمان خارش داروهای ضد خارش معمول نیز تجویز می شود که به عنوان درمان کمکی می باشند. کلسیم نیز در مواردی که پوکی استخوان زودرس مطرح است به بیماران توصیه می شود. این بیماران با درمان صحیح می توانند روند بیماری را کند نمایند و از عوارض آن تا مدت‌ها مصون بمانند. دیده شده است که بیماران در مراحل اولیه بیماری چند سال پس از تشخیص، سیر آرام بیماری را طی میکنند. مکملهای ویتامینی در صورت نیاز با تجویز پزشک در سلامت بیمار کاربرد دارند. غالب این بیماران به تداوم چندین ساله و مادام العمر درمان برای سلامت خود نیاز دارند. درمان بیماری روده ای نیز در صورت لزوم باید انجام شود. گاهی بیماران در روند درمان به اقدامات درمانی از طریق نوع خاصی از آندوسکوپی مجاری صفراوی به نام ERCP جهت رفع تنگی ها نیاز دارند و برای مهار عفونت در مجاری صفراوی به تناوب از آنتی بیوتیک نیز بهره می برند.

## رژیم غذایی

اکثر بیماران رژیم غذایی خاصی ندارند ولی گاهی بیمارانی هستند که با غذاهای خاصی تشدید خارش پیدا می کنند که توصیه به کاهش مصرف آن غذاها می شود. در بیمارانی که

بیماری التهابی روده دارند تا مدت کوتاهی محدودیت غذایی و شیر پیشنهاد میشود.

گاهی بیماران تمایل به استفاده از داروهای گیاهی جهت کنترل خارش یا بیماری کبدی نشان می دهند، باید به این نکته توجه کنیم که داروهای نا شناخته با میزان مصرف زیاد به ویژه اگر دچار آلودگی قارچی شوند، خودشان می توانند به کبد آسیب وارد کنند. در موارد شدید بیماری و در بیماران سیروتیک (نارسایی شدید کار کبد) که بخش اعظم کبد کار خود را انجام نمی دهد، محدودیت مصرف نمک و گاهی آب توصیه می شود. مصرف الکل در تمام انواع هپاتیتها، اثرات زیانباری بر سیر بیماری دارد.

## سیروز

در صورت پیشرفت بیماریهای التهابی کبد و مجاری صفراوی، بیمار به سیروز مبتلا می شود. سیروز به معنی نارسایی کار کبد است که در مراحل نهایی پیوند کبد پیشنهاد می شود. در سیروز ساختمان سلولهای کبدی تغییراتی پیدا میکنند که کبد وظایف خود را به درستی انجام نمی دهد. در این دسته از بیماران زردی (یرقان) به صورت مداوم دیده می شود. در این مرحله بیماران به مراقبتهای بیشتری نیاز دارند اما به نظر میرسد بیمارانی که مرتب دارو مصرف میکنند روند پیوند کبد به تاخیر می افتد یا اصلاً به آن نیازی نخواهد بود.