

תמיכה ומידע

יחד אנחנו יכולים להילחם במחלה!

לחיות עם PSC

Primary Sclerosing Cholangitis



כריס קלאג, גולש הסנובורד, זוכה במדליה אולימפית, סופר, חולה במחלת PSC ומושתל כבד.

כריס אובחן כחולה PSC בתחילת שנות התשעים. הוא עבר השתלת כבד ביולי 2000. שמונה-עשר חודשים לאחר מכן, כריס הגשים את שאיפת חייו וזכה במדליית הארד במשחקים האולימפיים. כריס משמש השראה לכל אלו המאוכזנים במחלת PSC.

“אפשר לנצח את מחלת ה-PSC. אחרי ההשתלה שלי, אני יותר בריא ויותר חזק משהייתי אי פעם.” - כריס קלאג



www.pscpartners.org

לאן אוכל לפנות לשם תמיכה?

בעברית

קבוצת תמיכה באינטרנט ללוקים ב-PSC, באמצעותה יכולים חולי PSC והמטפלים בהם להחליף מידע ולתת זה לזה תמיכה ועצה.
<http://communa.tapuz.co.il/PSC>

באנגלית

קבוצת תמיכה באינטרנט ללוקים ב-PSC הוקמה בשנת 1998. זהו לוח הודעות בפורום Health / Yahoo, באמצעותו יכולים חולי PSC והמטפלים בהם להחליף מידע ולתת זה לזה תמיכה ועצה.
Health.groups.yahoo.com/group/psc-support

בבריטניה קיימת קבוצת תמיכה נפרדת, המפרסמת עיתון ועורכת מפגשים שנתיים באוקספורד, בהנחיית ד"ר רוג'ר צ'פמן, מומחה מוביל בתחום.
www.psc-support.demon.co.uk

להשלמת הסקירה של קבוצות התמיכה נזכיר כי ב-2004 נפתח אתר ספרות PSC, שנועד להעניק לחולי PSC ולמטפלים בהם גישה קלה למידע נרחב בנוגע ל-PSC ומחלות הקשורות בה.
www.psc-literature.org

PSC Partners Seeking a Cure מפרסמת ירחון ללא תשלום ומקיימת ועידה שנתיית לחולי PSC והמטפלים בהם.
www.pscpartners.org

מה אוכל לעשות?

- הייה מעורב. טול חלק פעיל בשמירה על בריאותך.
- מצא צוות רפואי בעל ניסיון בטיפול בחולי PSC.
- היעזר בכל המופיע בעלון שבידך כדי ללמוד אודות המחלה, כמו גם אודות השתלת כבד.
- אתר מקורות תמיכה במשפחתך ובין חבריך והצטרף לקבוצת תמיכה.
- עודד את נושא תרומת האיברים בקהילתך.
- הייה חיובי! אבחנת PSC נתפשת כאבחנה של מחלה קשה, אך זכור כי חולים רבים מתפקדים ללא כל סימפטומים במשך שנים, ואחרים עוברים השתלת כבד ושבים לחיות חיים מלאים.
- לקבלת מידע נוסף לגבי תמיכה בישראל, תוכלו ליצור קשר עם גב' אלן בורמסטר: טלפון 054-4693689 או עם חיים בורמסטר: טלפון 054-2228559 או בדואר אלקטרוני: psc.support.il@gmail.com

עלון זה מכיל, בין היתר תרגום עברי ועיבוד של העלון באנגלית שנכתב על ידי PSC PARTNERS SEEKING A CURE. המידע מעודכן לינואר 2007.

קישורים שימושיים בארץ:

עמותת מושתלי הכבד בישראל
www.livertrans.org.il
טלפון: 03-5441640

העמותה לתמיכה בחולי קרוהן וכוליטיס כיבית
www.ccfi.org.il

המרכז הלאומי להשתלות ו-"אדי"
www.health.gov.il/transplant

החברה הישראלית לחקר הכבד
www.e-med.co.il/emed/new/usersite/presentations/isasl

יחידות כבד ומכוני כבד גדולים בארץ:

איזור הצפון:

מרכז רפואי בני ציון (רוטשילד) טלפון יחידת הכבד: 04-8359783/930
מרכז רפואי רבקה זיו טלפון יחידת הכבד: 04-6828224

רמ"ם

טלפון מכון הכבד: 04-8543049

גוש דן ואיזור המרכז:

בלינסון - מרכז רפואי רבין טלפון מכון הכבד: 03-9377250/61
שיבא - תל-השומר טלפון מכון הכבד: 03-5302679

איכילוב - המרכז הרפואי ע"ש סורסקי טלפון מכון הכבד: 03-6973984
מרכז רפואי מאיר טלפון יחידת הכבד: 09-7472580

איזור ירושלים ואיזור הדרום:

הדסה עין כרם טלפון מכון הכבד: 02-6777337
סורוקה טלפון יחידת הכבד: 08-64034167

המידע בעלון זה נכתב על ידי אנשים נטולי הכשרה רפואית פורמאלית. המידע לא נועד לשמש תחליף לייעוץ רפואי מקצועי. אנא, היוועץ בהפאך בטרם תפנה לשימוש בטיפול מן הטיפולים המוזכרים לעיל. המידע בעלון זה לא נועד לשמש למטרות אבחנה רפואית או למטרות טיפול. הסקירות וחוות הדעת המופיעות בעלון לא נועדו לקדם כל מוצר או דרך טיפול ספציפיים. איזכור גופים בעלון זה אינו מהווה המלצה עליהם.

אבחנה

לעיתים קרובות PSC מאובחנת אצל חולים א-סימפטומטיים, כלומר חולים אשר עדיין לא הופיעו אצלם הסימפטומים האופייניים ל-PSC, וזאת עקב הופעת רמות גבוהות של אנזימי הכבד בבדיקות דם שגרתיות. אנזימים אלו כוללים:

- אלאנין אמינו-טרנספראז (ALT)
- אספרטט אמינו-טרנספראז (AST)
- פוספטזה בסיסית (ALP)
- גאמה-גלוטמיל טרנספפטידז (GGT)

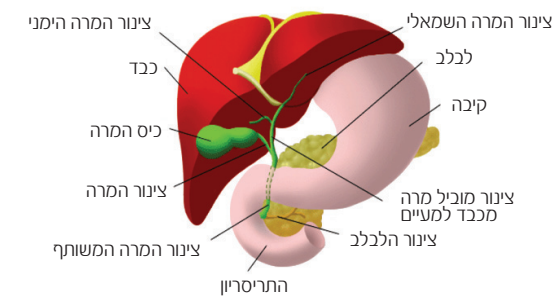
רמות גבוהות של ALT ו-AST מצביעות בדרך כלל על נזק לתאי הכבד. רמות גבוהות של ALP ו-GGT מאפיינות מחלות כבד כולסטטיות או הפרעה חסימתית בצינוריות מרה.

רמות גבוהות של ALT, AST ו-ALP בדמם של חולי מחלות מעי דלקתיות (IBD) מעלות חשד ל-PSC, שכן יותר מ-75% מן החולים ב-PSC סובלים גם מ-IBD.

ניתן לבצע בדיקות נוספות, כגון בדיקת נוגדנים, MRCP, ERCP ו/או ביופסיה של הכבד.

מערכת הכבד והמרה

מתורגם מתוך: The Ohio State Medical Center
The Liver: Anatomy and Functions



PSC הינה מחלה של צינוריות המרה, המעבירות את נוזל המרה הנוצר בתאי הכבד, אל כיס המרה ואל התיסרון (דואודנום, חלק מן המעי הדק).

סימפטומים

למרות שחולי PSC רבים מדווחים על סימפטומים מעטים, אם בכלל, להלן רשימת סימפטומים אפשריים:

- **גירוד מוגבר (פרוריוס):** במיוחד בכפות הידיים והרגליים, אם כי ייתכן גירוד בכל איבר בגוף ובכלל זה בעיניים ובפה.
- **עייפות:** תשישות, הפרעות שינה, עייפות כזו המופיעה בשפעת.
- **כאב:** בצד הימני ובמרכז הבטן, קרוב לצלעות. הכאב עלול להופיע בעוצמות שונות ולהימשך זמן בלתי מוגבל.
- **צהבת:** הצהבת העיניים והעור, הנגרמת בשל עודף בילירובין, אשר הכבד אינו מסוגל לעבד.
- **צמרמורת וחום:** סימנים של זיהום חיידקי בצינוריות המרה, הדורשים טיפול רפואי מיידי.

בנוסף, קיימים סימנים נוספים, המעידים על החמרת ה-PSC והתפתחותה לכלל שחמת הכבד.

- **הצטברות נוזלים בחלל הבטן** ו/או בצקות בגפיים התחתונות.
- **שינויים באישיות, ירידה בתפקוד אינטלקטואלי** והפרעות שינה, בשל הצטברות רעלנים בדם, כגון אמוניה.
- **הרחבת ורידים (דליות)** במערכת העיכול המועדים לדימום. כאשר חל דימום גסטרואינטסטינלי מסוג זה, יש לפנות לסיוע רפואי מיידי, שכן מצב זה מהווה סכנת חיים. הדימום מתבטא בהקאה דמית או צואה שחורה.
- **טחול מוגדל.**
- **ירידה בכושר הקרישה של הדם** - עליה בזמן פרוטומבין (INR).
- **תפקוד כליות ירוד** - עלייה ברמת קריאטינין בסרום.
- ב-PSC יש שכיחות מוגברת של הופעת סרטן דרכי המרה (Cholangiocarcinoma) הניתן לאיתור מוקדם וטיפול תוך מעקב קפדני באמצעות בדיקות דם של סימני סרטן (CEA, CA 19-9) ואמצעי הדמיה.

שאלות הנשאלות בדרך כלל

מה לקוי בכבד שלי?

PSC גורמת להצטלקויות ו/או היצרות צינורות המרה, בתוך הכבד ומחוץ לו, עד לחסימתם המוחלטת. עם חסימת הצינורות נלכדת המרה בתוכם וגורמת נזק לכבד. ללא טיפול, נזק כזה גורם להרס תאי כבד והצטלקות רקמה בכבד המובילים לשחמת. אז עלול להתעורר צורך בהשתלת כבד.

איך לקיתי במחלה? האם המחלה מדבקת?

עד כה לא ברורות הסיבות המדויקות להוצרות המחלה. מספר אפשרויות הועלו ככאובת בחשבון ואלו כוללות רקע ונטיה גנטית, מחלה אוטו-אימונית ("תקיפת" דרכי המרה על ידי המערכת החסונית ללא בקרה) ו/או השפעה של גורם סביבתי. PSC איננה מדבקת. המחלה אינה עוברת מאדם לאדם באמצעות מגע, נשיקות, יחסי מין ואף אינה מועברת בתרומת דם. אף כי קיימת נטייה גנטית לחלות ב-PSC, מרבית ילדי החולים בריאים ולא נגועים.

מי עלול ללקות ב-PSC?

(לפי מחקרים בארצות הברית)

PSC הינה מחלת כבד נדירה, הפוגעת בעיקר בגברים בגיל 30 עד 40. בעת האבחנה 43% א-סימפטומטיים (אינם מראים סימנים אופייניים). השכיחות המוערכת של המחלה - 20.9 מתוך 100,000 גברים ו-6.3 מתוך 100,000 נשים. המחלה מלווה בדרך כלל במחלות מעי דלקתיות (IBD): בקוליטיס ולעיתים במחלת קרוהן. למעלה מ-75% מן החולים ב-PSC סובלים מ-Ulcerative Colitis. לעיתים PSC נקשר למחלות אוטו-אימוניות אחרות.

מהו הטיפול?

אף כי הנתונים הסטטיסטיים לתוחלת חיים רגילה בחולי PSC הינם עגומים, חולים רבים חיים שנים רבות בטרם יחוו כל סימפטום ובטרם יזדקקו להשתלת כבד. הטיפול נחלק לטיפול תרופתי ואנדוסקופי על מנת למנוע או לטפל בהיצריות דרכי המרה. תוצאות הטיפול התרופתי ב-אורסוליט או אורסופלאק (OCA) אינן מזהירות. אולם לאחרונה מדווח בספרות הרפואית כי מינון גבוה של OCA עדיף על מינון נמוך. במקרים בהם ההיצריות בדרכי המרה גורמות לזיהומים, גרד וצהבת ניתן לבצע הרחבת דרכי המרה בשיטה אנדוסקופית ולהחדיר תומכין (stent) הניתן להחלפה כל מספר חודשים לשם פתיחת הצינורות המוצרים והשבת זרימת נוזל המרה באופן זמני. גרד, שלעיתים פוגע קשות באיכות החיים, ניתן לטיפול באמצעות מספר תרופות מסוג הדרוקסיזין, ריפמפיין, קולסטיראמין. אחת התרופות היעילות במיוחד לטיפול בגרד הינה naltrexone כפי שמדווח בשנים האחרונות. במקרים בהם הטיפול בסיבוכים אלו נכשל או כשמופיעה אי ספיקת כבד יש אפשרות להשתלת כבד שהינה הטיפול המוחלט במחלה.

מתי לפנות להשתלת כבד?

מקרים שבהם מומלץ לחולי PSC לעבור השתלת כבד: אירועים חוזרים של זיהום בלתי נשלט בדרכי המרה (חום, צמרמורת, צהבת וכאבי בטן), גרד בלתי נשלט על-ידי טיפול ושינוי באיכות החיים ואי ספיקה של הכבד עם ירידה ניכרת בתפקודו.