

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14 и 43/14), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ
ПРИМАРЕН СКЛЕРОЗАНТЕН ХОЛАНГИТИС

Член 1

Со ова упатство се пропишува третманот на примарен склерозантен холангитис.

Член 2

Начинот на третман на примарен склерозантен холангитис е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на примарен склерозантен холангитис, по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот, може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на третманот, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на неговото донесување.

Бр. 07-2928/1
12 март 2014 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

ПРИМАРЕН СКЛЕРОЗАНТЕН ХОЛАНГИТИС

МЗД упатство

22.11.2010

- Основни правила
- Епидемиологија
- Етиологија
- Симптоми, знаци и дијагноза
- Компликации
- Терапија
- Поврзани извори

ОСНОВНИ ПРАВИЛА

- Склерозантниот холангитис е хронична, фиброзирачка и стенозирачка инфламација на жолчните канали што напредува бавно и води до холестатска црнодробна оштета, цирроза, а кај некои пациенти, до холангиокарцином.
- Преваленцата на склерозантниот холангитис е особено висока во нордиските земји и тој е најчеста индикација за трансплантација на црниот дроб.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Преваленцата е 5- 10/100 000 жители.
- Болеста е почеста кај мажите во однос на жените.
- Се јавува помеѓу 25-45 години, но се среќава и кај децата.

ЕТИОЛОГИЈА

- 70-80% од пациентите имаат придружна инфламаторна болест на цревата (ИБЦ), особено улцерозен колитис. Обратно, кај 2-7% од пациентите со улцерозен колитис се дијагностицира склерозантен холангитис.
- Асоцираност со ХЛА, други конкомитантни автоимуни болести и циркулирачки автоантитела сугерираат автоимуна етиологија.
 - Нема специфични автоантитела (pANCA, антинуклеарни или анти-глаткомускулни антитела).

СИМПТОМИ, ЗНАЦИ И ДИЈАГНОЗА

- Најголем дел од пациентите се асимптоматски во моментот на дијагноза; абнормални црнодробни тестови (алкална фосфатаза) се откриваат случајно.
- Холангитис со треска, намалување на телесната тежина и жолтица се симптоми на доцната фаза.
- Дијагнозата се базира на абнормални наоди при испитувања на билијарниот тракт.
 - За скрининг се користи МР холангиографија.
 - Ендоскопска ретроградна холангиографија (ЕРЦП) е "златен стандард": потврда на дијагнозата, цитолошки примероци од билијарното стебло, а ако е потребно, дилатација и стентирање на жолчните канали.

- Црнодробна биопсија: во случај на неспецифична хистологија, во диференцијална дијагноза на болести на малите жолчни каналчиња или други форми на хроничен хепатитис, градација на воспалението и фиброзата.
- Кај сите пациенти е индицирана колоноскопија, за детекција на некои облици на колитис.

КОМПЛИКАЦИИ

- Стриктуре на билијарниот тракт.
- Зголемен ризик за холелитијаза и канцер на жолчното кесе. Жолчно кесе што содржи камчиња или има абнормален изглед, треба лапароскопски да се отстранат.
- Холангиокарцином се развива во 10-15% од пациентите.
- Цироза се развива во завршната фаза на болеста.

ТЕРАПИЈА

- Нема докази за ефикасност на која било терапија (**ннд-D**).
- Вообичаено се користи урсодезоксихолната киселина во дневна доза од 15-20mg/kg, поделена во 2 дози. Ако се започне навреме, урсодезоксихолната киселина го успорува напредувањето на инфламацијата и во одреден обем ги поправа биохемиските тестови (**ннд-A**), но доказите за клинички бенефит се сиромашни.
- Метронидазолот (600-800mg/ ден) може да го успори напредувањето на болеста. Лекот се користи ако нема одговор на урсодезоксихолната киселина.
- Билијарните стриктури може да се дилатираат и да се стентираат по ендоскопски пат (ЕРЦП).
- Третман на компликации:
 - Холангитите се лекуваат со антибиотици (често со флуорокинолони).
 - Терапија на јадежот, асоциран со холестазата: антихистаминици, рифампицин, холестерамин.
 - Цироза: третман на порталната хипертензија и асцитес, (види цироза).
- Склерозантниот холангитис е најчеста индикација за црнодробна трансплантација во нордиските земји. Индикацијата вклучува:
 - Преканцерозни наоди, како покачена концентрација на туморските маркери (СА 19-9, СЕА) и сомнителна цитологија.
 - Рапидна прогресија на симптомите, абнормални лабораториски параметри или промени, најдени при ЕРЦ.
 - Рекурентни фебрилни холангитиси.
 - Компликации на црнодробната цироза.

СЛЕДЕЊЕ

- Редовното следење се изведува во специјализирани установи.
 - Лабораториски тестови секои 3 до 6 месеци (тестови што ја одразуваат црнодробната функција, туморски маркери).
 - Imaging испитувања во зависност од состојбата (МРИ, ЕРЦП, КТ).
 - Контролна колоноскопија годишно кај пациенти со ИБЦ (ризикот од цревна дисплазија е исто така зголемен).

ПОВРЗАНИ ДОКАЗИ

Интернет извори

- Primary sclerosing cholangitis. Orphanet ORPHA171 **1**
- Cholangiocarcinoma. Orphanet ORPHA70567 **2**

ЛИТЕРАТУРА

- Decock S, McGee P, Hirschfield GM. Autoimmune liver disease for the non-specialist. BMJ 2009 Sep 8; 339(): b3305. **PubMed**

Автори

Pekka Pikkarainen and Ritva Koskela-Rautio

Article ID: ebm00220 (009.025)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

- 1. EBM Guidelines, 22.11.2010, www.ebm-guidelines.com**
- 2. Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
- 3. Предвидено е следно ажурирање до јуни 2015 година.**