Primær skleroserende cholangitis (PSC): Når galdevejene arrer til

Primær skleroserende cholangitis er en sjælden kronisk leversygdom, hvor galdevejene inde i og uden for leveren bliver betændte og langsomt arrer til. Galden får sværere ved at løbe fra leveren ned i tarmen, og det fører over år til skader på leveren, cirrose og i nogle tilfælde galdevejskræft. Sygdommen er stærkt forbundet med kronisk tarmbetændelse, særligt colitis ulcerosa, og rammer oftest mænd i 30-50-årsalderen.

I Danmark har omkring 1 ud af 10.000 PSC. Op mod 70 procent af patienterne har samtidig inflammatorisk tarmsygdom, og omvendt udvikler 2-7 procent af patienter med colitis ulcerosa PSC.

Hvad mærker du?

Mange opdages tilfældigt ved en blodprøve med forhøjede leverværdier, før symptomerne kommer. Når de viser sig, er de typisk:

- Træthed der ikke står i forhold til søvn og aktivitet
- Kløe, ofte værst om natten og uden synligt udslæt
- Gulsot (gule øjne og hud) i perioder
- Ubehag eller smerter under højre ribbenskant
- Feber og kuldegysninger ved galdevejsbetændelse (cholangitis)
- Vægttab og manglende appetit
- Mørk urin og lys afføring

Sygdommen forløber i bølger. Mange har lange perioder med ro mellem opblussen.

Hvorfor sker det?

Den nøjagtige årsag er ukendt, men det er en blanding af arvelig disposition og immunologisk fejlregulering. PSC betragtes som en immunmedieret sygdom, men reagerer dårligt på almindelig immundæmpende behandling, hvilket adskiller den fra autoimmun hepatitis.

Risikofaktorer:

- **Genetik:** visse HLA-typer (HLA-B8, DR3) ses oftere
- **Mænd** rammes 2-3 gange hyppigere end kvinder
- **Inflammatorisk tarmsygdom** – især colitis ulcerosa
- **Familiær ophobning** ses, men er ikke klart arvelig

Hvordan stilles diagnosen?

PSC kræver et samlet billede af blodprøver, billeddiagnostik og ofte vævsprøve.

- **Blodprøver:** forhøjet basisk fosfatase (BASP) og gamma-GT er karakteristisk; ALAT/ASAT er ofte kun let forhøjede; IgG4 måles for at udelukke IgG4-relateret sklerose
- **MRCP (magnetisk resonans-kolangiografi)** er guldstandard og viser de typiske strikturer og perledannelse i galdevejene
- **ERCP** bruges sjældnere primært diagnostisk i dag; reserveres til samtidig behandling (ballonudvidelse, stent, børstecytologi)
- **Leverbiopsi** er ikke altid nødvendig, men kan vise koncentrisk fibrose omkring galdegange ("løgskal")
- **Koloskopi** anbefales hos alle nydiagnosticerede pga. den høje samtidige forekomst af tarmsygdom

Behandling

Der findes ingen kurativ medicinsk behandling. Behandlingen er rettet mod symptomer, komplikationer og overvågning.

Medicinsk:

- **Ursodeoxycholsyre (UDCA)** i moderat dosis (13-15 mg/kg) bruges meget i Danmark og forbedrer leverværdierne; effekten på overlevelse er omdiskuteret, og høj-dosis (>28 mg/kg) frarådes pga. øget skade
- **Kløe** behandles med kolestyramin (1. valg), rifampicin, naltrexon eller sertralin
- **Vitamin A, D, E, K** suppleres ved nedsat optagelse
- **Antibiotika** ved akut cholangitis

Endoskopisk:

- Ballonudvidelse og evt. kort stent ved dominerende strikturer kan lette galdeafløbet
- Børstecytologi til at udelukke kolangiokarcinom

Levertransplantation er den eneste kurative behandling. PSC er den 4. hyppigste indikation for levertransplantation i Europa. 5-års overlevelse efter transplantation er 80-85 procent. PSC kan recidivere i transplantatet hos op mod 20 procent.

Overvågning (afgørende):

- **Galdevejskræft (kolangiokarcinom):** livstidsrisiko 10-15 procent. Halvårlig MRCP og CA 19-9 hos mange centre
- **Tyktarmskræft** ved samtidig colitis: koloskopi årligt eller hver 2. år
- **Galdeblærepolypper:** ultralyd årligt; >8 mm er indikation for kolecystektomi
- **Knogletæthed** måles regelmæssigt

Hvornår skal du søge læge?

Kontakt egen læge ved:

- Vedvarende træthed med samtidig kløe eller gulsot
- Forhøjede leverværdier ved rutineblodprøve uden anden forklaring
- Mørk urin, lys afføring og smerter under højre ribbenskant
- Diagnosticeret colitis ulcerosa med uforklarligt stigende basisk fosfatase

Akut læge ved feber, kuldegysninger, kraftig mavesmerte og gulsot — det kan være akut bakteriel cholangitis, der kræver antibiotika og ofte ERCP.

Ofte stillede spørgsmål

Hvor længe lever man med PSC? Medianoverlevelsen uden transplantation er 15-20 år fra diagnosen, men spændet er stort. Mange lever mange år uden symptomer.

Er PSC arvelig? Der er øget risiko hos førstegrads-slægtninge, men risikoen er stadig lav i absolutte tal. Rutinemæssig screening af raske familiemedlemmer anbefales ikke.

Skal jeg holde op med alkohol? Ja. Selv små mængder belaster leveren ekstra, når den i forvejen er under pres.

Hvad er forskellen på PSC og PBC? PSC rammer mest mænd og angriber både små og store galdeveje. Primær biliær cholangitis (PBC) rammer overvejende kvinder og angriber kun de små galdeveje inde i leveren. Behandling og prognose adskiller sig.

Bliver det altid til kræft? Nej. Risikoen er øget, men de fleste får ikke kolangiokarcinom. Derfor er regelmæssig overvågning så vigtig — så det kan fanges tidligt.

Kilder

1. Chapman MH, Thorburn D, Hirschfield GM, et al. British Society of Gastroenterology and UK-PSC guidelines for the diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis. *Gut.* 2019;68(8):1356-1378. PubMed
2. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines on sclerosing cholangitis. *J Hepatol.* 2022;77(3):761-806. PubMed
3. Sundhed.dk. Primær skleroserende cholangitis (lægehåndbogen).
4. Karlsen TH, Folseraas T, Thorburn D, Vesterhus M. Primary sclerosing cholangitis – a comprehensive review. *J Hepatol.* 2017;67(6):1298-1323. PubMed

---

Denne artikel er almen information og erstatter ikke lægekonsultation. Kontakt din egen læge ved symptomer.