



Deutsche  
\_Leberstiftung

# Primär Sklerosierende Cholangitis (PSC)

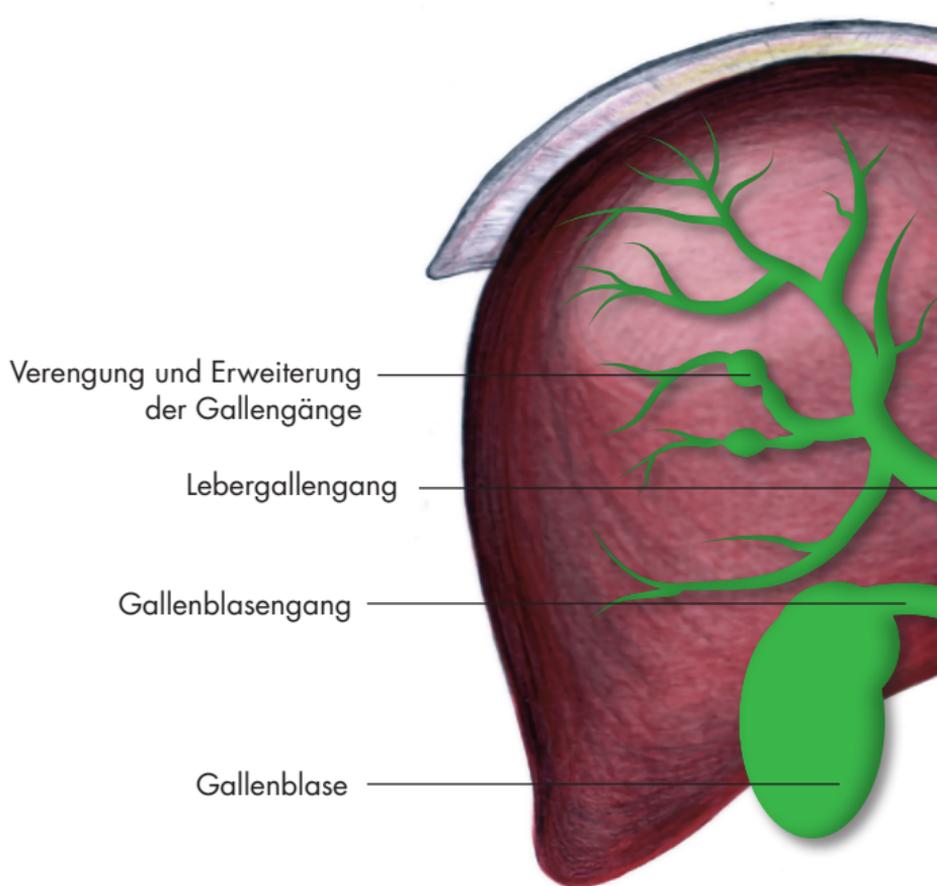
Informationen für Betroffene  
und Angehörige

# Primär Sklerosierende Cholangitis (PSC)

Die Primär Sklerosierende Cholangitis ist eine komplexe, seltene Lebererkrankung, die vermutlich vom eigenen Immunsystem ausgelöst wird.

Bei der PSC kommt es aufgrund von Entzündungen in den Gallengängen („Cholangitis“) zur Narbenbildung um die Gallengänge („Sklerosierung“).

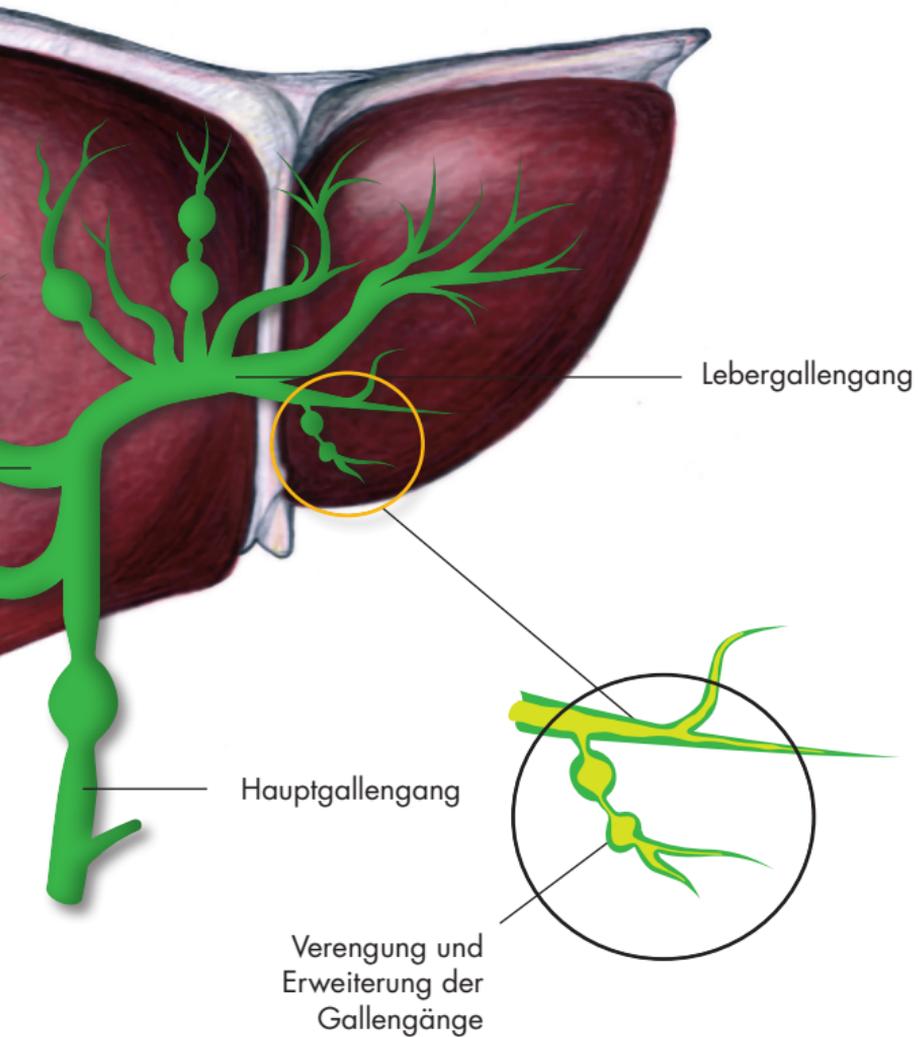
Dadurch kann die Galle, die normalerweise durch die Gallengänge in den Darm fließt, nicht richtig abfließen und staut sich in der Leber auf. Dieser Gallestau kann unter Umständen zu



*Primär Sklerosierende Cholangitis*

einem erhöhten Risiko für Infektionen im Bereich der Gallenwege sowie zu einer chronischen Leberschädigung führen.

Es ist bislang nicht vollständig erforscht, was die PSC verursacht. Aktuelle Forschungsergebnisse deuten darauf hin, dass Menschen mit einer bestimmten genetischen Veranlagung anfällig für bestimmte Umweltauslöser sein können. Diese Auslöser, die dazu führen, dass das Immunsystem die Gallengänge entzündet, könnten bestimmte Bakterien oder Viren sein. Die PSC ist jedoch weder ansteckend noch selbst verschuldet.



## Wer ist betroffen?

Die PSC ist eine seltene Erkrankung. Männer erkranken etwas häufiger daran als Frauen. PSC kann in jedem Alter diagnostiziert werden. Sie wird am häufigsten zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr festgestellt, aber Kinder können ebenfalls betroffen sein. Die meisten Menschen mit PSC haben auch eine oder mehrere weitere immunvermittelte Krankheiten, insbesondere chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CED) wie Colitis ulcerosa oder Morbus Crohn.

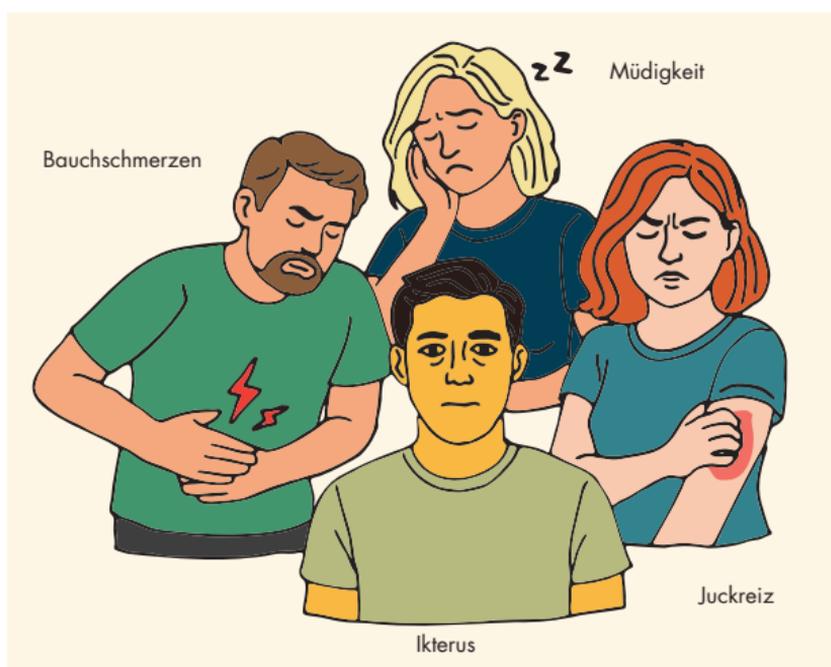
## Was sind mögliche Beschwerden?

Es ist hervorzuheben, dass der Verlauf der PSC bei jedem Patienten sehr unterschiedlich sein kann.

Viele Menschen mit PSC führen ein normales Leben und sind durch die Erkrankung nicht wesentlich beeinträchtigt.

Andere Patienten können von Beschwerden wie Müdigkeit/Abgeschlagenheit, Juckreiz, Durchfällen und Bauchschmerzen betroffen sein. Auch ein Ikterus (Gelbfärbung der Augen/Haut) kann ein Anzeichen für eine PSC sein.

Bei einigen (aber nicht bei allen) Patienten schreitet die Lebererkrankung fort. Dann kann sogar eine Lebertransplantation erforderlich werden. Wenn Sie eine plötzliche Veränderung Ihres Gesundheitszustands bemerken, sollten Sie Ihren Hepatologen darüber informieren.



Mögliche Symptome einer PSC

## Diagnostik

Die PSC kann, vor allem in den frühen Stadien der Erkrankung, schwierig zu diagnostizieren sein. Es gibt keine Blutwerte, mit denen allein man eine PSC eindeutig feststellen oder ausschließen kann.

### Routinemäßige Blutuntersuchungen

Die Diagnose wird oft unerwartet nach routinemäßigen Bluttests bei Patienten mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen gestellt, bei denen die Blutmarker der Gallengänge erhöht sind (insbesondere Alkalische Phosphatase, AP). Bei Kindern kann die Gamma-GT (GGT) erhöht sein. In anderen Fällen leiden Menschen unter Müdigkeit oder zeigen Anzeichen einer Lebererkrankung, was Untersuchungen zur Klärung der Ursache der Beschwerden nach sich zieht.



*Blutabnahme zur Untersuchung der Leberblutwerte*

### MRT-Untersuchung

Wenn Ihr Hepatologe eine PSC vermutet, werden Sie gebeten, eine besondere Art von MRT (Magnetresonanz)-Untersuchung, eine sogenannte MRCP (Magnetresonanz-Cholangiopankreatikografie), durchführen zu lassen. Im Rahmen einer MRCP kann man die Gallengänge innerhalb und außerhalb der Leber genau darstellen. Bei der PSC stellt sich typischerweise dann ein Perlschnurmuster dar, was Ausdruck von narbigen Verengungen der Gallenwege mit vorgeschaltetem Gallestau ist.

## Weitere Tests

Wenn die MRCP ein typisches Erscheinungsbild der PSC zeigt, sind selten weitere invasive (also in den Körper eingreifende) Tests erforderlich. Gelegentlich wird eine Biopsie durchgeführt, wenn eine Mitbeteiligung anderer Lebererkrankungen, insbesondere eine Autoimmune Hepatitis (AIH) vermutet wird.

Nur in seltenen Fällen ist eine endoskopische Spiegelung der Gallenwege (ERCP, endoskopisch retrograde Cholangiopankreatikografie) notwendig, um die Diagnose zu stellen.

## Behandlung

### Was kann mein Hepatologe tun?

Während es derzeit keine heilende Behandlung für die PSC gibt, kann Ihr Hepatologe helfen, Ihre Beschwerden zu verbessern. Dazu gehören Medikamente zur Behandlung von Juckreiz, Antibiotika zur Behandlung von Infektionen und Vitaminpräparate zum Ausgleich von Vitaminmangel.

Einige Menschen mit PSC nehmen ein Medikament namens Ursodesoxycholsäure (UDCA, 15 bis 20 mg pro Kilogramm Körpergewicht pro Tag) ein. UDCA verbessert die Leberblutwerte und kann dazu beitragen, den Gallenfluss zu verbessern, aber es gibt keine eindeutigen wissenschaftlichen Belege dafür, dass UDCA das Voranschreiten der PSC verzögert.

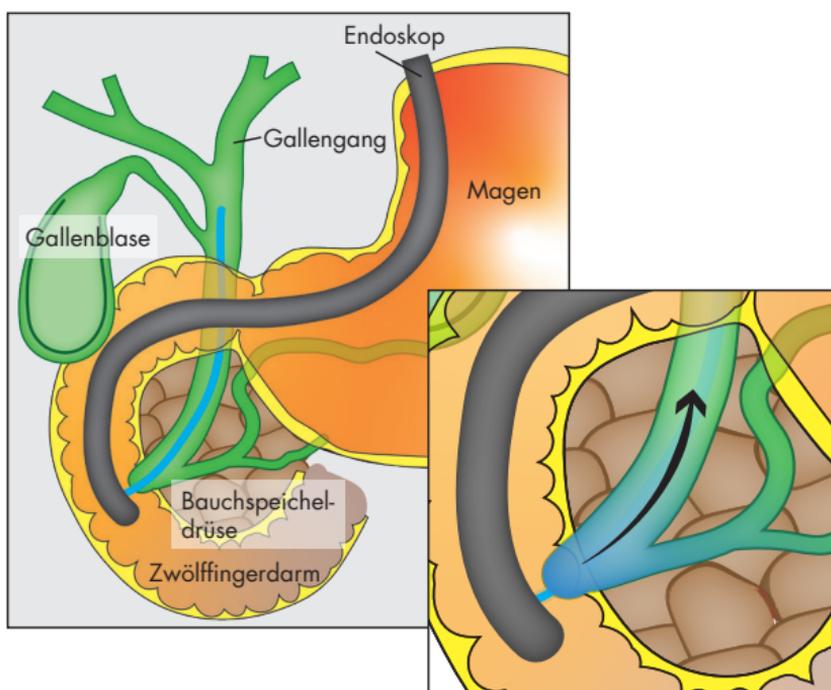
Bei schwerem Gallestau können die Engstellen in den betroffenen Gallengängen im Rahmen einer ERCP aufgedehnt werden, was den Abfluss der Galle verbessern kann.

Menschen mit PSC haben ein erhöhtes Risiko für die Entstehung von Tumorerkrankungen, insbesondere für Darmkrebs sowie für Krebserkrankungen der Gallenwege und der Gallenblase. Ihr Hepatologe sollte deshalb regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen zur Früherkennung von Krebs veranlassen.

Derzeit werden neue Therapien in Studien für die PSC getestet. Ihr Hepatologe kann mit Ihnen über Möglichkeiten sprechen, an Forschungsstudien teilzunehmen, um Ihnen Zugang zu neuen Medikamenten zu ermöglichen.

## Welche Tests oder Maßnahmen werden empfohlen?

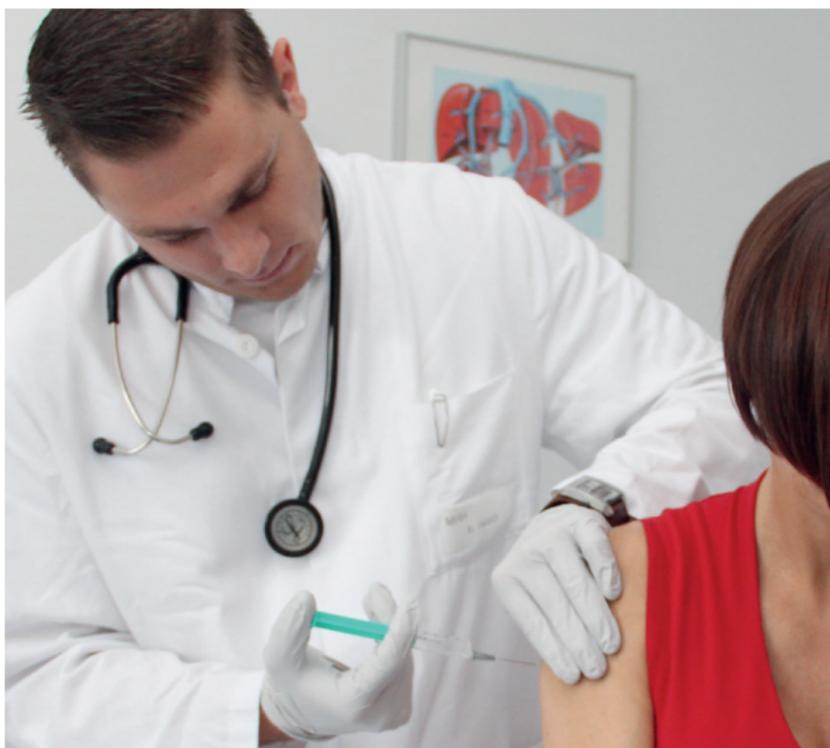
- Eine Ultraschall-Untersuchung alle sechs bis zwölf Monate, um die Form Ihrer Leber, Gallengänge und Gallenblase zu betrachten.
- Eine Darmspiegelung bei Diagnosestellung, um das Vorhandensein einer chronisch entzündlichen Darm-erkrankung (CED) zu überprüfen, auch wenn Sie keine Beschwerden haben. Wenn Sie eine CED haben, sollten Sie alle ein bis zwei Jahre eine Darmspiegelung zur Früherkennung von Darmkrebs durchführen lassen.
- Regelmäßige Leberbluttests, um Ihre Leberenzyme zu überwachen.
- Eine Lebersteifigkeitsmessung (zum Beispiel mittels FibroScan®) jedes Jahr, um Narbenbildung in der Leber zu erkennen.
- Eine spezielle MRT-Untersuchung der Gallengänge (MRCP), um Engstellen in den Gallenwegen zu erkennen.
- Eine endoskopische Behandlung mittels Gallenwegsspiegelung (ERCP) ist manchmal notwendig, um verengte Gallengänge mit einem kleinen Ballon aufzudehnen und so den Gallenfluss zu verbessern.
- Eine Knochendichtemessung, da die PSC mit einem erhöhten Risiko für eine Osteoporose verbunden ist.



Schematische Darstellung der ERCP

## Impfungen

Es werden Impfungen gegen Hepatitis A und B (Viren) und Pneumokokken (Bakterien), die eine Lungenentzündung verursachen können, empfohlen. Wir empfehlen zudem die Impfung gegen Grippe (Influenza) so früh wie möglich jeden Herbst und abhängig von Ihrem Alter und Ihren Medikamenten weitere Impfungen. Sprechen Sie mit Ihrem Hepatologen, ob weitere Impfungen für Sie sinnvoll und möglich sind.



*Bei einer PSC werden verschiedene Impfungen empfohlen.*

## Brauche ich eine spezielle Diät?

Es gibt keine spezifischen Ernährungsempfehlungen für PSC-Patienten. Wir empfehlen Ihnen eine gesunde, ausgewogene Ernährung. Eine Mangelernährung sollte allerdings unbedingt verhindert werden. Insbesondere wenn es zur Beeinträchtigung der Fettverdauung kommt, können mittelkettige Fettsäuren (MCT) eingesetzt werden. In diesem Fall sollten auch die fettlöslichen Vitamine medikamentös ersetzt werden. Bei zusätzlichem Vorliegen einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung muss zudem je nach Schubaktivität der Erkrankung das Ernährungsverhalten entsprechend angepasst werden.

Nehmen Sie keine Nahrungsergänzungsmittel ohne vorherige Rücksprache mit Ihrem Hepatologen ein!

## Kann ich Alkohol trinken?

Die PSC wird nicht durch Alkoholkonsum ausgelöst. Die meisten Experten schlagen jedoch vor, dass Sie bei einer PSC keinen Alkohol trinken sollten, da Alkohol einen bereits bestehenden Leberschaden beschleunigen kann. Ihr Hepatologe kann Sie hier beraten, wobei die Empfehlung hinsichtlich Alkoholkonsum von der Schwere Ihrer Krankheit und Ihrem allgemeinen Gesundheitszustand abhängen wird.

## Darf ich rauchen?

Es wird dringend empfohlen, dass Sie nicht rauchen. Zigarettenrauchen ist schädlich für Ihre Gesundheit und fördert die Krebsentstehung, auch bei niedrigem Konsum.

## Kann ich eine Familie gründen?

Im Allgemeinen, wenn Ihre Lebererkrankung nicht fortgeschritten ist, ist das Risiko von Komplikationen in der Schwangerschaft nicht höher als bei gesunden Menschen. Wenn Sie eine Familie planen, ist es besonders wichtig, mit Ihrem Hepatologen zu sprechen – vor allem, wenn Sie eine Leberzirrhose haben.

## Wie finde ich einen Hepatologen?

Die PSC ist eine komplexe Erkrankung, die bei jedem Einzelnen sehr unterschiedliche Verläufe haben kann. Idealerweise wird diese Erkrankung daher von einem Hepatologen oder einem Krankenhausnetzwerk mit Erfahrung in der Behandlung der PSC überwacht.

Einige Krankenhäuser sind Teil eines nationalen Netzwerks für seltene Lebererkrankungen und des europaweiten Netzwerks für seltene Lebererkrankungen „ERN RARE-LIVER“. Patienten, die in diesen Krankenhäusern behandelt werden, können vom Fachwissen des Netzwerkes profitieren. Fallbesprechungen innerhalb des Netzes können helfen, auch sehr seltene und spezielle Fälle zu lösen.

## Autor

Prof. Dr. Christoph Schramm, Universitätsklinikum  
Hamburg-Eppendorf (UKE)

## Herausgeber

Deutsche Leberstiftung  
Carl-Neuberg-Straße 1  
30625 Hannover

Telefon: 0511 – 532 6819  
Telefax: 0511 – 532 6820  
E-Mail: [info@deutsche-leberstiftung.de](mailto:info@deutsche-leberstiftung.de)

# Deutsche \_Leberstiftung

Die Deutsche Leberstiftung befasst sich mit allen Fragen rund um das lebenswichtige Organ Leber. Ein Schwerpunkt der Stiftung ist es, die Erforschung aller Lebererkrankungen durch Forschungsvernetzung voranzutreiben und so die Versorgung von Patienten zu verbessern. Dafür initiiert und fördert die Deutsche Leberstiftung wissenschaftliche Projekte im Bereich der Leber und Lebererkrankungen.

Sie bietet außerdem kompetente Information und Beratung für Betroffene und Angehörige sowie für Ärzte und Apotheker in medizinischen Fragen – durch verschiedene Informationsmaterialien, auf ihrer Website und in einer regelmäßigen Telefonsprechstunde.

Die Deutsche Leberstiftung betreibt intensiv Öffentlichkeitsarbeit. Damit wird die öffentliche Wahrnehmung für Lebererkrankungen gesteigert, sodass diese früher erkannt und geheilt werden können.

Im bundesweiten Netzwerk der Stiftung aus Assoziierten Ärzten, Kliniken, Wissenschaftlern, Apothekern und Selbsthilfegruppen können Betroffene schnell und einfach einen kompetenten Ansprechpartner vor Ort finden.



Weitere Informationen zur Deutschen Leberstiftung



## ERN RARE-LIVER

Das *European Reference Network on Hepatological Diseases* (ERN RARE-LIVER) ist ein auf Initiative der Europäischen Kommission im Jahr 2017 gegründetes Netzwerk zur Verbesserung der Versorgung von Patientinnen und Patienten mit seltenen Lebererkrankungen – sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter.

Ziel des Netzwerks ist es, spezialisierte Einrichtungen europaweit zu vernetzen, den Austausch zwischen Fachärztinnen, Fachärzten und Patientinnen und Patienten zu fördern, gemeinsame Leitlinien und neue Therapieansätze zu entwickeln und aktuelles Wissen effektiv weiterzugeben. Dem Netzwerk gehören derzeit 52 Universitätskliniken als Vollmitglieder an. Weitere 35 Zentren sind als assoziierte Mitglieder beteiligt.

Für Menschen mit seltenen Lebererkrankungen ist der Zugang zu einer rechtzeitigen Diagnose und individuell angepassten Behandlungsmöglichkeiten häufig eine große Herausforderung. ERN RARE-LIVER setzt sich dafür ein, die Diagnostik und Therapie dieser Erkrankungen nachhaltig zu verbessern. Das Netzwerk bietet umfangreiches Informationsmaterial, organisiert Fachveranstaltungen und ermöglicht Expertinnen und Experten virtuelle Fallbesprechungen in besonders komplexen Fällen.

Kontakt: [ERN.RareLiver@uke.de](mailto:ERN.RareLiver@uke.de)



Weitere Informationen zum ERN RARE-LIVER

# Deutsche Leberstiftung

Unsere Partner:

---

abbvie

AstraZeneca 

 GILEAD

 IPSEN

 MSD