

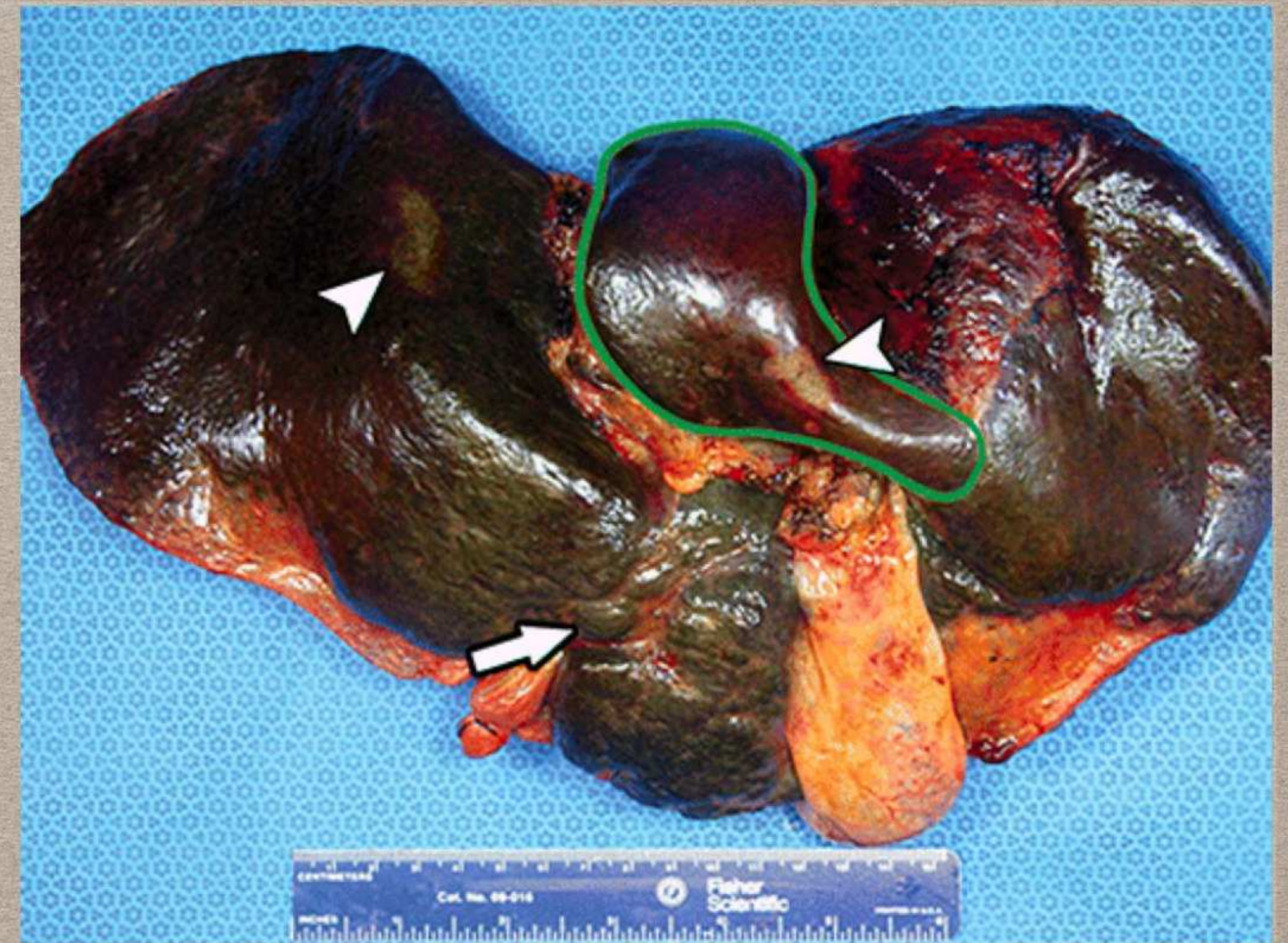
# **PRIMAARNE SKLEROSEERIV KOLANGIIT**

*Helen Kepler  
Pärnu Haigla, märts 2023*



# ETIOLOOGIA

- Teadmata etioloogiaga krooniline ja progresseeruv sapiteede põletik ja fibroos, mis väljendub kolestaasina ja kulmineerub biliaarse tsirroosi ja maksapuudulikkusega
  - Põhja-Euroopas levimus 16/100 000 ; 30-40 a vanuses, M>N (1)
  - Seotud põletikulise soolehaigusega (85% haavandiline koliit)
  - Esmaselt kirjeldatud **1867**

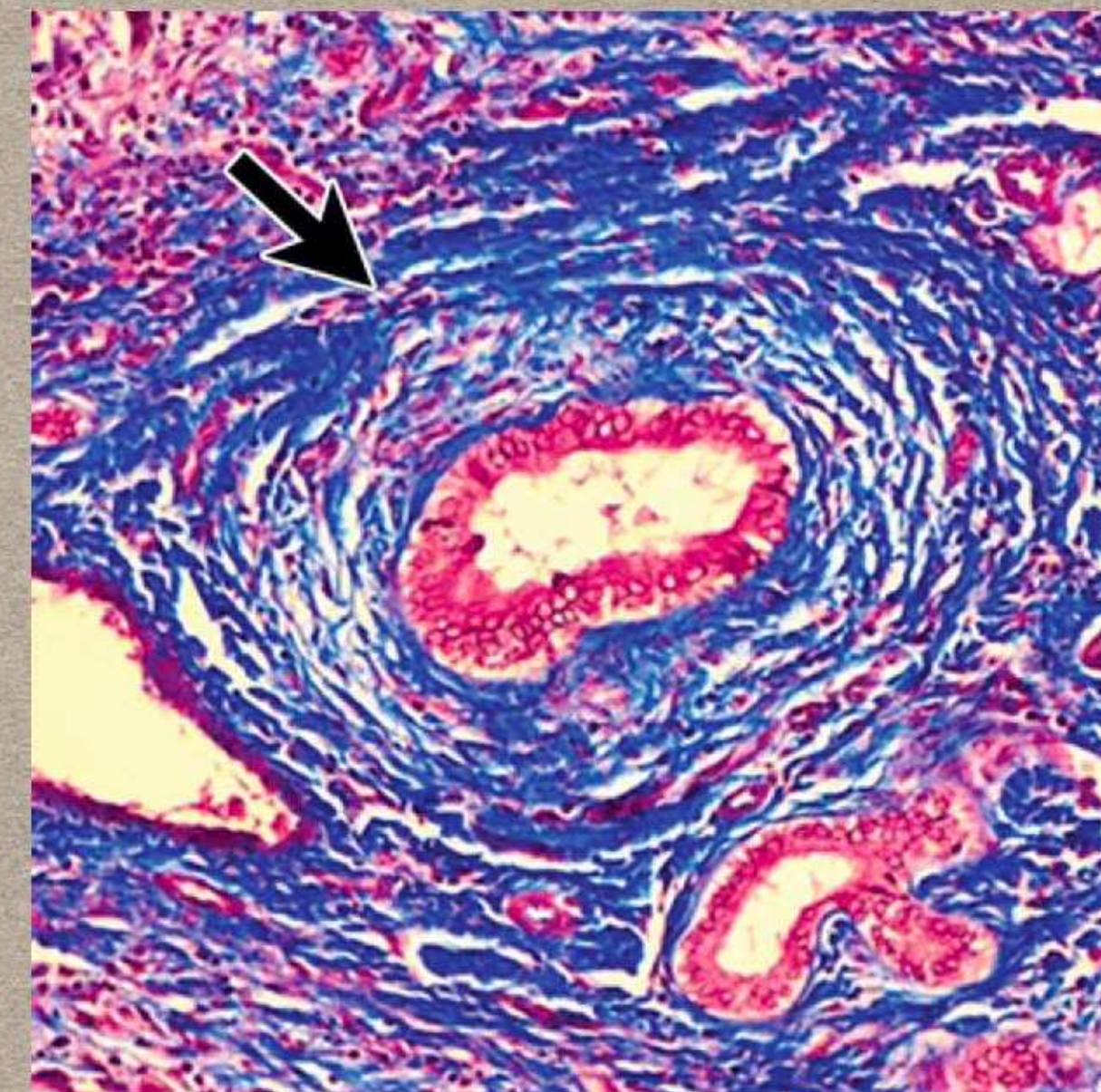


19 a M maks; rohelistes ringis l. caudatus



# KLIINILINE LEID

- **SÜMPTOMID:** väsimus, ülakõhuvalu, naha sügelus, öine higistamine, ikterus, kõhulahtisus, nõrkus, palavik
- Labor: konj. **Bil**, **GGT** ja **ALP** tõus; **SMA**, **ANA**, **pANCA**
- Patohistoloogiliselt periduktaalne kontsentriline fibroos sapiteede ümber
  - **Biopsia** on vajalik väikeste sapiteede haaratuse puhul kui kolangiograafia on patoloogiata
- **TÜSISTUSED:** Biliaarne tsirroos (>10 a) Portaalhüpertensioon  
Kolangiokartsinoom (15%; 160x suurem risk tavapopulatsiooniga võrreldes),  
Sapipõie Ca! (2%), Bakteriaalne kolangiit
- **RAVI:** ursodeoksükoolhape (soodustab sapphapete eritumist), **kolestüramiin/**  
**kolestipool** (sapphapete sidumine soolestikus, Chol alandamine); Kasutatakse  
striktuuride laiendamist, stentimist, litotrüpsiat sapiteede kivide puhul



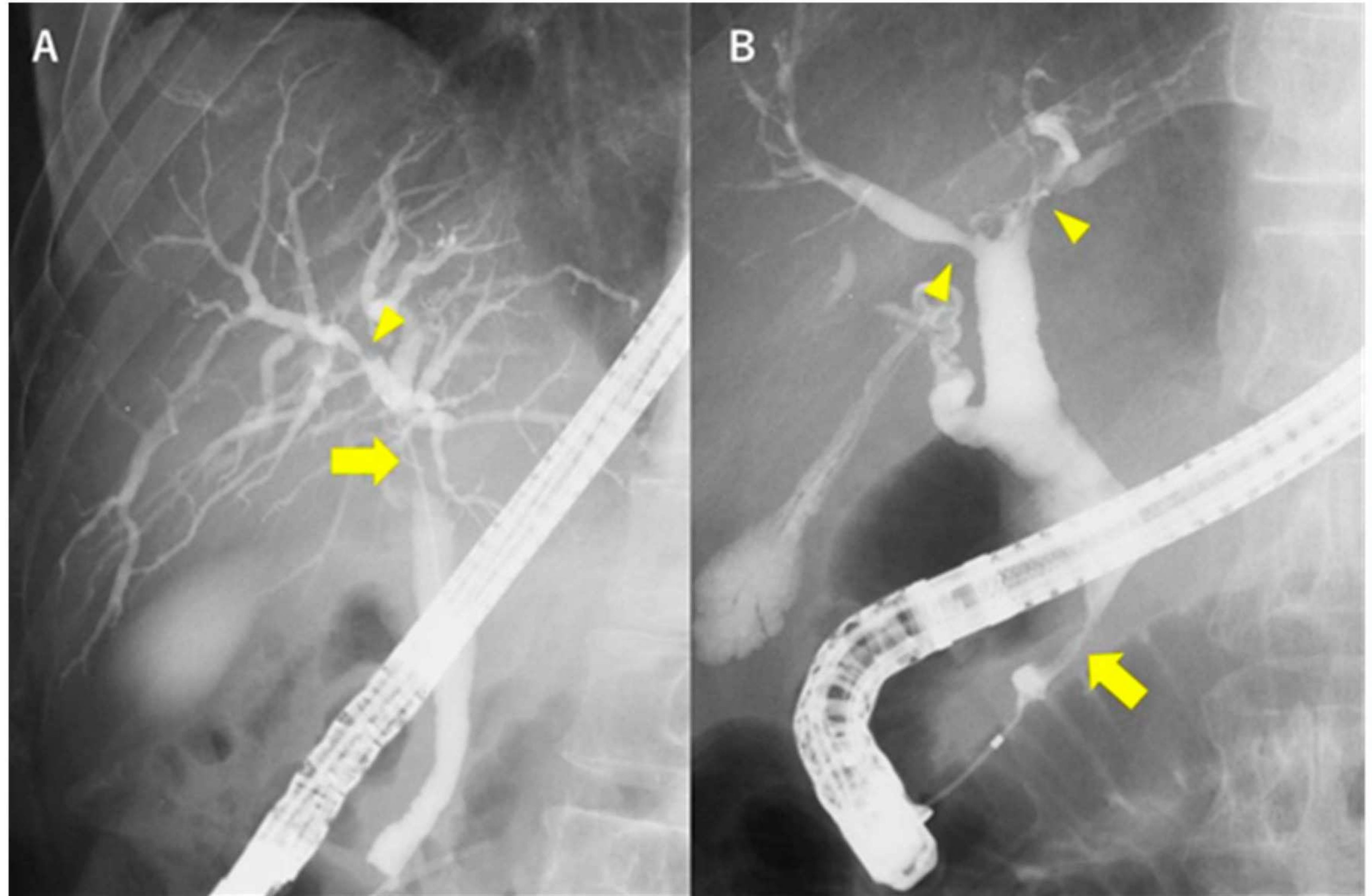
Ainus tervistav ravimeetod lõppstaadiumis maksahaiguse puhul on **uus maks**.

20-25% haigus kordub; 5a elulemus 80%.



# DIFERENTSIAALDIAGNOSTIKA (2)

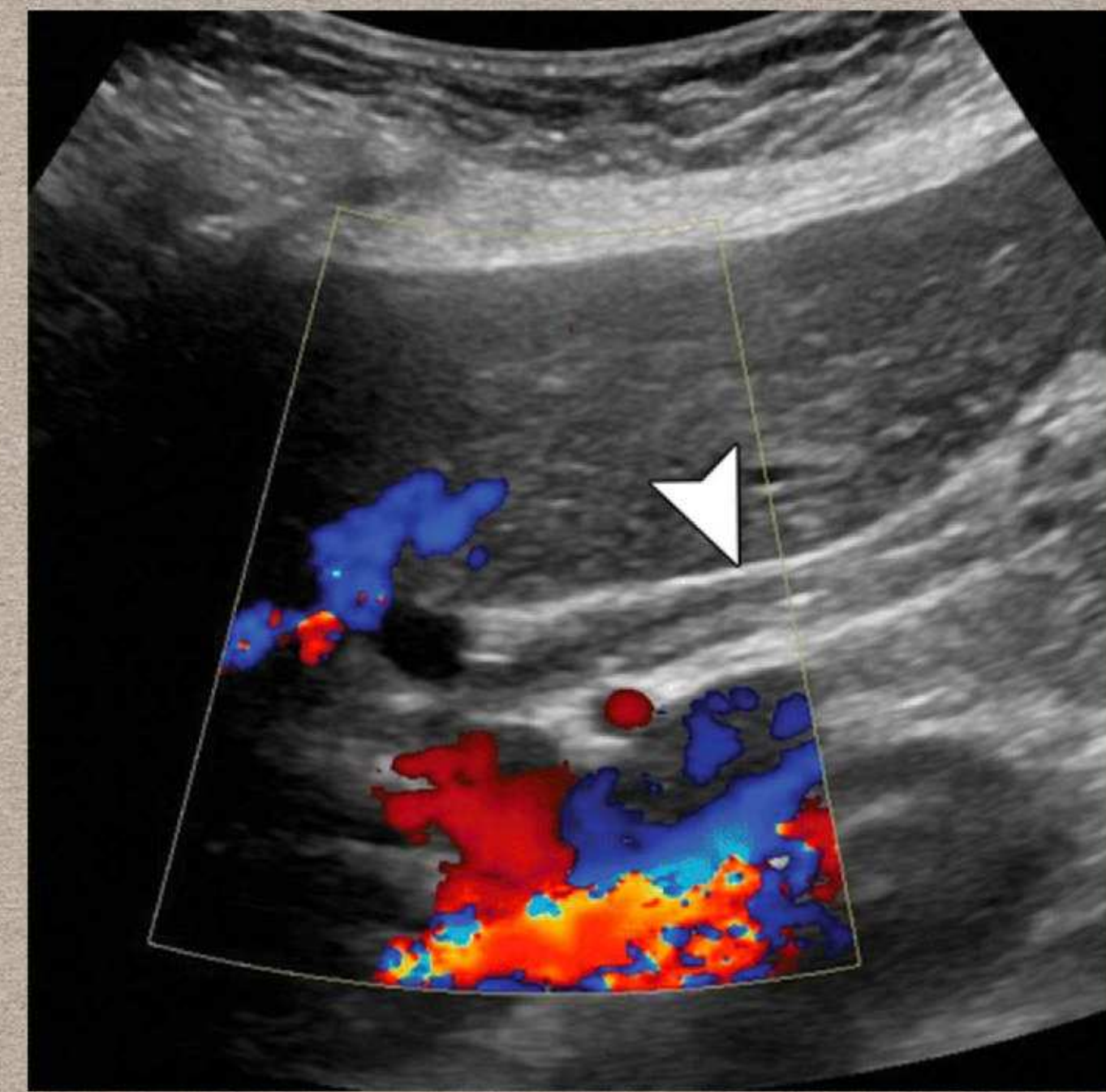
- **Sekundaarne skleroseeriv kolangiit** - kaasasündinud; kr. obstruktsioon; infektsioon; toksilisus; immuunreaktsioon
- **IgG4 skleroseeriv kolangiit** - striktuurid on pikad, haaratud on ka **pankreasejuha (B nool)**;  $N > M$ , allub hormoonravile
  - **A** - **PSC**
  - **B** **IgG4 SC**



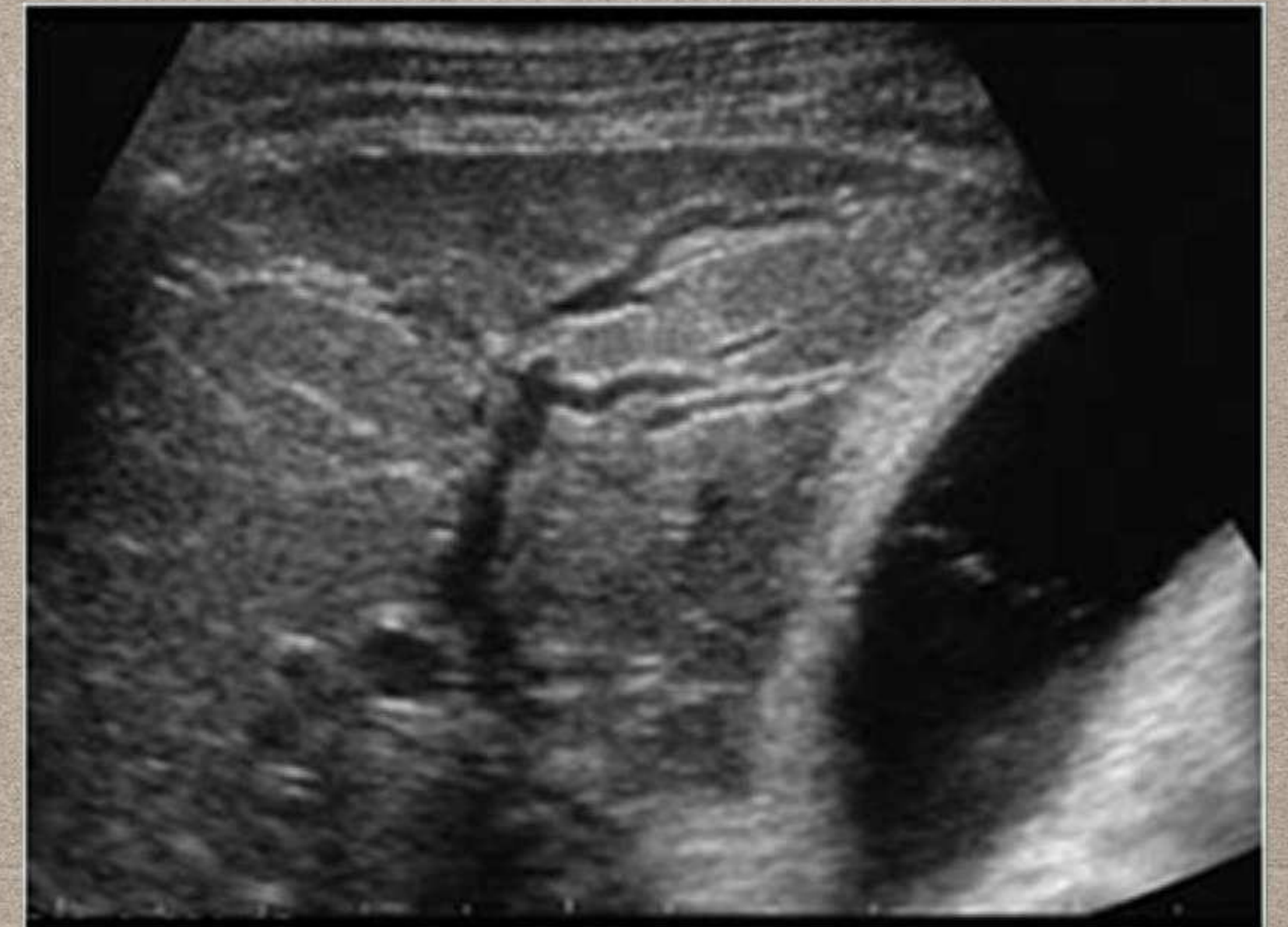


# UH-DIAGNOSTIKA (1)

- Ekstrahepaatiliste sapiteede difuusne seina paksenemine
- Intrahepaatiliste sapiteede segmentaarne laienemine
- Portaaltiaadi hüperehhogeensus
- Portaalveeni harude kõrval punktjad või jämedad lubistused
- Sapipõie seina paksenemine, sapistaas, sapikivid, põletikulised polüübid
- Tsiirroosi tunnused - kontuuri ebatasasus, sabasagara hüpertroofia, portaalhüpertensioon, põrna suurenemine, kollateraamid



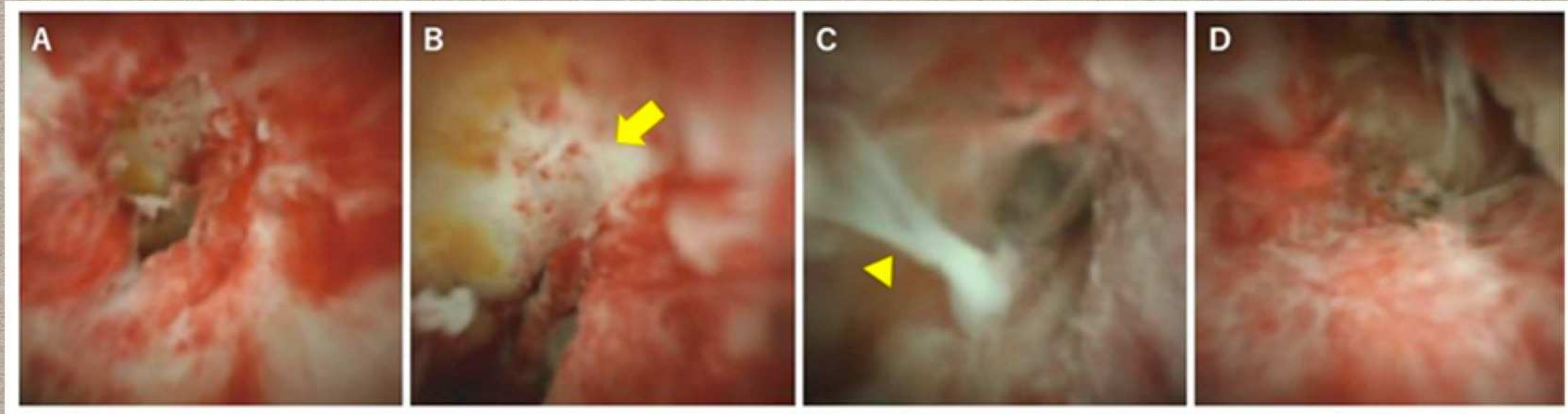
*ÜSJ seina paksenemine*



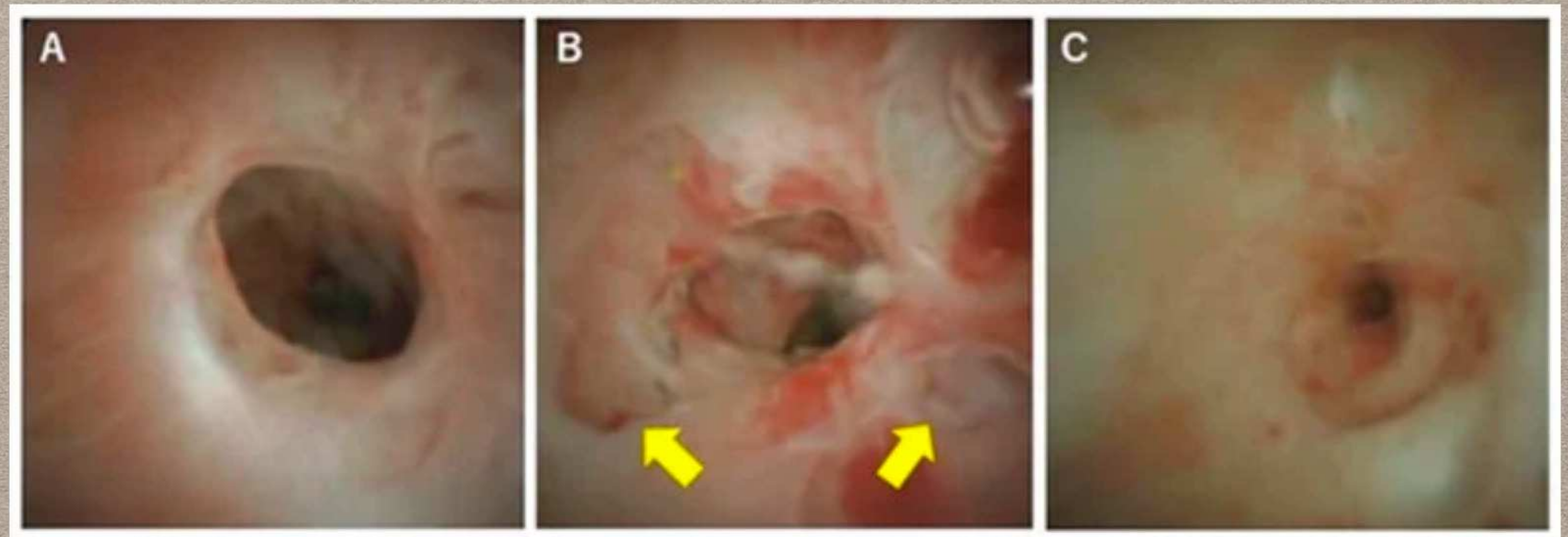


# ERCPG -KOLANGIOGRAAFIA (2)

- Multifokaalsed lühikesed striktuurid, peamiselt hargnemisel. **Dominantne** striktuur (ÜSJ stenoos  $< 1,5 \text{ mm}$ ; maksajuhas  $< 1 \text{ mm}$ )
- **Pärlikee** fenomen -stenooside ja laienenud sapiteede vaheldumine
- **Raaguspuu** fenomen - näha vaid tsentraalsed sapiteed
- **Munakivitee** fenomen -sapiteede seinapidised paksenemised

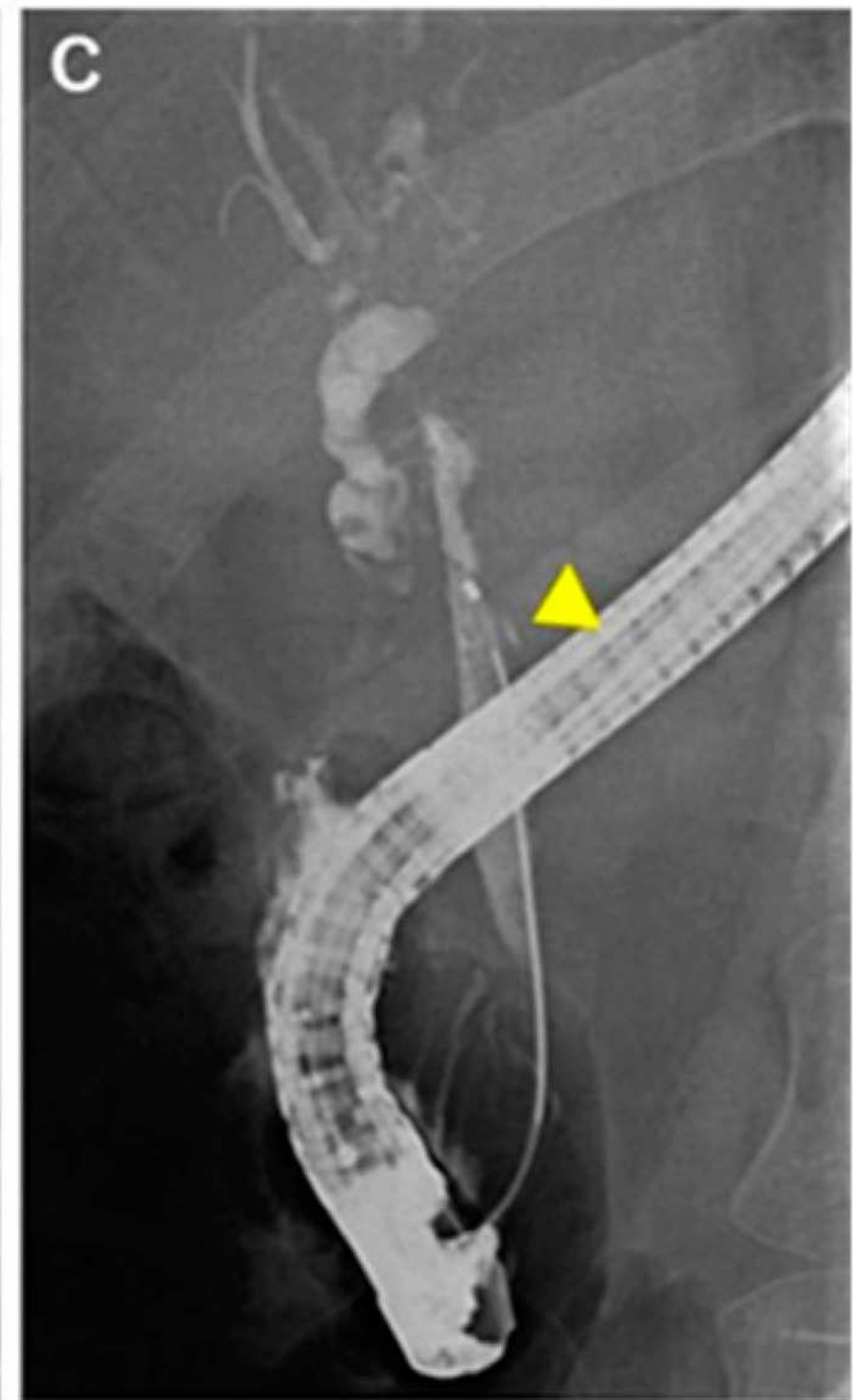
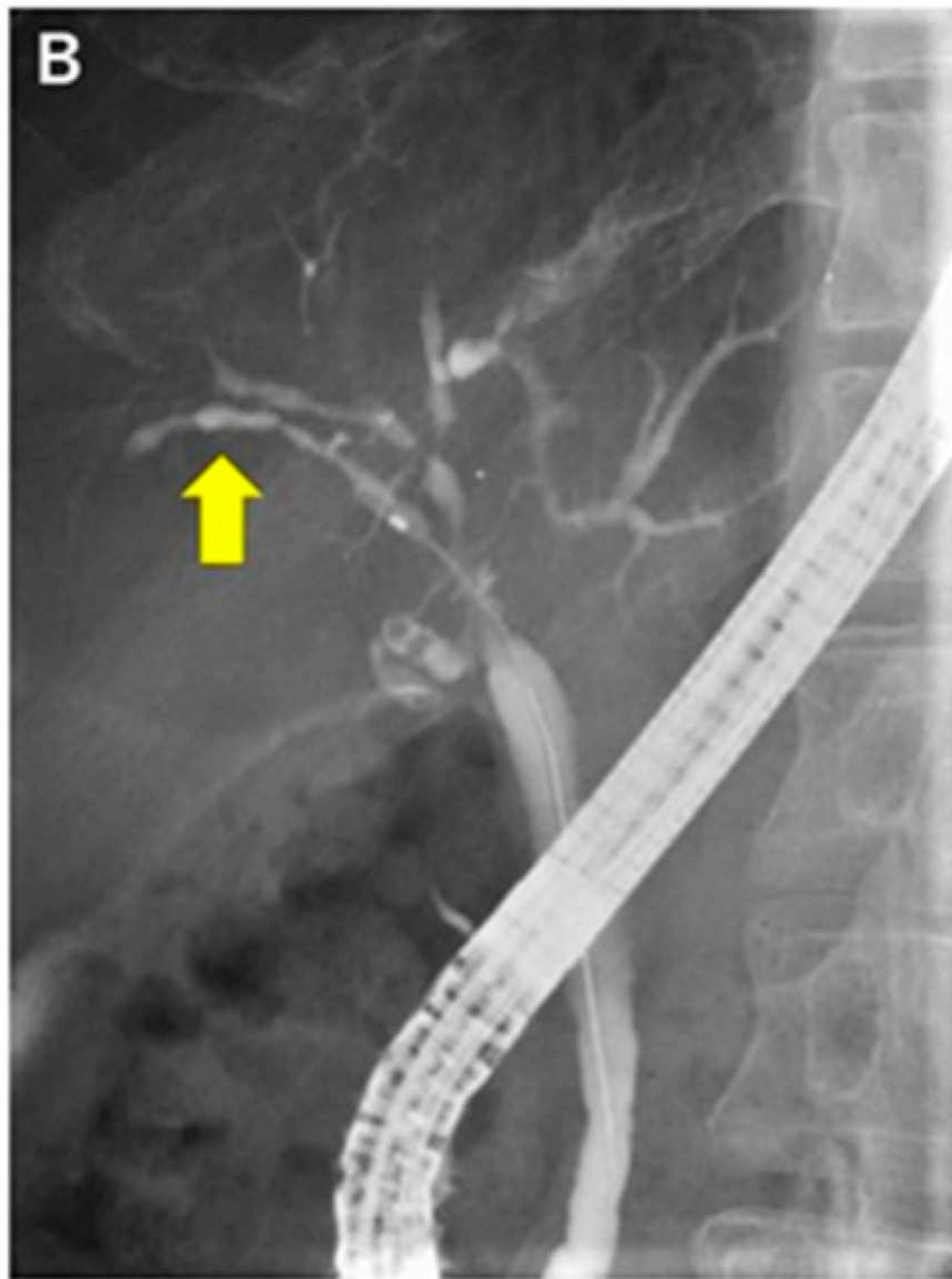
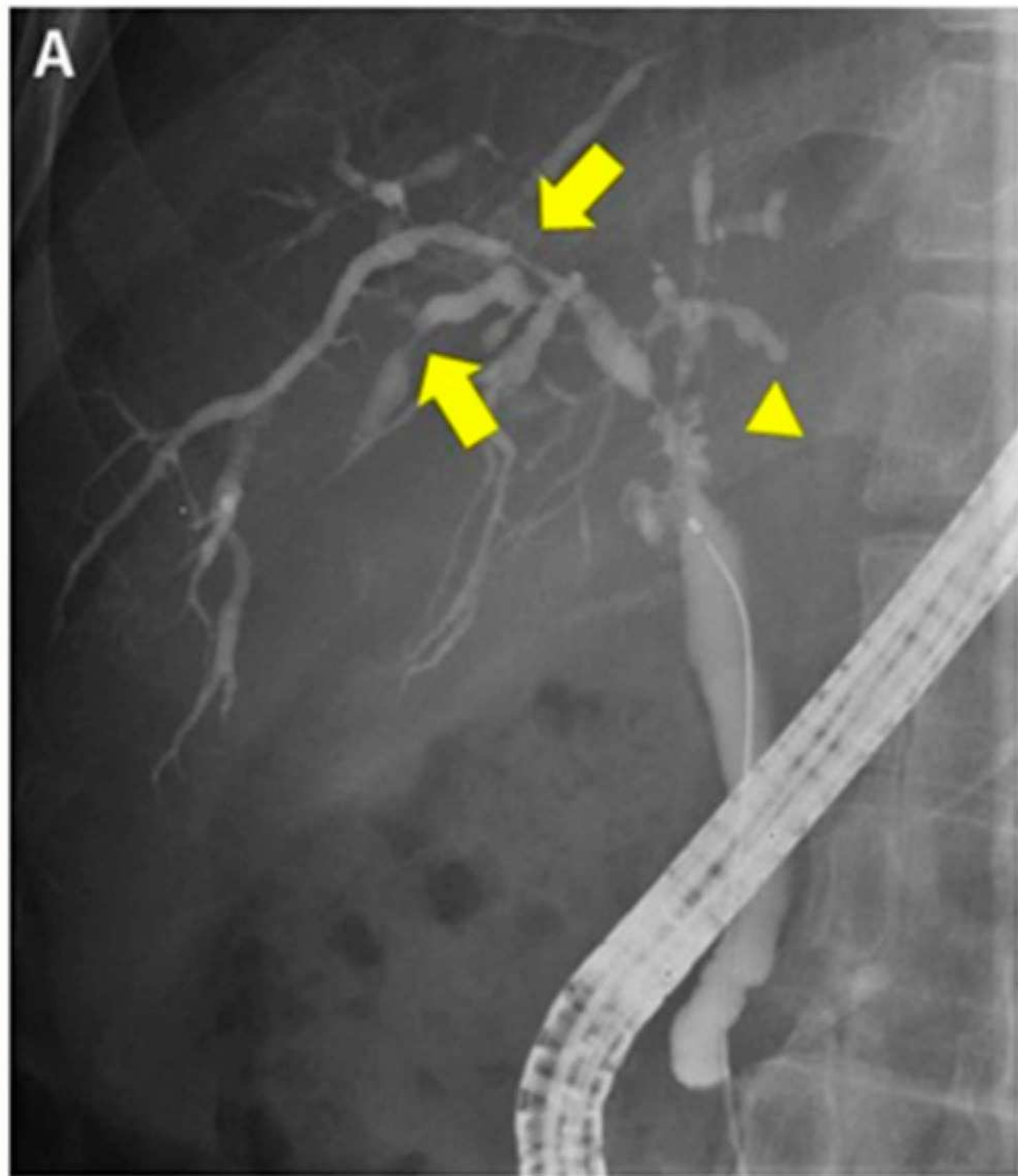


*äge kolangiit- limaskesta punetus, haavandid, eksudaat*



*krooniline kolangiit - armistumine, pseudodivertiiklid, stenoosid*





*A Noolepea- dominantne striktuur; A ja B nooled - väiksed striktuurid; C noolepea- pseudodivertiikel*







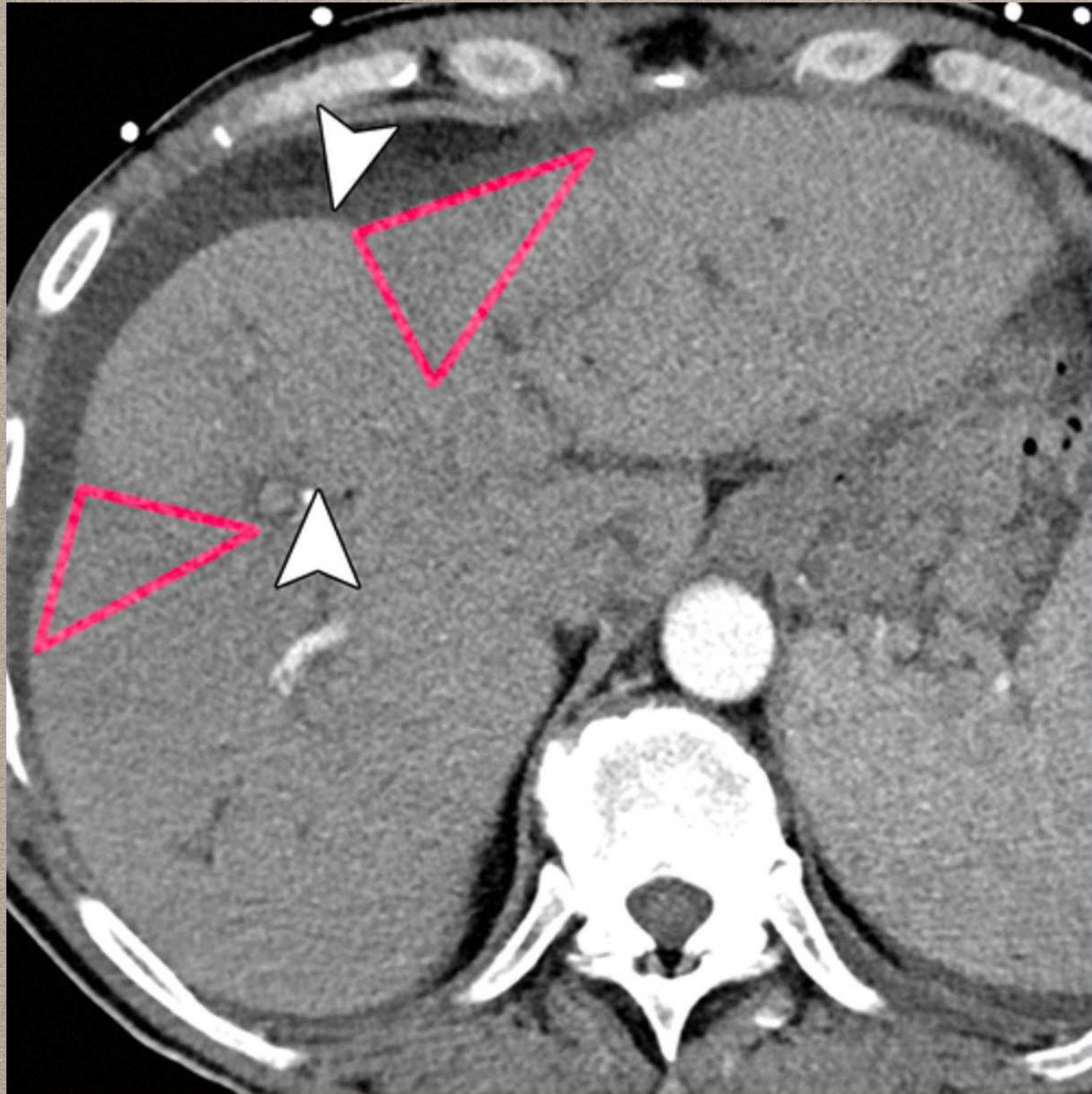
# KT-DIAGNOSTIKA(1)

- Annab hea ülevaate kogu kehast - maksa ja põrna suurus, koldeleid, lümfadenopaatia
- Ekstrahepaatiliste sapiteede seina paksenemine, kontrasteerumine
- Intrahepaatiliste sapiteede laienemised-stenoosid ("raagus puu")
- Kiilukujulised fibrootilised alad
- Kroonilises faasis maksa atroofia (vasak sagar); sabasagara hüpertroofia, nodulaarsed kontuurid



*Noolepea- ÜSJ juha difuusne seina paksenemine*





*Arteriaalse faasi uuringul vähekontrasteeruvad  
kiilukujulised alad - fibroos*

*noolepea- astsiit*

*54 a M PSC*



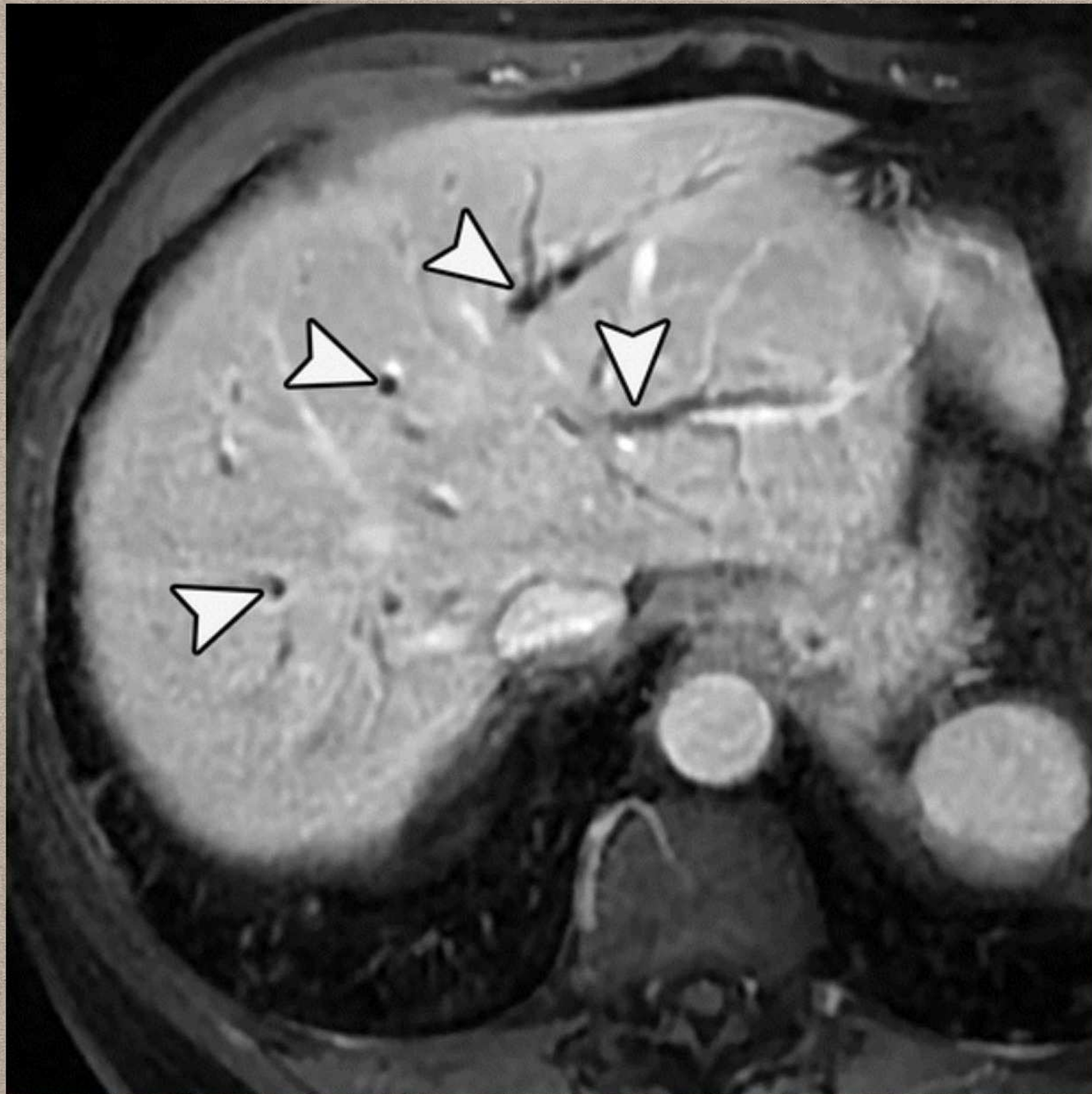
# MRT (1)

- **T1** Põletikust haaratud saaras verevarustus muutub-> arteriaalses faasis intensiivselt kontrasteeruv parenhüüm, natiiv T1 hüperintensiivne; perifeersed kiilukujulised alad, mis hilisfaasis kontrasteeruvad (fibroos). Natiivis isointensiivne, arteriaalses faasis periportaalne kontrasteerumine - kolangiit.
- **T2** Fibrootilised kiilukujulised alad ja periportaalne ruum kõrge SI-ga- põletik, turse.
- **DWI**
- **MR-elastograafia**

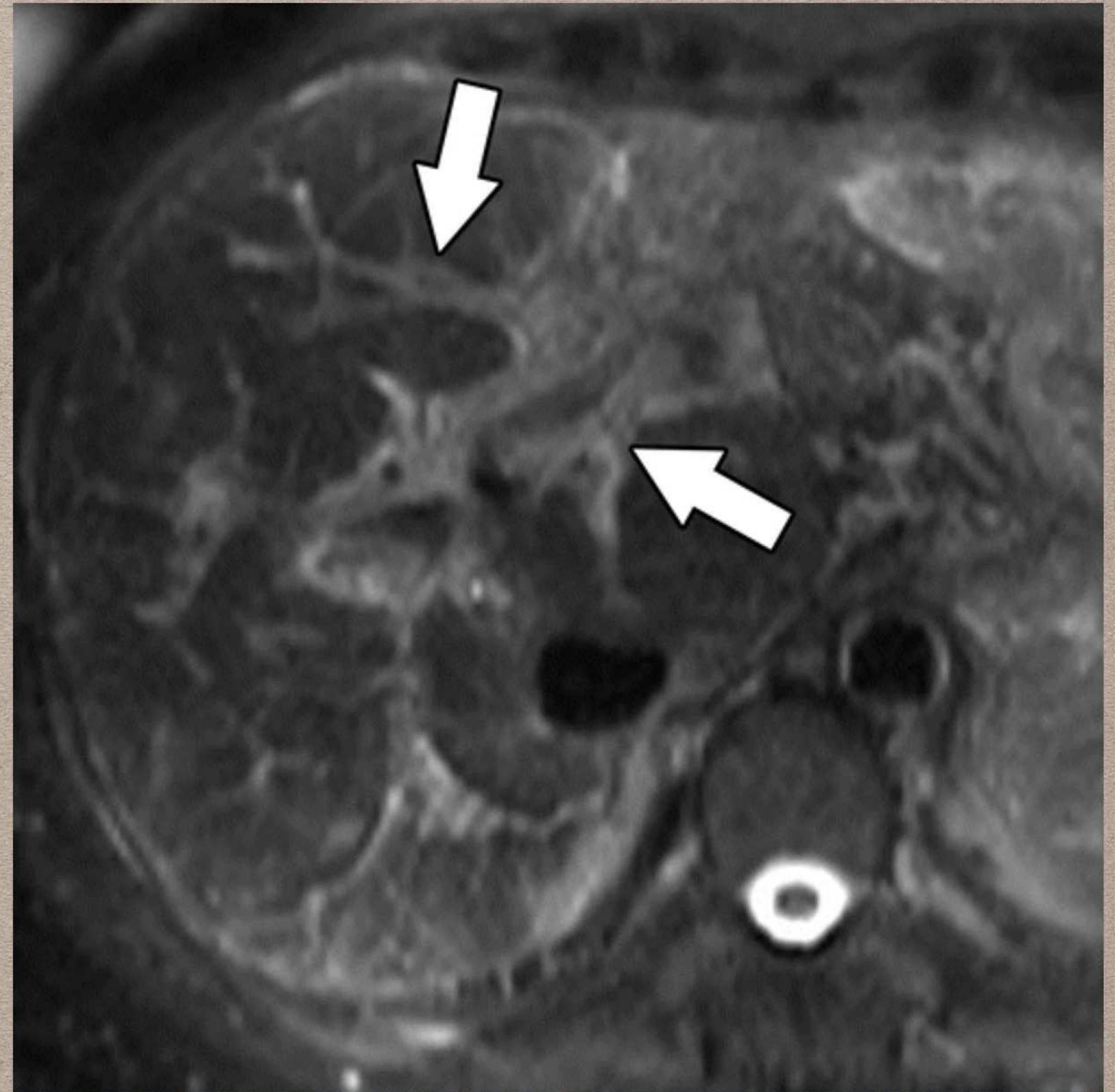


*T1 ÜSJ seina paksenemine, kontrasteerumine*



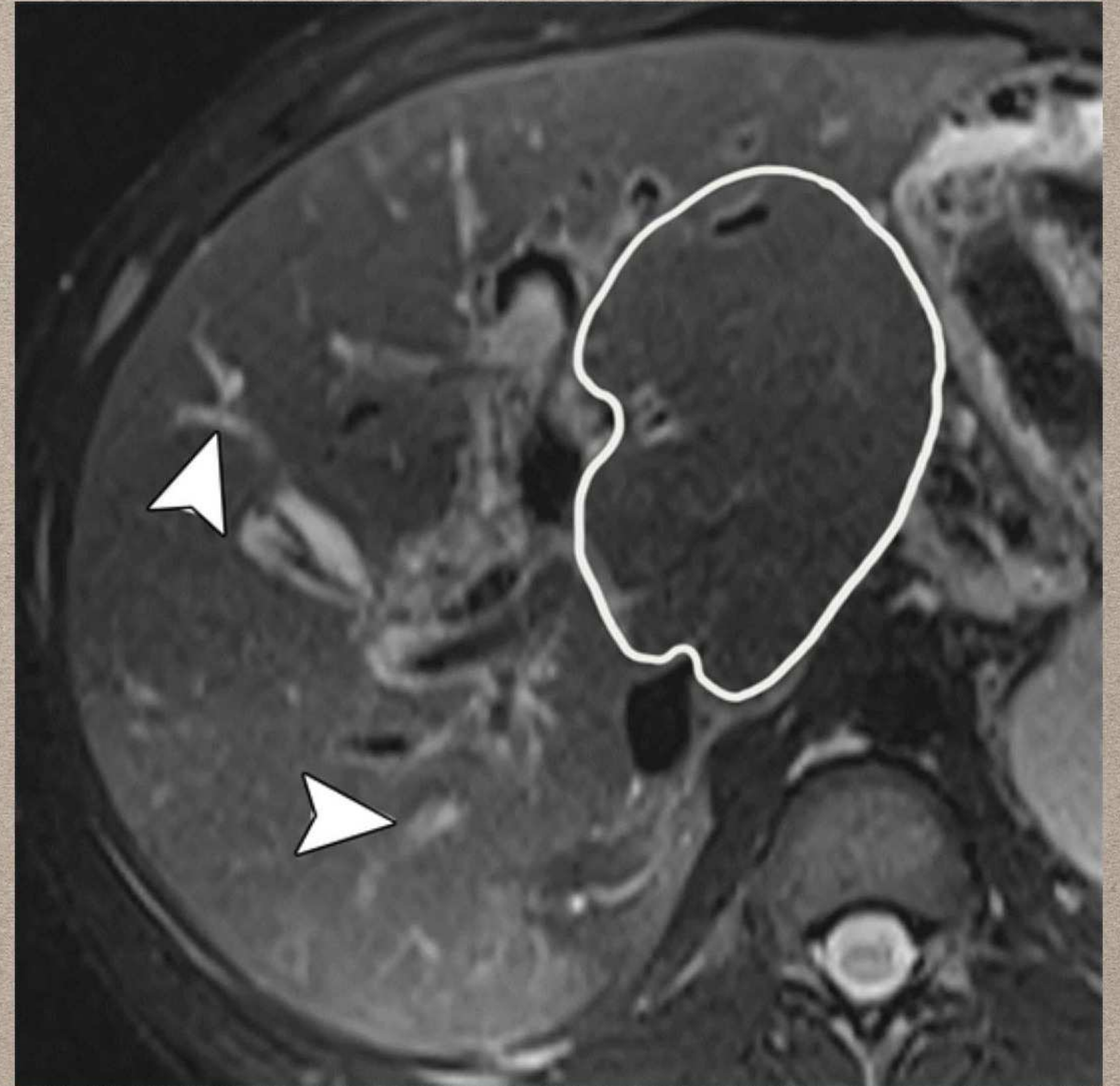
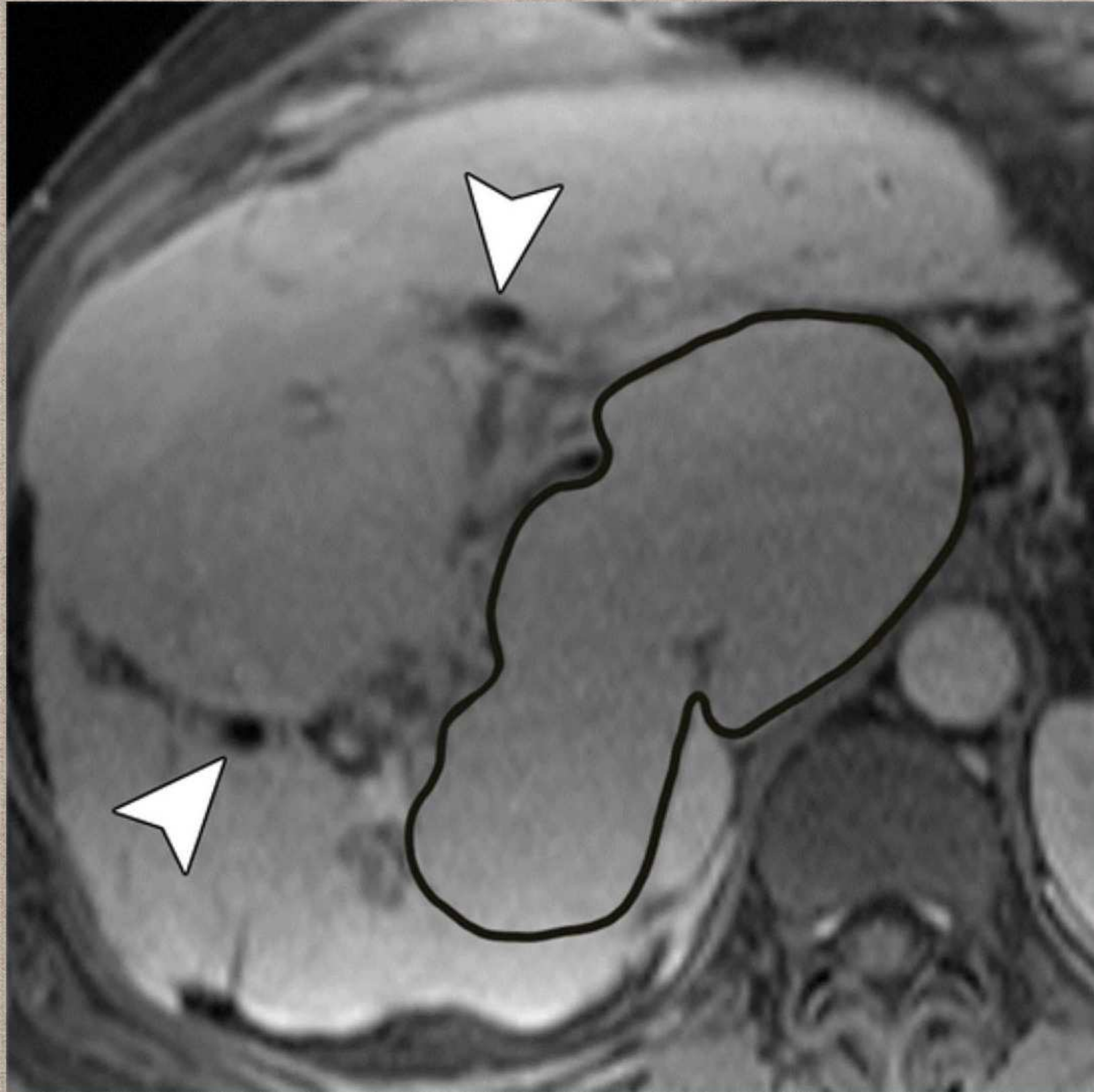


*T1 Sapiteede laienemine*



*T2 periportaalne turse*

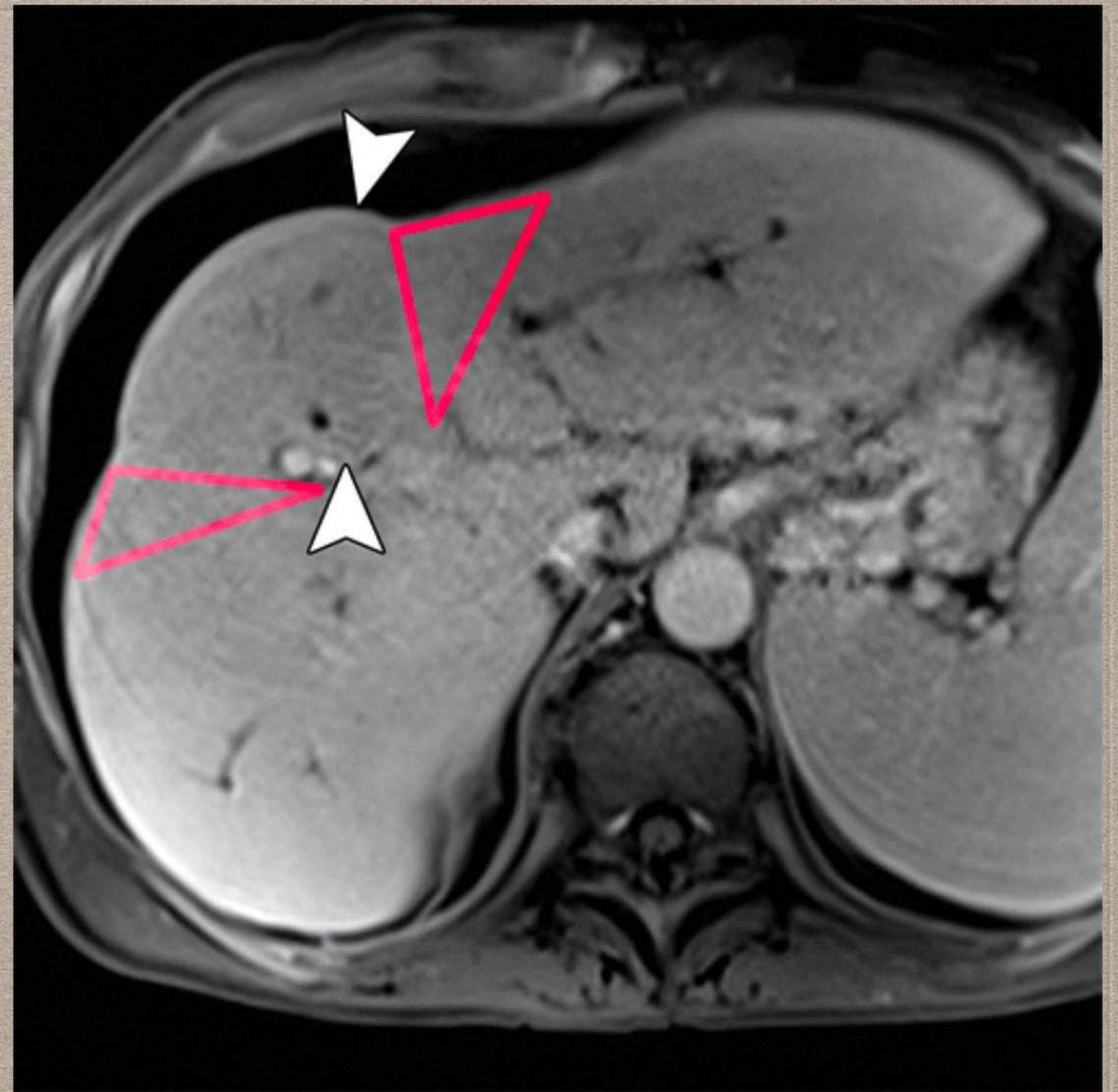
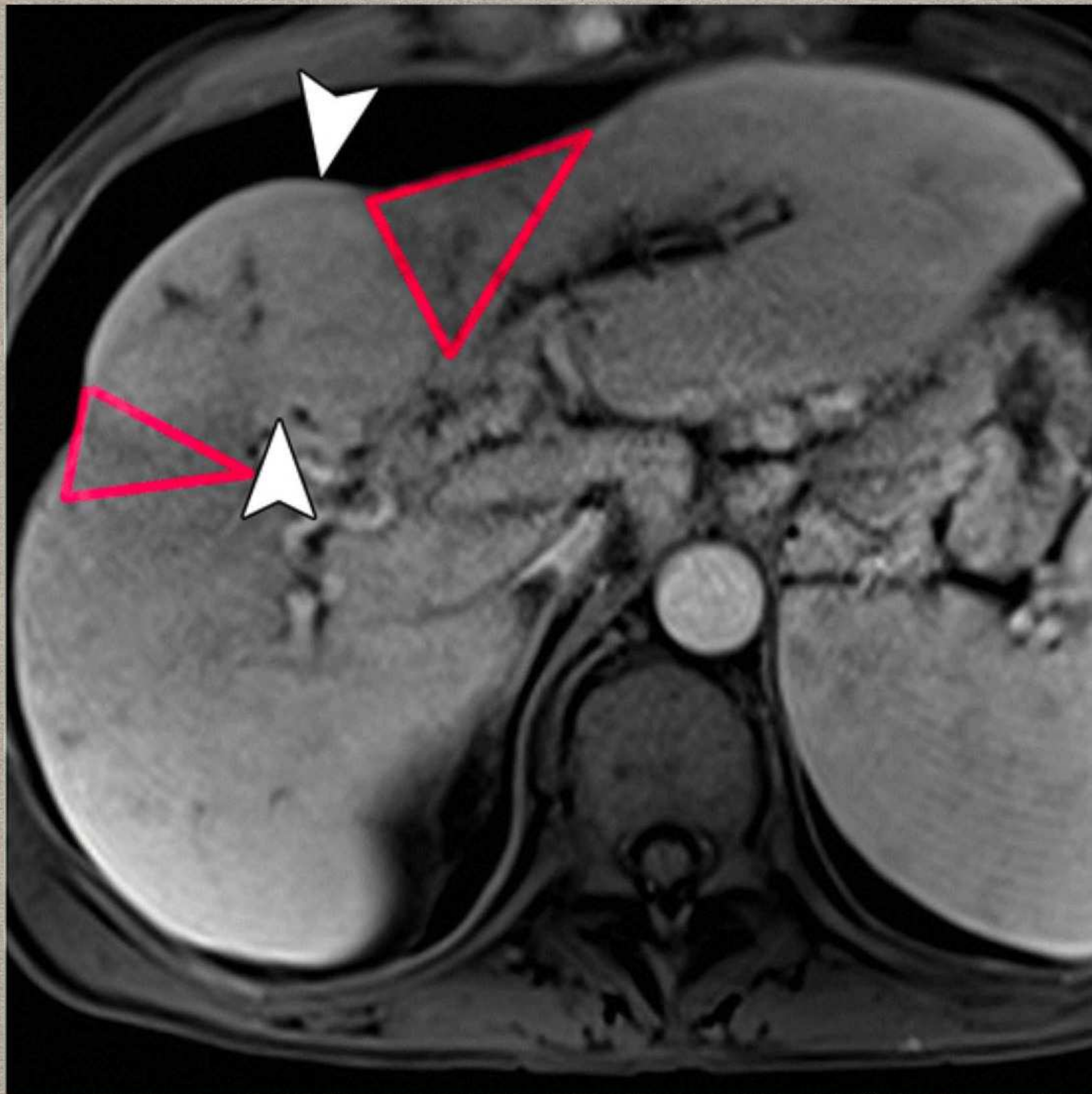




*T1 kontureeritud massiivne sabasagara hüpertroofia*  
*Noolepea tähistab sapipteede laienemist*

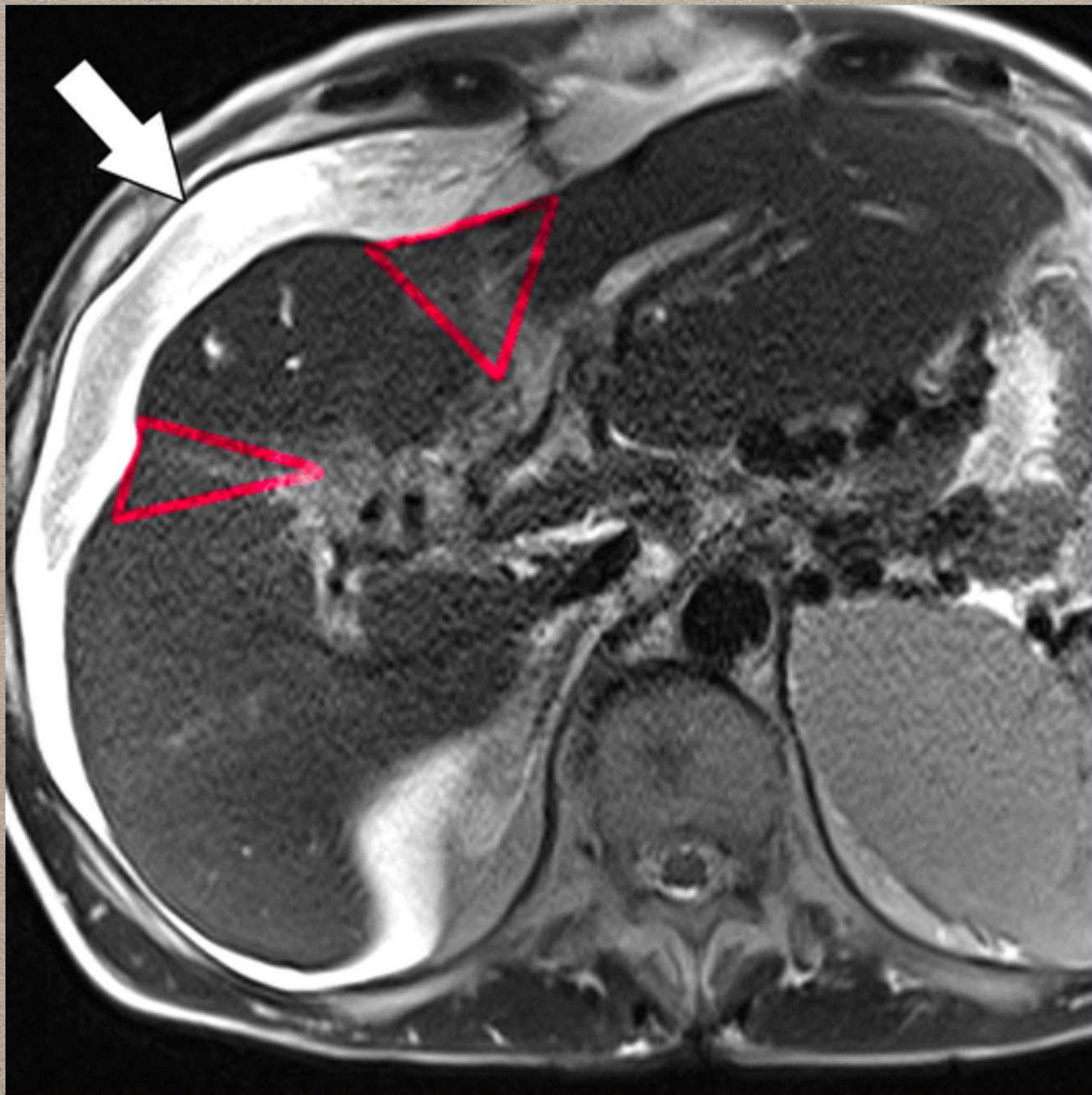
T2





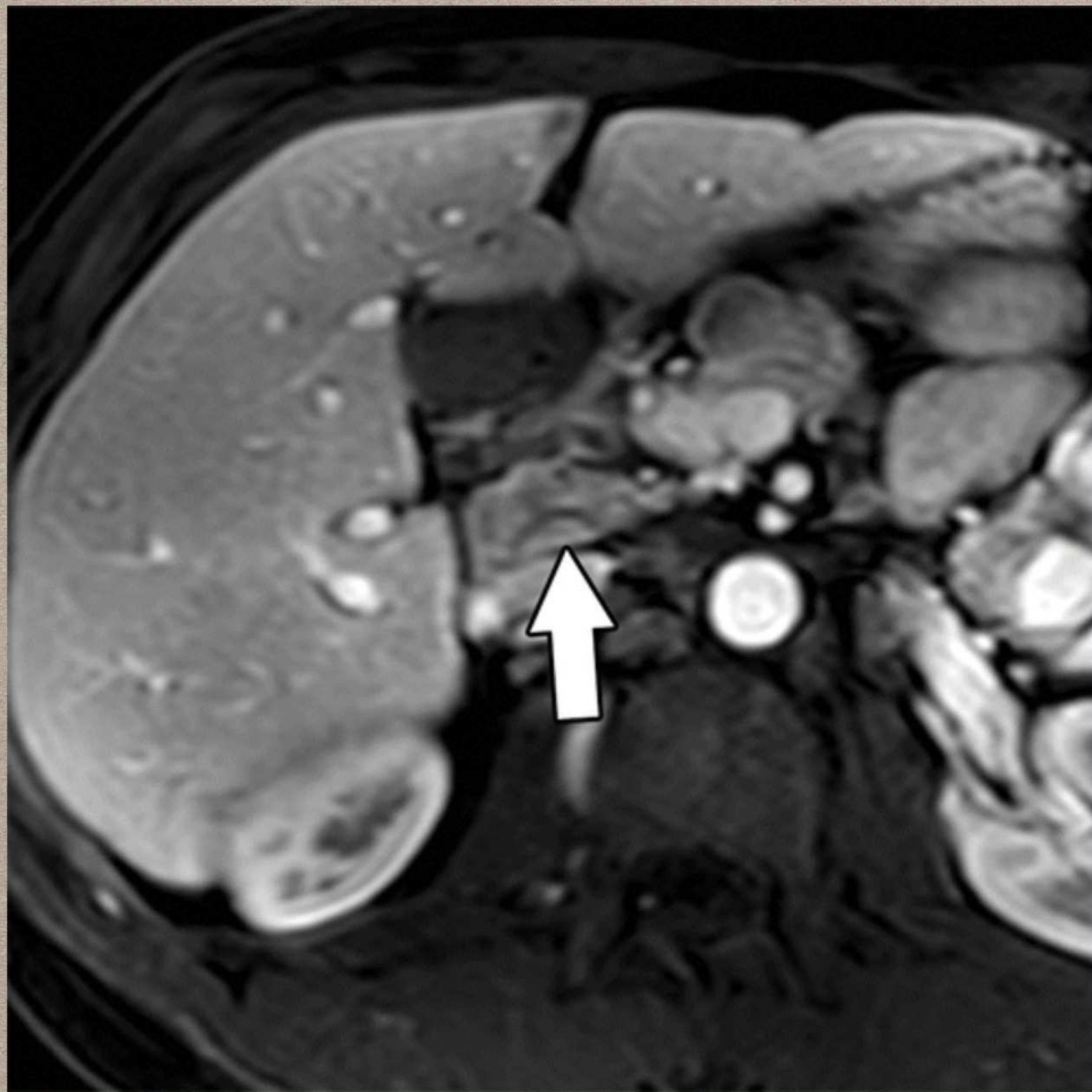
T1 kontrastainega portaalvenoosne faas  
 Perifeerne subkapsulaarne heterogeenne kontrasteerumine, segmentaarne hüpertroofia  
 (noolepea)



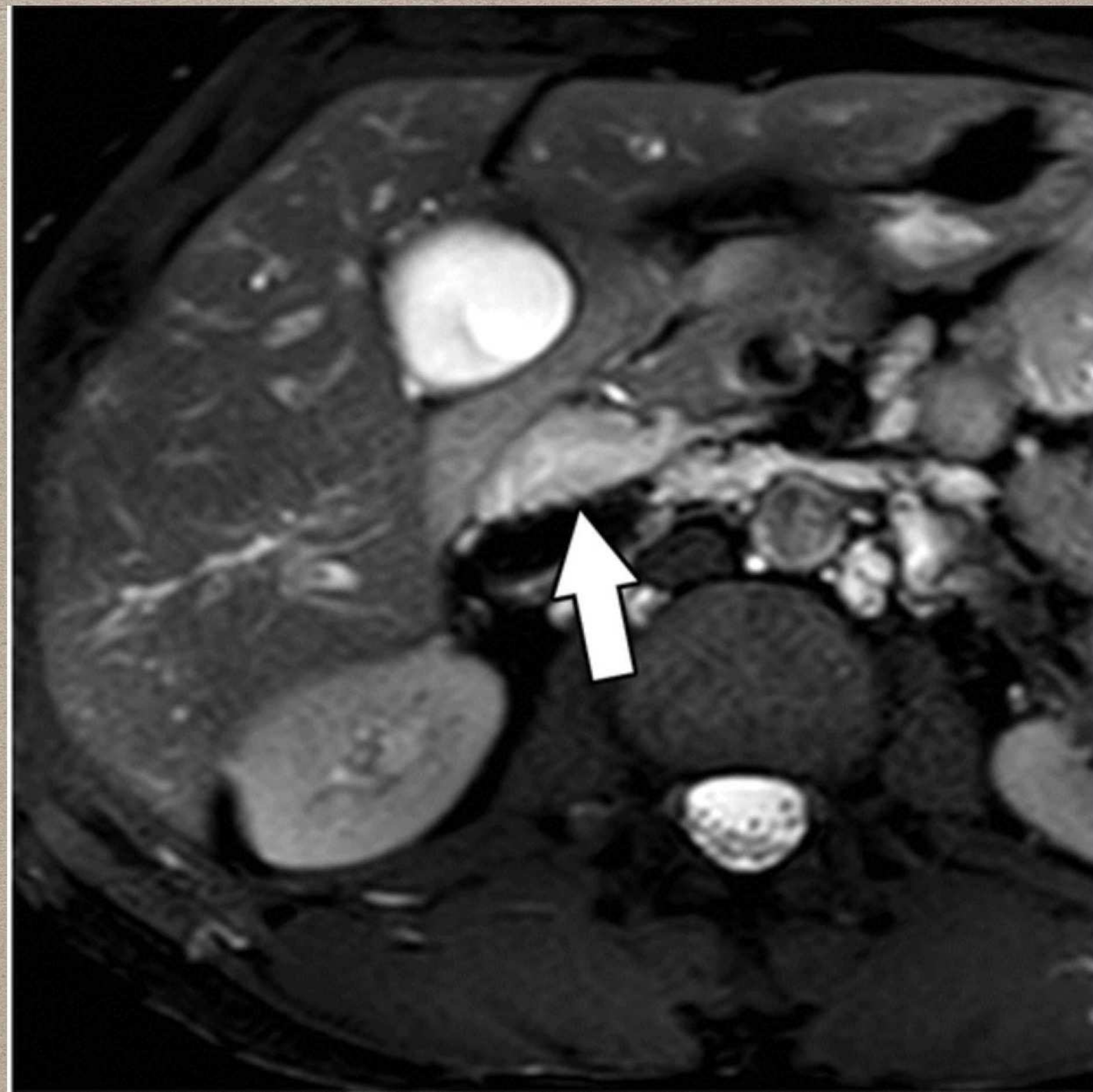


*T2 kolmurkadega on tähistatud  
fibrootilised alad; nool - astsiit*



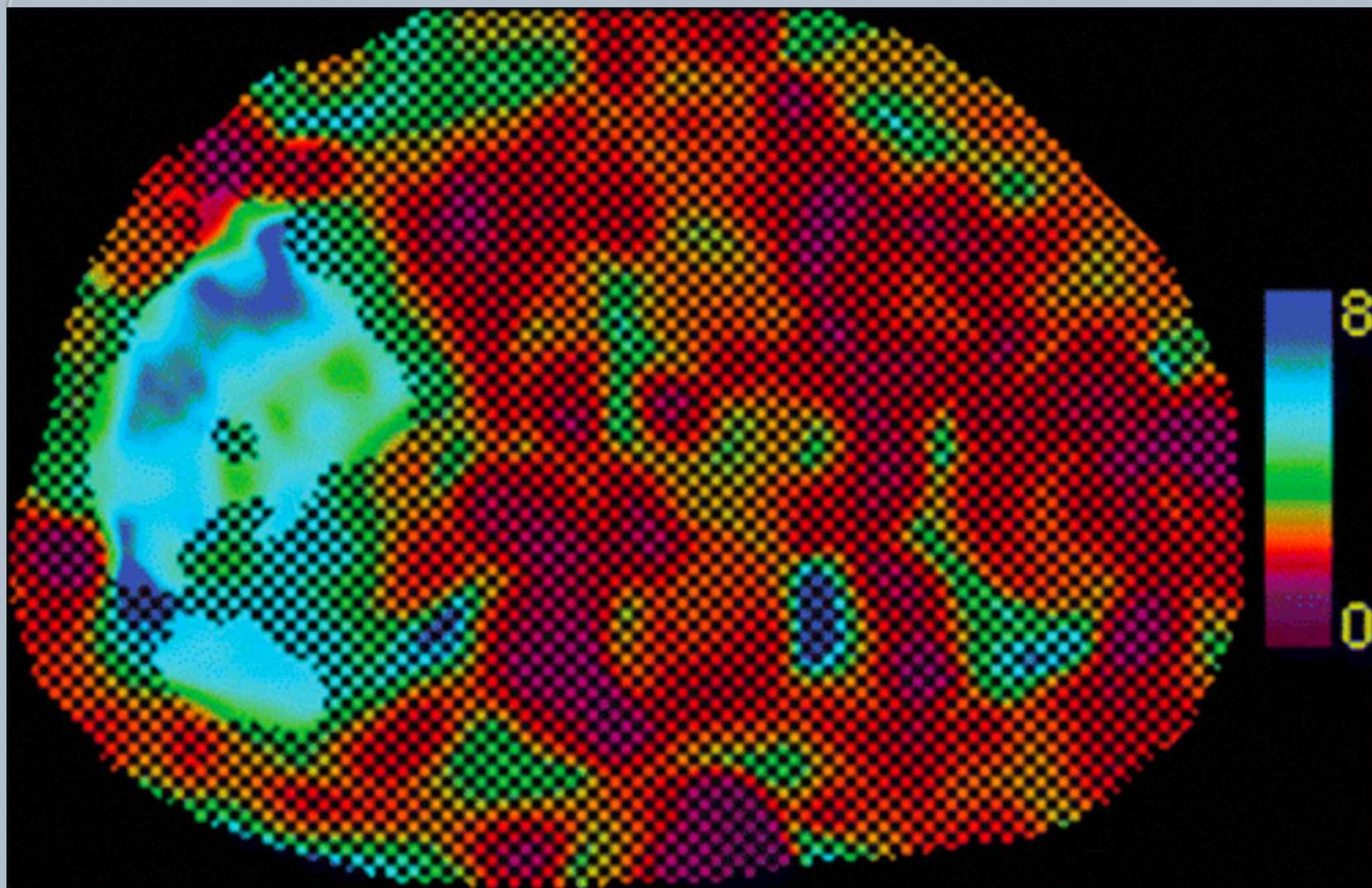


*T1 lümfadenopaatia*



*T2 lümfadenopaatia*





**MR-elastograafia (3)**  
**57 a M raske PSC 5,52 kPa IV st fibroos**