

# GERİATRİ VE PRİMER SKLEROZAN KOLANJİT

Osman BEDİR<sup>1</sup>

Bayram İNAN<sup>2</sup>

## GİRİŞ

Primer sklerozan kolanjit (PSK) nadir görülen, progresif, kolestatik, immün aracılı bir hepatobiliyer hastalıktır. Enflamasyon, striktür ve biliyer sistemin konsantrik, obliteratif fibrozisi ile karakterize olup, hastaların çoğu biliyer siroz, portal hipertansiyon ve nihayetinde karaciğer yetmezliği ile sonuçlanır ve karaciğer nakli tek küratif tedavi seçeneği olarak belirlenmiştir(1,2). Otoimmün hepatit ve primer biliyer kolanjit dahil olmak üzere otoimmün karaciğer hastalıklarının prevalans oranları yaşlı hastalarda nispeten yüksekken, primer sklerozan kolanjit 30-40 yaşlarında olanlarda daha yaygındır. Bununla birlikte, bu otoimmün karaciğer hastalıklarıyla ilişkili laboratuvar testleri yaşla ilişkili değildir ve tedavi yöntemleri genellikle yaşlı ve genç hastalarda aynıdır (3,4),

## DEMOGRAFİK VE EPİDEMİYOLOJİK ÖZELLİKLER

Son çalışmalar PSK'nin insidans oranının 100.000 kişi-yılında 0,77 olduğunu göstermektedir. PSK'li hastaların çoğu 25 - 45 yaşları arasında olup, tanı anında ortanca yaş 41'dir. PSK'li hastaların %90'ında inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH)

olmasına rağmen, ülseratif kolitli hastaların sadece %2,4-4 'ünde ve Crohn hastalığı olan hastaların %1,4'ünde PSK vardır (5). PSK ve ülseratif kolit (ÜK) hastalarının yaklaşık %60-70'i erkektir, ancak ÜK olmayan hastalarda hafif bir kadın baskınlığı vardır (kadın:erkek oranı = 1:0.8). Hepatobiliyer maligniteler ve kolorektal kanser ile PSK arasındaki ilişki kesin olarak belirlenmiştir: PSK'li hastaların %10,9'unda kolanjiokarsinom görülmektedir. Kolorektal karsinom riski ÜK'sı olan PSK hastalarında beş kat daha fazladır (6). İBH prevalansı PSK' lı geriatrik hastalarda ve genç hastalarda farklılık arz etmektedir; yaşlılarda %12, gençlerde %57'dir (7).

## PATOGENEZİS

PSK otoimmün bir hastalık olarak kabul edilir ve diğer otoimmün hastalıklara benzer şekilde, kalıtsal ve çevresel etkilerin birleşmesi ile oluşmaktadır (8). Kolanjiyositler, mikroorganizmalar, ksenobiyotikler veya safra asidi kaynaklı hasar gibi çevresel etmenler profibrotik ve pro-inflamatuvar yolları aktive eder. Aktive olmuş kolanjiyosit proinflamatuvar sito ve kemokinleri salgılar ve böylece doğal immünite (makrofajlar) ve adaptif (T-hücreleri) immünite hücreleri aktive edilerek

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, dr.obedir215@gmail.com, ORCID iD: 0000-0003-0539-5307

<sup>2</sup> Uzm. Dr., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği, bayraminan84@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-0815-8414

## KAYNAKLAR

1. Chapman RW. Primary sclerosing cholangitis-A long night's journey into day. *Clin Liver Dis (Hoboken)*. 2022;20(Suppl 1):21-32. Published 2022 Dec 11. doi:10.1002/cld.1264
2. Karlsen TH, Folseraas T, Thorburn D, Vesterhus M. Primary sclerosing cholangitis - a comprehensive review. *J Hepatol*. 2017;67(6):1298-1323. doi:10.1016/j.jhep.2017.07.022
3. Al-Chalabi T, Boccato S, Portmann BC, McFarlane IG, Heneghan MA. Autoimmune hepatitis (AIH) in the elderly: a systematic retrospective analysis of a large group of consecutive patients with definite AIH followed at a tertiary referral centre. *J Hepatol*. 2006;45(4):575-583. doi:10.1016/j.jhep.2006.04.007
4. Tajiri K, Shimizu Y. Liver physiology and liver diseases in the elderly. *World J Gastroenterol*. 2013;19(46):8459-8467. doi:10.3748/wjg.v19.i46.8459
5. Feldman M., Lawrence J.B. In: Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. Tenth, editor. Elsevier; Amsterdam, The Netherlands: 2015. pp. 1166-1183.
6. Lindor K., Knowlley K.V., Harrison E.M. ACG Clinical Guideline: Primary Sclerosing Cholangitis. *Am. J. Gastroenterol*. 2015;110:646-659. doi: 10.1038/ajg.2015.112.
7. Tanaka A, Tazuma S, Okazaki K, Tsubouchi H, Inui K, Takikawa H. Clinical profiles of patients with primary sclerosing cholangitis in the elderly. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*. 2015;22(3):230-236. doi:10.1002/jhbp.194
8. Morgan MA, Khot R, Sundaram KM, et al. Primary sclerosing cholangitis: review for radiologists. *Abdom Radiol (NY)*. 2023;48(1):136-150. doi:10.1007/s00261-022-03655-6
9. Prokopič M, Beuers U. Management of primary sclerosing cholangitis and its complications: an algorithmic approach. *Hepatol Int*. 2021;15(1):6-20. doi:10.1007/s12072-020-10118-x
10. Irvani S, Dooghaie-Moghadam A, Razavi-Khorasani N, et al. An update on treatment options for primary sclerosing cholangitis. *Gastroenterol Hepatol Bed Bench*. 2020;13(2):115-124.
11. LaRusso NF, Shneider BL, Black D, et al. Primary sclerosing cholangitis: summary of a workshop. *Hepatology*. 2006;44(3):746-764. doi:10.1002/hep.21337
12. Kaplan GG, Laupland KB, Butzner D, Urbanski SJ, Lee SS. The burden of large and small duct primary sclerosing cholangitis in adults and children: a population-based analysis. *Am J Gastroenterol*. 2007;102(5):1042-1049. doi:10.1111/j.1572-0241.2007.01103.x
13. Bergquist A, Said K, Broomé U. Changes over a 20-year period in the clinical presentation of primary sclerosing cholangitis in Sweden. *Scand J Gastroenterol*. 2007;42(1):88-93. doi:10.1080/00365520600787994
14. Eaton JE, Talwalkar JA, Lazaridis KN, Gores GJ, Lindor KD. Pathogenesis of primary sclerosing cholangitis and advances in diagnosis and management. *Gastroenterology*. 2013;145(3):521-536. doi:10.1053/j.gastro.2013.06.052
15. Chapman R, Fevery J, Kalloo A, et al. Diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*. 2010;51(2):660-678. doi:10.1002/hep.23294
16. Corpechot C, Gaouar F, El Naggar A, et al. Baseline values and changes in liver stiffness measured by transient elastography are associated with severity of fibrosis and outcomes of patients with primary sclerosing cholangitis. *Gastroenterology*. 2014;146(4):970-e16. doi:10.1053/j.gastro.2013.12.030
17. Eaton JE, Dzyubak B, Venkatesh SK, et al. Performance of magnetic resonance elastography in primary sclerosing cholangitis. *J Gastroenterol Hepatol*. 2016;31(6):1184-1190. doi:10.1111/jgh.13263
18. Chapman R, Fevery J, Kalloo A, et al. Diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*. 2010;51(2):660-678. doi:10.1002/hep.23294
19. Stanich PP, Björnsson E, Gossard AA, Enders F, Jorgensen R, Lindor KD. Alkaline phosphatase normalization is associated with better prognosis in primary sclerosing cholangitis. *Dig Liver Dis*. 2011;43(4):309-313. doi:10.1016/j.dld.2010.12.008
20. Lindor KD, Kowdley KV, Harrison ME; American College of Gastroenterology. ACG Clinical Guideline: Primary Sclerosing Cholangitis. *Am J Gastroenterol*. 2015;110(5):646-660. doi:10.1038/ajg.2015.112
21. Mendes FD, Jorgensen R, Keach J, et al. Elevated serum IgG4 concentration in patients with primary sclerosing cholangitis. *Am J Gastroenterol*. 2006;101(9):2070-2075. doi:10.1111/j.1572-0241.2006.00772.x
22. Björnsson E, Chari S, Silveira M, et al. Primary sclerosing cholangitis associated with elevated immunoglobulin G4: clinical characteristics and response to therapy. *Am J Ther*. 2011;18(3):198-205. doi:10.1097/MJT.0b013e3181c9dac6
23. de Vries EMG, Färkkilä M, Milkiewicz P, et al. Enhanced liver fibrosis test predicts transplant-free survival in primary sclerosing cholangitis, a multi-centre study. *Liver Int*. 2017;37(10):1554-1561. doi:10.1111/liv.13402
24. Vesterhus M, Hov JR, Holm A, et al. Enhanced liver fibrosis score predicts transplant-free survival in primary sclerosing cholangitis. *Hepatology*. 2015;62(1):188-197. doi:10.1002/hep.27825
25. MacCarty RL, LaRusso NF, Wiesner RH, Ludwig J. Primary sclerosing cholangitis: findings on cholangiography and pancreatography. *Radiology*. 1983;149(1):39-44. doi:10.1148/radiology.149.1.6412283
26. Singh S, Talwalkar JA. Primary sclerosing cholangitis: diagnosis, prognosis, and management. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2013;11(8):898-907. doi:10.1016/j.cgh.2013.02.016
27. Welle CL, Navin PJ, Olson MC, Hoodshenas S, Torbenson MS, Venkatesh SK. MR elastography in primary sclerosing cholangitis: a pictorial review. *Abdom Radiol (NY)*. 2023;48(1):63-78. doi:10.1007/s00261-022-03529-x
28. Silveira MG, Lindor KD. Primary sclerosing cholangitis. *Can J Gastroenterol*. 2008;22(8):689-698. doi:10.1155/2008/824168

29. Ludwig J, Dickson ER, McDonald GS. Staging of chronic nonsuppurative destructive cholangitis (syndrome of primary biliary cirrhosis). *Virchows Arch A Pathol Anat Histol.* 1978;379(2):103-112. doi:10.1007/BF00432479
30. Boonstra K, Weersma RK, van Erpecum KJ, et al. Population-based epidemiology, malignancy risk, and outcome of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology.* 2013;58(6):2045-2055. doi:10.1002/hep.26565
31. Björnsson E, Chapman RW. Sclerosing cholangitis. *Curr Opin Gastroenterol.* 2003;19(3):270-275. doi:10.1097/00001574-200305000-00011
32. Angulo P, Maor-Kendler Y, Lindor KD. Small-duct primary sclerosing cholangitis: a long-term follow-up study. *Hepatology.* 2002;35(6):1494-1500. doi:10.1053/jhep.2002.33202
33. Goldberg DS. Liver Transplant in Patients With Primary Sclerosing Cholangitis. *Gastroenterol Hepatol (N Y).* 2016;12(2):127-129.
34. Triantos CK, Koukias NM, Nikolopoulou VN, Burroughs AK. Meta-analysis: ursodeoxycholic acid for primary sclerosing cholangitis. *Aliment Pharmacol Ther.* 2011;34(8):901-910. doi:10.1111/j.1365-2036.2011.04822.x
35. Esmaeili A, Namazi S. Is melatonin effective for pruritus caused by liver disease?. *Med Hypotheses.* 2018;121:177-179. doi:10.1016/j.mehy.2018.10.004
36. van Hoogstraten HJ, Vleggaar FP, Boland GJ, et al. Budesonide or prednisone in combination with ursodeoxycholic acid in primary sclerosing cholangitis: a randomized double-blind pilot study. Belgian-Dutch PSC Study Group. *Am J Gastroenterol.* 2000;95(8):2015-2022. doi:10.1111/j.1572-0241.2000.02267.x
37. Lynch KD, Keshav S, Chapman RW. The Use of Biologics in Patients with Inflammatory Bowel Disease and Primary Sclerosing Cholangitis. *Curr Hepatol Rep.* 2019;18(1):115-126. doi:10.1007/s11901-019-00456-2