

Geachte huisarts,

De patiënt die u deze brief geeft heeft de zeldzame aandoening primaire scleroserende cholangitis (PSC).

Informatie over PSC vindt u in de digitale huisartsenbrochure op [www.zichtopzeldzaam.nl/organisaties/psc-info-europe](http://www.zichtopzeldzaam.nl/organisaties/psc-info-europe), [www.nhg.org](http://www.nhg.org), [www.zichtopzeldzaam.nl](http://www.zichtopzeldzaam.nl) en op [www.vsop.nl](http://www.vsop.nl). PSC Patients Europe (PSCPE), het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG) en de VSOP - Patiëntenkoepel voor zeldzame en genetische aandoeningen, hebben gezamenlijk deze brochure speciaal voor huisartsen ontwikkeld.

In de brochure vindt u praktische handvatten voor de huisartsgeneeskundige behandeling en begeleiding van de PSC patiënt en zijn/haar naasten.

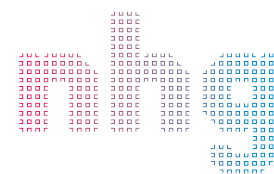
Het heeft de voorkeur dat de coördinatie in overleg met een gespecialiseerde behandelaar en patiënt afgestemd wordt op de behoefte van die patiënt. Academische ziekenhuizen hebben brede en multidisciplinaire expertise en zijn de meest aangewezen behandelcentra voor PSC patiënten, vooral wanneer de ziekte in een verder gevorderd stadium is. Voor PSC is in 2015 het 'AMC-Centre for cholestatic liver diseases' door de minister van VWS als expertisecentrum aangewezen. Op [www.zichtopzeldzaam.nl/organisaties/psc-info-europe](http://www.zichtopzeldzaam.nl/organisaties/psc-info-europe) en [www.zichtopzeldzaam.nl](http://www.zichtopzeldzaam.nl) is overige informatie over PSC te vinden.

Het is nuttig om de digitale informatie ook bij uw doktersassistenten en andere zorgverleners, bijvoorbeeld keurings- en/of verzekeringsartsen of fysiotherapeuten, onder de aandacht te brengen. Ook zij, en uw patiënt, kunnen hier profijt van hebben.

Wij hopen u hiermee bij het arts-patiëntcontact van dienst te zijn.

Met vriendelijke groet,

*Team Zeldzame Ziekten*  
*Nederlands Huisartsen Genootschap*



## Primaire Scleroserende Cholangitis (PSC)

De huisartsenbrochure primaire scleroserende cholangitis (PSC) gaat dieper in op verschillende aspecten van PSC en comorbiditeit met PSC.

PSC is een zeldzame, progressieve cholestatische leverziekte. De ziekte kenmerkt zich door multifocale vernauwingen en dilataties van de intra- en / of extrahepatische galwegen, die met behulp van MRI-cholangiopancreatografie (MRCP) zichtbaar is als het zogenaamde kralensnoerpatroon.

PSC komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen (2: 1) en kan op elke leeftijd voorkomen, met een piekincidentie rond de 40 jaar. Ook kinderen kunnen PSC ontwikkelen.

De ziekte gaat gepaard met een grillig klachtenpatroon en een aanzienlijke mortaliteit. Veelvoorkomende symptomen geassocieerd met PSC zijn:

- Ernstige vermoeidheid; - Icterus;
- Pruritus;
- Bovenbuikpijn.

Ongeveer 40-50 % van de patiënten is asymptomatisch op het moment van diagnose.

Comorbiditeit met andere auto-immuun gerelateerde aandoeningen is veel voorkomend bij PSC-patiënten. PSC is sterk geassocieerd met inflammatoire darmziekten, zoals colitis ulcerosa (CU) en de ziekte van Crohn, en met auto-immuun hepatitis. Mogelijk is er sprake van een auto-immuunziekte. Daarnaast hebben PSC-patiënten een verhoogd risico op het ontwikkelen van colorectale en galwegmaligniteiten.

De etiologie van PSC is niet bekend, maar er zijn aanwijzingen dat er genetische factoren bij zijn betrokken.

Het beloop van de ziekte is zeer variabel en er is geen behandeling beschikbaar om het progressieve proces te stoppen. Uiteindelijk zal PSC levercirrose en leverfalen veroorzaken en is een levertransplantatie het laatste redmiddel.