

Chronické cholestatické jaterní choroby, primární biliární cholangitida a primární sklerozující cholangitida

Tomáš Fejfar¹, Tomáš Vaňásek¹, Petr Hůlek^{1,2}

¹II. interní gastroenterologická klinika LF UK a FN Hradec Králové

²Katedra interních oborů LF OU Ostrava

Cholestáza je definována jako porucha tvorby a vylučování žluči hepatocyty a cholangiocyty nebo poruchou jejího transportu ve vývodných cestách. Mezi nejčastější chronické progresivní choroby v dospělosti spojené s cholestázou patří primární biliární cholangitida (PBC) a primární sklerozující cholangitida (PSC). Spolu s cholestatickým obrazem mají obě choroby společnou řadu klinických projevů s pruritem, únavou a metabolickou kostní chorobou. Přidružené symptomy a komplikace vyžadují časnou diagnostiku a léčbu. U nemocných s již rozvinutou cirhózou jater vyžadují léčbu i komplikace asociované portální hypertenze. V pokročilých stádiích je u obou onemocnění nutno zvažovat transplantaci jater. Diagnóza u PBC je založena na nálezů cholestázy, průkazu specifických antimitochondriálních protilátek nebo typickém histologickém nálezů. Velká část nemocných je v době diagnózy asymptomatických. Základní léčbou první linie je ursodeoxycholová kyselina (UDCA). U nemocných, kteří na léčbu UDCA neodpoví adekvátním ústupem cholestázy, zůstává prognóza nepříznivá. Pro tyto nemocné lze zvážit podání léčby 2. linie. V případě PSC je diagnóza založena na zobrazovacích vyšetřeních, zejména MRCP a pomocných laboratorních testech, event. jaterní biopsii. Pro PSC je typické progresivní postižení nitrojaterních a mimojaterních žlučovodů a silná asociace s idiopatickým střevním zánětem, zejména ulcerózní kolitidou. V terapii se uplatňuje endoskopická léčba dominantních stenóz pomocí ERCP s balónovou dilatací nebo dilatací s následným krátkodobým zavedením stentů. Ve farmakoterapii se může uplatnit ursodeoxycholová kyselina, i když její efekt je stále diskutován. V průběhu onemocnění jsou pacienti ohroženi vznikem bakteriální cholangitidy a maligních nádorů, zejména cholangiogenního a kolorektálního karcinomu. U nemocných s PSC je transplantaci jater nutno zvažovat i v případě recidivujících bakteriálních cholangitid a nevladatelného pruritu.

Klíčová slova: biliární cholangitida, diagnostika, cholangitida, cholestáza, léčba, sklerozující cholangitida.

Chronic cholestatic liver diseases – Primary biliary cholangitis and Primary sclerosing cholangitis

Cholestasis is defined as hepatocyte and cholangiocyte bile excretion failure or failure of bile transport to the duodenum. Primary biliary cholangitis (PBC) and primary sclerosing cholangitis as chronic progressive cholestatic diseases are the common reasons of chronic cholestasis. Altogether with cholestatic laboratory picture the pruritus, liver osteodystrophy and fatigue are associated symptoms in both diseases. All associated symptoms and complications are needed to be diagnosed and treated early. In case of liver cirrhosis complications of accompanied portal hypertension should be treated and liver transplantation must be considered in all those patients. Diagnosis of PBC is based on cholestatic laboratory features, antimitochondrial antibody positivity or typical histological pattern. Most patients are asymptomatic in time of diagnosis. First line therapy is ursodeoxycholic acid. In case of first line therapy failure, the prognosis is unfavourable. In this case, second line therapy must be considered. In case of PSC the diagnosis is based on MRCP finding mainly, laboratory test and liver biopsy in some cases. Progressive inflammatory and fibrosing impairment affecting intrahepatic and

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Tomáš Fejfar, Ph.D., tomas.fejfar@fnhk.cz

II. interní gastroenterologická klinika LF UK a FN, Sokolská tř. 581, 500 05 Hradec Králové

Cit. zkr: Vnitř Lék 2020; 66(5): 287–300

Článek přijat redakcí: 30. 10. 2019

Článek přijat po recenzích k publikaci: 17. 4. 2019