

Vzhledem k vysokému výskytu polékového postižení v západních zemích je v rámci diferenciální diagnostiky na prvním místě farmakologická anamnéza. Cílíme zejména na hormonální léčbu, NSAID, betalaktamová a makrolidová antibiotika (ATB), metyldopu, chlorpromazin, izoniazid, LMWH a některá antikonvulziva, hypolipidemika a antidiabetika (Tab. 2).

Primární biliární cholangitida (PBC) a primární sklerozující cholangitida (PSC) patří v dospělosti k nejčastějším chorobám vedoucím k chronické progresivní cholestáze s rizikem rozvoje jaterní cirhózy s potřebou jaterní transplantace. Vzhledem k imunně podmíněné etiologii obou onemocnění (PBC, PSC) u osob s cholestázou v osobní i rodinné anamnéze pátráme tedy kromě metabolických poruch též po chorobách autoimunitních (Hashimotova tyreoiditida, IBD, celiakie, Sjögrenův syndrom, revmatoidní artritida, systémová skleróza). Obzvláště asociace s IBD je u nemocných s PSC velmi silná a typická.

V klinickém obraze se nejčastěji setkáváme s pruritem a zejména v případech PBC s progredující, někdy velmi výraznou únavou. V menším procentu se objevují bolesti v pravém podžebří. U nemocných s PSC může být prvním projevem akutní bakteriální cholangitida. Velká část nemocných je ale v době diagnózy asymptomatická a k diagnóze vede zjištění abnormálních laboratorních parametrů často indikovaných z jiných důvodů.

Při fyzikálním vyšetření pátráme po přítomnosti xantalasmat, exkoriací spojených s pruritem nebo známkách již pokročilého jaterního onemocnění (hepatomegalie, splenomegalie, ikterus) a portální hypertenze (palmární erytém, pavoučkovité névy, hyperdynamická cirkulace, ascites). V časných stádiích onemocnění však fyzikální nálezy bývají u obou onemocnění zcela normální. Kromě zmíněného pruritu jsou obě onemocnění velmi často asociována i s poruchou kostního metabolismu, kam po stanovení diagnózy musíme cílit další vyšetření.

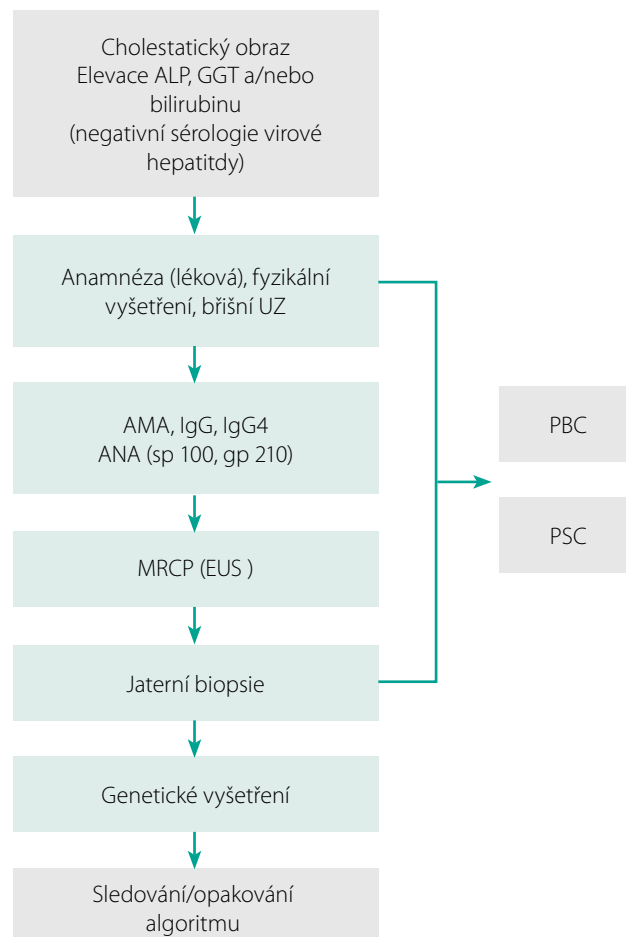
Typickým nálezem při základním laboratorním vyšetření je u obou chorob přítomnost různého stupně cholestázy. Hlavním znakem je zvýšení sérové aktivity alkalické fosfatázy (ALP). Při posuzování nálezu je ale nutné mít na paměti možnost elevace hodnot ALP způsobenou zvýšením střevní, kostní či placentární frakce. Hodnoty jsou tedy zcela fyziologicky zvýšené v těhotenství a bývají vyšší i u dětí v období růstu. Zvýšení gamaglutamyltransferázy (GGT) obvykle elevaci ALP doprovází. U dětí je specifičtější. Hodnoty aktivit aminotransferáz (ALT, AST) nemusí být zvýšeny. Při jejich elevaci musíme vždy myslet i na možnost překryvného syndromu s autoimunitní hepatitidou, který se může vyskytovat u PBC i PSC. Zvýšení bilirubinu se přidává až v pokročilejších stádiích onemocnění, kdy často nalézáme i pokles hodnot albuminu, trombocytů a prodloužení protrombinového času. Chronický cholestatický obraz je zpravidla provázen hypercholesterolemií.

V rámci diferenciální diagnostiky vždy provádíme ultrazvukové vyšetření břicha s dopplerovským mapováním k vyloučení extrahepatální obstrukce žlučových cest a vaskulárních onemocnění jater. PBC nemá na ultrazvukovém zobrazení žádný specifický obraz. Pouze ve vyšším procentu nemocných bývá popisována hilová lymfadenopatie benigního charakteru. PSC nemá také jasný specifický obraz. Jen v případech pokročilejšího onemocnění již můžeme zobrazit nespecifické segmentální dilatace intrahepatálních žlučovodů nebo signifikantní zesílení

stěny žlučovodů, obzvláště v průběhu extrahepatálních žlučových cest. Znamky jaterní přestavby a portální hypertenze nalézáme v obou případech až u pokročilého onemocnění. Elastografie jater dokáže přispět k časnějšímu odhalení významné jaterní fibrózy i následnému stagingu onemocnění (2, 3), nikoli přispět k rozlišení etiologie.

Již specifickým vyšetřením, které provádíme v případech nejasné cholestázy ještě před indikací jaterní biopsie, je zobrazení žlučového stromu pomocí magnetické rezonance – MR cholangiografie (MRC) (viz níže).

Obr. 1. Vyšetřovací schéma. Upraveno dle EASL (2)



Tab. 2. Nejčastější příčiny polékové cholestázy dle EASL (2)

Hormonální léčba	Allopurinol
Carbamazepin	Amoxicillin/klavulanová kyselina
Chlorpromazin	Azathioprin
Amoxicillin/klavulanová kyselina	Barbituráty
Trimethoprim-sulfamethoxazol	Captopril
Erytromycin, klarithromycin	Carbamazepin
Nitrofurantoin	Chlorpropamid
Chlorpropamid	Clindamycin
Azathioprin	Phenytoin
Cyclosporin	Sulpiride
Propafenon	Trimethoprim-sulfamethoxazol
Nifedipin	Léčivé byliny
NSAID	
Léčivé byliny	

<http://www.easl.eu/research/our-contributions/clinical-practice-guidelines/detail/management-of-cholestatic-liver-diseases/report/9>