

imunologický laboratorní test. Nejčastějším nálezem bývá pozitivita atypických perinukleárních antineutrofilních protilátek (p-ANCA), které nalézáme u 26–93 % nemocných. Nejsou však specifické pouze pro diagnózu PSC a nemají též prognostickou hodnotu. Častý je též průkaz ANA (8–77 %) i anti-SMA (0–83 %) (53).

Asi u 10 % nemocných můžeme též nalézt zvýšené hodnoty IgG4, které jsou jinak specifické pro cholangitidu asociovanou s IgG4 chorobou (54). Diferenciální diagnostika PSC a IgG4 cholangitidy bývá přitom někdy poměrně obtížná. U IgG4 cholangitidy nalézáme zvýšení IgG4 > 2,8 g/l. Zvýšení v šedé zóně od 1,4 do 2,8 g/l je nedagnostické a vyžaduje další vyšetření (55). Dalším pomocným ukazatelem pro IgG4 chorobu může být poměr IgG4 a IgG1 > 0,24 (56). V diferenciální diagnostice IgG4 cholangitidy pomáhá i průkaz postižení dalších orgánů (slinné žlázy, pankreas, ledviny), histologický nález s průkazem IgG4 pozitivních plazmatických buněk a odpověď na léčbu kortikoidy (HISORt kritéria) (57).

Protilátky proti glykoproteinu 2 ve třídě IgA (anti GP2 IgA), které jsou spojeny s těžším průběhem Crohnovy choroby, jsou v poměrně vysokém procentu (46–72 %) nalézány i u nemocných s PSC. Některé práce je dávají do souvislosti s postižením velkých žlučových a rizikem rozvoje cholangiogenního karcinomu. V případě potvrzení těchto dat by mohly sloužit jako nový ukazatel rizika (58).

V posledních letech je u nemocných s PSC popisován i průkaz protilátek proti žlučovému epitelu (BEC-Ab, Biliary Epithelial Cells). Tyto protilátky ve třídě IgA, by mohly mít též prognostický význam a některá data ukazují, že se uplatňují i v rámci imunopatologického děje (53).

Zobrazovací vyšetření

Za hlavní diagnostickou metodu je v současné době považováno zobrazení žlučového stromu pomocí magnetické rezonance – MR cholangiografie (MRC) (Obr. 2a). Při tomto vyšetření nalézáme typický obraz segmentálních stenóz žlučových a v závislosti na typu a stadiu onemocnění i více nebo méně výraznou suprastenotickou dilatací.

Endoskopická retrográdní cholangiografie (ERCP) se provádí dle současných doporučení (EASL/ESGE) jako primárně diagnostické vyšetření jen v případě, že MRCP a jaterní biopsie jsou z nějakého důvodu kontraindikovány a trvá klinické podezření na PSC (45) (Obr. 2 b).

Histologie

Vzhledem ke specifickému nálezu na zobrazovacích vyšetřeních je histologické vyšetření jaterní biopsie indikováno opět spíše jen v případech podezření na překryvný syndrom s autoimunitní hepatitidou nebo formu s postižením pouze malých nitrojaterních žlučových (small duct PSC), kdy je nález na MRCP nebo ERCP normální. I histologický nález nemusí být ale jednoznačný. Primární sklerozující cholangitida má totiž v parenchymu jater značně fokální distribuci. U některých nemocných jsou zánětlivé změny soustředěny v okolí velkých žlučových v hilu a patolog ve standardní biopsii patří jen sekundární nespecifické projevy cholestázy. Typickým histologickým rysem pro PSC je periduktální fibróza s cibulovitým vrstvením pojivové tkáně, dále jsou přítomny zánětlivé změny a edém. Žlučovody atrofují a postupně se jizví. Stupeň postižení lze z hlediska pokročilosti klasifikovat do 4 stupňů, podobně

jako u PBC. V diferenciální diagnostice je histologické vyšetření též důležité k odlišení IgG4 choroby, pro kterou je typické vysoké zastoupení IgG4 pozitivních plazmatických buněk.

Diferenciální diagnostika PSC

Diferenciální diagnostika zahrnuje zejména IgG4 chorobu, cholangiogenní karcinom a všechny stavy vedoucí k sekundární sklerozující cholangitidě, zejména obtížnou choledocholitiázu a hepatikolitiázu a chirurgické zákroky na žlučových cestách. MRCP/ERCP obraz podobný až shodný s primární sklerozující cholangitidou je znám u cholangiopatie u AIDS, parazitárních postižení žlučových, imunosuprimovaných pacientů, po intraarteriální chemoterapii jater a u ischemických lézí, např. po transplantaci (Tab. 4).

U mladších nemocných musíme myslet i na vrozené anomálie žlučového stromu. U dětí a adolescentů je klinický obraz primární sklerozující cholangitidy navíc velmi podobný autoimunitní hepatitidě nebo

Obr. 2. Chronické cholestatické jaterní choroby

