

U nemocných s PSC-IBD je dále doporučováno provádění dispenzárních koloskopí jednou ročně. V případě, že kolitida není v úvodu u nemocného s PSC diagnostikována, autority se v současné době shodují na dispenzárních koloskopích v intervalech 5 let nebo dříve v případě klinických známek kolitidy (44). Současná doporučení pro sledování nemocných shrnuje Tab. 7 (104).

Léčba komplikací spojených s chronickou cholestázou

Pro PBC i PSC stejně jako pro řadu dalších chronických cholestatických chorob je typický výskyt pruritu, kostní choroby, únavy a některých hypovitaminóz. Léčba těchto komplikací je u obou onemocnění obdobná.

Pruritus se může objevit v kterémkoli stadiu jaterní choroby a o řadu let i předcházet laboratorním projevům onemocnění. Značně ovlivňuje kvalitu života a v případech rezistentních ke standardní terapii může být zejména u nemocných s PSC indikací k transplantaci jater. Efekt UDCA na pruritus není zcela dokumentován, i když některá data pozitivní efekt ukazují (105). U nemocných s PSC v případě rozvoje nebo zhoršení pruritu musíme vyloučit i rozvoj dominantní stenózy a v případě pozitivního nálezu na MRCP indikovat terapeutické ERCP.

Jinak v první linii nemocnému nabízíme lokálně chladící emolentia. K lékům první volby patří zejména sekvstranty žlučových kyselin. Nejčastěji je s dobrým efektem používán cholestyramin (2, 3, 106). Podání cholestyraminu musí být odděleno od ostatní medikace, zejména UDCA, o 2–4 hod. Problémem může být horší tolerance léku. V případě neúčinnosti této léčby by další volbou mohlo být podání Rifampicinu (107, 108). Jako třetí linii lze použít léky ze skupiny perorálních opioidních antagonistů (naltrexon, nalmefen) (2, 109, 110). Dlouhodobé podávání může být ale komplikováno projevy syndromu odnětí nebo snížením tolerance bolesti.

Spolu s psychoterapií lze empiricky použít i inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI) nebo gabapentin. V případě refrakterního pruritu je třeba zvážit i možnost transplantace jater, která může být indikována i bez významné jaterní dysfunkce.

Zvýšená únava se zejména u nemocných s PBC objevuje u více než 1/2 pacientů a ve vysoké míře může vést k významnému snížení kvality života (2). V případě výskytu výrazné únavy je nutné se zaměřit zejména na cílené vyhledávání únavy zhoršujících faktorů, převážně anémii, hypotyreózu a poruchy spánku. V některých případech je třeba nemocnému poskytnout i psychologickou nebo psychiatrickou léčbu.

Metabolická kostní choroba je u nemocných s chronickou cholestázou velmi častou komplikací. Její výskyt je u PBC/PSC v závislosti na pokročilosti základní choroby uváděn v rozmezí 13–60 % (111). Riziko roste s pokročilostí choroby a stupněm cholestázy. U méně pokročilých nemocných jsou rizikovými faktory kouření, malá fyzická aktivita, nižší tělesná hmotnost, pozitivní rodinná anamnéza, ženské pohlaví a vyšší věk. U každého nemocného je v době stanovení diagnózy doporučeno vyšetření duální RTG absorpciometrií (DEXA) s následnými kontrolami v intervalech 1–5 let v závislosti na vstupním nálezu a individuálních rizikových faktorech. Léčba může být velmi problematická, naprosto zásadní je její včasné zahájení. V první linii suplementujeme vápník a vitamin D v dávce 1 500 mg a 1 000 IU denně. Doporučujeme úpra-

vu pohybového režimu a u postmenopauzálních žen ve spolupráci s gynekologem hormonální substituční léčbu. Hormonální substituce androgeny u mužů není vhodná pro riziko hepatocelulárního karcinomu. U závažnějších stavů je indikována léčba bisfosfonáty (alendronát) (2, 112, 113). U nemocných po transplantaci jater je případně variantou zoledronát (114, 115). Zvýšené opatrnosti a zvážení benefitu perorální léčby je třeba u nemocných s jícnovými varixy.

Dle aktuálního stavu řešíme i deficit dalších v tukách rozpustných vitaminů.

Další symptomy

Projevy sicca-syndromu, pokud jsou přítomny, léčíme symptomaticky. Lokálně se u xeroftalmie aplikují umělé slzy. U xerostomie umělé sliny s pečlivou ústní hygienou a zvlhčováním dutiny ústní. V zahraničí je používán a registrován muskarinový agonista cevimelin (2). Vaginální projevy nutno řešit ve spolupráci s gynekologem.

Překryvný (overlap) syndrom s autoimunitní hepatitidou (AIH)

PBC i PSC jsou onemocnění s autoimunitní etiologií. U některých nemocných proto můžeme nálezy charakteristické pro PBC nebo PSC a současně pro autoimunitní hepatitidu (AIH). Stejně tak se můžeme setkat s nemocnými s typickým obrazem PBC a současně primární sklerozující cholangitidou. Tyto případy se nazývají překryvným syndromem. Prevalence těchto syndromů činí asi 10 % ze všech případů autoimunitních jaterních chorob (2). Klasifikace není ale zcela jednotná.

Z pohledu terapie je nejdůležitější odlišit zejména překryvný syndrom PBC nebo PSC s AIH. V tomto případě se neobejdeme bez jaterní biopsie a histologického vyšetření.

V případě PBC je lymfocytární infiltrace lokalizována periduktálně a pouze minimálně nalézáme obraz lobulárního zánětu nebo interface hepatitidy. U 8–10 % nemocných se však mohou zánětlivé změny v histologickém obraze blížit nálezu autoimunitní hepatitidy s obrazem lobulární a interface hepatitidy. Podezření na překryvný syndrom s AIH musíme mít u nemocných, kdy v laboratorním obraze nalézáme krom cholestatických rysů i výraznější elevaci aminotransferáz a IgG. Dle Pařížských kritérií (2) mají být pro diagnózu naplněna diagnostická kritéria jak pro PBC (ALP > 2násobek normy nebo GGT > 5 násobek normy, AMA 1 : 40, ductální léze v histologii), tak alespoň 2 znaky z následujících: ALT > 5násobek normálních hodnot, IgG > 2násobek normálních laboratorních hodnot nebo pozitivita ASMA, těžká nebo středně těžká interface hepatitida v histologickém nálezu.

V případě PSC se překryvný syndrom s AIH typicky vyskytuje zejména u mladších nemocných ve věku do 25 let. V laboratoři opět spolu s cholestázou nalézáme typické znaky autoimunitní hepatitidy s hypergamaglobulinémií, která do obrazu PSC nepatří. Opět je na místě jaterní biopsie. Prognóza nemocných s asociovanou AIH i s ohledem k věku v době diagnózy bývá spíše lepší než u nemocných s izolovanou PSC. Obráceně u mladších nemocných s diagnózu AIH a elevací ALP > 2 ULN je vhodné doplnit MRCP k vyloučení PSC (44).

V terapii překryvného syndromu PBC/PSC s AIH je indikována kortikoterapie nebo další imunosupresivní léčba jako u samotné AIH (2).