

Závěr

Primární biliární cholangitida a primární sklerozující cholangitida jsou chronická cholestatická autoimunitní jaterní onemocnění s vysokým rizikem přechodu do jaterní cirhózy. Obě onemocnění provází typický cholestatický laboratorní obraz.

V případě PBC je diagnóza založena na průkazu antimitochondriálních protilátek nebo typickém histologickém nálezu. Léčebně je indikováno podávání UDCA. V případě adekvátní odpovědi na léčbu UDCA je prognóza nemocných dále dobrá. U pacientů, kteří na léčbu neodpovídají, lze zvážit možnost podání léčby 2. linie.

Diagnostika PSC je dále založena na zobrazovacích vyšetřeních (MRCP). Typická je silná asociace s IBD. V průběhu onemocnění jsou nemocní ohroženi rozvojem bakteriální cholangitidy a maligních nádorů, především cholangiogenního karcinomu. Základem terapie je endoskopická (ERCP) léčba dominantních stenóz. Efekt dostupné farmakoterapie není zcela jednoznačný.

V obou případech léčíme asociované symptomy a komplikace, zejména pruritus a metabolickou kostní chorobu. U nemocných s již pokročilou jaterní chorobou vždy musíme zvážit možnosti transplantace jater a nemocné sledovat dle standardů pro nemocné s jaterní cirhózou,

zejména s ohledem k asociované portální hypertenzi. U nemocných s PCS se přidává potřeba dispenzárních koloskopií.

Zkratky:

- AASLD – Americká asociace pro studium jaterních chorob
- AIH – autoimunitní hepatitida
- AMA – antimitochondriální protilátky
- ASMA – protilátky proti hladkému svalu
- BSEP – bile salt export pump
- EASL – Evropská asociace pro studium jater
- ALT – alaninamotransferáza
- AST – aspartátaminotransferáza
- ALP – alkalická fosfatáza
- ICP – intrahepatální cholestáza těhotných
- OCA – obeticholová kyselina
- UDCA – ursodeoxycholová kyselina
- GGT – gamaglutamyltransferáza
- TE – tranzientní elastografie
- ULN – (upper limit of normal), horní hranice normy
- ERCP – endoskopická retrogradní cholangiopankreatografie

LITERATURA

1. Jirsa M, Mareček P, Vítek L. Cholestáza. In: Hůlek P, Urbánek P (eds.) Hepatologie. 3 vydání. Praha: Grada 2018, 166–178.
2. Hirschfield GM, Beuers U, Corpechot C, et al. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. *J Hepatol* 2017; pii: S0168–8278(17)30186–1.
3. Fejfar T, Vaňásek T, Hůlek P, et al. Primární biliární cholangitida – doporučený postup České hepatologické společnosti ČLS JEP pro diagnostiku a léčbu. *Gastroenterol Hepatol* 2018; 72: 109–118.
4. A Name Change for PBC: Cholangitis replacing Cirrhosis, AASLD (online). (Cit. 20. 3. 2018). Dostupné z: <http://www.aasld.org/name-change-pbc-cholangitis-replacing-cirrhosis#sthash.hrd6kN6F.dpuf>
5. Invernizzi P, Lleo A, Podda M. Interpreting serological tests in diagnosing autoimmune liver diseases. *Semin Liver Dis* 2007; 27: 161–172.
6. Vergani D, Alvarez F, Bianchi FB, et al. Liver autoimmune serology: a consensus statement from the committee for autoimmune serology of the International Autoimmune Hepatitis Group. *J Hepatol* 2004; 41: 677–683.
7. Dahlqvist G, Gaouar F, Carrat F, et al. Large-scale characterization study of patients with antimitochondrial antibodies but nonestablished primary biliary cholangitis. *Hepatology* 2017; 65: 152–163.
8. Hirschfield GM, Heathcote EJ. Antimitochondrial antibody-negative primary biliary cirrhosis. *Clin Liver Dis* 2008; 12: 323–331.
9. Kakuda Y, Harada K, Sawada-Kitamura S, et al. Evaluation of a new histologic staging and grading system for primary biliary cirrhosis in comparison with classical systems. *Hum Pathol* 2013; 44: 1107–1117.
10. Carbone M, Mells GF, Pells G, et al. Sex and age are determinants of the clinical phenotype of primary biliary cirrhosis and response to ursodeoxycholic Acid. *Gastroenterology* 2013; 144: 560–569.
11. Mayo PBC model (online). (Cit. 28. 10. 2018). Dostupné z: <https://www.mayoclinic.org/medical-professionals/model-end-stage-liver-disease/updated-natural-history-model-for-primary-biliary-cirrhosis>
12. Angulo P, Lindor KD, Therneau TM, et al. Utilization of the Mayo risk score in patients with primary biliary cirrhosis receiving ursodeoxycholic acid. *Liver* 1999; 19: 115–121.
13. Parés A, Caballería L, Rodés J. Excellent long-term survival in patients with primary biliary cirrhosis and biochemical response to ursodeoxycholic Acid. *Gastroenterology* 2006; 130: 715–720.
14. Corpechot C, Abenavoli L, Rabahi N, et al. Biochemical response to ursodeoxycholic acid and long-term prognosis in primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2008; 48: 871–877.
15. Kuiper EM, Hansen BE, de Vries RA, et al. Dutch PBC Study Group. Improved prognosis of patients with primary biliary cirrhosis that have a biochemical response to ursodeoxycholic acid. *Gastroenterology* 2009; 136: 1281–1287.
16. Kumagi T, Guindi M, Fischer S, et al. Baseline Ductopenia and Treatment Response Predict Long-Term Histological Progression in Primary Biliary Cirrhosis. *Am J Gastroenterol* 2010; 105: 2186–2194.
17. Lammert C, Juran BD, Schlicht E, et al. Biochemical response to ursodeoxycholic acid predicts survival in a North American cohort of primary biliary cirrhosis patients. *J Gastroenterol* 2014; 49: 1414–1420.
18. Corpechot C, Chazouillères O, Poupon R. Early primary biliary cirrhosis: biochemical response to treatment and prediction of long-term outcome. *J Hepatol* 2011; 55: 1361–1367.
19. Azemoto N, Abe M, Murata Y, et al. Early biochemical response to ursodeoxycholic acid predicts symptom development in patients with asymptomatic primary biliary cirrhosis. *J Gastroenterol* 2009; 44: 630–634.
20. Azemoto N, Kumagi T, Abe M, et al. Biochemical response to ursodeoxycholic acid predicts long-term outcome in Japanese patients with primary biliary cirrhosis. *Hepatol Res* 2011; 41: 310–317.
21. Momah N, Silveira MG, Jorgensen R, et al. Optimizing biochemical markers as endpoints for clinical trials in primary biliary cirrhosis. *Liver Int* 2012; 32: 790–795.
22. Carbone M, Sharp SJ, Flack S, et al. The UKPBC risk scores: Derivation and validation of a scoring system for long-term prediction of end-stage liver disease in primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2016; 63: 930–950.
23. Lammers WJ, Hirschfield GM, Corpechot C. Global PBC Study Group. Development and validation of a scoring system to predict outcomes of patients with primary biliary cirrhosis receiving ursodeoxycholic acid therapy. *Gastroenterology* 2015; 149: 1804–1812. GLOBE kalkulátor <http://www.globalpbc.com/globe>
24. Leuschner U, Fischer H, Kurtz W, et al. Ursodeoxycholic acid in primary biliary cirrhosis: results of a controlled double-blind trial. *Gastroenterology* 1989; 97: 1268–1274.
25. Juřica J. Ursodeoxycholová kyselina. *Remedia* 2016; 26: 529–535.
26. Corpechot C, Carrat F, Bonnand AM, et al. The effect of ursodeoxycholic acid therapy on liver fibrosis progression in primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2000; 32: 1196–1199.
27. Poupon RE, Lindor KD, Cauch-Dudek K, et al. Combined analysis of randomized controlled trials of ursodeoxycholic acid in primary biliary cirrhosis. *Gastroenterology* 1997; 113: 884–890.
28. Lindor KD, Dickson ER, Baldus WP, et al. Ursodeoxycholic acid in the treatment of primary biliary cirrhosis. *Gastroenterology* 1994; 106: 1284–1290.
29. Shi J, Wu C, Lin Y, et al. Long-term effects of mid-dose ursodeoxycholic acid in primary biliary cirrhosis: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 1529–1538.
30. Lammers WJ, van Buuren HR, Hirschfield, et al. Levels of alkaline phosphate and bilirubin are surrogate end points of outcomes of patients with primary biliary cirrhosis: an international follow up study. *Gastroenterology* 2014; 147: 1338–1349.
31. Hempfling W, Dilger K, Beuers U. Systematic review: ursodeoxycholic acid-adverse effects and drug interactions. *Aliment Pharmacol Ther* 2003; 18: 963–972.
32. EASL-ALEH Clinical Practice Guidelines: Non-invasive tests for evaluation of liver disease severity and prognosis. *J Hepatol* 2015; 63: 237–264.

Další literatura u autora
na www.casopisvnitrnilekarstvi.cz