

Primární biliární cholangitida

Primární biliární cholangitida (PBC) (též *cholangioitida*) je autoimunitní onemocnění primárně postihující játra chronickým destruuujícím zánětem žlučovýchodů. Nemoc je též známá pod názvem **primární biliární cirhóza**, který byl nahrazen nynějším v roce 2014, protože nemoc nemusí k cirhóze nutně vést.

Ženy v mladším až středním věku jsou postiženy nejčastěji, celkově 9× častěji než muži. Incidence v Evropě je přibližně 5/100 000 obyvatel za rok. V etiologii nemoci hraje roli genetická predispozice v kombinaci s vnějšími faktory. Následně dochází k napadení malých **intrahepatálních** (interlobulárních a septálních) žlučovýchodů cytotoxickými T-lymfocyty, což vede k jejich postupné destrukci.

Klinický obraz

Při diagnóze v počínajícím stádiu bývá PBC **asymptomatická**. Později se typicky vyskytuje **pruritus**, **únava**, někdy bolest v pravém hypochondriu. Častou subjektivní stížností je sucho v ústech.

Během fyzikálního vyšetření mohou být zpočátku nápadné kožní exkoriace zapříčiněné pruritem. Dále se vyskytují běžné známky jaterního poškození zahrnující ikterus, hepatomegalii až příznaky rozvinuté jaterní cirhózy (např. ascites nebo pavoučkovité névy). Při pokročilých stádiích je pozorovatelná suchá kůže či xantelezmata.

Diagnostika

PBC se diagnostikuje kombinací laboratorního vyšetření **markerů cholestázy** (sérová ALP a GGT) a imunologickým stanovením **antimitochondriálních protilátek AMA** (pozitivní výsledek je vysoce senzitivní i specifický). V případě diagnostických rozpaků lze doplnit histologickou verifikaci z **biopsie jater** (ke stanovení diagnózy však není nutná).

Primární sklerozující cholangitida jako diferenciální diagnóza

Primární sklerozující cholangitida (PSC) se po změně názvu PBC jeví jako příbuzná nosologická jednotka, klinický obraz pruritu a únavy je též velmi podobný, ale je třeba zmínit zásadní odlišnosti:

1. PSC je na rozdíl od PBC často asociována s nespecifickými střevními záněty, hlavně **ulcerózní kolitidou**.
2. Muži jsou PSC postiženi častěji než ženy.
3. PSC se diagnostikuje hlavně pomocí MRCP.
4. Prognóza PBC při dobré odpovědi na léčbu UDCA je lepší než u PSC.^[1]
5. PSC je spojena s jinými protilátkami (ANCA).

Léčba

Kauzální terapie **1. linie** je **ursodeoxycholová kyselina (UDCA)**. Prognóza pacientů je velmi dobrá, pokud dojde ke zmírnění nebo vymizení symptomů a snížení sérové ALP. Ve **druhé linii** v případě nedostatečné odpovědi se používá obeticholová kyselina (OCA).

Zároveň je důležitá **symptomatická terapie** pruritu a prevence kostní choroby. V případě terminálních stádií progredujících do jaterní cirhózy nebo při refrakterním pruritu, je léčbou volby **transplantace jater**.

Komplikace

Častou komplikací zvyšující nemocnost pacientů s PBC je **metabolická kostní choroba**. Zahrnuje osteoporózu a osteomalacii z důvodu narušené enterohepatální cirkulace žlučových kyselin, často v kombinaci s jaterní insuficiencí narušující metabolismus vitamínu D.^[2] Kromě substituce vitamínem D je doporučeno pravidelné sledování denzitometrií.

Onemocnění též komplikuje současný výskyt jiných autoimunitních chorob, nejzávažnější je tzv. **overlap syndrom** s autoimunitní hepatitidou.

Primární biliární cholangitida

Primary biliary cholangitis



Mikroskopický obraz PBC z jaterní biopsie s charakteristickými intraepiteliálními lymfocyty ve žlučových kanálcích

Rizikové faktory	ženské pohlaví, střední věk, rodinný výskyt
Klinický obraz	únava, pruritus, jaterní selhání
Diagnostika	laboratorní, imunologická, biopsie
Léčba	UDCA
Komplikace	metabolická kostní choroba
Klasifikace a odkazy	
MKN	K74.3 (https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/K74.3)

Prognóza

PBC bez léčby zvolna progreduje a vede k jaternímu selhání v průběhu cca 10 let. Podávání ursodeoxycholové kyseliny významně zpomaluje progresi choroby a prodlužuje čas do provedení hepatální transplantace. Transplantační léčba má dobré výsledky, 1leté přežívání je větší než 90 %, 5leté přežití se udává přes 80 %.

Odkazy

Související články

- Primární sklerozující cholangitida

Použitá literatura

- ČEŠKA, Richard, et al. *Interna*. 2. vydání. Triton, 2015. s. 472. ISBN 978-80-7387-885-6.
- FEJFAR, Tomáš, Tomáš VAŇÁSEK a Petr HŮLEK. Guidelines of the Czech Society of Hepatology for diagnosis and treatment of primary biliary cholangitis. *Gastroenterologie a hepatologie*. 2018, roč. 2, vol. 72, s. 109-118, ISSN 1804-7874. DOI: 10.14735/amgh2018109 (<http://dx.doi.org/10.14735%2Famgh2018109>).

Reference

1. SAFER, Ricky. *Distinguishing between PSC and PBC after a name change* [online]. [cit. 2020-07-06]. <<https://www.healio.com/news/hepatology/20170320/guest-commentary-distinguishing-between-psc-and-pbc-after-a-name-change>>.
2. SHIBATA, Hidetaka. Bone Disease in Primary Biliary Cirrhosis. *Clin Calcium*. 2015, roč. 25, vol. 11, s. 1, ISSN 0917-5857.