

UVEREJNENÉ: 6.12.2012

Lekárske listy

Rubrika: Hepatológia

Autoimunitné choroby pečene

Počas XVI. ročníka odborného podujatia Gastrofórum bol jeden z blokov prednášok venovaný aj autoimunitným ochoreniam pečene. Za predsedníctva MUDr. E. Veselíniho, PhD. a MUDr. M. Oltmana, CSc. zaznelo 5 prednášok.

MUDr. E. Veselíny, PhD. z I. internej kliniky LF UPJŠ a UN LP Košice sa vo svojej prednáške venoval primárnej sklerotizujúcej cholangitíde (PSC). Ako uviedol v jej úvode, primárna sklerotizujúca cholangitída (PSC) prvýkrát opísaná francúzskym autorom Delbetom roku 1924 je chronické cholestatické ochorenie pečene, charakterizované progresívnym zápalom, fibrózou a stenotizáciou intrahepatálnych a extrahepatálnych žlčových ciest. U väčšiny pacientov PSC pomaly, ale ireverzibilne prechádza do biliárnej cirhózy a následného pečeneového zlyhania. Ochorenie sa častejšie vyskytuje u mužov (62 - 70 % prípadov), priemerný vek v čase stanovenia diagnózy je 40 rokov. Incidencia sa odhaduje na 1,25/100 000 u mužov a 0,54/100 000 u žien, prevalencia na 20,9/100 000 u mužov a 6,3/ 100 000 u žien. U väčšiny pacientov sa okrem PSC v priebehu života diagnostikuje aj nešpecifický zápal čreva. Ulcerózna kolitída sa diagnostikuje u 25 - 90 % pacientov s PSC (v priemere u 70 %), naopak u pacientov s ulceróznou kolitídou sa PSC diagnostikuje asi v 5 - 7 % prípadov. U pacientov s Crohnovou chorobou sa PSC vyskytuje v 3,4 % prípadov. Etiopatogenéza ochorenia nie je doteraz dostatočne objasnená. Predpokladá sa, že neznámy vonkajší faktor (napr. exotoxín, infekčný agens a pod.) prostredníctvom pôsobenia na epitelové bunky žlčových ciest u geneticky predisponovaných osôb vyvolá autoimunitnú odpoveď s progresívnou deštrukciou žľčovodov, so vznikom chronickej cholestázy a následne aj cirhózy pečene. Diagnóza PSC je najlepšie potvrdená kontrastnou cholangiografiou (cestou ERCP), ktorá odhalí charakteristický obraz difúzných, multifokálnych stenóz a následných multifokálnych dilatácií intrahepatálnych a/alebo extrahepatálnych žlčových ciest. Termín „primárna“ sa používa na odlíšenie PSC od iných ochorení, ktoré môžu vytvárať podobný klinický syndróm ako aj cholangiografický obraz. Medzi tieto stavy patrí napr. choledocholitíza, bakteriálna cholangitída, stavy po intraarteriálnom podaní floxuridínu, ako aj AIDS asociovaný s cholangiopatiou.

V prípade vzniku tzv. dominantnej stenózy, ktorá sa objaví v určitom čase u väčšiny pacientov, je obvykle nutná endoskopická intervencia, ktorej cieľom je odstránenie alebo aspoň zmiernenie biliárnej obštrukcie. V tomto smere zatiaľ nebol stanovený ideálny endoskopický postup. Výsledky niektorých štúdií však naznačujú, že endoskopická balóniková dilatácia samotná, bez zavedenia duodenobiliárneho drénu, môže byť výhodnejšia než dilatácia s následným zavedením stentu. V prípadoch, keď bol zavedený stent, bolo pozorovaných viac komplikácií. V manažmente dominantnej stenózy je potrebné ešte pred samotnou dilatáciou vykonať cytologický ster a/alebo odber biopsií za účelom vylúčenia cholangiokarcinómu. Biliárne stenózy, ktoré nie sú vhodné pre endoskopickú terapiu, môžu byť úspešne liečené perkutánnym prístupom (dilatácia stenózy so zavedením alebo bez zavedenia stentu). V prípade akejkoľvek invazívnej intervencie na žlčových cestách sa u pacientov s

PSC odporúča pred výkonom podať antibiotiká na prevenciu vzniku bakteriálnej cholangitídy. Účinná farmakologická terapia pre PSC zatiaľ nebola zistená. Podľa dostupných dôkazov liečba s kyselinou ursodeoxycholovou (UDCA), ani vo vysokých dávkach (28 - 30 mg/kg/deň), nie je dostatočne efektívna v spomalení alebo zastavení progresie cholestázy, ako ani v redukcii rizika vzniku cholangiokarcinómu. Táto liečba takisto nevedla k zníženiu rizika vzniku kolorektálneho karcinómu u pacientov s PSC a ulceróznou kolitídou. Aj keď PSC nie je časté ochorenie, predsa len predstavuje významný medicínsky, ako aj socioekonomický problém, nakoľko, okrem iných komplikácií je ochorenie asociované so zvýšeným rizikom vzniku hepatobiliárnych a kolorektálnych malignít, ako aj so skrátenou dobou prežívania v prípade, ak pacienti nepodstúpia v súčasnosti jedinou kuratívnu terapiu - transplantáciu pečene. Výsledky transplantácie pečene u pacientov s PSC sú vynikajúce: podľa štúdií 1-ročné a 5-ročné prežívanie po transplantácii je 90 - 97 %, respektíve 80 - 85 %. Metódou voľby biliárnej rekonštrukcie v súčasnosti je Roux-en-Y anastomóza, pri ktorej bol zaznamenaný nižší výskyt stenóz, ako aj lepšie prežívanie pacientov a štepov v porovnaní s duct-to-duct anastomózou. Pacienti s PSC, ktorí nepodstúpia transplantáciu pečene, majú skrátenú dobu prežívania oproti bežnej populácii. Priemerná doba prežívania po stanovení diagnózy PSC sa odhaduje na 7 až 12 rokov.