

Na plazmocyty bohatá rejekce (De novo autoimunní hepatitida vzniklá po transplantaci jater)

Jedná se o nově vzniklou AIH u pacientů, kteří podstoupili jaterní transplantaci z jiných než autoimunitních důvodů. Diagnostikována je na základě přítomnosti kteréhokoli typu výše zmíněných cirkulujících autoprotištěk a histologického obrazu, kde bývá často popisována závažná lymfocytární cholangiitida. V léčbě je efektivní stejná terapie, jako se užívá u AIH. U většiny případů vede k remisi onemocnění a dobrému přežití graftu. Alternativně se k léčbě *de novo* vzniklé AIH u pacientů po transplantaci používá sirolimus. Je zajímavé, že pacienti kteří podstoupili jaterní transplantaci v dětském věku, mají častěji tendenci k rozvoji progresivního jaterního poškození s autoimunitními rysy v průběhu 10 let od provedené transplantace. Vzhledem k tomu, že v rozvoji *de novo* vzniklé AIH se uplatňují i vlivy buněčné a humorálně zprostředkované rejekce, bylo navrženo skupinou autorů zabývajících se touto problematikou označovat ji názvem rejekce bohatá na plazmatické buňky (17).

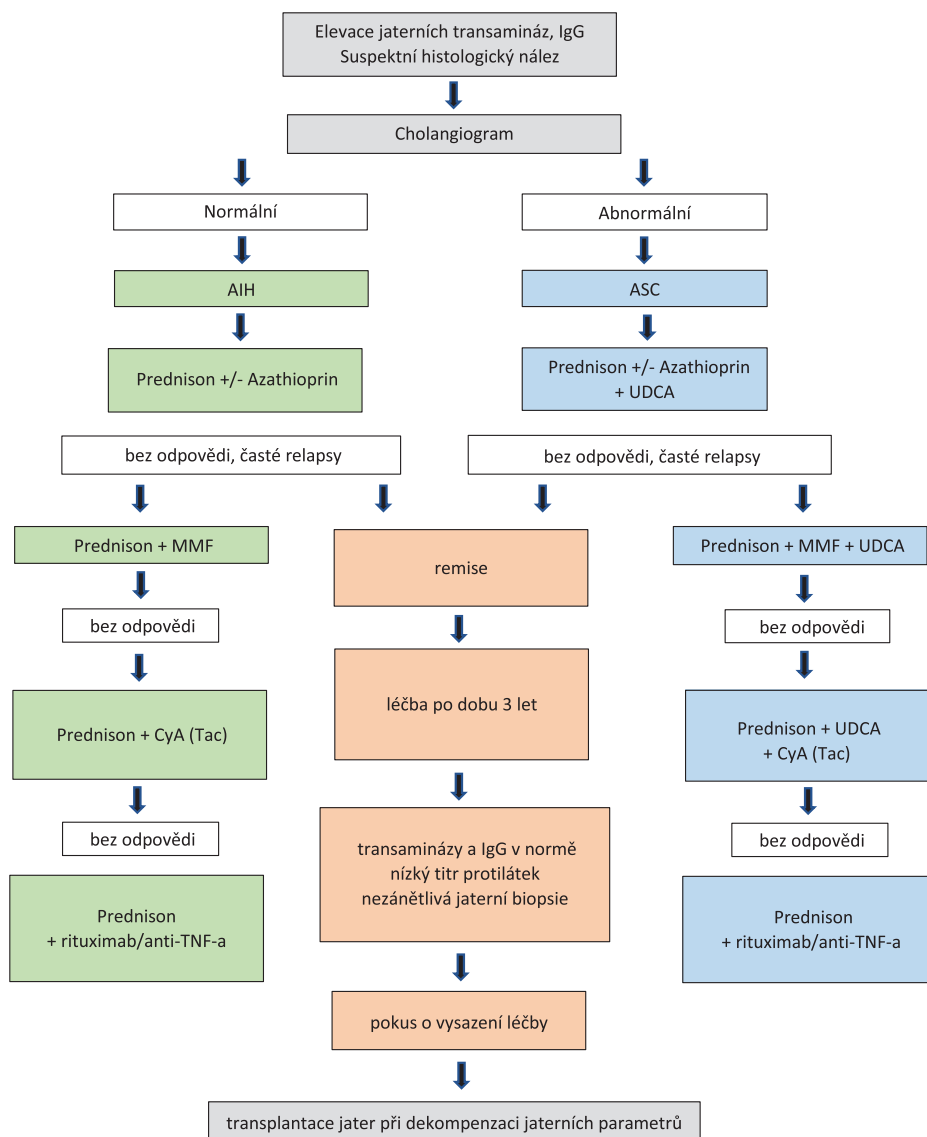
Závěr

Autoimunitní onemocnění jsou stále častější problematikou jaterních poruch u dětí. Ve většině případů mají při nasazení imunosupresivní terapie dobrou prognózu. Je potřeba na ně pamatovat a včasné diagnostikovat, protože opožděné nasazení terapie může vést k irreverzibilním změnám, jako je cirhóza, chronické jaterní selhání a nutnost transplantace jater.

LITERATURA

- Grønbaek L, Vilstrup H, Jepsen P. Autoimmune hepatitis in Denmark: incidence, prevalence, prognosis, and causes of death. A nationwide registry-based cohort study. *J Hepatol.* 2014;60(3):612-617.
- Waldenstom J. Leber, Blutproteine und Nahrungseiweiß [Liver, blood proteins and nutritive protein]. *Dtsch Z Verdau Stoffwechselfkr.* 1953;9:113-119.
- Higuchi T, Oka S, Furukawa H, et al. Genetic risk factors for autoimmune hepatitis: implications for phenotypic heterogeneity and biomarkers for drug response. *Hum Genomics.* 2021;15(1):6. doi: 10.1186/s40246-020-00301-4.
- Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, et al. Diagnosis and Management of Pediatric Autoimmune Liver Disease: ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;66(2):345-360.
- Gregorio GV, Portmann B, Karani J, et al. Autoimmune hepatitis/sclerosing cholangitis overlap syndrome in childhood: a 16-year prospective study. *Hepatology.* 2001;33(3):544-553. doi: 10.1053/jhep.2001.
- Di Giorgio A, Bravi M, Bonanomi E, et al. Fulminant hepatic

Schéma 1. Algoritmus léčby (upraveno podle: Mieli-Vergani et al., ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement, 2018)



Právě lékař primární péče má nezastupitelnou úlohu a může jako první odhalit počínající příznaky těchto poruch. Je úkolem budoucích

studií dále objasnit etiopatogenetický mechanismus autoimunních onemocnění jater s cílem pozitivně ovlivnit terapii.

- failure of autoimmune aetiology in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015;60(2):159-164.
- Gregorio GV, Portmann B, Reid F, et al. Autoimmune hepatitis in childhood: a 20-year experience. *Hepatology.* 1997;25(3):541-547. doi: 10.1002/hep.510250308.
- Mieli-Vergani G, Heller S, Jara P, et al. Autoimmune hepatitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009;49(2):158-164.
- Liberal R, Grant CR, Longhi MS, et al. Diagnostic criteria of autoimmune hepatitis. *Autoimmun Rev.* 2014;13(4-5):435-440.
- Vergani D, Alvarez F, Bianchi FB, et al. International Autoimmune Hepatitis Group. Liver autoimmune serology: a consensus statement from the committee for autoimmune serology of the International Autoimmune Hepatitis Group. *J Hepatol.* 2004;41(4):677-683.
- Dinani AM, Fischer SE, Mosko J, et al. Patients with autoimmune hepatitis who have antimitochochondrial antibodies need long-term follow-up to detect late development of primary biliary cirrhosis. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2012;10(6):682-684.
- de Boer YS, van Nieuwkerk CM, Witte BI, et al. Assessment of the histopathological key features in autoimmune hepatis.

- Histopathology.* 2015;66(3):351-362.
- Vergani D, Mieli-Vergani G. Pharmacological management of autoimmune hepatitis. *Expert Opin Pharmacother.* 2011;12(4):607-613.
- Woyrnarowski M, Nemeth A, Baruch Y, et al. European Autoimmune Hepatitis-Budesonide Study Group. Budesonide versus prednisone with azathioprine for the treatment of autoimmune hepatitis in children and adolescents. *J Pediatr.* 2013;163(5):1347-1353.e1.
- Fagundes EDT, Ferreira AR, Hosken CC, et al. Primary sclerosing cholangitis in children and adolescents. *Arq Gastroenterol.* 2017;54(4):286-291.
- Deneau MR, Mack C, Mogul D, et al. Oral Vancomycin, Ursodeoxycholic Acid, or No Therapy for Pediatric Primary Sclerosing Cholangitis: A Matched Analysis. *Hepatology.* 2021;73(3):1061-1073.
- Demetris AJ, Bellamy C, Hübscher SG, et al. 2016 Comprehensive Update of the Banff Working Group on Liver Allograft Pathology: Introduction of Antibody-Mediated Rejection. *Am J Transplant.* 2016;16(10):2816-2835.