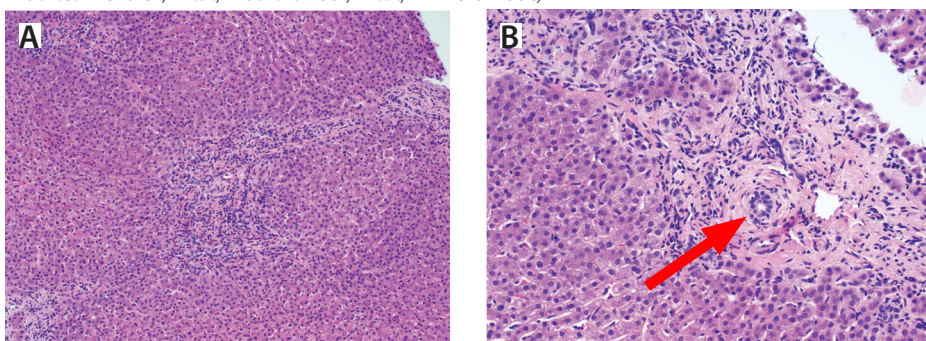


Obr. 2. Jaterní biopsie pacienta s *PSC*, stage 2–3 dle Ludwigovy klasifikace (3). Zvětšení 100× (A) a 200× (B). Portální pole jsou rozšířena mírnou až střední fibrózou, retikulinová kostra je akcentována. Není plně vyjádřen „onion-like“ obraz, pouze několik ductů lemováno fibrózou (šipka), s málo až středně denzní smíšenou zánětlivou celulizací vč. neutrofilů, bez dilatace žlučových, výstelka částí žlučových s regresivními změnami a zánikem. Navazující lobuly hepatocytů s mírným stupněm mikrovesikulární steatózy (foto a popis MUDr. J. Michálek, Ph.D., MUDr. P. Flodr, Ph.D., ©FN Olomouc)



Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) pro *PSC* (5): kortikosteroidy (prednison 1 mg/kg/den s postupnou redukcí, aktuálně 0,2 mg/kg/den), kyselinu ursodeoxycholovou (UDCA), blokátory protonové pumpy, substituci vitaminů a minerálů (KCl, Calcii carbonici tbl., Vigantol). Po 11 dnech byl propuštěn do ambulantní péče, cítí se dobře, bolesti nohou se neopakovaly. Dodržuje omezení tělesné výchovy a sportu a racionální dietu. Po 4 týdnech byl do farmakoterapie přidán azathioprin (1,5... 2 mg/kg/den). Podle guidelines ESPGHAN je léčbou první volby u středně a vysoce aktivní UC v kombinaci s prednisonem také mesalazin (kyselina 5-aminosalicylová, 5-ASA) (6). S odstupem byla doplněna denzitometrie s nálezem kostní denzity na dolní hranici normy. Při denzitometrickém vyšetření překvapil nález kontrastního útvaru paravertebrálně v oblasti L2 tvaru fazole. Chlapec negoval požití cizího tělesa, které ani vzhledem k jeho věku a psychické kompozici nebylo pravděpodobné. „Detektivním“ pátráním bylo zjištěno, že se jedná o rentgen-kontrastní tabletu pravidelné medikace KCl, nikoli o kovový předmět (Obr. 3). Není tedy kontraindikováno vyšetření MR cholangiopankreatografie (MRCP).

Obr. 3. „Cizí těleso“ v GIT ovoidního tvaru, vel. 9×4 mm. Opakovaným RTG vyšetřením byla kontrolována jeho poloha a s odstupem 9 hodin po užití KCl již nebylo viditelné. K ověření byla snímkována samotná tableta KCl na RTG kazetě (kontrastní-vpravo). Foto MUDr. J. Vašíčková, ©Nemocnice Agel Jeseník, a. s.



MRCP následovala s normálním nálezem na intra- i extrahepatických žlučovodech (Obr. 4).

V současné době, 15 měsíců od diagnózy, pokračuje chlapec v léčbě ambulantně v klinické i laboratorní remisi s dobrou kvalitou života. Vyrovnal původní váhový úbytek 7 kg (aktuální BMI je 19), normalizovaly se transaminázy i zánětlivé markery vč. kalprotektinu.

Diskuze

PSC je progresivní nevyléčitelné onemocnění, způsobující zánět a fibrotizaci intra- i extrahepatických žlučových a následnou poruchu exkrece žluči. Manifestuje se převážně u mladých dospělých, na rozdíl od autoimunitní hepatitidy (AIH) častěji u mužů až v poměru 2:1. Na stoupající incidenci u dětí má podíl i zlepšená diagnostika (7).

Etiopatogeneze

Přestože se onemocnění označuje jako imunitně podmíněné a je asociováno nejen s IBD, ale i se zvýšeným rizikem dalších autoimunit (diabetes mellitus 1. typu, celiakie, tyreoiditida) (8), u klasické *PSC* nejsou přítomny autoprotilátky a léčba imunosupresiv

není efektivní. Pokud jsou u *PSC* přítomny klinické, laboratorní a/nebo histologické známky typické pro AIH (např. elevace IgG, přítomnost autoprotilátek, histologický náleze, vyloučena infekční hepatitida), jedná se o tzv. překryvný (overlap) syndrom *PSC* a AIH, označovaný také jako autoimunitní sklerozující cholangitida (ASC) (9). Je nutné odlišit sekundární cholangitidu jako následek malignit, autoimunit nebo imunodeficitů, biliární atrezie a autozomálně recesivně dědičnou neonatální cholangitidu (10). Etiologie *PSC* je multifaktoriální s environmentální (> 50 %) i genetickou složkou: je známa asociace s HLA antigeny B8 a DR3, nově jsou popisovány další kandidátní geny, ovlivňující náchylnost k onemocnění, např. *ABCB4* (*MDR3*), *MANBA* a *IRF5* (7). Z externích vlivů je prokázán vliv imunitní dysregulace (zvýšená aktivita T-, NK-buněk a tvorba cytokinů), oslabení protektivních mechanismů, metabolismu žluči (toxické působení žlučových kyselin) a střevního mikrobiomu: syndrom zvýšené střevní propustnosti („leaky gut“) vede k vystavení bakteriálních lipopolysacharidů buňkám

Obr. 4. MRCP pacienta s *PSC*. Intra- i extrahepatické žlučovody jsou normální šíře, bez defektů v náplni (tj. bez striktur a sekundárních dilatací), játra jsou mírně zvětšená (foto MUDr. J. Čivrný, ©FN Olomouc)

