

žlučových cest a následně ke zvýšené migraci střevních lymfocytů do žlučových cest (11).

Diagnostika

Projevy PSC u dětí a adolescentů jsou často odlišné od dospělých (12). Jak již bylo zmíněno, ani podrobná anamnéza a fyzikální vyšetření nemusí být nápadné. Prvním upozorněním na PSC je často náhodný laboratorní nebo sonografický nálezní (mírná hepatomegalie, zvýšená echogenita jater). Rozšířený biochemický screening by měl obsahovat ALT, AST, bilirubin, GGT, ALP, LDH, amylázu, lipázu, celkovou bílkovinu, albumin (1). Dále vyšetřujeme koagulační screening, třídy imunoglobulinů, pátráme po přítomnosti dalších autoimunit, vaskulitid (FW, ANCA, ASCA, fekální kalprotektin, TSH, anti-TG, anti-TPO, tTGA, EMA, RF). Je nutné vyloučit jinou příčinu hepatopatie: sérologie hepatitid, EBV, CMV, enteroviry, parvovirus B19, RSV, HIV, bakteriální infekce (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia spp.*, *Salmonella spp.*, *Brucella*, *Bartonella henselae* při kontaktu se zvířaty; *Clostridium difficile*), toxikologie, hladina paracetamolu, ceruloplasmin, α 1-antitrypsin, onkomarkery AFP, CEA, CA 19-9 a další (13, 14).

Přestože podezření na PSC lze vyslovit již na základě laboratoře, diagnóza může být stanovena pouze kombinací biochemického nálezu a průkazu typických změn žlučového stromu pomocí MRCP a/nebo histopatologicky. Jaterní biopsie objasní stav drobných žlučových cest a stadium PSC dle Ludwiga. K vizualizaci extrahepatálních žlučových cest pre-

ferujeme MRCP, endoskopickou retrográdní cholangiopankreatografii (ERCP) pouze při nutnosti endoskopické intervence, např. dilatace stenóz žlučových cest či řešení cholelitiázy (15). Endoskopii horního i dolního GIT provádíme vždy u dětí s elevací (i mírnou) fekálního kalprotektinu, což je převážná většina pacientů. U ostatních pacientů markery IBD pravidelně sledujeme.

Diagnostiku může doplnit HLA typizace a genetické vyšetření kandidátních genů (7), které se zatím rutinně neprovádí.

Léčba a prognóza

Kurativní léčba PSC neexistuje. Imunosupresiva ani biologická léčba nebyvají efektivní, léčíme jimi pouze přidružená onemocnění (IBD), pokud jsou přítomna. Kromě režimových opatření (omezení sportu, racionální strava – od striktní jaterní diety se ustupuje) můžeme nabídnout pouze symptomatické postupy. Substituujeme vitaminy a minerály (K, Cl, Ca, vitamin D). UDCA je považována za imunomodulans, které chrání stěnu žlučových cest. Kúra antibiotik (vankomycin) může napomoci ovlivnění střevního mikrobiomu. Přínos obou zmíněných modalit je však sporný (15, 16). Při progresi do cirhózy a jaterního selhání (end-stage liver disease, ESLD), recidivujících cholangitidách a nesnesitelném pruritu je východiskem až transplantace jater, která může být nutná i opakovaně z důvodu rekurence PSC ve štěpu (až 30%).

PSC, stejně jako IBD, mívá intermitentní průběh s remisemi a exacerbacemi, které jsou

u obou chorob na sobě nezávislé. U dětí s PSC je obvykle prognóza lepší než u dospělých (17). Pacienti s přidruženou IBD mají kupodivu často mírnější průběh IBD i méně jaterních komplikací. Přesto se udává, že k ESLD po 10 letech dospěje až 30 % pacientů s PSC. Průběžná data dětí léčených na DK FN Olomouc jsou však optimističtější (pouze 1 ze 25 pacientů zemřel na karcinom kolorekta, 1 transplantován) (1). Dalším závažným rizikem je rozvoj cholangiokarcinomu (18).

Závěr

- Primární sklerozující cholangitida (PSC) je nevy léčitelné onemocnění jater se závažnou prognózou a složitou multifaktoriální etiologií, často se sdružuje s dalšími autoimunitami (IBD).
- Manifestace PSC u dětí a adolescentů je často odlišná od dospělých a nenápadná.
- Laboratorní markery – především GGT – jsou klíčové pro diagnostiku, sledování průběhu a prognózu PSC. V prezentovaném případě třináctiletého pacienta bez obtíží typických pro hepatopatii a s pouze mírnou elevací transamináz mohlo onemocnění bez vstupního „rozšířeného“ biochemického panelu, alespoň na nějakou dobu, uniknout pozornosti. U dětí s IBD je pravidelný screening GGT nutný k detekci event. jaterního postižení.
- Pacienty s podezřením na PSC a/nebo IBD je nutné odeslat na specializované pracoviště po vyloučení infekční a toxické hepatopatie (EBV, hepatitidy, paracetamol aj.).

LITERATURA

- Smolka V, Karaskova E, Tkachyk O, et al. Long-term follow-up of children and adolescents with primary sclerosing cholangitis and autoimmune sclerosing cholangitis. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2016;15(4):412-418.
- Diaz G. Grepmed.com 2021. <https://www.grepmed.com/images/13725/colitis-ulcerative-endoscopic-classification-uc;https://www.grepmed.com/images/11986/ulcerative-gastroenterology-grading-colitis-diagnosis;retrieved Feb 5, 2025>.
- Ikeya K, Hanai H, Sugimoto K, et al. The Ulcerative Colitis Endoscopic Index of Severity More Accurately Reflects Clinical Outcomes and Long-term Prognosis than the Mayo Endoscopic Score. *J Crohns Colitis.* 2015;10(3):286-295.
- Carrasco-Avino G, Schiano TD, Ward SC, et al. Primary Sclerosing Cholangitis: Detailed Histologic Assessment and Integration. *Am J Clin Pathol.* 2015;143(4):505-513.
- van Rheenen PF, Kolho KL, Russell RK, et al. Primary sclerosing cholangitis in children with inflammatory bowel disease: An ESPGHAN position paper from the Hepatology Committee and the IBD Porto group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2025;80(2):374-393.
- Turner D, Ruemmele FM, Orlanski-Meyer E, et al. Management of Paediatric Ulcerative Colitis, Part 1: Ambulatory Care-An Evidence-based Guideline From European Crohn's and Colitis Organization and European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Practice Guideline. J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018;67(2):257-291.
- Gonsorčíková L, Bauer D, Sticová E, et al. Autoimunitní onemocnění jater v dětském věku. *Pediatr. Praxi.* 2023;24(3):158-162.
- Han Y, Byun J, Zhu C, et al. Multitrait genome-wide analyses identify new susceptibility loci and candidate drugs to primary sclerosing cholangitis. *Nat Commun.* 2023;14:1069.
- Mileti E, Rosenthal P, Peters MG. Validation and modification of simplified diagnostic criteria for autoimmune hepatitis in children. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2012;10(4):417-21.e1-2.
- 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.
- Karlsen TH, Folseraas T, Thorburn D, et al. Primary sclerosing cholangitis – a comprehensive review. *J Hepatol.* 2017;67(6):1298-1323.
- Adike A, Carey EJ, Lindor KD. Primary sclerosing cholangitis in children versus adults: lessons for the clinic. *Exp Rev Gastroenterol Hepatol.* 2018;12(10):1025-1032.
- Cotter JM, Mack CL. Primary sclerosing cholangitis: Unique aspects of disease in children. *Clin Liver Dis.* 2017;10(5):120-123.
- Meng Q, Li N, Yuan L, et al. Analysis of common causes of liver damage among children 12 years and younger in Weifang. *J Int Med Res.* 2021;49(4):03000605211006661.
- Chapman MH, Thorburn D, Hirschfield GM, et al. British Society of Gastroenterology and UK-PSC guidelines for the diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis. *Gut.* 2019;68(8):1356-1378.
- 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.
- Kulkarni S, Bhimaniya S, Chi L, et al. Adult Primary Sclerosing Cholangitis (PSC) subjects have worse biliary disease at diagnosis compared to pediatric PSC subjects. *Clin Imaging.* 2023;97:7-13.
- Folseraas T, Boberg KM. Cancer Risk and Surveillance in Primary Sclerosing Cholangitis. *Clin Liver Dis.* 2016;20(1):79-98.