

# Primární biliární cholangitida

**Primární biliární cholangitida (PBC)** (též *cholangoitida*) je autoimunitní onemocnění primárně postihující játra chronickým destruuujícím zánětem žlučvodů. 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) žlučvodů 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.<sup>[1]</sup>
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 refraktérním 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.<sup>[2]</sup> 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	
	
<i>Mikroskopický obraz PBC z jaterní biopsie s charakteristickými intraepiteliálními lymfocyty ve žlučových kanálcích</i>	
<b>Rizikové faktory</b>	ženské pohlaví, střední věk, rodinný výskyt
<b>Klinický obraz</b>	únava, pruritus, jaterní selhání
<b>Diagnostika</b>	laboratorní, imunologická, biopsie
<b>Léčba</b>	UDCA
<b>Komplikace</b>	metabolická kostní choroba
<b>Klasifikace a odkazy</b>	
<b>MKN</b>	K74.3 ( <a href="https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/K74.3">https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/K74.3</a> )

# 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.