Autoimunitní hepatitida

Autoimunitní hepatitida je chronické zánětlivé onemocnění jater, které je častější u žen a z dlouhodobého hlediska má tendenci progredovat do jaterní cirhózy. V ČR tvoří maximálně 5% případů chronických hepatitid.

Příčiny

Příčiny vzniku onemocnění jsou nejasné, což je typické pro většinu autoimunitních chorob. Podle všeho se genetické rizikové faktory kombinují s vyvolávajícími faktory zevního prostředí. Genetické riziko představují genotypy HLA-DR3 a HLA-DR4. Ze zevních faktorů se uvažuje o vlivu virových infekcí a různých chemikálií.

Projevy a diagnostika

Onemocnění může mát řadu projevů. Někdy je nenápadné a téměř bez symptomů, poměrně často má charakter chronické hepatitidy s možnou progresí do jaterní cirhózy, v některých případech má však podobu akutní hepatitidy s fulminantním průběhem a možným přechodem do akutního jaterního selhání.

Klinické projevy zahrnují únavu, nechutenství a bolesti svalů a kloubů. Hodnoty aminotransferáz bývají zvýšené, někdy bývá přítomen obraz cholestázy, v krevních náběrech bývá zvýšené množství imunoglobulinů. Při provedení biopsie jater nalezneme relativně typický obraz **infiltrace portálních prostor mononukleáry a plazmatickými buňkami s periportálními infiltráty**. Fibróza bývá často přítomna a ve většině případů nalezneme cirhotické změny.

Sérologicky můžeme nalézt několik typů cirkulujících autoprotilátek, nejčastěji **antinukleární protilátky** (ANA), dále pak **protilátky proti hladké svalovině** (ASMA) a **protilátky proti aktinu**. Asi u 60% nemocných lze najít protilátky **cANCA** a **pANCA**.a asi u třetiny nemocných se vyskytují **anti-dsDNA protilátky**.

Pro onemocnění NEJSOU TYPICKÉ **antimitochondriální protilátky**!

Průběh

Celkem existují tři základní typy autoimunitní hepatitidy, jejich terapie je však stejná a jejich striktní rozlišování nemá zásadní klinický význam. Autoimunitní hepatitida 2. typu má výrazně horší prognózu než hepatitida 1. typu. V ideálním případě dojde k uspokojivé odpovědi na imunosupresi a doba přežití 10 let od diagnózy je nad 90%, asi u pětiny nemocných však nemoc rychle progreduje a odpovídavost na terapii není dostatečná.

Terapie

Terapie by měla být zahájena u každého onemocnění s vyšší aktivitou, rozhodnutí záleží na výši aminotransferáz a na výsledku jaterní biopsie. V úvodu se užívá **kombinace kortikoterapie a azathioprinu**. Úvodní dávka prednisonu je 30-60mg denně, s postupným ponižováním na 10mg/den. Azathioprin se podává v dávce 50mg/den. Namísto azathioprinu lze užívat cyklofosfamid, nebo 6-merkaptopurin. Léčba trvá cca 18 měsíců, poté lze zvážit pokračování pouze azathioprinem v dávce 2mg/kg/den. Postup musí být individuální a řídit se poklesem aminotransferáz a klinickým stavem. Po ukončení imunosuprese má onemocnění tendenci k recidivě asi u poloviny jedinců, proto lze doporučit doživotní terapii.

V případě selhání léčby lze dávky zvýšit až na 60mg prednisonu a 150mg azathioprinu denně, při dalším selhání a progresi do jaterní cirhózy s komplikacemi je ke zvážení transplantace jater.

U těhotných žen je vhodné vysadit azathioprin a během gravidity ponechat kortikoterapii. Těhotné ženy mají při autoimunitní hepatitidě vyšší riziko předčasných porodů a potratů. Autoimunitní hepatitida dětí se nejčastěji léčí kortikoterapií, případně cyklosporinem.

Překryvné syndromy

Tvoří asi 10% autoimunitních jaterních onemocnění. Tyto stavy mají histologický a klinický obraz typický pro více autoimunitních chorob, většinou jde o autoimunitní hepatitidu a další chorobu (PBC, PSC, chronickou hepatitidu C, atd.). Terapie se řídí dle klinických projevů, většinou se užívá imunosuprese a ursodeoxycholová kyselina při cholestáze. Při chronické virové hepatitidě C se používají antivirotika - pegylovaný interferon s ribavirinem