

Primární biliární cirhóza

Primární biliární cirhóza (PBC) je chronické autoimunitní onemocnění jater, většinou postihuje ženy. Řada postižených má genotyp HLD-DR3 a HLA-DR4. Podstatou choroby je zřejmě kombinace genetické predispozice s působením zevních faktorů, výsledkem je poškození intrahepatálních žlučodů autoagresivními T-lymfocyty.

Projevy

Nemoc se v zásadě projevuje chronickou cholestázou. Hlavním klinickým projevem je svědění kůže, které je následováno **ikterem**. Následně se objevují další příznaky cholestázy jako je únava, dyspepsie, nedostatek vitaminů rozpustných v tucích, dyslipidémie a osteopénie. Stav může postupně progredovat do **jaterní cirhózy s portální hypertenzí** a všemi jejími komplikacemi.

Nemocní s PBC často trpí i dalšími autoimunitními chorobami včetně Raynaudova syndromu, Sjögrenova syndromu, celiakie a autoimunitní thyreoditidy. Poměrně často se rozvíjí intersticiální plicní fibróza a většina pacientů trpí v pozdějších fázích osetoporózou.

Diagnostika

Kromě klinických projevů jsou důležité laboratorní nálezy, výsledky zobrazovacích metod a výsledek **jaterní biopsie**. V laboratorních testech je typické zvýšení obstrukčních markerů ALP a GGT, bilirubin je buď normální, nebo bývá zvýšená jeho konjugovaná forma. Sérologicky bývají typicky přítomny **antimitochondriální protilátky** (AMA), což je velký rozdíl oproti jejich absenci při **autoimunitní hepatitidě**. Kromě toho bývají přítomny **protilátky proti hladkému svalstvu** (ASMA).

Ultrazvukové vyšetření má za úkol vyloučit extrahepatickou cholestázu při útlaku žlučodů a může diagnostikovat nepřímé známky **jaterní cirhózy**, je-li již přítomna. **MRCP**, či **ERCP** rovněž potvrdí nepřítomnost extrahepatální cholestázy.

Jaterní biopsie prokáže zánětlivý proces s polymorfonukleáry a plazmatickými buňkami v okolí septálních a interlobulárních žlučodů, zanikající žlučovody a nekrotické cholangiocyty. U pokročilejších stupňů nemoci je přítomná fibróza s tvorbou vazivových sept a následně i **cirhóza**.

Terapie

Vzhledem k **cholestáze** je hlavní metodou terapie podávání **ursodeoxycholové kyseliny**. Tato sloučenina inhibuje apoptózu cholangiocyttů a zlepšuje exkreci sloučenin do žluče, podpůrná terapie by měla zajistit dodávky vitaminů rozpustných v tucích a kalcia. Při neřešitelném pruritu, či při progresi do jaterní cirhózy s komplikacemi je na zvážení **transplantace jater**.