

Primární sklerozující cholangitida

Primární sklerozující cholangitida (PSC) je chronická cholestatická choroba jater s postižením intra- a extrahepatálních žlučovýchodů. Jedná se o **difúzní zánět** a **fibrózu** žlučových cest distálně od interlobulárních duktů (septální, segmentární, extrahepatické), které vedou k obliteraci žlučových cest a následně k **jaterní cirhóze**, jaternímu selhání, portální hypertenzi či cholangiogennímu karcinomu. Etiologie PSC není známa. Postiženými jsou většinou muži do 40 let věku; přibližně polovina pacientů s PSC trpí simultánně nespecifickým střevním zánětem – většinou ulcerózní kolitidou.

Klinický obraz

Únava, váhový úbytek, zvýšená tělesná teplota, bezbolestný ikterus, pruritus. V pokročilejších stádiích je pak klinický obraz podmíněn komplikacemi jaterní cirhózy.

⚠ Při zhoršení celkového stavu pacienta a u každé významné stenózy žlučových cest je vždy nutné diferenciálně diagnosticky vyloučit cholangiogenní karcinom (biopsie a následné histopatologické vyšetření, cytologie, onkomarkery CEA a CA 19-9).

Diagnostika

- Laboratorní obraz cholestázy: elevace GGT, ALP, bilirubinu,
- ERCP, PTC, MRCP (v kontrastním cholangiogramu typicky „obraz růžence“; ERCP/PTC pod ATB clonou),
- histopatologické vyšetření bioptovaného materiálu.

⚠ Pacienty trpící současně PSC i ulcerózní kolitidou je nutné pro zvýšené riziko kolorektálního karcinomu pravidelně kolonoskopovat.

Léčba

- Ursodeoxycholová kyselina (UDCA), imunosupresiva,
- balónová dilatace při ERCP nebo PTD,
- **transplantace jater.**

Odkazy

Související články

- Sklerozující cholangitida
- Primární biliární cholangitida
- Akutní cholangitida

Použitá literatura

- WORTHINGTON, Joy a Roger CHAPMAN. Primary sclerosing cholangitis. *Orphanet J Rare Dis* [online]. 2006, vol. 1, s. 41, dostupné také z <<https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-1-41>>. ISSN 1750-1172.
- ZAVORAL, Miroslav a Johana VENEROVÁ, et al. *Gastroenterologie a hepatologie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2007. ISBN 978-80-7254-902-3.
- ČEŠKA, Richard, et al. *Interna*. 1. vydání. Praha : Triton, 2010. 855 s. ISBN 978-80-7387-423-0.

Primární sklerozující cholangitida

Primary sclerosing cholangitis



Cholangiogram u PSC

Rizikové faktory	mužské pohlaví, rodinný výskyt
Klinický obraz	únava, pruritus, jaterní selhání
Diagnostika	laboratorní, MRCP, ERCP + histologie
Léčba	imunosupresiva
Komplikace	jaterní cirhóza, cholangiogenní karcinom

Klasifikace a odkazy

MKN	K83.01 (https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/K83.01)
------------	--