

# Autoimunitní onemocnění jater

**Autoimunitní onemocnění jater** jsou charakterizována *histologicky* zánětlivou infiltrací portálních polí lymfocyty a plazmatickými buňkami, *sérologicky* přítomností orgánově nespecifických protilátek, vysokými hodnotami IgG a zvýšenými hodnotami aminotransferáz.

- autoimunitní hepatitida (AIH),
- autoimunitní sklerózující cholangitida (ASC),
- *de novo* autoimunitní hepatitida po transplantaci jater pro jiné jaterní onemocnění.<sup>[1]</sup>

## Autoimunitní hepatitida

2 typy dle spektra autoprotilátek:

- 1. typ AIH: antinukleární protilátky (ANA) a/nebo protilátky proti hladkému svalu (ASMA), event. protilátky proti cytoplazmatickým komponentám neutrofilních leukocytů (p-ANCA);
  - častější typ, začíná v pubertě nebo adolescenci;
- 2. typ AIH: protilátky proti cytochromu P450 1. typu jater a ledvin (LKM), event. současně protilátky proti antigenu jaterního cytosolu typu 1 (LC-1);
  - projevuje se již u malých dětí, je agresivnější;
- u obou typů mohou být protilátky proti liposolubilnímu jaternímu antigenu (anti-SLA), obvykle zhoršují průběh;

AIH postihuje převážně ženy (75-85 %). Patogeneze není objasněná. Asi 20 % pacientů má přidružené další autoimunitní onemocnění.

## Klinický obraz

- často náhlý rozvoj – obraz virové hepatitidy: únava, nechutenství, bolesti břicha, rozvoj ikteru;
- u 2. typu až obraz fulminantního jaterního selhání s rozvojem encefalopatie;
- někdy dlouhodobé příznaky: únava, bolesti hlavy, nechutenství, úbytek hmotnosti, intermitentní subikterus;
- průběh kolísavý, bez terapie se rychle rozvíjí cirhóza.

## Diagnostika

- zvýšené aminotransferázy, IgG (vyšší než 16 g/l) a některé autoprotilátky;
- ALP a GGT obvykle v normě nebo lehce zvýšené; snížená hladina komplementu C4;
- jaterní biopsie – typický obraz (interface hepatitidy), často již i cirhotická přestavba.

## Terapie

- imunosupresiva: prednison, azathioprin.<sup>[1]</sup>

## Autoimunitní sklerózující cholangitida

U dětí se částečně překrývá s primární sklerózující cholangitidou (PSC) popisovanou převážně u dospělých. Postihuje častěji dívky. Téměř polovina dětí má současně chronické zánětlivé střevní onemocnění. Bývají přítomny autoprotilátky ANA a/nebo ASMA, p-ANCA. Poměr ALP/AST bývá vyšší než u AIH. Často jde obtížně odlišit od AIH. Terapie je stejná jako u AIH.

## Histologie

- obraz interface hepatitidy (zánětlivá infiltrace portálních polí lymfocyty a plazmatickými buňkami s průnikem do lalůčků, nekrózy hepatocytů na okraji lalůčku, destrukce limitující membrány) a zánět žlučových s fokálními dilatacemi a svrácením (méně výrazné změny než u PSC).

[1]

## Odkazy

### Související články

- Hepatitidy • Neinfekční chronická jaterní onemocnění

## Reference

1. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 362-363. ISBN 978-80-7262-772-1.

