



FIRST FACULTY
OF MEDICINE
Charles University

Autoimunitní hepatitida a PSC

Kristýna Kubíčková

10.11.2020



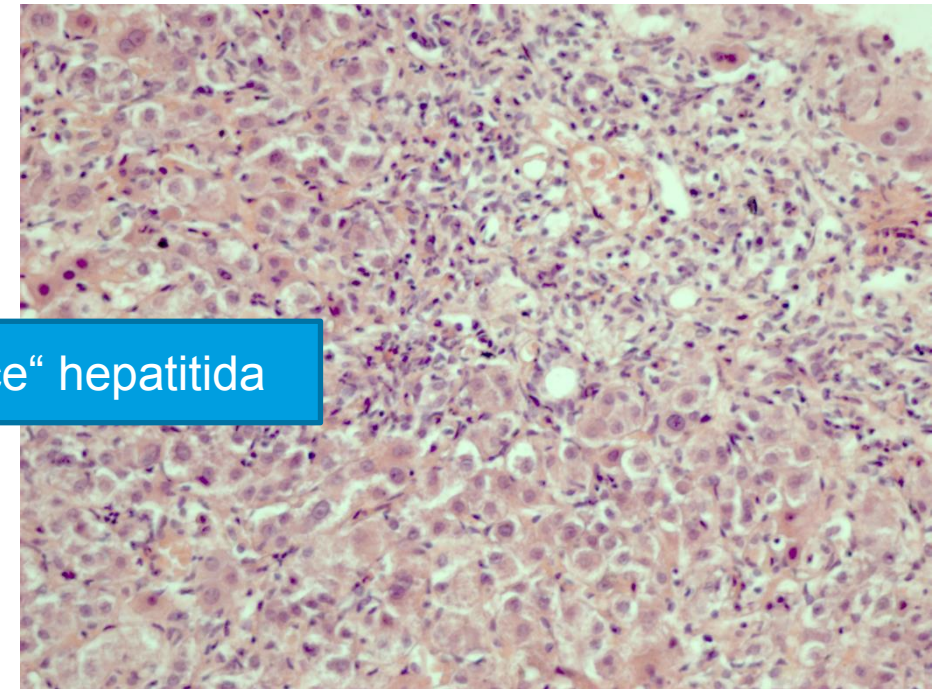
Pacient č. 1

- muž, 1992
- ulcerózní kolitis dg. 2006
- FA - infliximab od února 2019
- leden 2020 - vzrůstající **elevace aminotransferáz 5 x ULT**, bez cholestázy, kolísající bilirubin
- klinicky dominuje únava
- v době vyšetření přiměřený sonografický nálezn na játrech, TE a SWE v normě

Jaterní biopsie

7.2.2020

- mikroskopický nálezn odpovídá chronické hepatitidě s morfoložickými známkami střední aktivity
- mírná až střední fibróza portálních polí při zcela zachovalé architektonice
- přes negativitu autoprotílátek nálezn kompatibilní s AIH



„interface“ hepatitida

Dynamika aminotransferáz

	ALT [μkat/l]	AST [μkat/l]
7.2.2020	11,4	4,6
28.2.2020	2,8	1,2
13.3.2020	1,0	0,5
11.6.2020	0,55	0,45

Další vývoj

- nasazen prednison 40 mg denně
- od 4. týdne normalizace aminotrasferáz
- postupná detrakce KS (5mg / týden) až do dávky 5 -10 mg
- od 6. týdne nasazen AZA 50mg denně, dále úprava dávky dle tolerance 1 - 2mg / kg
- aktuálně klinicky zcela bez obtíží, trvá normalizace JT



AIH, dosaženo
remise

EASL Clinical Practice Guidelines: Autoimmune hepatitis. J Hepatol, 2015. 63(4): p. 971-1004.

Mack, C.L., et al., Diagnosis and Management of Autoimmune Hepatitis in Adults and Children: 2019 Practice Guidance and Guidelines From the American Association for the Study of Liver Diseases. Hepatology. .

Pacient č. 2

- žena, 1982
- ulcerózní kolitis dg. 2013
- FA - infliximab od července 2019
- leden 2020 - vzestup **ALT 6,2** $\mu\text{kat/l}$, **AST 4,5** $\mu\text{kat/l}$, **ANA 1:3200**, **ELFO gamafrakce 21%**
- klinicky zcela bez obtíží
- v době vyšetření přiměřený sonografický nález na játrech, TE a SWE v normě

Jaterní biopsie

21.2.2020

- ložiskové nekroinflammatorní změny
- mikroskopický nálezn není zcela charakteristický pro zvažovanou dg. AIH
- dif. dg. zvažovat toxické (polékové) poškození jater

DILI

AIH

Medikací indukovaná AIH

Medikací indukovaná AIH

- anti-TNF α preparáty - spouštěč vzniku protilátek ANA a anti-dsDNA
- skutečná incidence je otazná - k potvrzení dg. jaterní biopsie
- ↓ aminotrasferáz po vysazení medikace, s / bez KS, switch na ustekinumab, vedolizumab

Ramos-Casals, M., et al., *Autoimmune diseases induced by TNF-targeted therapies: analysis of 233 cases*. Medicine (Baltimore), 2007. **86**(4): p. 242-51.

Adar, T., et al., *Adalimumab-induced autoimmune hepatitis*. J Clin Gastroenterol, 2010. **44**(1): p. e20-2.

Další vývoj

- vysazen infliximab
- změna na vedolizumab
- od 8. týdne po změně medikace promptní pokles JT
- od července 2020 normalizace JT, která trvá
- bez nutnosti nasazení KS



medikací indukovaná AIH

Pacient č. 3

- žena, 1990
- ulcerózní kolitis dg. 2005
- celiakie, autoimunitní thyreoiditis
- FA – 5ASA, AZA 50 mg denně
- duben 2020 - narůstající **cholestáza 2-3 x ULT**
- klinicky svědění kůže a progredující únava

Pomocná a laboratorní vyšetření

krevní testy

- koagulace a KO v normě
- bilirubin a aminotrasferázy v normě
- GGT 2,8 $\mu\text{kat/l}$, ALP 2,26 $\mu\text{kat/l}$
- pozitivní ANCA
- jinak negativní včetně IgG4, ELFO v normě

UZ břicha

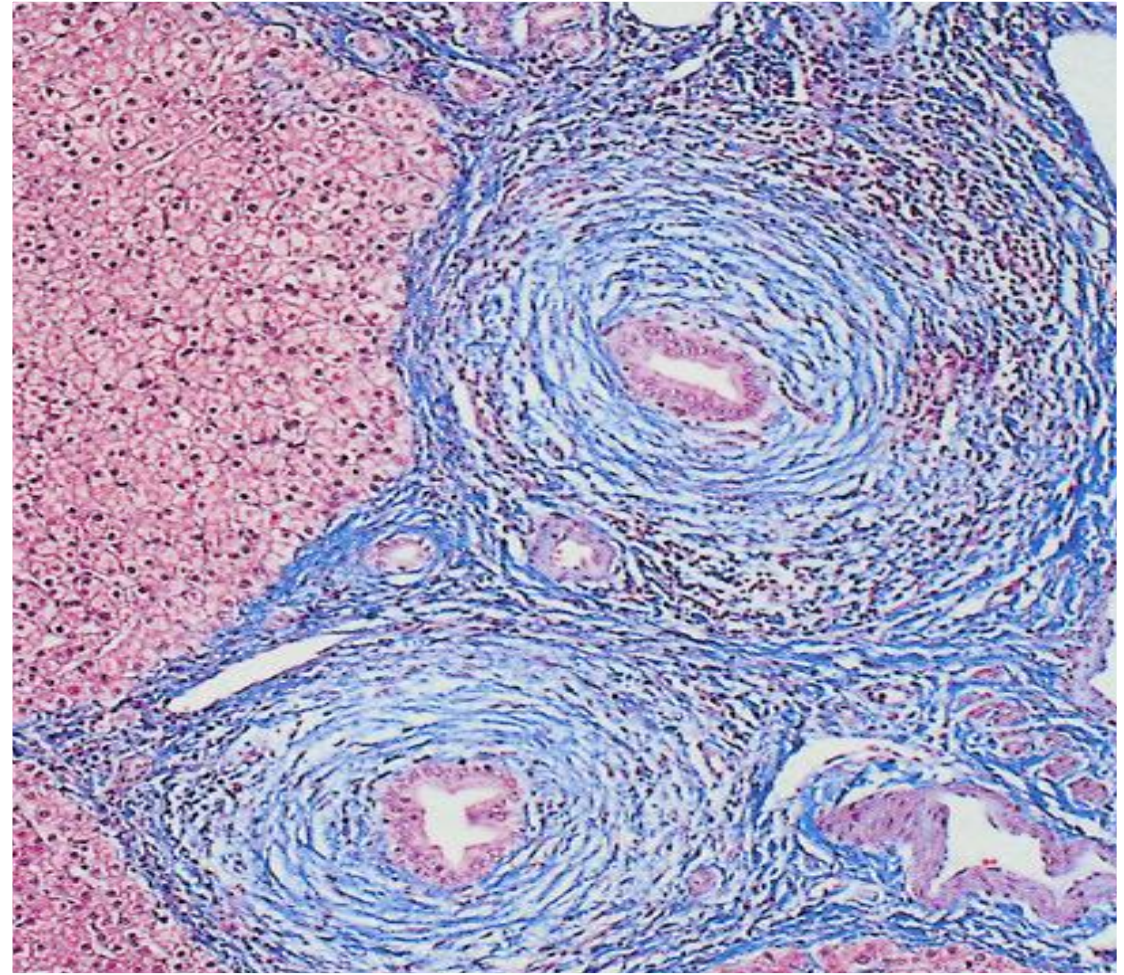
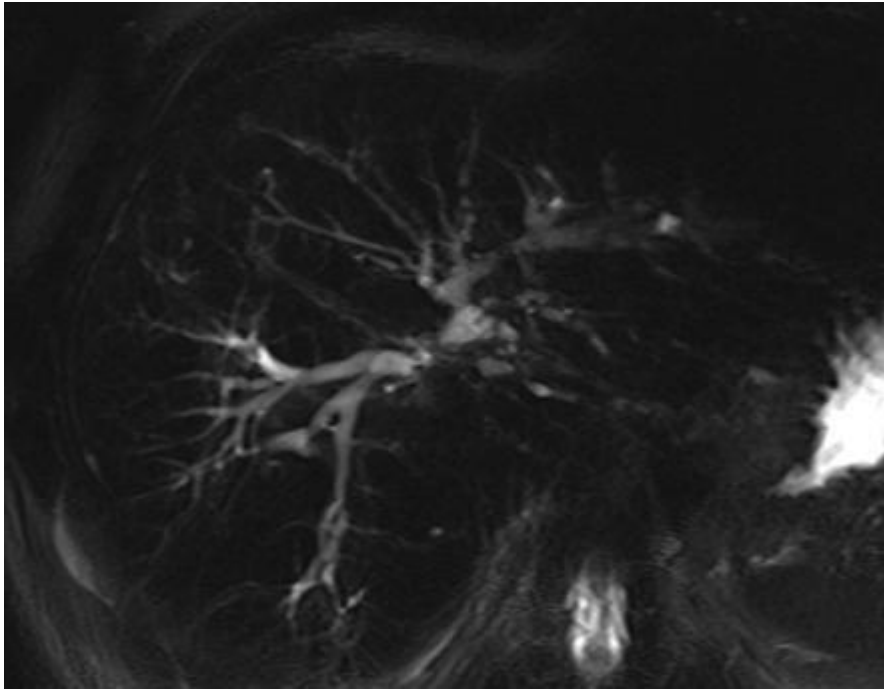
- uzliny v hilu jater do 7 mm
- fibrotické proužky v hilu jater
- zesílení stěny choledochu

TE a SWE

- bez průkazu vyššího stupně jaterní fibrózy

MRCP

- obraz nepravidelné šíře žlučového stromu odpovídá změnám při PSC



Další vývoj

-
- nasazen UDCA v dávce 10 – 15 mg/kg/den
 - pokles JT do 3 měsíců
 - GGT 0,76 μ kat/l, ALP 1,7 μ kat/l
 - koloskopie á 1rok
 - MRCP á 1 rok
 - UZ břicha á 6 měsíců



primární sklerózující cholangitis

- až třetina pacientů s IBD má patologické JT
- souvislost některých jaterních onemocnění s IBD opakovaně prokázána
- klinický průběh jaterních onemocnění u IBD zpravidla nekoreluje s aktivitou onemocnění a může být nezávislý na stupni IBD
- podávaná terapie - změna klinického a laboratorního průběhu onemocnění, oddálení a znesnadnění diagnózy
- primomanifestace je možná kdykoliv v průběhu života pacientů s různou závažností klinického stavu v době diagnózy
- u PSC - velmi významné riziko vzniku malignit, pravidelný screening

Děkuji za pozornost

