



HEPATOLOJİDE BU HAFTA

Sayı: 175

Hazırlayan: Erman Mercan

Primer Sklerozan Kolanjit ve Otoimmün Hepatit Örtüşme Sendromu: Bir yaşlanma mı yoksa yaşlılık sorunu mu?

Primary sclerosing cholangitis and overlap features of autoimmune hepatitis: A coming of age or an ageist problem?

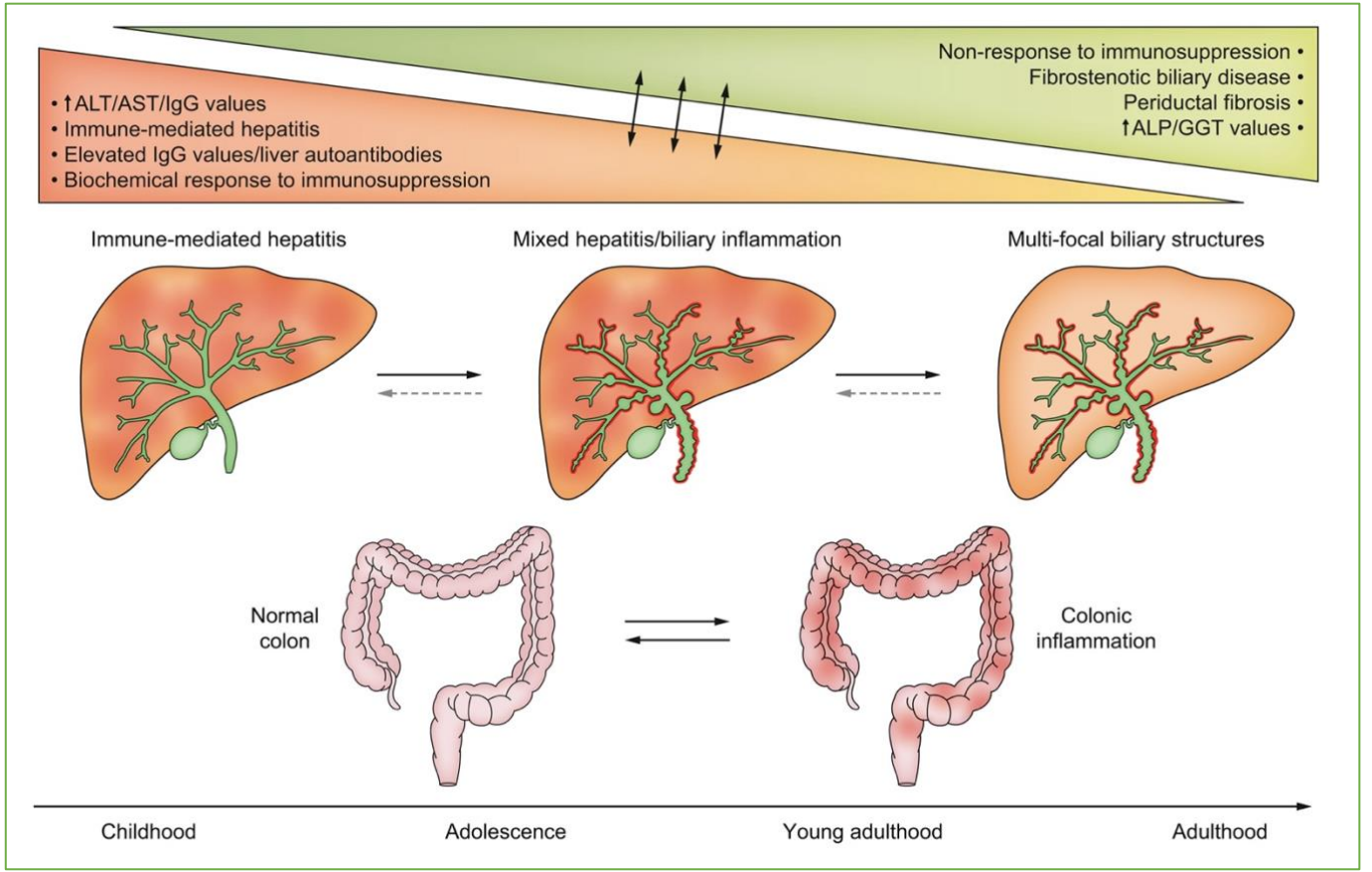
Amanda Ricciuto, Binita M. Kamath, Gideon M. Hirschfield, Palak J. Trivedi

Journal of Hepatology Ağustos 2023(79) Sayfa: 567–575 [doi: https://doi.org/10.1016/j.jhep.2023.02.030](https://doi.org/10.1016/j.jhep.2023.02.030)

Giriş ve Amaç: Otoimmün karaciğer hastalıkları (OİKH), klinik pratiği tanımlayan (belirleyen) üç sendroma ayrılmıştır: i) kortikosteroid yanıtı tekrarlayan-düzelen hepatit (OİH); ii) sklerozan orta-büyük safra kanalı kolanjiti (PSK) ve iii) lenfositik, granümatöz, küçük safra kanalı kolanjiti (PBC). Bu sınıflama farklı prezentasyonlarla her zaman sorgulanabilir ve zaten doğası gereği yarı kantitatif/nitel klinik, laboratuvar, patolojik veya radyolojik bulguları yorumlamaya dayanan hastalık ayırımı için bu sorgulama kaçınılmazdır. OİKH'ları bazen iki farklı ana grubun klinik, biyokimyasal ve histolojik özelliklerini aynı anda veya hastalık sürecinde farklı zamanlarda sergileyebilir. Bu makalede hem PSK hem de OİH'in biyokimyasal, serolojik ve histolojik belirtilerine sahip Primer Sklerozan Kolanjit/Otoimmün Hepatit (PSK/OİH) örtüşme sendromunun doğal seyri tartışılmaktadır.

Tartışma: Çeşitli çalışmalarda, PSK/OİH örtüşme sendromu olan hastaların genç yaşlarda OİH klinik ve histolojik özellikleri sergilediği, immunsupresif tedaviye rağmen ileri yaşlarda PSK kliniğinin aşikar hale geldiği gösterilmiştir. Bu durum pediyatrik yaş grubunda otoimmün sklerozan kolanjit (OSK) olarak da adlandırılmakta ve bazıları bunun ayrı bir hastalık süreci olduğunu öne sürmektedir. Bize göre OSK ile PSK/OİH örtüşme sendromu birbirinden farklı değildir, daha ziyade en belirgin şekilde genç hastalarda ortaya çıkan PSK'in inflamatuvar fazını temsil ederler. Nihayetinde, hastalık sonuçları, daha ileriki yaşlarda görülen klasik PSK fenotipine benzer kalır. Bu vakalarda immunsupresif tedavi ile biyokimyasal düzelme sağlansa da uzun vadedeki seyri klasik büyük kanal PSK seyrinden farklı değildir ve transplantasyonsuz sağkalımda artma sağlanamamıştır. PSK/OİH örtüşme sendromunda immunsupresyonun parankimal inflamasyonu yatıştırabileceği, ancak safra kanalı hasarını ve fibrozisi etkilemediği sonucuna ulaşılabilir. Aynı durum OSK denen grup için de geçerlidir. OİKH'larının dinamik doğası gereği genç yaşlarda immunsupresif tedavi başlanan ve bu tedaviden fayda gören olgularda zamanla biliyer striktüran hastalığın aşikar hale gelmesine rağmen immunsupresif tedavide ısrarcı olunmamalıdır. Başlangıçta immunsupresif tedavi başlanıp kolanjiografik değişikliklerin yakın takibi yapılarak PSK kliniği dominant hale geldikçe immunsupresif tedavi azaltılmasına gidilmelidir.

Sonuç: PSK/OİH örtüşme sendromu, erken yaşlarda OİH alevlenmesi şeklinde prezente olabilir. Zamanla baskın bileşen PSK haline gelir. İmmunsupresif tedaviler PSK'nın beklenen komplikasyonlarını engellemekte olup, tedavi ve takip hastalık seyrinde revize edilmelidir.



Bu bülten Türk Karaciğer Araştırmaları Derneği (TKAD) tarafından, bilimsel gelişime katkı amacı ile hazırlanmakta ve yayınlanmaktadır.

Makalelerin içeriklerinin tıbbi ve hukuki sorumluluğu ilgili yazar ve yayınevlerine aittir.

Paylaşılması istenen güncel makalelerin, formata uygun bir şekilde dernek e-posta adresine (tasl@tasl.org.tr) yollanması gerekmektedir.

TKAD adına sahibi: Zeki Karasu (Başkan)

Bülten editörü: Gupse Adalı