

# Fibrotizující cholestatická hepatitida – onemocnění nejen transplantovaných pacientů

Honsová E.<sup>1</sup>, Šperl J.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Pracoviště klinické a transplantační patologie, Transplantcentrum IKEM, Praha

<sup>2</sup> Klinika hepatogastroenterologie, Transplantcentrum IKEM, Praha

## SOUHRN

Fibrotizující cholestatická hepatitida je závažná rychle progredující forma virových hepatitid B nebo C, kterou mohou onemocnět imunosuprimovaní pacienti. Původně byla popsána u pacientů po transplantaci jater pro cirhózu při hepatitidě B. V klinice je onemocnění charakterizováno progredující cholestatickou dysfunkcí jater. V histologickém obraze je charakteristická pro hepatitidu neobvykle minimální zánětlivá infiltrace, nápadné je zduření hepatocytů s cholestázou a periportální peritrabekulární fibrózou. Prezentujeme osm pacientů s fibrocholestatickou hepatitidou při hepatitidě B nebo C. Šlo o 3 pacienty po transplantaci jater, dva z nich zemřeli na selhání funkce štěpu jater. U dalšího pacienta, diabetika po kombinované transplantaci ledviny a pankreatu, se vyvinula fibrocholestatická hepatitida jako součást projevů „de novo“ hepatitidy C. Po protivirové léčbě přežil s dobrou funkcí jater, bohužel během léčby došlo k selhání funkce obou štěpů. U zbývajících 4 pacientů se vyvinula fibrocholestatická forma hepatitidy v rámci reaktivace hepatitidy B po chemoterapii při hematologickém maligním onemocnění. U 3 z nich si rychlá progresse dysfunkce vyžádala urgentní transplantaci jater; všichni žijí s dobrou funkcí štěpu a hematologickým onemocněním v remisi. Čtvrtá pacientka se transplantace nedožila a zemřela na selhání jater. Ačkoli fibrocholestatická hepatitida představuje relativně vzácnou formu virových hepatitid, vzhledem k jejímu závažnému průběhu je její včasné rozpoznání důležité pro léčbu a další osud pacienta.

**Klíčová slova:** fibrocholestatická hepatitida – virová hepatitida B – virová hepatitida C

## Fibrosing cholestatic hepatitis – disease not only of transplanted patients. A report of eight cases

### SUMMARY

Fibrosing cholestatic hepatitis (FCH) is a rapidly progressive, sometimes fatal form of hepatitis B or C in patients who are under immunosuppressive treatment. This condition was originally described in hepatitis B virus-infected recipients after a liver transplantation. It is characterized clinically by cholestatic hepatic dysfunction, and pathologically by marked hepatocyte swelling, cholestasis, periportal peritrabecular fibrosis, and only mild inflammation. Here we present 8 patients with hepatitis B and C related FCH. Three patients developed FCH after liver transplantation, two of them died due to hepatic failure. One recipient of a kidney/pancreas transplant developed “de novo” hepatitis C with features of FCH. He underwent antiviral treatment and survived with good liver function, unfortunately both of his grafts failed. Four patients suffered from a reactivation of their respective hepatitis B infections after chemotherapy treated hematological malignancy. Three of them needed an urgent liver transplantation and survived with good liver function and with a remission of their hematological diseases. The last patient died due to liver failure. Although FCH is a rare variant of viral hepatitis, it should be emphasized that prompt diagnosis is important for the management of patients.

**Keywords:** fibrosing cholestatic hepatitis – viral hepatitis B – viral hepatitis C

*Cesk Patol 2011; 47(2): 55–58*

Fibrotizující cholestatická hepatitida (FCH, též fibrocholestatická hepatitida) představuje vzácnou, ale průběhem velmi těžkou formu hepatitidy B (HBV) a C (HCV). Termín se začal používat v letech 1991–1992 u pacientů s rekurencí virové hepatitidy B po transplantaci jater (1,2). Později se ukázalo, že stejným typem hepatitidy mohou onemocnět pacienti s HCV nebo HBV po transplantacích kostní dřeně nebo solidních orgánů, včetně ledvin, pankreatu a srdce (3,4,5). Po transplantaci nově získaná virová hepatitida B nebo C může také probíhat pod obrazem FCH. Předpokladem pro

vznik FCH je imunosuprese pacienta. Se stále úspěšnější léčbou maligních a autoimunních onemocnění počet těžce imunosuprimovaných pacientů narůstá. K léčbě onkologických i autoimunních onemocnění se běžně používají preparáty, které přímo ovlivňují funkci imunitního systému, jako např. rituximab, tj. anti-CD20 protilátka. Pacienti, kteří podstupují onkologickou terapii a v minulosti prodělali HBV, i když nemají aktivní hepatitidu ani fibrózu nebo cirhózu jater, jsou v riziku reaktivace onemocnění, které může mít velmi těžký průběh odpovídající FCH (6,7).

### ✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Eva Honsová, Ph.D.

Pracoviště klinické a transplantační patologie

Transplantcentrum IKEM

Vídeňská 1958/9, 140 21 Praha 4

email: eva.honsova@ikem.cz

tel.: 261 365 231, fax: 261 363 076

## POPIS PŘÍPADŮ

### Klinický průběh

Prezentujeme soubor celkem 8 pacientů s FCH rozdělených do 2 skupin. Skupinu A tvoří 4 případy FCH u transplantovaných pacientů diagnostikované v letech 2001–2004. U všech šlo o komplikovaný průběh HCV, z toho u pacienta č. 4 o infekci „de novo“