

Tytuł: Stwardniające zapalenie dróg żółciowych w przebiegu chorób zapalnych jelit u dzieci. / Inflammatory bowel disease - related sclerosing cholangitis in children.

Słowa kluczowe: DZIECI NIESWOISTE ZAPALENIA JELIT NOWE STRATEGIE LECZNICZE STWARDNIAJĄCE ZAPALENIE DRÓG ŻÓŁCIOWYCH

Keywords: CHILDREN INFLAMMATORY BOWEL DISEASE NOVEL TREATMENT. PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS

Autorzy:

Diana Kamińska - <p>Poradnia Chorób Wątroby i Transplantacji IPCZD w Warszawie</p>

Joanna Pawłowska - <p>Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Zaburzeń Odżywiania, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

Jarosław Kierkuś - <p>Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

Małgorzata Woźniak - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Pierwotne stwardniające zapalenie dróg żółciowych (ang. Primary sclerosing cholangitis, PSC) jest chorobą o prawdopodobnie autoimmunologicznej etiologii, która u dorosłych relatywnie często współistnieje z chorobami zapalnymi jelit (ang. Inflammatory bowel disease, IBD), zwłaszcza wrzodziejącym zapaleniem jelit (ang. Ulcerative colitis, UC). U dzieci takie zjawisko jest obserwowane rzadziej. PSC prowadzi do uszkodzenia zarówno wewnątrz - jak i zewnątrzwątrobowych dróg żółciowych w wyniku ich postępującego włóknienia. Po 12-18 latach trwania choroby mogą rozwinąć się nowotwory dróg żółciowych (cholangiocarcinoma). Pacjenci ze współistniejącym zapaleniem jelit są szczególnie narażeni na rozwój raka jelita grubego. Powszechnie stosowany w terapii PSC kwas ursodeoksycholowy (UDCA), mimo intensywnych badań, nie ma udowodnionego działania zatrzymującego postęp choroby. Duże nadzieje pokłada się obecnie w kwasie nor-ursodeoksycholowym (norUDCA) testowanym na modelach zwierzęcych.

Abstract:

Primary sclerosing cholangitis (PSC) is often regarded as autoimmune disorder and occurs frequently in relation to inflammatory bowel disease (IBD), notably ulcerative colitis (UC) in adults. PSC with IBD has been rarely reported in children. The ongoing fibro-obliterative process of the biliary tree ensues in liver failure or cholangiocarcinoma in 12-18 years. PSC patients with concurrent IBD are at increased risk of developing colorectal carcinoma. Ursodeoxycholic acid,

which is widely prescribed in IBD, is despite intensive clinical research still not proven to halt disease progression. Norursodeoxycholic acid seems promising in animal models of cholestasis.