

– nález cholangiocelulárního karcinomu je kontraindikací transplantace jater. Obavy ze vzniku CCA však rovněž nejsou dostatečnou indikací k transplantaci. <sup>(76, 77, 78, 79, 80)</sup>

#### Sekundární sklerozující cholangitida

Je onemocnění vzniklé poškozením žlučovodů jiným biliárním onemocněním, například cholelitiázou. Nejčastěji vzniká po předchozích chirurgických intervencích v hepatobiliární oblasti. Současnou koincidencí s autoimunitním onemocněním lze obtížně vyloučit. Indikace jsou podobné jako u nemocných s PSC, nicméně je zapotřebí uvážlivě prozkoumat všechny možnosti zlepšení biliární drenáže. V mnoha případech vede úspěšná intervence k odstranění cholestázy a významnému zlepšení až vymizení biliární cirhózy. Celkově se jedná o vzácnou indikaci. <sup>(81)</sup>

#### Caroliho nemoc

Je indikována v případech jaterního selhání při sekundární biliární cirhóze nebo v důsledku těžké cholestázy s komplikacemi, zejména infekčními. Průběh onemocnění může být variabilní. Včasné odeslání do transplantačního centra může být pro pacienta velmi významné. <sup>(82, 83, 84)</sup>

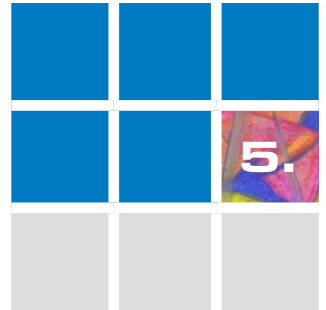
### Transplantace jater pro metabolická onemocnění vázaná na játra

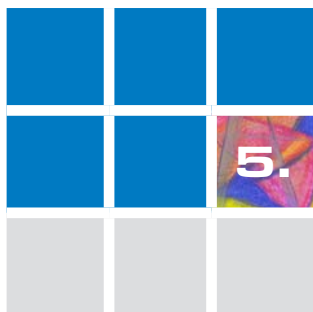
Metabolická onemocnění indikovaná k transplantaci jater lze rozdělit do několika skupin. Bud' vedou k vývoji jaterního selhání nebo nádoru jater, nebo ohrožují jiné životně důležité orgány.

**Wilsonova choroba, neonatální hemochromatóza nebo tyrosinémie I. typu** se mohou projevit akutním selháním jater. K chronickému jaternímu selhání na podkladě cirhózy vede **deficit alfa-1-antitrypsinu, glykogenóza IV. typu**. Rovněž tyrosinémie I. typu a Wilsonova choroba mohou vést k chronickému selhání. **Hereditární hemochromatóza** i hemochromatóza sekundární jsou poměrně častými poruchami. Všechna tato onemocnění se projevují jaterním selháním až v dospělosti. U části metabolických vad je častější výskyt HCC (hemochromatóza, tyrosinémie a další).

Poslední skupinou metabolických onemocnění jsou poruchy metabolismu lokalizované v játrech, které však nevedou k postižení globální funkce jater, ale ohrožují nositele postižením jiných životně důležitých orgánů. Patří sem **familiární hypercholesterolemie I. typu, hyperoxalurie I. typu a Crigler-Najjarův syndrom**. <sup>(85)</sup>

Úvahy o transplantaci jater vyžadují hlubší znalosti, zejména v případech málo známých one-





mocnění. Vždy je třeba zvažovat možnosti konzervativní léčby. <sup>(86, 87)</sup> Rovněž stupeň postižení jiných orgánů, např. srdce u hemochromatózy, plic u deficitu alfa-1-antitrypsinu, CNS u neonatální hemochromatózy, je v procesu indikace velmi důležitý. Závažné neurologické projevy Wilsonovy choroby mohou být indikací k transplantaci jater. Je popsána řada případů, kdy neurologické postižení (ponejvíce extrapyramidová symptomatologie) progredovalo přes podávání plné dávky D-Penicilaminu a k postupné regresi včetně ústupu nálezu hypointenzit v T2 vážených obrazech basálních ganglií mozku došlo po úspěšné transplantaci jater. <sup>(88)</sup>

### Málo běžné indikace

**Budd-Chiari syndrom** je onemocnění charakterizované uzávěrem výtokové části jaterních žil, který může přecházet i na úsek dolní duté žíly. Jedná se o závažné onemocnění, které může vyvolat příznaky akutního i chronického jaterního selhání. V časných fázích mírnějšího průběhu je léčitelný konzervativním způsobem, metodami intervenční radiologie nebo chirurgicky založením portokavální nebo jiné portosystémové spojky. V případech akutního selhání nebo progredujícího selhání jsou pacienti indikováni k transplantaci jater, která představuje dobrou léčebnou alternativu s perspektivou dlouhodobého přežívání. V některých případech (deficit proteinu C, poruchy antitrombinu III) dojde po transplantaci rovněž k vyléčení základního onemocnění. V ostatních případech (polycytémia vera, primární trombocytémie, myeloproliferativní syndromy, přítomnost lupus anti-koagulans, antifosfolipidový syndrom a další) je nutná specifická hematologická terapie a trvalá antikoagulační nebo antiagregační léčba. <sup>(89)</sup> Přežívání nemocných se pohybuje okolo 80 - 90 %, štěpu 60 - 80 %. <sup>(90, 91)</sup>

### Zhoubné nádory jater

Nádorová onemocnění tvoří necelých 10 % indikací. Jedná se o onemocnění s možností rekurence se závažným průběhem a potransplantační přežívání této indikační skupiny je proti ostatním nemocným zřetelně zkráceno. K transplantaci jater jsou indikovány nádory, u kterých jsou výsledky transplantační léčby významně lepší než při jiných způsobech léčení a přežívání je alespoň rámcově srovnatelné s ostatními indikačními skupinami.

