

# Diagnosis and treatment of autoimmune liver diseases

Wael Mohammad Nabil Zahran

تشمل الأمراض الكبدية المناعية عدة أنواع والتي تتضمن بعض الأشكال الكبدية والمرارية مثل التهاب الكبد المناعي ، التليف المراري الأولي ، التهاب القنوات المرارية التصليبي الأولي وما يعرف باسم المتلازمة المرضية المتداخلة حيث يوجد بها الأعراض الكبدية والمرارية معاً. وكل هذه الأمراض تتميز بتباين أعراضها والتي تتراوح من عدم وجود أعراض واضحة أصلاً. أو أعراض حادة. كما في التهاب الكبد المناعي أو أعراض مزمنة مع بعض الأعراض الخاصة بالتهاب الكبد المناعي هو مرض مناعي نادر يمثل حوالي 5% من بين كل الأمراض الكبدية المزمنة والذي يمثل خلل في تقبل بروتينات الكبد الطبيعية ويتميز بأنه أكثر شيوعاً في النساء ، وزيادة في جلوبيينات جاما في الدم وبعض الأعراض خارج الكبد واستجابة جيدة للأدوية المثبطة للمناعة. أما التليف المراري الأولي فهو مرض كبد مراري مزمن بطئ التقدم ذو سبب مناعي يتميز بتأثيره على القنوات المرارية داخل الكبد والذي قد يؤدي إلى فشل كبدى والأشخاص المصابون غالباً ما تتراوح أعمارهم من العقد الخامس حتى العقد السابع وقت التشخيص 90% منهم من النساء. التهاب القنوات المرارية التصليبي الأولي هو مرض كبدى مراري مزمن يتميز بالتهاب وتليف القنوات المرارية مما يؤدي إلى تليف الكبد والذي يحتاج بسببه المريض إلي زرع كبد ويؤدي إلي نقص متوسط العمر المتوقع للمريض ومعظم الحالات تصيب الرجال في سن صغير أو الرجال متوسطي العمر وغالباً ما يكون مصحوب بمرض التهاب الأمعاء. تتميز المتلازمة المرضية المتداخلة بارتفاع في الوظائف الكبدية والمرارية وبخصائص نسيجية تشمل التهاب الكبد المناعي مع التليف المراري الأولي أو التهاب القنوات المرارية التصليبي الأولي. وتتميز المتلازمة المرضية المتداخلة بتقدمها السريع إلى تليف الكبد والفشل الكبدى إذا لم تعالج. الأجسام المضادة الذاتية ذات العلاقة بالكبد ضرورية للتشخيص والتصنيف الصحيحين لأمراض الكبد المناعية. يتميز التهاب الكبد المناعي - النوع الأول - بوجود أجسام مضادة ضد النواة وأجسام مضادة ضد العضلات الملساء في حين يتميز التهاب الكبد المناعي - النوع الثاني - بوجود أجسام مضادة ضد ميكروسوم الكبد والكلى - النوع الأول - بوجود أجسام مضادة ضد سيتوسول الكبد - النوع الأول. في حين يتميز التليف الكبدى الأولي بوجود أجسام مضادة ضد الميتوكوندريا. ينقسم التهاب القنوات المرارية التصليبي الأولي إلى نوعين رئيسيين الأول منهم وهو التلقيدى والذي غالباً ما يصيب الرجال ويتميز بوجود أجسام مضادة ضد النواة والنيروفيل والنوع الآخر الذي يصيب الأطفال ويتميز بوجود أجسام مضادة شبيهة بالنوع الأول من التهاب الكبد المناعي. بالإضافة إلى الأعراض المرضية والدلائل المعملية ، تلعب العينة الكبدية دوراً هاماً فى التشخيص . وقد أكدت الدراسات أن الصورة النسيجية لأمراض الكبد المناعية مميزة ولكنها ليست قاطعة تشخيصياً لهذه الأمراض ولذلك يجب أن يبنى التشخيص على استبعاد الأمراض الكبدية المزمنة الأخرى. الأدوية المثبطة للمناعة وخاصة الكورتيزون مع أو بدون عقار الأزاثيوبرين من الممكن أن تحقق تحسناً فى أكثر من 80% من المرضى . وفي المقابل ما يزال تأثير الكورتيزون فى الحالات الشديدة من التهاب الكبد المناعي محل نقاش. يستخدم عقار حامض الأرسودوكسي كوك في علاج التليف المراري الأولي الغير مصحوب بأعراض وذلك لأنه وجد أن هذا العقار يقلل معدلات الوفاة ويقلل من الوقت اللازم لجمعية إجراء زراعة كبد. وعلى الرغم من ذلك وجد أن من 20 إلى 30% فقط من المرضى يستجيبون استجابة كاملة لهذا العقار وحديثاً وجد أن الأدوية المخفضة للدهون لها تأثير جيد فى علاج التليف المراري الأولي. وتعد زراعة الكبد هي العلاج الأمثل لجميع أمراض الكبد المناعية الحادة والمزمنة وقد بلغت نسبة نجاحها إلى 85% وعلى الرغم من ذلك فهناك احتمالية لعودة

---

المرض مرة أخرى بعد إجراء هذه العملية