Autommune hepatic and panceatic diseases

Wafaa Abo El Fath AL Sayed Belal

تشتمل الأمراض المناعية للكبد علي الإلتهاب الكبدي المناعي و التشمع الصفراوى الإبتدائي و الإلتهاب التصلبي الإبتدائي للقنوات المرارية.وبينما لا يزال السبب الحقيقي لهذه الأمراض والية حدوثها غير واضح حتي الآن إلا أن أكثر الافتراضات قبولا أنها أمراض مناعية تحدث في أفراد لديهم الاستعداد الجيني لهذه الأمراض عند تعرضهم لعوامل بيئية مثل إصابتهم ببعض أنواع البكتيريا أو الفيروسات أو تعرضهم لبعض الكيماويات أو تناول أدوية معينة, وتدعم هذه النظرية بالعديد من الأدلة مثل وجود خلل في الجهاز المناعي مصاحب لهذه الأمراض وارتباطها ببعض الأمراض المناعية الأخرى.وتأتي الإصابة بهذه الأمراض في صورة أعراض مختلفة تختلف باختلاف الأشخاص وقد تؤدي هذه الأمراض بالكبد إلي مراحل متأخرة من المرض إذا لم تعالج بصورة جيدة.الإلتهاب الكبدي المناعي من الأمراض القليلة بالكبد التي تتميز باستجابتها الجيدة للعلاج. و يصنف هذا المرض إلي نوعين:أ) الإلتهاب الكبدي المناعي 1ب) الإلتهاب الكبدي المناعي 2وذلك بحسب الأجسام المضادة المصاحبة لكل نوع. ويعد النوع الأول هو الأكثر شيوعا و يستجيب للعلاج بصورة جيدة أما النوع الثاني فيمثل 20% من المرض و عادة ما يصيب الأطفال ويكون أكثر حدة ومضاعفاته سيئة.ويأتي الإلتهاب الكبدي المناعي في صور مختلفة والتي قد تخفي هويته أو تؤثر علي طريقة علاجه. فمن الممكن أن يداهم المريض فجأة أو يتطور بطريقة تدريجية وهذا النوع الثاني لا يزال يوجد جدل حول جدوى علاجه من عدمه.يعتمد تشخيص الالتهاب الكبدي المناعي علي عوامل متعددة مجتمعة وهي الحالة الإكلينيكية للمريض و فحص الدم ووجود الأجسام المضادة و الفحص الخلوي للكبد و استبعاد الأمراض المزمنة الأخرى للكبد.يستجيب معظم مرضي الالتهاب الكبدي المناعي للستيرويد (الكورتيزون) و الأدوية المثبطة للمناعة (الأزاثيوبرين), وقد يحتاج البعض إلي أدوية بديلة ومن أكثر الأدوية الواعدة حتي الآن السيكلوسبورين, الميكوفينولات, البوديسونيد و التكروليمس. و بالرغم من ذلك, فان علاج هذا المرض لا يزال يواجه بعض التحديات كما هو الحال في علاج الأطفال و الشيوخ و الذكور و في أثناء فترات الحمل و الرضاعة للإناث.ذو تعتبر زراعة الكبد هي العلاج الأمثل لهذا المرض خاصة في المراحل المتقدمة من المرض أو في حال حدوث سرطان الكبد و يمكن أن يعاود المرض بعد زراعة الكبد و في هذه الحالة يحتاج المريض إلي جرعات اقل من العلاج.التشمع الصفراوي المراري من الأمراض المزمنة للكبد التي تتميز بتليف القنوات المرارية داخل الكبد و التي قد تؤدي إلي وصول الكبد إلي مرحلة متقدمة من المرض.زيادة معدل الإصابة بهذا المرض في العقود الأخيرة ربما يرجع إلي تطور سبل اكتشافه و تشخيصه فضلا عن كونه زيادة حقيقية.يعتبر الإجهاد و الحكة من أكثر الأعراض شيوعا في هذا المرض كما يعتبر إكتشاف الأجسام المضادةAMA هو الأساس في تشخيص هذا المرض. و يتأكد التشخيص بالفحص الخلوي للكبد و الذي يدلنا علي مراحل المرض و تنبؤاته.يعتبر العلاج بحامض الاورسيديوكسي كوليك هو العلاج الدوائي الفعال للتشمع الصفراوي المراري في المراحل الأولي من المرض , كما تعتبر زراعة الكبد هي العلاج الأمثل و الفعال في المراحل المتقدمة من المرض. ويمكن أن يعاود المرض مرة أخري في الكبد الجديد.أما الإلتهاب التصلبي الابتدائي للقنوات المرارية فهو من الأمراض المزمنة للكبد التي تصيب القنوات المرارية داخل و خارج الكبد و تؤدي إلي تلفها و تضيقها و احتباس العصارة الصفراوية بداخلها و في النهاية يؤدي إلي تشمع الكبد ووصوله إلي مراحل نهائية من المرض.يصاحب الإلتهاب التصلبي الابتدائي للقنوات المرارية بأمراض التهاب القولون المزمنة في 90% من الحالات و خاصة مرض الالتهاب التقرحي للقولون.يعتمد تشخيص هذا المرض علي إكتشاف تضيقات في القنوات المرارية عند فحص المريض بالمنظار الارتجاعي للبنكرياس و القنوات المرارية وعلي استبعاد الأمراض الأخري التي تؤدي الي مثل هذه التضيقات و لابد من اخذ عينة خلوية من هذه التضيقات عند التشخيص لفحصها حتي تستبعد الأمراض الأخرى المشابهة لها المرض مثل سرطان

القنوات المرارية.ويؤدي هذا المرض إلي مضاعفات كثيرة من أخطرها علي الإطلاق سرطان القنوات المرارية والذي يحدث في 7-15% من المرضي و يؤدي إلي الوفاة في خلال فترة 7-5 أشهر و بالرغم من ذلك فانه لا يوصي أن يخضع مرضي الالتهاب التصلبي لفحوصات روتينية عن سرطان القنوات المرارية حيث لم تثبت أي فائدة من ذلك في الأبحاث المختلفة.مرضي الإلتهاب التصلبي الابتدائي للقنوات المرارية و أمراض التهاب القولون المزمنة أكثر عرضة للإصابة بسرطان القولون و يجب أن يخضع هؤلاء المرضي لفحوصات دورية مستمرة عن طريق منظار للقولون.حتي الآن لا يوجد علاج دوائي فعال لهذا المرض و يعتمد العلاج علي علاج الأعراض و المضاعفات فقط كما تعالج التضيقات بالمنظار عن طريق التوسيع البالوني أو وضع دعامات أو عن طريق التدخل الجراحي و تختلف الطرق المثلي للعلاج بحسب الأشخاص.تعتبر زراعة الكبد هي العلاج الوحيد الفعال لهذا المرض خاصة في المراحل المتقدمة.الإلتهاب المناعي للبنكرياس عرف حديثا بأنه نوع مختلف عن الالتهاب المزمن للبنكرياس و تمثل إصابة البنكرياس فبه كجزء من مرض وظيفي يشمل أعضاء مختلفة من الجسم كالكلي و الرئتين و الغدد اللعابية و الدمعية و تتميز هذه الأمراض بزيادة الاميونوجلوبيولين IgG4 تسمي بالأمراض ذات الصلة IgG4.يصنف الإلتهاب المناعي للبنكرياس إلي نوعين وذلك بحسب الحالة الإكلينيكية للمريض و الفحص الخلوي للبنكرياس.وتعتبر أكثر الأعراض شيوعا في هذا المرض هي الصفراء الإنسدادية, كما توجد أعراض أخري تختلف باختلاف مراحل المرض.وقد صممت العديد من النظم التشخيصية لهذا المرض يعتمد اغلبها علي الفحص الخلوي للبنكرياس و الأشعة المقطعية و الرنين المغناطيسي و المنظار الارتجاعي للبنكرياس و القنوات المرارية وعلي وجود أجسام مضادة في الدم ووجود أمراض مصاحبة في تشخيص المرض. ولكن يعتبر نظام هيسورت (Hisort) هو الأكثر استخدام في تشخيص هذا المرض في أمريكا.يتشابه الإلتهاب المناعي للبنكرياس مع سرطان البنكرياس ومن الضروري تشخيص كلا منهما بطريقة صحيحة حتي يتسني للمريض الحصول علي العلاج الأمثل كل بحسب حالته.يستجيب الإلتهاب المناعي للبنكرياس للسترويد (الكورتيزون) بصورة جيدة و فعالة ولكن من الممكن أن يصاب المريض بانتكاسة أخري بعد توقف العلاج.