

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Europäisches Referenznetzwerk für Hepatologische Erkrankungen (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

**Kontakt: [ern.rareliver@uke.de](mailto:ern.rareliver@uke.de)**

### Was ist eine AIH?

Die AIH ist eine seltene autoimmune Lebererkrankung. Autoimmunerkrankungen sind Erkrankungen, bei denen die Immunabwehr irrtümlich den eigenen Körper angreift und dadurch Schaden verursacht. Bei Menschen mit einer AIH greift das Immunsystem die eigenen Leberzellen an und führt zu einer Entzündung der Leber.

### Wer ist betroffen?

Die AIH kann in jedem Alter auftreten. Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

### Warum habe ich eine AIH?

Die Ursachen der Erkrankung sind noch nicht vollständig verstanden. Untersuchungen deuten darauf hin, dass bei Betroffenen eine genetische Veranlagung vorliegt und ein zusätzlicher Auslöser (z.B. ein Virusinfekt) letztlich zum Ausbrechen der Krankheit führt. Betroffene haben hierauf jedoch keinen Einfluss. Trotz der genetischen Veranlagung besteht für Verwandte ein sehr geringes Risiko auch an einer AIH zu erkranken.

### Wie wird die AIH diagnostiziert?

Das Erscheinungsbild der AIH ist sehr unterschiedlich. Bei einigen Menschen entwickelt sich die Erkrankung sehr langsam und es bestehen keine oder nur milde, unspezifische Beschwerden. Andere Patienten haben einen akuten Krankheitsverlauf, der eine sofortige Krankenhausbehandlung erfordert. Etwa ein Drittel der Betroffenen hat zum Zeitpunkt der Diagnosestellung bereits einen fortgeschrittenen Leberschaden (Leberzirrhose) entwickelt.

Folgende Symptome können auftreten:

- Abgeschlagenheit, Übelkeit, Bauchschmerzen
- Gelenkschmerzen (meist an mehreren Gelenken, ohne Rötung oder Schwellung)
- Hautveränderungen (z.B. eine Rötung der Handinnenflächen)
- In schweren Fällen: Gelbsucht (Gelbfärbung der Haut oder Augen) und Dunkelfärbung des Urins

Die Diagnose einer AIH kann nicht anhand einer einzelnen Untersuchung gestellt werden, sondern ergibt sich aus den Ergebnissen verschiedener Tests. Hierzu zählen beispielsweise Blutuntersuchungen oder eine Gewebeuntersuchung der Leber.

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Europäisches Referenznetzwerk für Hepatologische Erkrankungen (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

**Kontakt: [ern.rareliver@uke.de](mailto:ern.rareliver@uke.de)**

### Leberwerte

Bei Patienten mit AIH sind in den meisten Fällen folgende Blutwerte erhöht:

- Aspartataminotransferase (AST) / Glutamat-Oxalacetat-Transaminase (GOT) (spricht für einen Leberschaden)
- Alanine aminotransferase (ALT) / Glutamat-Pyruvat-Transaminase (GPT) (spricht für einen Leberschaden)
- Immunglobulin G (IgG) (spricht für eine Entzündung der Leber)

Darüber hinaus können Autoantikörper wie antinukleäre Antikörper (ANA), Antikörper gegen glatte Muskulatur (anti-SMA), Antikörper gegen lösliches Leber/Pankreas Antigen (anti-SLA/LP) und/oder Antikörper gegen Leber-Niere-Mikrosomen (anti-LKM) nachgewiesen werden.

### Leberbiopsie

Eine Gewebeuntersuchung der Leber ist notwendig, um die Diagnose einer AIH zu stellen, den Schweregrad der Leberschädigung einzuschätzen und andere Lebererkrankungen auszuschließen.

Hierfür muss eine kleine Probe aus Ihrer Leber entnommen werden. In den meisten Krankenhäusern wird die Leberbiopsie Ultraschall-gesteuert durchgeführt. Das heißt, die Lage der Leber wird vor der Biopsie mittels Ultraschalluntersuchung überprüft. Anschließend erhalten Sie eine örtliche Betäubung im rechten Oberbauch (meist zwischen den Rippen). Mit Hilfe einer dünnen Nadel wird dann ein kleines Stück Ihrer Leber für die feingewebliche Untersuchung unter dem Mikroskop entnommen.

In einigen Krankenhäusern wird die Leberbiopsie auch im Rahmen einer Mini-Bauchspiegelung (Laparoskopie) durchgeführt. Über eine kleine Kamera kann die Leber hierbei direkt betrachtet und der Ort der Probenentnahme gezielt ausgewählt werden. Für diese Untersuchung erhalten Sie eine Kurznarkose. Eine weitere Möglichkeit zur Durchführung der Leberbiopsie ist die Probenentnahme über eine Halsvene. Hierfür wird zunächst ein kleiner Katheter in Ihre tiefe Halsvene eingeführt und bis zu einer der Lebervenen vorgeschoben. Über den Katheter kann dann ein kleines Gewebestück der Leber entnommen werden.

Ihr Arzt wird die Vorteile und Risiken der verschiedenen Techniken zur Probenentnahme mit Ihnen abwägen und besprechen, welcher Eingriff für Sie in Frage kommt. Unabhängig von der Technik besteht bei jeder Leberbiopsie ein geringes Nachblutungsrisiko. Um sicherzugehen, dass nach der Untersuchung keine Nachblutung auftritt, müssen Sie nach der Biopsie fünf bis sechs Stunden Bettruhe einhalten und möglicherweise über Nacht im Krankenhaus bleiben.

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Europäisches Referenznetzwerk für Hepatologische Erkrankungen (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

**Kontakt: [ern.rareliver@uke.de](mailto:ern.rareliver@uke.de)**

### Was kann mein Arzt tun?

Um die Entzündung in der Leber zu kontrollieren wird Ihr Arzt Ihnen Medikamente verschreiben, die die Aktivität Ihres Immunsystems hemmen. In den meisten Fällen handelt es sich hierbei um eine Kombination aus einem Kortisonpräparat (z.B. Prednisolon) und einem anderen immunsuppressiven Medikament (z.B. Azathioprin). Während Kortison die Entzündung in der Leber schnell und effektiv unterdrückt, ermöglicht Azathioprin im Verlauf eine Reduktion der Kortisondosis und hilft die Entzündung langfristig zu beherrschen.

Auch das Kortison-ähnliche Medikament Budesonid kann zur Behandlung der AIH eingesetzt werden. Budesonid wird sehr schnell in der Leber verstoffwechselt und hat dadurch weniger Nebenwirkungen. Es darf jedoch nicht bei Patienten angewendet werden, die bereits eine Leberzirrhose entwickelt haben.

Ihr Arzt wird die Medikamentendosierungen im Laufe der Zeit immer wieder anpassen, um Nebenwirkungen zu minimieren und einen langfristigen Behandlungserfolg zu erreichen.

AIH-Medikamente sind sehr wirksam, wenn sie richtig eingesetzt werden, sie können jedoch auch Nebenwirkungen wie Übelkeit hervorrufen. Es ist von großer Bedeutung, dass Sie alle Medikamente wie verschrieben einnehmen und mögliche Nebenwirkungen sofort mit Ihrem Arzt besprechen. So können Änderungen der Dosis oder eine Therapieumstellung vorgenommen werden. **Es ist sehr wichtig, dass Sie die Dosis der Medikamente nicht ohne Rücksprache mit Ihrem Arzt verändern oder die Therapie selbstständig absetzen.** Dies kann zu einer erneuten Aktivierung der Entzündung und zunehmender Narbenbildung in der Leber führen (Leberzirrhose).

Die meisten Menschen mit AIH nehmen die Medikamente lebenslang ein und sind dadurch im Alltag nicht eingeschränkt. Bei wenigen Patienten kommt es jedoch zu einem fortschreitenden Leberschaden, sodass im Verlauf eine Lebertransplantation notwendig wird.

Wenn Sie der Meinung sind psychologische Unterstützung zu benötigen, sprechen Sie bitte Ihren Arzt zu passenden Angeboten an.

### Verlaufskontrollen

Ihre Blutwerte sollten regelmäßig kontrolliert werden (alle 3-6 Monate oder häufiger).

Die **Transiente Elastographie** (z.B. FibroScan®, sofern verfügbar) kann verwendet werden, um die Steifigkeit Ihrer Leber zu untersuchen und Hinweise über die Schwere des Leberschadens zu erhalten.

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Europäisches Referenznetzwerk für Hepatologische Erkrankungen (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

**Kontakt: [ern.rareliver@uke.de](mailto:ern.rareliver@uke.de)**

### Hautuntersuchungen

Wenn Sie immunsuppressive Medikamente einnehmen, sollten Sie auf ausreichenden Sonnenschutz achten. Zur Früherkennung von Hautveränderungen können jährliche dermatologische Untersuchungen erwogen werden.

### Knochendichtemessung

Da einige Medikamente zur Behandlung der AIH die Knochendichte beeinflussen, sollte bei Ihnen eine Untersuchung der Knochendichte durchgeführt werden.

### Warnzeichen

Wenn sich ihre Haut oder die Augen gelb verfärben (Gelbsucht), sollten Sie Ihren Arzt unverzüglich aufsuchen.

### Muss ich eine spezielle Diät einhalten?

Nein, eine spezielle Diät muss nicht eingehalten werden. Wir empfehlen Ihnen eine gesunde und ausgewogene Ernährung. Nahrungsergänzungsmittel sollten Sie nicht ohne vorherige Absprache mit Ihrem Arzt einnehmen.

### Kann ich eine Familie gründen?

JA. Bitte sprechen Sie Ihren Arzt an, wenn Sie weiblich sind und eine Schwangerschaft planen. So kann Ihr Arzt mögliche Therapieumstellungen frühzeitig mit Ihnen besprechen und sicherstellen, dass Ihre Schwangerschaft richtig überwacht wird. Bei männlichen Patienten sind keine Beeinträchtigungen der Familienplanung durch die AIH oder Medikamente bekannt. Wenden Sie sich an Ihren Arzt, wenn Sie weitere Fragen haben.

### Impfungen

Impfungen gegen Virushepatitis A und B sowie Pneumokokken-Infektionen (Bakterien) werden empfohlen. Darüber hinaus sollten Sie mit Ihrem Arzt über eine Totimpfung gegen Herpes zoster (Gürtelrose) sprechen. Eine Impfung gegen Influenza (Grippe) wird ebenfalls empfohlen. Die Impfung sollte jährlich und im Frühherbst erfolgen. Lebendimpfungen dürfen bei Patienten mit AIH, die eine immunsuppressive Behandlung erhalten, nicht durchgeführt werden.

## Autoimmune Hepatitis (AIH)

Europäisches Referenznetzwerk für Hepatologische Erkrankungen (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

**Kontakt: [ern.rareliver@uke.de](mailto:ern.rareliver@uke.de)**

### Ist die AIH eine ansteckende Erkrankung?

Nein. Die AIH gehört zu den autoimmunen Erkrankungen und ist weder ansteckend noch übertragbar.

### Wie kann ich einen Spezialisten finden?

Die AIH ist eine seltene Erkrankung und daher verfügt nicht jeder Arzt über Erfahrung mit der Behandlung. Die Erkrankung sollte von einem Spezialisten oder einem Krankenhaus mit Erfahrung in diesem Bereich behandelt werden. Einige Krankenhäuser sind Teil eines nationalen und/oder des Europa-weiten Netzwerkes für seltene Lebererkrankungen (ERN RARE-LIVER).

So können Patienten vom Fachwissen der Spezialisten des Netzwerkes profitieren. Weitere Informationen über ERN RARE-LIVER finden Sie unter <https://rare-liver.eu/>

### Weitere Informationen

Auf der ERN RARE-LIVER Webseite (<https://rare-liver.eu/>) finden Sie unter der Rubrik „Patienten“ weitere Informationen.

### Haftungsausschluss

*Die auf unserer Internetseite kostenlos bereitgestellten Informationen wurden nach bestem Wissen zusammengestellt, um interessierten Lesern einen ersten Überblick über mögliche Erkrankungen und Therapiemöglichkeiten zu geben. Sie sind ausschließlich zu Informationszwecken bestimmt und ersetzen in keinem Falle eine persönliche Beratung, Untersuchung oder Diagnose durch approbierte Ärzte.*