ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Аутоиммунный гепатит (АИГ)

Аутоиммунный гепатит (АИГ) может поражать детей, даже младенцев и подростков. Здесь мы резюмируем, насколько дети и подростки с АИГ отличаются от взрослых пациентов.

Течение болезни

- Течение аутоиммунного гепатита (АИГ) часто более агрессивно, чем у взрослых, но также распространены клинические случаи с длительным субклиническим течением АИГ.
- Перекрытие между АИГ, склерозирующим холангитом и ВЗК чаще встречается в детстве
- Существует значительный риск рецидива, особенно в подростковом возрасте из-за гормональных изменений или несоблюдения рекомендаций
- Диагностические аутоантителные титры часто ниже у детей с АИГ, чем у взрослых, и поэтому диагностические критерии различаются между взрослыми и детьми
- Аутоантитела anti-LC1 и anti-LKM чаще встречаются у детей и подростков, чем у взрослых. Наличие анти-LC1 и/или анти-LKM определяет тип 2 АИГ.
- Генетические вариации для риска заболеваний и вирусных инфекций, которые могут вызвать АИГ разные
- Биопсия печени показывает более смешанную гистологическую картину
- Синдром перекрытия между АИГ и склерозирующим холангитом (который называется «autoimmune sclerosing cholangitis» (ASC)) чаще встречается у детей, чем у взрослых. Каждый ребенок с диагнозом АИГ должен пройти холангиографию (МРТ/МРХПГ, магнитно-резонансную томографию/магнитно-резонансную холангиопанкреатографию) в диагностических работах.
- Примерно один из пяти детей с АИГ имеет еще аутоиммунные заболевания, такие как воспалительное заболевание кишечника (ВЗК), целиакия, заболевания щитовидной железы или ревматические заболевания
- Дифференциальные диагнозы, которые необходимо учитывать, разные
- Детям с АИГ следует оказывать поддержку, как и другим детям с хроническими заболеваниями, в переходный период, что должно осуществляться в системе медицинского обслуживания, а также во избежание повышенного риска несоблюдения рекомендаций подростками.

Лечение

Детский АИГ чаще всего хорошо реагирует на иммуносупрессивную терапию. Однако при лечении детей с ВЗК необходимо учитывать и другие аспекты, такие как рост и половоесозревание. При лечении может происходить рецидив заболевания, который часто происходит из-за несоблюдения режима, особенно у подростков. Тем не менее, дети с АИГ типа 2 также подвержены риску рецидива, несмотря на хорошую приверженность. Психообразование ребенка и подростка является частью лечения. Крайне важно, что молодой человек узнает о заболевании и поймет показания к лечению, его побочные эффекты и потенциальные пагубные последствия несоблюдения рекомендаций как можно раньше.

Побочные эффекты от лекарств, используемых для лечения АИГ, могут отличаться у детей по сравнению с теми у взрослых.

Аутоиммунный гепатит (АИГ)

Может возникнуть риск того, что педиатрическому пациенту с АИГ потребуется пересадка печени. Долгосрочным фактором риска будет количество рубцовых тканей на биопсии, способность печени регенерировать во время лечения и общая реакция на лечение будет влиять на результат.

Тесты и исследования

Для диагностики и мониторинга АИГ у детей и скрининга на одновременные заболевания других органов могут быть показаны несколько тестов: анализ крови, анализ мочи, анализ стула (фекальный кальпротектин), УЗИ брюшной полости, магнитно-резонансная томография для исследования желчных протоков (МРТ/МРХПГ), биопсия печени, гастродуоденоскопия и/или колоноскопия. Биопсии печени и желудочно-кишечные эндоскопии проводятся под глубокой седацией/общей анестезией у детей. МРТ требует седации до тех пор, пока ребенок не сможет сотрудничать (обычно около 6-7 лет). Поскольку процедуры могут быть сложной задачей, особенно у маленьких детей, очень важно, чтобы как лица, осуществляющие уход, так и ребенок были хорошо информированы о том, что произойдет.

Меры, доступные в педиатрическом отделении для минимизации дискомфорта от процедур, которые должны быть обсуждены с пациентами и опекунами:

- Меры для локального онемения кожи (EMLA®, холодный спрей)
- Инструменты для отвлечения ребенка (телевизор, очки виртуальной реальности)
- Оксид азота
- И т.д.

Здесь мы перечислили некоторые советы о том, как минимизировать дискомфорт для ребенка. Однако родители лучше знают ребенка и будут лучше знать, как его поддерживать.

- Перед процедурой:
  - Дайте правильную информацию о том, что произойдет и расскажите, что вы сделали, чтобы минимизировать дискомфорт.
  - Дайте ребенку ощущение, что он может держать под контролем ситуацию, например, пусть он решает, хочет ли он лечь, или сидеть на коленях, любит ли он смотреть любимый фильм или если его любимый медведь должен быть там... Однако никогда не делайте саму процедуру вариантом выбора для ребенка.
- Во время процедуры:
  - Создать спокойную обстановку
  - Если ситуация складывается иначе, чем ранее объяснялось, уточните, почему это происходит
  - Простые методы релаксации (такие как глубокие медленные вдохи) и отвлечение могут быть полезны (например, расскажи мне историю, я расскажу тебе историю, что ты делал сегодня в школе, пение).
  - Дайте четкую информацию о процедуре, избегая слов, которые могут вызвать беспокойство (таких как «боль», «игла», например, когда я считаю до трех, у вас будет теплое чувство в руке, то есть, когда медсестра дает вам лекарство).

- После процедуры:
  - Поздравляйте ребенка и подкрепляйте положительные вещи, которые он делал во время процедуры (вы были храбры, думаю, было здорово, что вы рассказали мне историю, это было сложно, и я горжусь вами).
  - Документируйте план на следующий раз (что работает, что должно отличаться)

Прививки

- Предоставить данные о предыдущем графике вакцинации ребенка лечащему врачу и обсудить все будущие прививки с лечащим врачом.
- Реакция на прививки может быть подавлена при высоких дозах иммуносупрессии. Поэтому желательно не проводить запланированные вакцинации на начальном этапе лечения или в непосредственной фазе после рецидива.
- Живые ослабленые вакцины противопоказаны пациентам, принимающим иммуносупрессивные препараты, но недавние разработки могут изменить это на «относительно противопоказано». Примерами живых ослабленых вакцин являются: Ветряная оспа, корь, свинка и краснуха (КПК), желтая лихорадка, БЦЖ и пероральная вакцина от брюшного тифа.
- «Мертвые» вакцины могут быть даны, но сроки должны быть обсуждены с лечащим врачом. Примерами мертвых вакцин являются: пневмококковая, против гемофильный инфекции, дифтерии, столбняка, коклюша, вакцина против ВПЧ.
- Рекомендуется ежегодно проверять антитела против гепатита В и предоставлять бустерную вакцину, если антитела оказываются недостаточными.
- Рекомендуется вакцинация от гепатита А.
- Рекомендуется проводить ежегодную вакцинацию от гриппа.