ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Autoimmun hepatit (AIH)

Autoimmun hepatit (AIH) kan påverka barn, även spädbarn och ungdomar. Här sammanfattar vi i vilken utsträckning barn och ungdomar med AIH skiljer sig från vuxna patienter.

Sjukdomsbeskrivning

- Presentationen av autoimmun hepatit (AIH) är ofta mer aggressiv än hos vuxna, men även kliniska behandlingar med långvarig subklinisk AIH är vanliga.
- Överlappning mellan AIH, Sclerosing Cholangitis och IBD är vanligare i barndomen
- Det finns en signifikant risk för återfall särskilt under tonåren på grund av hormonella förändringar eller icke-adherens
- Diagnostiska autoantikroppstiter är ofta lägre hos pediatriska AIH-patienter än hos vuxna, och därför varierar de diagnostiska kriterierna mellan vuxna och barn.
- Autoantikropparna anti-LC1 och anti-LKM är vanligare hos barn och ungdomar än hos vuxna. Förekomsten av anti-LC1 och/eller anti-LKM definierar typ 2 AIH.
- Genetiska variationer för sjukdomsrisk och virusinfektioner, som kan utlösa AIH, är olika
- Leverbiopsi visar en mer blandad histologisk bild
- Ett överlappande syndrom mellan AIH och skleroserande Cholangit (som kallas "autoimmun sclerosing Cholangitis" (ASC)) förekommer oftare hos barn än hos vuxna. Varje barn som diagnostiseras med AIH bör genomgå kollangiografi (MRI/MRCP, magnetisk resonanstomografi/Magnetisk resonans Cholangio-Pancreatography) i det diagnostiska arbetet
- Ungefär ett av fem barn med AIH har associerade autoimmuna sjukdomar såsom inflammatorisk tarmsjukdom (IBD), celiaki, sköldkörtel eller reumatisk sjukdom.
- Differentialdiagnoser, som måste beaktas, är olika
- Barn med AIH bör stödjas, liksom andra barn med kroniska sjukdomar, i sin övergångsprocess, detta måste genomföras i sjukvården, även för att undvika den högre risken för icke-adherens hos ungdomar.

Behandling

Pediatrisk AIH svarar oftast väl på immunsuppressiv behandling. Behandlingen av barn med AIH måste dock ta hänsyn till andra aspekter såsom tillväxt och pubertet. Under behandling kan återfall av sjukdomen inträffa, vilket ofta beror på icke-adherens, särskilt hos ungdomar. Barn med AIH typ 2 är dock också i riskzonen för återfall, trots god följsamhet. Psykoutbildning av barnet och tonåringen är en del av behandlingen. Det är av yttersta vikt att den unga personen lär sig om sjukdomen och förstår indikationen för behandlingen, dess biverkningar och de potentiella skadliga konsekvenserna av icke-adherens så tidigt som möjligt.

Biverkningarna av läkemedel som används för att behandla AIH kan vara annorlunda hos barn jämfört med hos vuxna.

Det kan finnas en risk för att en pediatrisk AIH-patient kommer att behöva en levertransplantation.
Den långsiktiga riskfaktorn kommer att vara mängden ärrvävnader på biopsien, Livers förmåga att regenerera under behandlingen och det övergripande svaret på behandlingen kommer att påverka resultatet.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Autoimmun hepatit (AIH)

Tester och undersökningar

Flera tester kan indikeras för att diagnostisera och övervaka pediatrisk AIH och skärm för samtidiga sjukdomar i andra organ: blodprov, urinanalys, avföringstest (fekalkalprotectin), ultraljud i buken, magnetisk resonanstomografi för att undersöka gallgångarna (MRI/MRCP), leverbiopsi, gastroduodenoskopi och/eller koloskopi. Leverbiopsier och gastrointestinala endoskopier utförs under djup sedering/allmän anestesi hos barn. MRT-skanningar kräver sedering tills barnet kan samarbeta (normalt runt 6-7 års ålder). Eftersom procedurer kan vara en utmaning, särskilt hos små barn, är det mycket viktigt att omsorgsgivarna och barnet är välinformerade om vad som kommer att hända.

De verktyg som finns tillgängliga på den pediatriska avdelningen för att minimera obehag från procedurer bör diskuteras med patienter och vårdgivare såsom:

- Åtgärder för att bedöva huden lokalt (EMLA®, kallspray)
- Verktyg för att distrahera barnet (TV, Virtual Reality glasögon)
- Dikväveoxid
- Etc.

Här har vi listat några råd om hur man minimerar obehag för barnet. Föräldrarna känner dock barnet bäst och vet bäst hur man stöder dem.

- Före förfarandet:
  - Ge korrekt information om vad som kommer att hända och berätta vad du har gjort för att minimera obehag.
  - Ge barnet känslan av att det kan hålla kontroll över situationen, t.ex. låta det bestämma om det vill ligga ner, eller sitta i knät, om det gillar att titta på sin favoritfilm eller om dess favoritbjörn ska vara där... Men gör aldrig själva proceduren till ett alternativ för barnet.

- Under förfarandet:
  - Skapa en lugn miljö
  - Om situationen visar sig annorlunda än vad som tidigare förklarats, förklara varför detta händer
  - Enkla avkopplingstekniker (som att ta djupa långsamma andetag) och distraktion kan vara till hjälp (t.ex. berätta en historia, ska jag berätta en historia, vad har du gjort i skolan idag, sjunga).
  - Ge tydlig information om förfarandet för att undvika ord som kan framkalla ångest (t.ex. ”smärta”, nål, t.ex. när jag räknar till tre får du en varm känsla i armen, det vill säga när sjuksköterskan ger dig läkemedlet).

- Efter förfarandet:
  - Gratulera barnet och förstärka de positiva saker de gjorde under proceduren (du var modig, jag tycker att det var bra att du berättade en historia, det var svårt, och jag är stolt över dig).
  - Dokumentera en plan för nästa gång (vad fungerar, vad som ska vara annorlunda)

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Autoimmun hepatit (AIH)

Vaccinationer

- Lämna data om barnets tidigare vaccinationsschema till den behandlande läkaren och diskutera alla framtida vaccinationer med den behandlande läkaren.
- Reaktionen på vaccinationer kan undertryckas under höga doser av immunsuppression. Därför är det lämpligt att inte ge schemalagda vaccinationer i den inledande fasen av behandlingen eller i den omedelbara fasen efter ett återfall.
- Levande försvagade vacciner har kontraindicerats hos patienter som tar immunsuppressiva läkemedel, men den senaste utvecklingen kan förändra detta till "relativt kontraindicerat". Exempel på levande försvagade vacciner är: Varicella Zoster (kycklingkoppor), mässling, påssjuka och rubella (MMR), gula febern, BCG och orala tyfusvaccin.
- Döda vacciner kan ges, men tidpunkten bör diskuteras med den behandlande läkaren. Exempel på döda vacciner är: Pneumokock, Haemophilus Influensa, Difteri, Tetanus, Pertussis (kikhosta), HPV-vaccin.
- Det rekommenderas att man årligen kontrollerar hepatit B-antikroppar och ger ett boostervaccin om antikropparna visar sig vara otillräckliga.
- Hepatit A vaccination rekommenderas.
- Årlig influensavaccination rekommenderas.