ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Аутоімунний гепатит (АІГ)

Аутоімунний гепатит (АІГ) може вражати дітей, навіть немовлят і підлітків. Тут ми узагальнюємо, наскільки діти та підлітки з АІГ відрізняються від дорослих пацієнтів.

Перебіг хвороби

- Перебіг аутоімунного гепатиту (АІГ) часто більш агресивний, ніж у дорослих, але також поширені клінічні випадки з тривалим субклінічним перебігом АІГ.
- Перекриття між АІГ, склерозуючим холангітом і ЗЗК частіше в дитячому віці
- Існує значний ризик рецидиву, особливо в підлітковому віці через гормональні зміни або непослідовність.
- Діагностичні титри аутоантитіл часто нижчі у дітей, ніж у дорослих, і тому діагностичні критерії відрізняються між дорослими та дітьми.
- Аутоантитіла anti-LC1 і anti-LKM частіше зустрічаються у дітей і підлітків, ніж у дорослих. Наявність anti-LC1 і/або anti-LKM визначає тип 2 АІГ.
- Генетичні варіації для ризику захворювання і вірус-інфекцій, які можуть викликати АІГ різні
- Біопсія печінки показує більш змішану гістологічну картину
- Синдром перекриття між АІГ і склерозуючим холангітом (який називається «аутоімунний склерозуючий холангіт» (АСХ) зустрічається частіше у дітей, ніж у дорослих. Кожна дитина з діагнозом АІГ повинна пройти холангіографію (МРТ/МРХПГ, магнітно-резонансну томографію / магнітно-резонансну холангіопанкреатиографію) під час діагностики
- Приблизно кожна п'ята дитина з АІГ має аутоімунні захворювання, такі як запальні захворювання кишківника (ЗЗК), целіакія, захворювання щитоподібної залози або ревматичні захворювання.
- Диференціальні діагнози, які необхідно враховувати, відрізняються
- Діти з АІГ повинні отримати підтримку, як і інші діти з хронічними захворюваннями, під час їх перехідного періоду, це повинно бути реалізовано в службі медичної допомоги, також, щоб уникнути більш високого ризику непослідовності у підлітків.

Лікування

Дитячий АІГ найчастіше добре реагує на імуносупресивну терапію. Тим не менш, лікування дітей з АІГ повинно брати до уваги інші аспекти, такі як зростання і статеве дозрівання. При лікуванні може виникнути рецидив захворювання, яке часто пов'язане з непослідовністю, особливо у підлітків. Однак діти з АІГ 2 типу також ризикують рецидивом, незважаючи на хорошу послідовність. Психоосвіта дитини і підлітка є частиною лікування. Надзвичайно важливим є те, щоб молода людина дізналася про хворобу і зрозуміла показання до лікування, його побічні ефекти і потенційні згубні наслідки непослідовності якомога раніше.

Побічні ефекти ліків, що використовуються для лікування АІГ, можуть відрізнятися у дітей у порівнянні з тими, що у дорослих.

Може бути ризик того, що педіатричний пацієнт з АІГ потребуватиме трансплантації печінки. Довгостроковим фактором ризику буде кількість рубцевих тканин на біопсії, здатність печінки регенерувати під час лікування і загальна реакція на лікування впливатиме на результат.

Аутоімунний гепатит (АІГ)

Тести та дослідження

Кілька тестів можуть бути показані для діагностики та моніторингу дитячого АІГ та скринінгу одночасно захворюваннь інших органів: аналіз крові, аналіз сечі, аналіз калу (фекальний кальпротектин), УЗД черевної порожнини, магнітно-резонансна томографія для дослідження жовчовивідних шляхів (МРТ/МРХПГ), біопсія печінки, гастродуоденоскопія та/або колоноскопія. Біопсія печінки та шлунково-кишкові ендоскопії проводяться в умовах глибокої седації/загальної анестезії у дітей. МРТ-сканування вимагає седації, поки дитина не може співпрацювати (зазвичай близько 6-7 років). Оскільки процедури можуть бути проблемою, особливо у маленьких дітей, дуже важливо, щоб і вихователі, і дитина були добре поінформовані про те, що станеться.

Інструменти, які доступні в педіатричному відділенні для мінімізації дискомфорту від процедур, та повинні бути обговорені з пацієнтами та вихователями:

- Заходи для оніміння шкіри локально (EMLA®, холодний спрей)
- Інструменти для відволікання дитини (телебачення, окуляри віртуальної реальності)
- Оксид азоту
- І т.д.

Тут ми перерахували кілька порад про те, як мінімізувати дискомфорт для дитини. Тим не менш, батьки знають дитину краще і будуть краще знати, як її підтримати.

- Перед процедурою:
  - Дайте правильну інформацію про те, що станеться, і скажіть, що ви зробили, щоб мінімізувати дискомфорт.
  - Дайте дитині відчуття, що вона може тримати контроль над ситуацією, наприклад, нехай вона вирішує, чи хоче вона лежати, або сидіти на колінах, якщо вона любить дивитися свій улюблений фільм або якщо її улюблений ведмідь повинен бути там… Однак, ніколи не робіть саму процедуру варіантом вибору для дитини.

- Під час процедури:
  - Створити спокійну обстановку
  - Якщо ситуація виходить інакше, ніж раніше пояснювалося, поясніть, чому це відбувається.
  - Прості методи релаксації (наприклад, глибокі повільні вдихи) і відволікання можуть бути корисними (наприклад, розповіси мені історію, хочеш я розповім тобі історію, що ви робили в школі сьогодні, спів).
  - Дайте чітку інформацію про процедуру, уникаючи слів, які можуть викликати занепокоєння (такі як, “біль”, голка, наприклад, коли я рахую до трьох у вас буде тепле почуття в руці, тобто коли медсестра дає тобі ліки).

- Після процедури:
  - Привітайте дитину і підкріпіть позитивні речі, які вона зробила під час процедури (ти був сміливим, я думаю, що це було чудово, що ти розповів мені історію, це було важко, і я пишаюся тобою).
  - Документувати план на наступний раз (що працює, що має бути іншим)

Вакцинація

- Надайте дані про попередній графік вакцинації дитини лікарю і обговоріть всі майбутні щеплення з ним.
- Відповідь на щеплення може бути пригнічена при високих дозах імуносупресії. Тому бажано не робити планових щеплень на початковій фазі лікування або в безпосередній фазі після рецидиву.
- Живі ослаблені вакцини протипоказані пацієнтам, які приймають імуносупресивні препарати, але недавні розробки можуть змінити це на «відносно протипоказане». Прикладами живих ослаблених вакцин є: вітряна віспа, кір, свинка і краснуха (КПК), жовта лихоманка, БЦЖ і пероральна вакцина від черевного тифу.
- Інактивовані вакцини можуть бути застосовані, але терміни повинні бути обговорені з лікарем. Прикладами інактивованих вакцини є: пневмококова, проти гемофільної інфекції, дифтерії, правця, кашлюка та вакцина проти ВПЛ.
- Рекомендується щорічно перевіряти антитіла до гепатиту В і забезпечити бустерну вакцину, якщо антитіла виявляться недостатніми.
- Вакцинація проти гепатиту А рекомендується.
- Рекомендована щорічна вакцинація від грипу.