

Autoimmun Hepatitis (AIH)

European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)
<https://rare-liver.eu> ern.rareliver@uke.de

1) Mi az AIH?

Az AIH egy ritka autoimmun májbetegség. Autoimmun betegségek során az immunrendszer tévesen a saját szervezet ellen fordul. Az AIH-s betegek mája (májsejtjei) ellen kóros immunreakció alakul ki, mely májkárosodáshoz és gyulladáshoz vezet.

2) Kit érint?

Az AIH bármilyen életkorban felismerésre kerülhet, azonban több nőt érint, mint férfit.

3) Miért van AIH-m?

Az okok egyelőre nem ismertek. Kutatások azt mutatják, hogy bizonyos embereknek genetikai hajlama van az AIH kialakulására, és a betegség megjelenésében valamilyen kiváltó tényező is szerepet játszik, erről azonban a beteg nem tehet. A genetikai hajlam ellenére, nagyon kicsi annak az esélye, hogy rokonoknál is kialakuljon az AIH.

4) Hogyan diagnosztizálják az AIH-t?

Vannak betegek, akikben az AIH lassan alakul ki, tünetmentesen vagy nagyon enyhe, bizonytalan tünetekkel. Más emberekben a betegség gyorsan fejlődik ki, és a beteg kórházi ellátásra szorul. A betegek körülbelül egyharmadánál már azelőtt kialakult a súlyos májkárosodás (májzsugor), hogy a diagnózist felállították volna.

Az alábbi tünetekkel járhat:

- Fáradtság, émelygés
- Ízületi fájdalom (több ízületet érintve, bőrpír és duzzanat nélkül)
- Bőrelváltozások (pl.: a tenyér kipirosodása) Sárgaság (a bőr vagy a szem sárgasága), sötét vizelet súlyos betegség esetén

Nincsenek olyan speciális tesztek, amelyekkel az Ön orvosa egyértelműen meg tudná állapítani az AIH fennállását. Főképp a különféle vizsgálati eredmények (pozitív vagy negatív) együttese adja a diagnózist (laborvizsgálatok, májbiopszia).

Májjal kapcsolatos vérvizsgálat

Ha Ön AIH-ban szenved, valószínűleg a következő paraméterek szintjei lesznek emelkedettek:

- Az aszpartát-aminotranszferáz (AST) / glutamát-oxálacetát-transzamináz (GOT) (májsérülésre utal)
- Alanin-aminotranszferáz (ALT) / glutamát-piruvát-transzamináz GPT (májsérülésre utal)
- Immunglobulin G (IgG) (májgyulladásra utal)

Autoimmun Hepatitis (AIH)

European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)
<https://rare-liver.eu> ern.rareliver@uke.de

Ezenkívül pozitív lehet az autoantitestek tesztje, főképp az antinukleáris antitest (ANA), a simaizom elleni antitest (anti-SMA), a szolubilis májantigén / máj-hasnyálmirigy (pancreas) antigén (anti-SLA /LP), és/vagy a máj-vese mikroszóma elleni antitest (anti-KLM).

Májbiopszia

A májbiopsziának fontos szerepe van a diagnózis megerősítésében, a májkárosodás súlyosságának meghatározása szempontjából és az egyéb betegségek kizárása miatt. A beavatkozás során egy aprócska darab májszövetet távolítanak el vizsgálat céljából.

A kórházak többségében ultrahang-vezérelt májbiopsziát végeznek a máj pontos helyének meghatározásával. Helyi érzéstelenítőt alkalmaznak a jobb bordakosár területén. Ezután egy vékony tű segítségével eltávolítanak egy apró darabot a májból, hogy mikroszkóp alatt megvizsgálhassák.

Más kórházak mini-laparoszkóp-vezérelt májbiopsziát végeznek. Ehhez a beavatkozáshoz a beteget elaltatják, és egy kis kamera segítségével végzik el a mintavételt a májból. A májbiopszia elvégzésének harmadik lehetséges módja egy transzjugularis beavatkozás keretében zajlik – ennél a módszernél egy kis katétert helyeznek a nyaki vénába, melyet felvezetnek az egyik májvénába, hogy így vegyenek mintát a májból.

A májbiopsziát követő 4-6 órában ágynyugalom szükséges, de akár egy éjszakát is kórházban kell töltenie, hogy megfigyeljék, nem lép-e fel vérzés a beavatkozást követően. A májbiopszia elvégzése csekély vérzéskockázattal jár, de orvosa tájékoztatni fogja Önt a beavatkozással járó előnyökkel és kockázatokkal kapcsolatban.

5) Mit tehet az orvosom?

A máj gyulladásának fékezése és az immunrendszer aktivitásának csökkentése érdekében orvosa olyan gyógyszerek kombinációját írhatja fel, melyek kortikoszteroidokat (például prednizolont) és immunszuppresszánsokat (például azathioprint) tartalmaznak.

A kortizon-szerű budesonid gyógyszer szintén használható a kezelésben. A budesonid nagyon gyorsan metabolizálódik a májban, így kevés mellékhatása van. Nem alkalmazható azonban terhesség ideje alatt és olyan betegek esetében, akiknél már kialakult a májzsugor.

Az azathioprin lehetővé teszi a szteroidadagok csökkentését, és hosszútávon segít a májgyulladás visszaszorításában.

Orvosa idővel módosíthat a gyógyszeradagjain a mellékhatások minimalizálása és a hosszútávú kezelés sikerének maximalizálása érdekében.

Autoimmun Hepatitis (AIH)

European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)
<https://rare-liver.eu> ern.rareliver@uke.de

Az AIH gyógyszerek hatékonyak, amennyiben helyesen alkalmazzák azokat, ugyanakkor okozhatnak mellékhatásokat, például hányingert. Fontos, hogy az összes gyógyszert az előírások szerint szedje, és haladéktalanul tájékoztassa kezelőorvosát minden jelentkező mellékhatásról azért, hogy mérlegelni lehessen a kezelés és adagolás módosításának szükségességét. **Kiemelten fontos, hogy ne hagyja abba a gyógyszereszedést, és ne módosítson a gyógyszerek adagolásán orvosi konzultáció nélkül!** Ez a betegség fellángolását okozhatja, mely további májheggesedéssel jár (májzsugor).

A legtöbb AIH-ban szenvedő beteg ezeket a gyógyszereket egy életen át szedi, és jól érzi magát. Néhányuknál azonban a májkárosodás súlyosbodik, és májátültetés válik szükségessé.

Ha úgy érzi, hogy lelki támogatásra van szüksége, beszéljen kezelőorvosával a rendelkezésre álló lehetőségekről.

Követés

A laborértékeket rendszeresen (3-6 havonta vagy ennél is gyakrabban) ellenőrizni kell.

Tranziens elasztográfia (mint pl.: Fibroscan® ha rendelkezésre áll) használható a májtömöttség felmérésére, amely a májkárosodás súlyosságát jelzi.

Bőrvizsgálat

Fontos a napsugárzás elleni védekezés. Fontos a bőrrák rendszeres bőrgyógyászati szűrése.

Csontsűrűség-vizsgálat

Ez a vizsgálat a csontok állapotának ellenőrzésére szolgál, mivel egyes AIH-gyógyszerek befolyásolhatják a csontsűrűséget.

Figyelmeztető jelek

Ha a bőre vagy a szemfehérje sárgává válik (sárgaság), haladéktalanul keresse fel kezelőorvosát!

6) Szükség van-e speciális diétára?

Nincsen speciális, AIH-ra összeállított étrend. Javasoljuk, hogy egészséges ételeket fogyasszon, kiegyensúlyozott étrendet kövessen. Kerülje az étrend-kiegészítők fogyasztását anélkül, hogy kezelőorvosával konzultált volna!

Autoimmun Hepatitis (AIH)

European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)
<https://rare-liver.eu> ern.rareliver@uke.de

7) Lehet családom?

IGEN. Ha Ön nő, és gyermeket szeretne, konzultáljon orvosával, hogy a terhessége zavartalan legyen! Férfiak esetén a betegség nem befolyásolja a családtervezést. További kérdésekkel kapcsolatban keresse fel kezelőorvosát!

8) Védőoltások

Védőoltások ajánlottak Hepatitis A és B ellen (vírusok) illetve pneumococcus fertőzések (baktériumok) ellen. Javasolt kezelőorvosával megvitatni a nem-élő kórokozó tartalmú herpes-zoster (övsömör) elleni védőoltás beadását. Javasoljuk az időben beadatott influenza elleni védőoltást is minden ősszel. Immunszuppresszív kezelés alatt álló AIH-s betegek élővírus tartalmú védőoltást nem kaphatnak.

9) Vírusos betegség az AIH?

Nem. Az AIH teljes mértékben autoimmun betegség. Nem fertőző, nem ragályos.

10) Hogyan található szakembert?

Az AIH egy ritka betegség, ebből kifolyólag nem minden orvos rendelkezik megfelelő tapasztalattal a kezelést illetően. Az AIH-ban szenvedő beteg kezelését egy AIH-ban jártas orvosnak kell irányítania egy tapasztaltokkal rendelkező kórházban. Bizonyos kórházak tagjai a ritka májbetegségekkel foglalkozó európai hálózatnak, az ERN RARE-LIVER-nek. Ez azt jelenti, hogy a hálózaton belüli kórházakban ellátott betegek profitálhatnak a hálózat többi kórházában dolgozó szakemberek szakértelméből. Az ERN RARE-LIVER-re vonatkozó további információkért látogasson el a <https://www.rare-liver.eu/> honlapra!

11) További információ és támogatás

Az ERN RARE-LIVER honlapján (<https://rare-liver.eu/>) kattintson a "betegek" fülre!

Jogi nyilatkozat

A honlapunkon ingyenesen hozzáférhető tájékoztató szövegeket a legjobb tudásunknak megfelelően gyűjtöttük össze abból a célból, hogy az érdeklődők átfogó képet kapjanak lehetséges betegségeikről és a kezelési módokról. A honlapon megjelenő információk kizárólag tájékoztató jellegűek, és egyetlen esetben sem helyettesítik a szakorvosok személyes tanácsait, a fizikai vizsgálatokat vagy az orvos által felállított diagnózist.