

Epatite autonoma (AIH)

Rete europea di riferimento sulle malattie epatologiche (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Che cos'è l'AIH?

AIH è una rara malattia del fegato autoimmune. Una malattia autoimmune è una condizione in cui il vostro sistema immunitario attacca erroneamente il vostro corpo. Il sistema immunitario delle persone con AIH attacca erroneamente le cellule epatiche del corpo causando danni e infiammazione.

Chi ne è colpito?

AIH può essere diagnosticato a qualsiasi età e colpisce più femmine rispetto ai maschi.

Perché ho l'AIH?

Le cause sono ancora sconosciute. La ricerca suggerisce che alcune persone hanno una predisposizione genetica per l'AIH e che la manifestazione della malattia ha un innesco, ma non è qualcosa che il paziente ha fatto. Nonostante questa predisposizione genetica, c'è solo un rischio molto piccolo che un parente abbia anche l'AIH.

Come viene diagnosticata l'AIH?

L'AIH può svilupparsi lentamente in alcuni individui, senza sintomi o sintomi molto lievi e vaghi. In poche persone, AIH si sviluppa rapidamente e l'ospedalizzazione è necessaria. In circa un terzo dei pazienti, gravi danni epatici (cirrosi del fegato) possono essersi già sviluppati nel momento in cui il paziente è diagnosticato.

I seguenti sintomi possono verificarsi:

- Affaticamento, nausea, disagio addominale
- Dolore articolare (principalmente con articolazioni multiple, assenza di arrossamento o gonfiore)
- alterazioni della pelle (ad es. colorazione rossa del palmo della mano)
- Ittero (ingiallimento della pelle o degli occhi) e urine scure in casi gravi

Non ci sono test specifici che informino un medico che ha l'AIH. Si tratta in realtà di mettere insieme i risultati (sia positivi che negativi) da una serie di esami (tra cui esami del sangue e biopsia epatica).

Esami del sangue del fegato

Se ha l'AIH, è probabile che lei abbia livelli più alti di quanto segue:

- Aspartato aminotransferasi (AST)/Glutamat-Oxalacetat-transaminasi (GOT) (mostra lesioni epatiche)
- Alanina aminotransferasi (ALT)/Glutamat-Pyruvat-transaminasi (GPT) (mostra lesioni epatiche)
- Immunoglobulina G (IgG) (mostra infiammazione del fegato)

Epatite autonoma (AIH)

Rete europea di riferimento sulle malattie epatologiche (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Inoltre, può risultare positivo agli autoanticorpi, in particolare agli anticorpi antinucleari (ANA), agli anticorpi muscolari levigati (anti-SMA), anti-solubili antigeni del fegato/anticorpo del pancreas del fegato (anti-SLA/LP) e/o agli anticorpi microsomi anti-fegato (anti-LKM).

Biopsia epatica

La biopsia epatica è importante per confermare la diagnosi, per determinare la gravità del danno epatico e per escludere altre malattie epatiche. Si tratta di rimuovere un pezzetto di fegato per l'esame.

La maggior parte degli ospedali effettua la biopsia epatica con ultrasuoni per identificare l'esatta posizione del fegato. L'anestetico locale viene applicato sotto le costole destra. Un piccolo pezzo del fegato viene poi rimosso con un ago sottile per essere esaminato al microscopio.

Alcuni ospedali eseguono biopsie al fegato che sono mini-laparoscopicamente guidati. Per questa procedura, lei è sedato e il fegato viene esaminato con una piccola telecamera quando viene effettuata la biopsia. Un altro modo per eseguire la biopsia epatica è un intervento transjugulare – per questa tecnica un piccolo catetere viene messo nella vena del collo e spinto in avanti in una delle vene del fegato, e un piccolo campione di fegato è preso.

Dopo la biopsia vi sarà chiesto di stare fermo per quattro-sei ore e potrebbe essere tenuto in ospedale durante la notte per assicurarsi che non ci sia emorragia dopo l'intervento. C'è un piccolo rischio di sanguinamento dopo qualsiasi biopsia epatica e il medico discuterà con lei i benefici e i rischi di questa procedura.

Cosa può fare il mio medico?

Per controllare l'infiammazione del fegato e ridurre l'attività del sistema immunitario, il medico prescriverà una combinazione di farmaci che includono corticosteroidi (ad es. prednisolone) e immunosoppressori (ad es. azatioprina).

Il budesonide farmaco simile al cortisone può essere usato anche per il trattamento. Budesonide viene metabolizzato molto rapidamente nel fegato, quindi ha meno effetti collaterali. Tuttavia, non deve essere somministrato a individui che hanno già sviluppato cirrosi epatica.

Azatioprina permette la riduzione delle dosi di steroidi e aiuta a sopprimere l'infiammazione del fegato a lungo termine.

Il medico modificherà le dosi di farmaci nel tempo per ridurre al minimo gli effetti collaterali e massimizzare il successo del trattamento a lungo termine.

Epatite autonoma (AIH)

Rete europea di riferimento sulle malattie epatologiche (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

I farmaci AIH sono efficaci se usati correttamente, ma possono causare effetti collaterali, per esempio, nausea. È importante che lei prenda tutti i farmaci come prescritto e che si discuta di qualsiasi effetto collaterale con il medico immediatamente in modo che diversi trattamenti o dosi possano essere prese in considerazione. **È importante non interrompere o modificare la dose dei farmaci senza consultare il medico.** Ciò può causare la riattivazione della malattia con ulteriore cicatrice nel fegato (cirrosi epatica).

La maggior parte delle persone con AIH prendere questi farmaci per la vita e fare molto bene. Tuttavia, in un piccolo numero di persone, il danno epatico peggiora e un trapianto di fegato è necessario.

Se ritiene di aver bisogno di un certo supporto psicologico, si rivolga al medico circa i servizi che possono essere a vostra disposizione.

Assistenza di follow-up

Gli esami del sangue devono essere monitorati regolarmente (ogni 3-6 mesi o più frequentemente).

L'**elastografia transitoria** (ad es. FibroScan®, se disponibile) può essere utilizzata per valutare la rigidità epatica, un'indicazione di gravità del danno epatico.

Esame della pelle

La protezione solare deve essere utilizzata. Si può prendere in considerazione uno screening dermatologico regolare per il cancro della pelle.

L'**ascansione della densità ossea** può essere utilizzata per controllare le ossa, in quanto alcuni farmaci AIH possono influenzare la densità ossea.

Segni di avvertimento

Se la pelle o il bianco degli occhi diventano gialli (ittero), consulti immediatamente il medico.

Ho bisogno di una dieta speciale?

Non esiste una dieta speciale per l'AIH. Si consiglia di mangiare una dieta sana e ben equilibrata. Non prenda alcun integratore senza prima aver consultato il medico.

Posso avere una famiglia?

— Sì, Sì. Se è femmina e se desidera avere figli, parli con il medico in modo che la gravidanza possa essere gestita correttamente. Se siete maschi, la pianificazione familiare non è nota per essere influenzata. Si rivolga al medico se ha domande.

Epatite autonoma (AIH)

Rete europea di riferimento sulle malattie epatologiche (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Vaccinazioni

Si raccomandano vaccinazioni contro l'epatite virale A e B e le infezioni pneumococciche (batteri). Deve discutere con il medico di vaccinazioni non vive contro l'herpes zoster. Raccomandiamo la vaccinazione contro l'influenza il più presto possibile ogni autunno. I vaccini vivi non devono essere somministrati a pazienti con AIH sottoposti a trattamento immunosoppressivo.

L'AIH è una malattia infettiva?

L'AIH è completamente autoimmune. Non è contagiosa o contagiosa.

Come posso trovare uno specialista?

L'AIH è una malattia rara e come tale non tutti i medici hanno esperienza nel trattamento dell'AIH. Deve essere gestito da uno specialista o da un ospedale con esperienza nel trattamento dell'AIH. Alcuni ospedali fanno parte di una rete nazionale per le malattie epatiche rare e/o della rete europea per le malattie epatiche rare, ERN RARE-LIVER. Ciò significa che i pazienti visti negli ospedali all'interno della rete possono beneficiare dell'esperienza di specialisti che lavorano in altri ospedali all'interno della rete. Per maggiori informazioni su ERN RARE-LIVER, visita <https://rare-liver.eu/>

Trova informazioni e supporto

Clicca sulla sezione "pazienti" sul sito web di ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/>)

Esclusione di responsabilità

Le informazioni fornite gratuitamente sul nostro sito web sono state raccolte al meglio delle nostre conoscenze al fine di fornire ai lettori interessati una prima panoramica delle possibili malattie e opzioni terapeutiche. Esse sono destinate esclusivamente a fini informativi e in nessun caso sostituiscono la consulenza personale, l'esame o la diagnosi da parte di personale medico autorizzato.