

Zweit- und Drittlinientherapien der Autoimmunen Hepatitis - Zusammenfassung für Patient*innen -

Eine Stellungnahme des Europäischen Referenznetzwerkes für Seltene Lebererkrankungen (ERN RARE-LIVER) und der Internationalen Autoimmune Hepatitis Gruppe

Die Autoimmune Hepatitis (AIH) ist eine chronische Autoimmunkrankheit der Leber. Das Immunsystem ist das Abwehrsystem des Körpers. Es dient dazu, den Körper vor Krankheitserregern zu schützen. Bei einer Autoimmunerkrankung greift das Immunsystem fälschlicherweise körpereigene Zellen an. Die betroffenen körpereigenen Zellen bei der AIH sind Leberzellen. Die Leberzellen werden durch das Immunsystem zerstört und es kommt zu einer Entzündung der Leber. AIH-Patient*innen benötigen eine Therapie, die die Aktivität des Immunsystems unterdrückt. Eine solche Therapie wird als immunsuppressive Therapie bezeichnet. So kann die Entzündung der Leber eingedämmt werden.

Standardbehandlung (oder Erstlinientherapie)

Zur Standardbehandlung der AIH werden zwei verschiedene Arten von Medikamenten eingesetzt: Steroide und Azathioprin. Steroide werden insbesondere zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der AIH eingesetzt, weil dann die entzündliche Aktivität der AIH in der Regel stark erhöht ist. Steroide können die Entzündungsreaktion schnell eindämmen. Azathioprin wird längerfristig gegen die AIH eingesetzt. Nach dem Beginn der Behandlung mit Azathioprin kann die anfängliche Steroidbehandlung nach und nach reduziert werden.

Die meisten AIH-Patient*innen werden dauerhaft oder über einen längeren Zeitraum mit dieser Therapie behandelt, die sehr gut vertragen wird. Einige Patient*innen sind jedoch von unerwünschten Nebenwirkungen betroffen oder sprechen nicht in ausreichendem Maß auf die Standardbehandlung an (keine verbesserten Leberwerte in den Blutuntersuchungen). Für diese Fälle hat das Europäische Referenznetzwerk für Seltene Lebererkrankungen (ERN RARE-LIVER) aktuell allgemeine Empfehlungen zur Vorgehensweise veröffentlicht (siehe auch Abbildung 1).

Zweitlinientherapie

Für Patient*innen, bei denen die Standardbehandlung Nebenwirkungen verursacht, werden alternativ die Medikamente Mercaptopurin und Mycophenolat-Mofetil als Zweitlinientherapie empfohlen. Eine Nebenwirkung bei der Einnahme von Azathioprin kann beispielsweise Übelkeit sein. Die meisten Patient*innen vertragen in diesem Fall Mercaptopurin oder Mycophenolat-Mofetil als Alternative zu Azathioprin besser.

Das Therapieziel der AIH ist, dass sich die Leberwerte in den Blutuntersuchungen innerhalb von 6 bis 12 Monaten nach dem Beginn der Standardbehandlung normalisiert haben (sogenannte Remission). Wenn dieses Ziel nicht erreicht wird, versuchen die Ärzt*innen zunächst die Standardbehandlung anzupassen. Die Dosierung von Azathioprin wird angepasst und andere Lebererkrankungen, die auch erhöhte Leberwerte verursachen könnten, werden ausgeschlossen. Als weiterführende Untersuchung in dieser Situation ist eventuell eine Leberbiopsie notwendig.

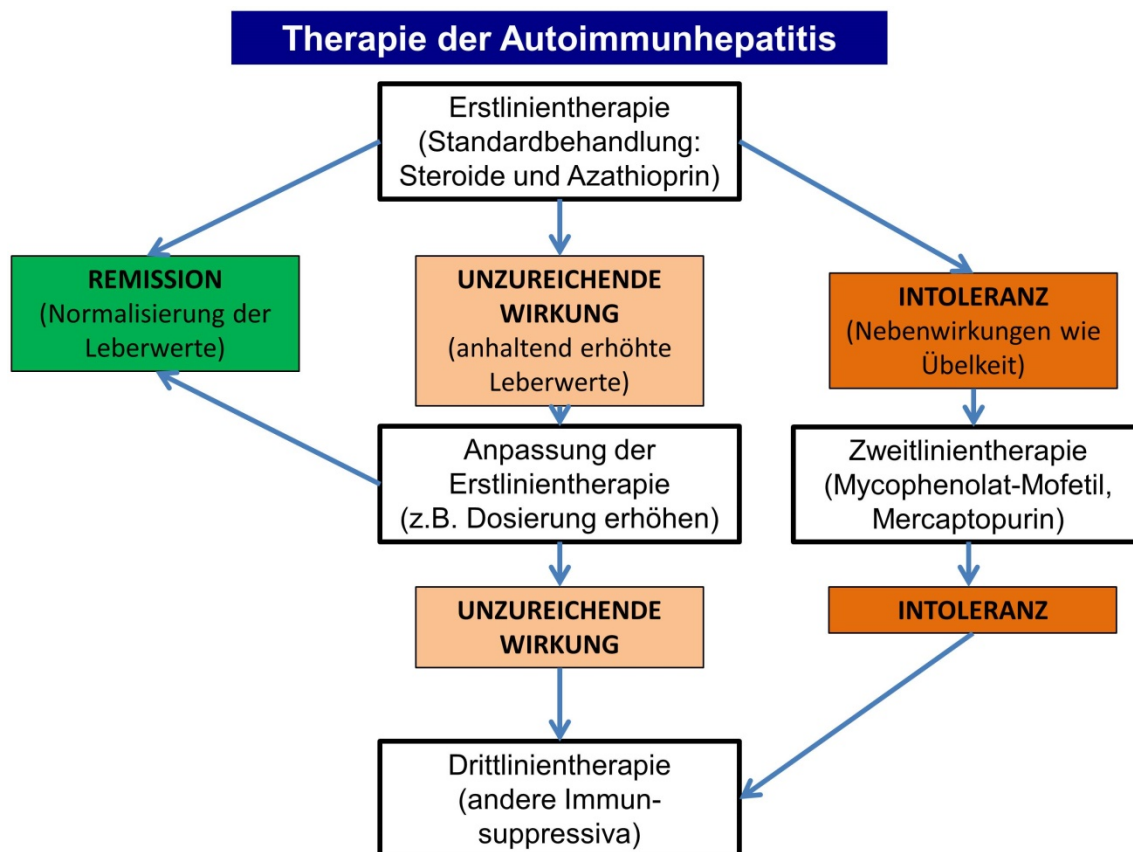
Drittlinientherapie

Wenn sich die Leberwerte weiterhin nicht normalisieren, werden andere Immunsuppressiva wie Tacrolimus oder Infliximab benötigt. Das Europäische Referenznetzwerk für Seltene Lebererkrankungen hat nun ein Behandlungsprotokoll für diese Drittlinientherapie

veröffentlicht, weil es bisher keine klaren und einheitlichen Empfehlungen für die Dosierungen dieser Drittlinienmedikamente gab.

Die Veröffentlichung der Empfehlungen zur Zweit- und Drittlinientherapie der AIH wird Ärzt*innen in der Situation unterstützen, wenn bei AIH Patient*innen die Standardtherapie nicht wirksam ist oder aufgrund von Nebenwirkungen nicht vertragen wird. Diese neuen Empfehlungen werden weiterhin dazu beitragen, die Behandlung von AIH Patient*innen europaweit zu standardisieren und zu verbessern. Die Standardisierung der Behandlung der AIH wird außerdem dazu beitragen zu verstehen, welche Patient*innen von welcher Therapie am meisten profitieren.

Abbildung 1: Therapieempfehlungen für die Autoimmune Hepatitis (AIH)



Veröffentlicht im Juli 2020 im *Journal of Hepatology* (doi: 10.1016/j.jhep.2020.07.023)

Ansgar W. Lohse & Marcial Sebode,

Im Namen des Europäischen Referenznetzwerkes für Seltene Lebererkrankungen
(ERN RARE-LIVER)

Kontaktinformation:

E-Mail: ern.rareliver@uke.de

Webseite: <https://rare-liver.eu/>