

BETEGTÁJÉKOZTATÓ AZ AUTOIMMUN HEPATITISZRŐL

A hivatalos
felülvizsgáló
és jóváhagyó az



A fordítást készítette:
DE-Liver Hepatológiai Kutatócsoport

Kapcsolattartó:
Prof. Dr. Papp Mária
MTA doktor, egyetemi tanár
papp.maria@med.unideb.hu

Debreceni Egyetem
Klinikai Központ
ERN RARE-LIVER Teljes Jogú Centrum

Debreceni Egyetem
Általános Orvostudományi Kar
Gasztroenterológiai Tanszék
4032 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

ÁLTALÁNOS TÁJÉKOZTATÓ AZ EURÓPAI REFERENCIAHÁLÓZATOKRÓL (ERN), AZON BELÜL A RITKA MÁJBETEGSÉGEK EURÓPAI REFERENCIAHÁLÓZATÁNAK (ERN RARE-LIVER) FELÉPÍTÉSÉRŐL ÉS TEVÉKENYSÉGÉRŐL

Mi az Európai Referenciahálózat és mik az általános célkitűzései?

Európában 30 millió embert érint a több, mint 6 ezer ritka vagy összetett betegség valamelyike. Az esetek nagy részében azonban a betegségek ritka előfordulásából kifolyólag nem áll rendelkezésre specializált, magas szintű szaktudás és kezelési lehetőség a beteg lakhelyének közelében. Az Európai Unió és tagállamai ezért az orvosokkal és betegszervezetekkel összefogva 2017-ben létrehozták az Európai Referenciahálózatokat (ERN) a ritka betegségek hatékonyabb és magas minőségű ellátásának céljából. Ezek a hálózatok olyan virtuális munkacsoportok, amelyek az Európa Unió teljes területéről összegyűjtik a szakmai tudást, és azt az egészség-

ügy valamennyi szereplője számára elérhetővé teszik. Az Európai Referenciahálózatok segítséget nyújtanak az orvosoknak az Ön, és az Önhöz hasonló betegségben szenvedők esetén a kórfolyamat diagnosztizálásában és a megfelelő kezelési terv kidolgozásában. Orvosa igénybe veheti a megfelelő szakterületű hálózat segítségét ahhoz, hogy a jelenleg elérhető legmagasabb szakmai szintű tanáccsal és támogatással lássa el Önt. Az ismeretek megosztásával tovább javítható az ellátás színvonala/minősége, így a betegek jobb ellátáshoz juthatnak, és javulhat az életminőségük.

Hogyan vesznek részt a magyarországi intézmények az Európai Referenciahálózatok tevékenységében?

Az Európai Referenciahálózatban 300 egészségügyi intézmény 900 orvosi munkacsoportja osztja meg egymással szakmai tudását a ritka vagy alacsony előfordulási gyakoriságú betegségek hatékony kezelésének érdekében. A 24 tematikus referenciahálózat 26 ország magas

színvonalú ellátást nyújtó szolgáltatóját kapcsolja össze. Magyarországról a Semmelweis Egyetem 6 klinikája, a Debreceni Egyetem, a Pécsi Tudományegyetem és a Szegedi Tudományegyetem 2-2 klinikája vált az Európai Referenciahálózat tagjává.

Mivel foglalkozik a Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózata (ERN RARE-LIVER) és hogyan lehet az orvosok és betegek segítségére?

A Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózata a 24 tematikus hálózat közül az a munkacsoport, amelyik specifikusan a ritka májbetegségben szenvedő betegek gyógyításával foglalkozik. Ide tartoznak a gyermek-, és felnőttkori autoimmun májbetegségek, mint az autoimmun hepatitisz (AIH), a primér biliáris kolangitisz (PBC)

vagy a primér szklerotizáló kolangitisz (PSC), a különféle metabolikus májbetegségek, a biliáris atrézia és az ehhez kapcsolódó kórképek, a különböző strukturális májbetegségek, az akut májelégtelenség, valamint a terhesség alatt fellépő ritka májbetegségek.

KEDVES AUTOIMMUN MÁJBETEGÜNK!

A Debreceni Egyetem Klinikai Központjában a Belgyógyászati Intézet Gasztroenterológiai Tanszékén átlagosan évente 230-240 autoimmun májbetegget látunk el és 30-35 új betegség kerül felfedezésre. Ezúton örömmel értesítjük Önt arról, hogy a 2019 márciusában bennünket az országból első és eddig egyetlen centrumként az ERN RARE-LIVER hálózat társult tagjává fogadtak. Az ERN RARE-LIVER Program orvosszakmai koordinátora Dr. Papp Mária egyetemi tanár, helyettes koordinátora Prof. Dr. Tornai István.

Az ERN Ritka Májbetegségek Program keretein belül az autoimmun májbetegségben szenvedő betegeink számára egy betegközpontú, személyre szabott, magas színvonalú gondozási programot dolgoztunk ki és vezetünk be. Ennek keretein belül a kivizsgálás, az ellátás és az utánkövetés színvonalát egységesítjük és javítjuk. Célunk, hogy a magyar betegek gyógyulása esetén is el tudjuk érni a legjobb európai májbetegcentrumok eredményességét. A fennálló májbetegség kezelése mellett fokozott figyelmet fordítunk a társuló egyéb tünetekre és betegségekre, hogy ezáltal az Ön egészségének és életminőségének további javulását tudjuk elérni.

Az ERN Ritka Májbetegségek Program keretein belül céljaink megvalósítására az alábbi eszközök állnak rendelkezésünkre:

1. Betegtájékoztatók

Az ERN RARE-LIVER hálózattal és az Európai Májkutató Társasággal (EASL) közösen betegtájékoztatókat dolgoztunk/ dolgozunk ki, mely lehetőséget nyújt Önnek arra, hogy saját betegségét, annak lefolyását és kezelési lehetőségeit pontosabban megértse. Amennyiben Ön autoimmun hepatitiszben (AIH) vagy primér biliáris kolangitiszben (PBC) szenved, a magyar nyelvű betegtájékoztató már elérhető, és ezt postai úton vagy elektronikus formában (emailben) az Ön rendelkezésére bocsájtnuk. A betegtájékoztató tartalmának megismerését követően amennyiben kérdése van, örömmel válaszolunk, akár a reguláris betegevizit alkalmával vagy azon kívül is egy előre egyeztetett időpontban. Primér szklerotizáló kolangitiszes (PSC) betegeink számára is hamarosan elérhető lesz egy betegtájékoztató dokumentum.

2. Rendszeres kapcsolattartás

Jelenlegi kezelőorvosával egyeztetve a reguláris kontrollok mellett telefonon és emailben is fogunk Önnel kapcsolatot tartani (Prof. Dr. Papp Mária egyetemi tanár és Dr. Sipeki Nóra szakorvos). Ennek az a célja, hogy az Ön betegségének és jelenlegi állapotának megfelelően a szükséges anamnézis felvétel, laboratóriumi és képalkotó vizsgálatok minél hatékonyabban kerülhessen megszervezésre, egyrészt rövidítve a várakozási időt, másrészt az időpontokat az Ön elfoglaltságaihoz igazítva. Ugyanakkor, ezáltal Önnek is lehetősége van arra, hogy minket soron kívül elérjen, amennyiben erre szüksége van.

3. Virtuális konzíliumok lebonyolítása – Klinikai Betegadat Kezelő Rendszer (CPMS)

A CPMS egy olyan innovatív informatikai felület, amely virtuális konzíliumok lebonyolítását teszi lehetővé. A sikeres kommunikációt szolgálja azáltal, hogy megkönnyíti a különböző székhelyű és szakterületű orvosok elérését a ritka májbetegségben szenvedő betegeket kezelő szakorvosok számára. A konzultációra meghívott szakértők a magyar és európai adatvédelmi szabályok (GDPR) szerinti módon hozzáférést kapnak a betegek releváns, anonimizált adataihoz és eredményeihez (laboratóriumi, szövettani és képalkotó vizsgálati eredmények). Ezek áttekintése után megvitatják az esetet és döntés születik a diagnózisról, valamint a legmegfelelőbb kezelési tervről, de további vizsgálatok elvégzését is javasolhatják, azonban a végső döntés továbbra is az Ön és kezelőorvosa kezében van. Ezzel segíteni tudják a mielőbbi pontos diagnózis felállítását és a megfelelő kezelési terv kidolgozását. A CPMS rendszeren keresztül bonyolított távkonzultációk rendkívül nagy segítséget jelentenek a klinikai gyakorlatban, lebonyolításukhoz azonban az Ön írásbeli beleegyezése szükséges. Amennyiben az Ön esetén CPMS konzultációt tervezünk az ezzel kapcsolatos betegtájékoztató/ és betegbeleegyező nyilatkozatot mellékeljük, és ha lezárult, annak eredményéről egy magyar nyelvű összefoglalót az Ön rendelkezésre bocsájtnuk.

4. Ritka májbetegségek regiszter (R-Liver Regiszter)

Az ERN RARE-LIVER hálózat 2019-ben bevezetett egy betegnyilvántartási rendszert, mely teljes mértékben anonim módon, összhangban a magyar és az európai adatvédelmi szabályokkal lehetővé teszi a kezelőorvosok

számára a betegek klinikai, laboratóriumi, szövettani és képalkotó adatainak rögzítését a betegség felismerésekor, majd ezt követően rendszeresen. A regiszter az orvostudomány területén egy nagyon fontos, megfigyelésen alapuló vizsgálati módszer. Ez az „online betegnyilvántartás” mind a betegek, mind a kezelőorvosok/egészségügy számára előnyös. Egyrészt ezáltal nyomon követhetővé és értékelhetővé válik a betegellátás során előre meghatározott minőségi célok megvalósulása, így segíti a betegellátás minőségének további javulását. Másrészt, mivel ritka ezen betegségek előfordulása, az egyes centrumoknak önállóan sokkal tovább tartana a betegség felismerésének és kezelésének fejlesztéséhez szükséges tapasztalat és tudás összegyűjtése, az „online betegnyilvántartás” azonban biztosítja az „összeadott tudás” kialakulását az autoimmun májbetegségek klinikai kórlefordulásáról és a kezelések hatékonyságáról, lehetővé téve ezáltal a jövőbeni fejlődést és jobb segítségnyújtást. Az R-Liver Regiszterhez való csatlakozást az ETT TUKEB engedélyezte (10290-2/2019/EKU, 10290-8/2019/EKU). Az adatgyűjtésében való részvétel önkéntes, és az Ön írásbeli beleegyezése szükséges hozzá. Az ezzel kapcsolatos betegtájékoztatót/ és betegbeleegyező nyilatkozatot mellékeljük.

5. Életminőség vizsgálat

Miért is fontos a ritka májbetegségben szenvedő betegek életminőségének vizsgálata, és hogyan történik az erre vonatkozó felmérés? Az egészséggel kapcsolatos életminőség vizsgálata azonban eddig nem kapott különösebb klinikai figyelmet a ritka májbetegségben szenvedő betegek gondozása során. A mindennapi klinikai tapasztalatok azonban egyértelműen azt mutatják, hogy a májbetegségben szenvedő egyének súlyos tünetekkel küzdenek, melyek jelentősen kihatnak az általános közérzetükre. A különböző betegségcsoportok kezelésében alkalmazott gyógyszerek, úgymint a kortikoszteroidok (pl. a prednisolon hatóanyagú Prednisolon-Richter®, illetve methyl-prednisolon hatóanyagú Medrol®, illetve Metypred®) és a leggyakrabban alkalmazott immunszuppresszív készítmény, az azatioprin (Imuran®), jelentős mellékhatásokkal járhatnak. Ideális esetben, jól működő orvos-beteg kapcsolat esetén, ezeket a panaszokat a betegek meg tudják beszélni kezelőorvosukkal. Dózisztitrálással, illetve terápiamódosítással a mellékhatások ugyanis uralhatóvá válhatnak, elfogadható életminőség érhető el. Amennyiben ez nem így történik - orvosi egyeztetés nélkül elhagyásra kerülnek fontos gyógyszerek - akkor az autoimmun májbetegség kóros folyamatai kerülnek előtérbe, melynek előrehaladása jelentősen befolyásolhatja (ronthatja) a betegek életkilátásait. Mivel a krónikus végstádiumú májbetegség (májzsugor) kialakulásáig vezető út tünetmentes is lehet, így erre előfordulhat, hogy már csak akkor derül fény, amikor súlyos szövődmények lépnek fel, melyek nehezen kezelhetők és májtranszplantáció válik szükségessé. Ezért tartjuk kiemelten fontosnak betegeink életminőségének követését. Egy nemzetközi vizsgálat keretében gondozott betegeinknek lehetőségük van részt venni egy komplex életminőség felmérésben. A betegek állapotát különböző, minősített kérdőíveket alkalmazva mérjük fel. A felmérést az ETT TUKEB engedélyezte (IV/5977-2/2020/EKU). Az adatgyűjtésében való részvétel önkéntes, és Ön írásbeli beleegyezése szükséges hozzá. Az ezzel kapcsolatos betegtájékoztatót/ és betegbeleegyező nyilatkozatokat mellékeljük. Az életminőség felmérésben részt vevő betegek számára lehetőséget biztosítunk a kérdőív-eredmények megbeszélésére és szükség esetén a lelki segítségnyújtás igénybevételére.

AUTOIMMUN HEPATITIS (AIH) BETEGSÉG-ISMERTETŐ FÜZET

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)

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 vérzés-kockázattal 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 azatioprint) 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 azatioprin 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.

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 bőrreakciós 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!

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 találhatok 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/>) klikkeljen 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.

MÁSOD- ÉS HARMADVONALBELI KEZELÉSEK AUTOIMMUN HEPATITISZBEN SZENVEDŐ BETEGEK SZÁMÁRA

A Májbetegségek Európai Referenciahálózatának (ERN RARE-LIVER) és a Nemzetközi Autoimmun Hepatitisz Munkacsoport hivatalos állásfoglalása

Összefoglaló a betegek számára:

Publikálva a *Journal of Hepatology* című szakmai folyóiratban 2020. júliusban (doi: 10.1016/j.jhep.2020.07.023).

Az autoimmun hepatitisz (AIH) egy krónikus autoimmun májbetegség. Autoimmun betegségek során az immunrendszer tévesen a saját szervezet ellen fordul. Az AIH-s betegek májsejtjei ellen kóros immunreakció alakul ki, mely májkárosodáshoz és gyulladáshoz vezet. A gyulladás fékmentesítése és az immunrendszer kóros működésének visszaszorítása érdekében a betegek immunszuppresszív kezelésre szorulnak.

Elsővonalbeli kezelés (Standard terápia)

A standard kezelés szteroidok és azatioprin alkalmazását jelenti. Ha a diagnózis időpontjában a betegség súlyos, szteroidokat kell használni a májgyulladás gyors megfékezése céljából. Az azatioprin hosszútávon segít visszafogni a gyulladás mértékét, és alkalmazásával csökkenthető a szteroidok dózisa.

Az AIH-ban szenvedő betegek többsége egy életen át szedi ezeket a gyógyszereket, és jól van. Vannak azonban olyanok, akiknek más megoldásra van szükségük, mert nem kívánt mellékhatásokat (intoleranciát) tapasztalnak,

vagy a laborértékeik nem javulnak megfelelő mértékben (elégtelen terápiás válasz). A Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózata (ERN RARE-LIVER) most közölte irányelveit arról, hogy mi a megfelelő eljárás ilyen esetekben (lásd 1.ábra).

Másodvonalbeli kezelés

Az elsődvonalbeli kezelés során mellékhatásokat tapasztalt betegek számára másodvonalbeli kezelésként a merkaptopurin és mikofenolát-mofetil a javasolt választandó kezelése. Vannak betegek, akik például hányingert tapasztalnak az azatioprin szedés során, ezért kénytelenek abbahagyni a szedését. Ebben az esetben az azatioprin kezelés alternatívájaként használatos merkaptopurint vagy a mikofenolát-mofetilt a betegek többsége jól tolerálja és a hányinger nem jelentkezik többet.

AIH-ban a kezelés célja a májenzim értékek normalizálása, mely a standard terápia megkezdését követően 6-12 hónapon belül várható. Bizonyos esetekben ez nem valósul meg, ekkor a kezelőorvos elsőként próbálja optimalizálni a standard kezelést. Módosítja az azatioprin dózist, és ellenőrzi, hogy egyéb májbetegség fennállása okozhatja-e a kedvezőtlen májenzim értékeket.

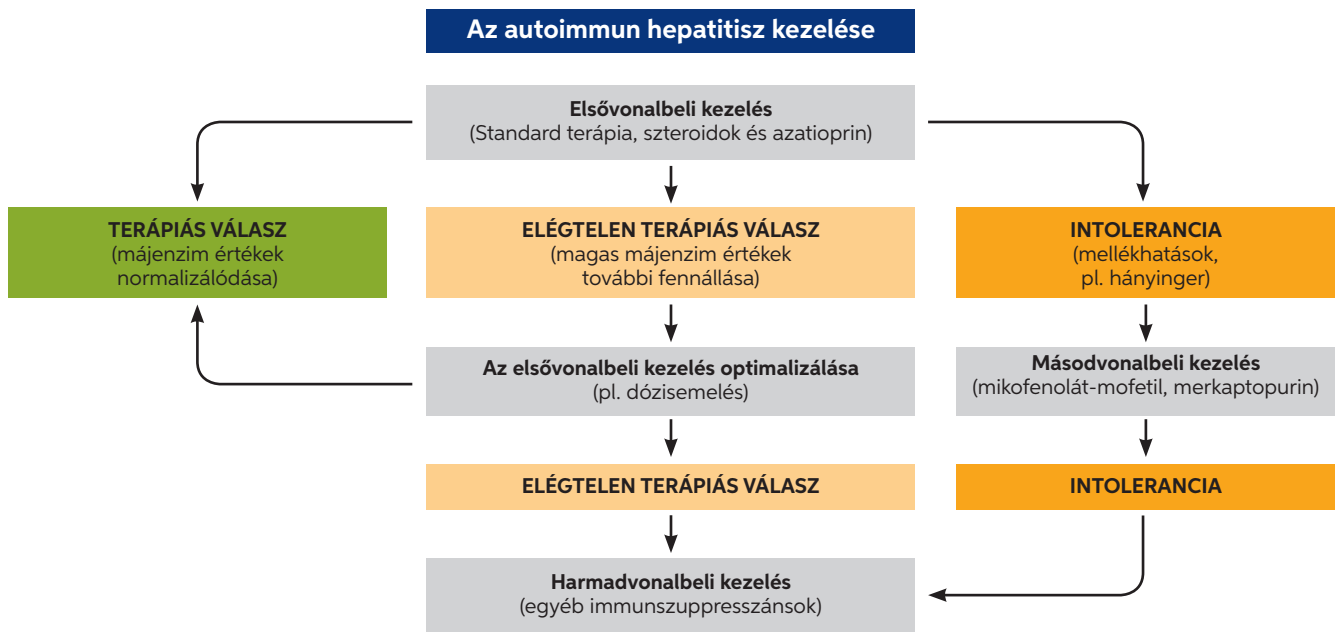
Ennek megállapításához esetenként májbiopszia szükséges.

Harmadvonalbeli kezelés

Amennyiben a májenzim értékeket még így sem sikerül normalizálni, egyéb immunuszuppresszív gyógyszerek alkalmazására van szükség, úgymint a takrolimusz vagy az infliximab (harmadvonalbeli kezelés). Az ERN RARE-LIVER nemrégiben kiadott egy szakmai javaslatot az AIH harmadvonalbeli kezelésére vonatkozóan, mivel mindezidáig nem voltak egyértelmű javaslatok a gyógyszerek adagolását illetően.

A másod- és harmadvonalbeli kezelésekről szóló kiadvány azért született, hogy segítséget nyújtson a kezelőorvosoknak azon betegek ellátásában, akiknél a standard terápiák nem váltak be. Ezek az új ajánlások Európa szerte elő fogják segíteni az AIH-ban szenvedő betegek kezelésének egységesítést és javulását. A kezelési formák egységesítése azt is lehetővé teszi, hogy az orvosok átlássák, hogy az adott beteg esetén a különféle terápiás lehetőségek közül melyik az, amelyből ő a leginkább profitálhat.

1. ábra. Terápiás döntések autoimmun hepatitiszben (AIH) Ansgar W. Lohse & Marcial Sebode, On behalf of the European Reference Network on Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER) Contact information: Email: ern.rareliver@uke.de, Webpage: https://rare-liver.eu/



TÁJÉKOZTATÁS RITKA MÁJBETEGSÉGGEL ÉLŐ BETEGEINK SZÁMÁRA (ILLETVE, KISKORÚAK ESETÉN, SZÜLEIK SZÁMÁRA)

A koronavírus nem csupán a médiában tört uralomra, hanem egyre inkább befészkei magát a májbetegek tudatába is, akik sebezhetőségük miatt aggódnak. Ezért, az elkövetkező hetekre, hónapokra vonatkozóan, szeretnék megosztani Önökkel néhány információt és ajánlást. Nemcsak mint a Ritka Májbetegségek Európai Hálózatának (ERN RARE-LIVER) vezetője fordulok Önökhöz, hanem hepatológusként és fertőző betegségek szakér-

tőjeként is. A tudományos társadalom nagyon keveset tud erről a betegségről; hogyan boldoguljunk egy új vírussal, egy új betegséggel? Ugyanakkor a jelen tapasztalatainkra már tudunk alapozni néhány fontos javaslatot.

Az első és legfontosabb: **Folytassa immunuszuppresszív gyógyszereinek szedését az orvosa által előírtak szerint!**

Májbetegként ne változtasson a kezelésem, és ne csökkentse a gyógyszeradagolást! Az már most egyértelmű, hogy veszélyesebb változtatni a terápián, mint változtatás nélkül tovább folytatni. Sokkal veszélyesebb az autoimmun májbetegség fellángolása vagy a transzplantált szerv kilökődése!

Igen, veszély van, de ez a veszély jóval kisebb, mint azt a híreket nézve gondolnánk, s különösképpen a májbeteg, illetve immunszupprimált betegek számára jóval kisebb, mint gondolnánk. Miért mondom ezt? Mostanra számos adattal rendelkezünk, elsősorban Kínából és Olaszországból, de egyéb területekről is, melyek valódi bátorítást és megnyugtatót adnak számunkra. Ezekből az adatokból az alábbiakra következtethetünk:

- **A halálozási arány alacsonyabb a jelentettnél, mivel sokkal több nem diagnosztizált eset fordul elő, mint amit a hivatalos adatok tartalmaznak.**
- **Valóban nagyon csekély annak a kockázata, hogy a fertőzöttek, különös tekintettel a gyermekekre és a fiatal felnőttekre, súlyosan megbetegedjenek.**
- **Nem tűnik magasabbnak a kockázat azon betegek körében sem, akik immunszupprimáltak vagy májátültetésben részesültek.**

Kik a valóban veszélyeztetettek?

- Az idősek, különösképp az idős férfiak
- Krónikus légúti megbetegedésben szenvedő betegek, például az asztmások
- és feltehetőleg a cukorbeteg

Ha Ön a veszélyeztetett csoportba tartozik és/vagy idős ember (70 év feletti), akkor legyen különösen óvatos, szigorúan kerülje a kontaktust olyan emberrel, akinek légzőszervi fertőzésre utaló tünetei vannak, csökkentse a közvetlen társas kapcsolatait, kerülje a közvetlen fizikai kontaktust, minden alkalommal mosson kezet, ha nyilvános helyen járt, vagy megérintett olyan tárgyat, amiket Ön előtt mások megfoghattak. Természetesen kövesse a nemzeti és területi szabályozásokat és ajánlásokat, melyek a helyi járványügyi helyzettől függően eltérőek lehetnek, és amelyek olykor nagyon gyorsan változnak.

Mi az, amit tudunk?

A SARS-CoV2-nek nevezett új vírus a SARS (súlyos akut légzőszervi szindróma) vírus egy variánsa, új is, de mégsem teljesen új. Más koronavírusok évek óta jelen vannak körülöttünk, általában enyhe légzőszervi fertőzéseket okozva, de mind a SARS, mind a MERS vírus (közel-keleti légzőszervi szindróma) súlyos járványokat okozott az elmúlt években. Miért van ez az óriási aggodalom és felhajtás az új vírus körül? Két fő okból:

- Mint már említettem, nagyon keveset tudunk a víusról, hogyan reagálunk rá, hogyan reagálnak mások.
- Feltehetőleg nincs a vírussal szemben immunitás a népességünkben, hiszen új vírusról van szó.

Az utolsó pont az, ami magyarázatot ad arra, miért terjed a vírus szerte a világban, s emiatt olyan nehéz lassítani a vírus terjedését, megállítani pedig szinte lehetetlen. A szakértők többsége egyetért abban, hogy a vírus velünk marad, s még ha sikerül is lelassítani a terjedést, akkor is a közösségben marad, és újra és újra visszatérhet. Lehet, hogy tévedünk, és sikerül elérni, hogy végleg eltűnjön, ahogyan azt minden bizonnyal a SARS esetében is sike-

rült elérni, de ez kevésbé valószínű. Éppen ezért, számunkra és Önök számára is fontos, hogy tudjuk, hogyan kezeljük ezt az új helyzetet.

Hogyan tudja óvni magát?

Valójában az már most nyilvánvaló, hogy sokkal veszélyesebb a terápiás gyógyszeradagolás csökkentése, mint annak változatlan folytatása. Az autoimmun májbetegség fellángolása vagy a transzplantált szerv kilökődése sokkal nagyobb valószínűséggel vezet súlyos betegséghez vagy akár halálhoz, mint maga az új vírus. Ezért, kérjük, szedje a gyógyszereit továbbra is! Az is elképzelhető, hogy az immunszupprimált betegek betegséglefolyása a gyógyszerek miatt enyhébb lehet, de ezek nem tények, csupán feltételezések, s nekünk a tényeknél kell maradnunk. S van még egy fontos dolog: a betegség fellángolása vagy a transzplantált szerv kilökődés önmagában további egészségügyi kockázatot jelent, amely még inkább sebezhetővé teszi Önt – ezért kérjük, kerülje el ezt!

Mit tud tenni, hogy védje magát? Sok beteg érdeklődik, hogyan tudná erősíteni az immunrendszerét, vitaminokkal, cinkkel, gyógynövénytartalmú készítményekkel stb. Attól tartok, ezek nem érnek semmit. Az egészséges életmód azonban most is legalább annyira fontos, mint máskor: próbáljon friss levegőt szívni és tornázni minden nap – még a karanténban lévő emberek is sétálhatnak, csak kerülniük kell, minden közeli kontaktust. Étkezzen rendszeresen, az ajánlásoknak megfelelően kövesse változatos étrendet – próbáljon meg ne mindig a vírusra és az azzal járó kockázatra gondolni, élje az életét, már amennyire a szabályozások lehetővé teszik. Az Önök többségére nézve a vírus okozta kockázat nagyon nagyon alacsony – sőt Önök közül sokuk folytat olyan életmódot, amely ettől sokkal nagyobb kockázattal jár.

Üdvözlettel:

Ansgar W. Lohse

a Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózatának (ERN RARE-LIVER) elnöke

Prof. Dr. Papp Mária

egyetemi tanár

Debreceni Egyetem, Klinikai Központ

TÁJÉKOZTATÓ A COVID-19 ELLENI OLTÁSRÓL AUTOIMMUN MÁJBETEGEK SZÁMÁRA

A ritka májbetegségben szenvedő betegek COVID-19 (koronavírus) fertőzés elleni oltása kifejezetten ajánlott!

Ebbe a betegcsoportba soroljuk a dekompenzált májbetegségben, ritka májbetegségben (PBC, PSC, AIH, vaszkuláris májbetegségek) szenvedő betegeket, valamint a májtranszplantációra váró és májtranszplantáción átesett betegeket is.

Az eddigi adatok alapján az oltás biztonságos. Ha aggódik vagy bizonytalan, forduljon orvosához!

A koronavírus járvány óriási hatást gyakorolt mindannyiunkra, beleértve a betegeket, orvosokat és más egészségügyi dolgozókat, sőt a társadalmunkat általánosságban is jelentősen befolyásolta. Megkönnyebbülésünkre a legtöbb bizonyíték arra utal, hogy a ritka májbetegségben szenvedő betegek nincsenek nagyobb veszélynek kitéve a megfertőződéskor, sem a súlyos szövődmények kialakulásának sem pedig a halálozás tekintetében. Ugy tűnik, hogy a ritka májbetegségben szenvedő betegeket érintő kockázat megegyezik az általános lakossági kockázattal. Korábban az ERN RARE-LIVER már kiadott egy tájékoztatást a betegek és az orvosok számára arról, hogy nem kell változtatni a jól beállított kezeléseken, többek közt az immunszuppresszív terápian sem. Az azóta összegyűjtött ismeretek alapján szeretnénk megerősíteni ezt a javaslatot. A hamarosan érkező COVID-19 oltás kapcsán azonban új kérdések merültek fel.

Ebben a tájékoztatóban szeretnénk egyértelmű iránymutatást adni az oltással kapcsolatban. Ritka májbeteggekkel foglalkozó orvosokként és kutatókként nagyon reméljük, hogy Önnek lesz lehetősége az oltás beadatására, és meg fogja ragadni ezt az esélyt! Az oltóanyagok elérhetősége az elkövetkező hónapokban előreláthatólag fel fog gyorsulni és ez valódi esélyt kínál a járvány mihamarabbi lezárására.

Annak ellenére, hogy a vakcinák kifejlesztésére szolgáló mRNS-technológia újdonság az emberi vakcinák gyártásában, rengeteg háttérismeret áll rendelkezésre erről a technológiáról, és az állati vakcinákkal szerzett tapasztalatok azt mutatják, hogy ez egy elegáns új módszer, amely a klasszikus oltásokhoz képest gyorsabb fejlesztést és előállítását tesz lehetővé. Ezeknek az oltásoknak a hátránya, hogy kétszer kell beadni (a másodikat három-négy héttel az első oltás után), és a szállításuk különleges hűtési követelményekkel jár. Ezeknek az oltásoknak a mellékhatásai nagyon hasonlítanak a más oltásoknál (mint pl. influenza) tapasztalt átmeneti mellékhatásokhoz. A tünetek közé tarthat a beadás helyén kialakuló reakciók (mint pl. felkar néhány napos fájdalma), fáradtság, fejfájás, hőemelkedés, és ritkán akár láz is előfordulhat, amely egy-három napig tarthat. Mint minden oltóanyag esetében, egyes esetekben itt is beszámoltak allergiás reakcióról, de ezek csak erős allergiás hajlamú betegekre korlátozódtak - ami egészen más, mint az autoimmun betegség. Ennek ellenére, az oltásokat a bevett gyakorlatnak megfelelően, megfelelő orvosi felügyelet mellett ajánlott elvégezni.

Sajnos az oltásokat még nem tesztelték, és így nem engedélyezték gyermekek számára. Ezért a gyermekek oltását a rendelkezésre álló korlátozott bizonyítékok alapján gondosan mérlegelni kell a gyermekorvosokkal. Tekintettel a gyermekek COVID-19 fertőzésének nagyon alacsony kockázatára, sok esetben az oltást biztonságosan el lehet halasztani.

Fontos megjegyezni, hogy ezek nem élő vírust tartalmazó oltások, ezért biztonságosak az immunszuppresszált betegek számára is. Lesznek más oltások is, például a vírusvektor oltások (oxfordi oltás), és biztosak vagyunk abban, hogy széles körű jóváhagyás esetén azok is biztonságosnak és hatékonyan bizonyulnak. Ezek szintén nem élő vírust tartalmazó vakcinák, ezért immunhiányos betegeknél is alkalmazhatók. Emlékeztetni szeretnénk arra, hogy a védőoltásoltás a súlyos fertőzések megelőzésének hatékony eszköze, ezért krónikus betegségekben és / vagy immunszuppresszióban szenvedő betegek számára egyéb ajánlott oltásokat is érdemes alkalmazni, például influenza, pneumococcus vagy övsömör elleni oltást, ugyanúgy, mint járvánnyal nem sújtott időben. Beszéljen kezelőorvosával, és óvja egészségét azáltal, hogy él ezekkel a hasznos orvosi újításoknak a lehetőségével.

Egészséges és boldog új évet kívánok!

Prof. Dr. Ansgar W. Lohse
ERN RARE-LIVER Koordinátor
Hamburg-Eppendorf Egyetemi Orvosi Centrum
Hamburg, Németország

KAPCSOLAT



Prof. Dr. Papp Mária
egyetemi tanár
MTA doktor
ERN RARE-LIVER
magyarországi koordinátor
papp.maria@med.unideb.hu



Prof. Dr. Tornai István
egyetemi tanár
ERN RARE-LIVER
magyarországi
helyettes koordinátor
itornai@med.unideb.hu

Dr. Pfliegler György Med. Habil.
BoMS magyarországi képviselő
g.pfliegler@gmail.com

Dr. Sipeki Nóra PhD
R-LIVER Regiszter koordinátor
sipeki.nora@med.unideb.hu

Dr. Balogh Boglárka
PhD hallgató
CPMS koordinátor
balogh.boglarka@med.unideb.hu

Dr. Kováts Patrícia Julianna
PhD hallgató
R-LIVER Regiszter koordinátor
kovats.patricia@med.unideb.hu

Zádori Zsuzsanna
klinikai kutatási adminisztrátor
zadori.zsuzsanna@med.unideb.hu



European
Reference
Networks



Co-Founded by the European Union

A Debreceni Egyetem Klinikai Központjának Gasztroenterológiai Tanszéke A Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózatának (ERN RARE-LIVER) 2019. márciusa óta társult tagja és 2022. januárja óta teljes jogú tagja.

Jogi nyilatkozat

The Hungarian version of this guide is a translation of the original English version and is provided for information purposes only. In case of any discrepancy, the English original will prevail. EASL makes no warranty of any kind with respect to any translated guide.

Az útmutató magyar nyelvű változata az eredeti angol szöveg fordítása, és csak tájékoztató jellegű. eltérés esetén az eredeti angol szöveg az irányadó. Az EASL semmiféle garanciát nem vállal a lefordított útmutatókra vonatkozóan.

Disclaimer

The information provided free of charge on our website has been compiled to the best of our knowledge in order to give interested readers an initial overview of possible diseases and treatment options. They are intended solely for informational purposes and in no case replace personal advice, examination or diagnosis by authorized doctors.

Jogi nyilatkozat a betegek felé

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.

