

BETEGTÁJÉKOZTATÓ

A PRIMÉR BILIÁRIS KOLANGITISZRŐL (PBC)

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 Prof. 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 bocsájtnak. A betegtájékoztató tartalmának megismerését követően amennyiben kérdése van, örömmel válaszolunk, akár a reguláris betegeket 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. Sipkei 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 rendelkezésére bocsájtnak.

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. Dózistitrálással, 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 nyilatkozatot mellékeljük. Az életminőség felmérésben részt vevő betegek számára lehetőséget biztosítunk a kérdőív-eredmények megbeszélésére és szükség esetén a lelki segítségnyújtás igénybevételére.

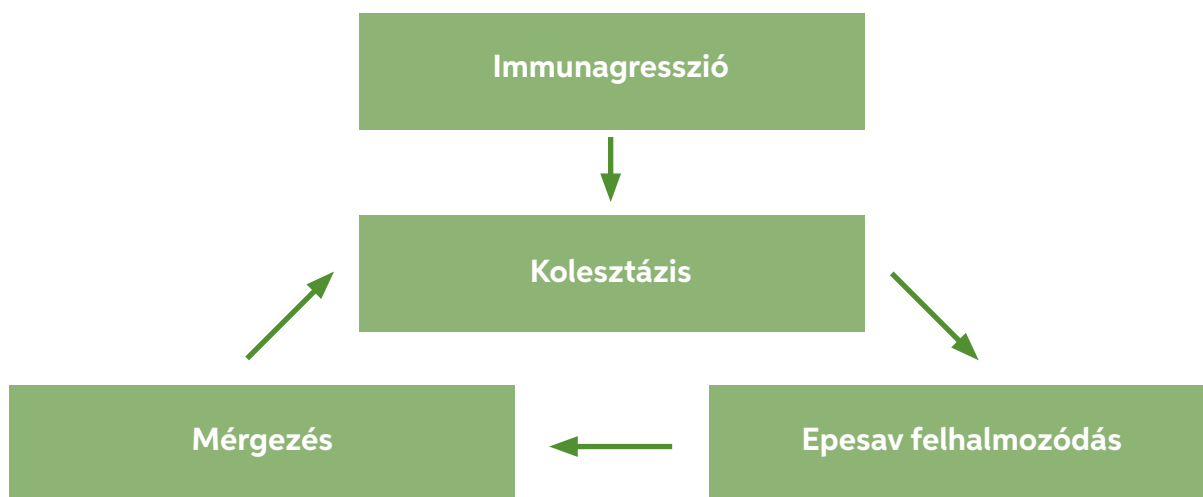
TÁJÉKOZTATÓ PRIMÉR BILIÁRIS KOLANGITISZRÓL (PBC)

Mi az a PBC?

A primer biliáris kolangitisz (PBC), korábbi nevén primer biliáris cirrózis, krónikus gyulladós autoimmun májbetegség, amely a kis intrahepatikus epevezetéseket érinti. Idővel a PBC fibrózishoz és cirrózishoz vezethet.

Az immunrendszer antitesteket termel, hogy megvédje a szervezetet a külső támadók (vírusok, baktériumok) ellen. Autoimmun betegség esetén az immunrendszer a gazdatest alkotóelemeit támadja meg.

A korai diagnózis elengedhetetlen ahhoz, hogy azonnali kezelést lehessen alkalmazni, amely akadályozza vagy lassítja a betegségfolyást. A korán diagnosztizált és a megfelelő gyógyszeres kezelésre jól reagáló betegek várható élettartama az átlagos várható élettartamnak megfelelő. Szerencsére a betegek döntő többségére ez jellemző.



Kik az érintettek?

A PBC-s betegek 90%-a nő, és a legtöbb beteget 35 és 55 éves kora között diagnosztizálják. A betegség előfordulási gyakorisága, vagyis az esetek száma egy adott populációban, a 40 év feletti nők esetében becslések szerint ~ 1 / 1000.

Miért lett PBC-m?

Ennek a ritka májbetegségnek az oka ismeretlen. A PBC kialakulását kiváltó autoimmun diszfunkcióért a környezeti tényezőkkel kombinált genetikai hajlam lehet a felelős.

Mik a betegség lehetséges tünetei?

A betegség két fő tünete a fáradtság és a viszketés. További tünetek lehetnek a szem-, vagy szájszárazság, de egyes betegek ízületi fájdalomtól is szenvednek.

Mivel ezek a tünetek gyakran enyhék, és nem is feltétlenül fordulnak elő, ritkán vezetnek el a PBC diagnózisához. Ezek a tünetek a betegség stádiumától függetlenek.

Hogyan diagnosztizálható a PBC?

A PBC rutin vérvizsgálatokkal kimutatható. A kolesztázisra utaló kóros májenzimszintek a PBC-re jellemző antimitochondriális antitestekkel (AMA) vagy antinukleáris antitestekkel kombinálva gyorsan diagnózishoz vezetnek.

A vérvizsgálatok során a fő eltérés az alkalikus foszfatáz (AP) és a gamma GT emelkedett szérumszintje, ami az epeutak gyulladására utal, és gyakran emelkedett az immunglobulin M (IgM) szintje is. Emelkedett alanin-aminotranszferáz (GPT) és aszpartát-aminotranszferáz (GOT) gyakran előfordulhat anélkül, hogy ez feltétlenül azt jelentené, hogy overlap autoimmun hepatitis (AIH) állna fenn. Az AMA antitest a betegek 90%-ánál kimutatható.

Megfelelő klinikai körülmények között májbiopszia végezhető, de nem szükséges a diagnózis megerősítéséhez. Speciális esetekben lehet szükség májbiopsziára az epeúti károsodás mértékének meghatározásához és más társuló májbetegségek, mint például az AIH vagy a nem alkoholos zsírmáj betegség (NAFLD) kizárásához.

A PBC diagnózisát követően a kezelőorvosnak fel kell mérnie a betegség stádiumát (a májfibrózis fokát egészen a cirrózisig). Ennek céljából FibroScan® vizsgálatot végeznek).

A PBC diagnózisát követően a kezelőorvosnak fel kell mérnie a betegség stádiumát (a májfibrózis fokát egészen a cirrózisig). Ennek céljából FibroScan® vizsgálatot végeznek).

Mit tehet az orvosom (hepatológusom)?

A gyors és pontos diagnózis alapvető fontosságú a megfelelő kezelés megválasztásához. Mivel a PBC egy ritka betegség, fontos, hogy a gondozást hepatológus (májbetegségekben jártas szakorvos) végezze.

Orvosa megvizsgálja az Ön esetét, majd a kezelésekre adott immunválasznak megfelelően írja fel, és állítja be a gyógyszeres kezelést. Továbbá felméri a betegségfolyás során esetlegesen felmerülő problémákat, beleértve a PBC-vel kapcsolatos egyéb betegségeket is.

A PBC standard kezelése az ursodesoxycholsav (UDCA), amit általában nagyon jól tolerálnak a betegek. Az ajánlott dózis 13-15 mg testtömegkilogrammonként. Hepatológusa kiszámítja az Ön számára megfelelő adagot, és amennyiben jelentős súlyváltozás következik be, módosítja.

sítja azt. Az UDCA a máj védelme szempontjából alapvető fontosságúnak tekinthető, mivel megfelelő adagolása összefüggésbe hozható a várható élettartam meghosszabbításával és a májtranszplantáció alacsonyabb arányával PBC-ben. A betegek többségénél az UDCA-val megállítható a betegség progressziója, és megelőzhető a máj további károsodása.

Ha az UDCA-terápia nem elegendő a betegség uralásához, további kezelési lehetőségek, például obeticholsav és bezafibrát állhatnak rendelkezésre. Közösén dönthetik el a hepatológusával, hogy az Ön esete szempontjából melyik a megfelelő kezelés.

Ami a fő tüneteket illeti, orvosa alkalmazhat olyan kezeléseket, amelyek próbálják féken tartani a viszketést, de sajnos a fáradtság kezelésére még nincs gyógyszer. Mindig javasolt a súlyosbító tényezők, például a kedvezőtlen alvási szokások, a vérszegénység vagy a fizikai inaktivitás korrigálása.

Mit tehetek én?

Hepatológusa felelős a PBC klinikai kezeléséért, valamint házi orvosával együttműködve, a más szakorvosokkal való együttműködésért.

De Önnek mint betegnek is vannak kötelességei: be kell tartania az előírt kezeléseket, hiszen ez elengedhetetlen a sikerhez; és a kontrollokra való előzetes felkészülés, ami valamennyi gondozóval megkönnyíti a kommunikációt.

Egy olyan krónikus betegség esetében, mint a PBC, az orvos-beteg kapcsolat hosszútávú, amit a lelegején meg kell alapozni és mindvégig fenn kell tartani.

Ha úgy dönt, hogy alternatív kezeléseket vesz igénybe, először beszéljen a kezelőorvosával, mivel ezeknek nem várt hatásai is lehetnek.

Hogyan történik a PBC-s betegek gondozása?

A PBC-s beteg gondozását a betegség súlyosságához kell igazítani, ez általában a tünetek felmérése, vérvizsgálatok, a máj FibroScan®-nel történő vizsgálata révén zajlik, és bizonyos esetekben szükség lehet a máj ultrahangvizsgálatára is.

A betegség súlyosságától és uralhatóságától függően általában 6-12 havonta ajánlott vérvizsgálatot végezni. A fiatalabb nők, a férfi betegek és azok, akiknél májcirrózis alakult ki, különleges figyelmet igényelnek, esetükben rendszeres ultrahangvizsgálat is történik.

A PBC-ben szenvedő betegeknél megnőhet a csontritkulás (osteoporosis) kockázata. Ezért csontsűrűség-vizsgálatokra és megelőző intézkedésekre lehet szükség.

Nagyon ritka esetben a PBC-s betegeknek májátültetésre lehet szükségük. Amennyiben erre mégis sor kerül, a hosszútávú kilátások kedvezőek.

Szükséges speciális diétát tartani?

PBC-ben nincs szükség speciális diétát tartani. Egészséges, kiegyensúlyozott táplálkozás ajánlott. Kerülje az étrendkiegészítőket, melyek szedését orvosa nem hagyta jóvá.

Vállalhatok családot?

A diagnózis felállítása átlagosan 55 éves korban történik, így az esetek többségében ez a kérdés nem releváns. Ha Ön fiatalabb, és gyermekvállalás előtt áll, konzultáljon orvosával, aki a betegségstádiumot figyelembe véve tud tanácsot adni Önnek.

Gyakran ismételt kérdés fiatal nők körében: **Örökölhetik-e gyermekeim a PBC-t?** A PBC nem öröklődik, de a betegség genetikai háttere miatt a közvetlen rokonok esetében a PBC (vagy más autoimmun betegségek) kialakulásának valószínűsége nagyobb, mint az átlagpopulációban.

Oltások

A hepatitis A és B vírusok és a pneumococcus (baktérium) fertőzések elleni védőoltás, valamint a COVID-19 elleni vakcina felvétele javasolt. Az influenza elleni védőoltás minden ősszel ajánlott. Ha egyéb oltások beadását fontolgatja, konzultáljon orvosával, aki mérlegeli az Ön esetét.

Fertőző betegség a PBC?

Nem. A PBC nem fertőző, nem ragályos.

Hogyan talállok szakembert?

A PBC ritka betegség, és mint ilyen, nem minden orvos rendelkezik elegendő tapasztalattal a kezeléséhez. Ez a betegség olyan kórházi szakorvost igényel, aki jártas a PBC kezelésében. Vannak kórházak, akik tagjai a ritka betegségek országos, és/vagy európai hálózatának, az ERN RARE-LIVER-nek.

Ez azt jelenti, hogy a hálózaton belüli kórházakban kezelt betegek igénybe vehetik a hálózaton belüli más kórházakban dolgozó szakemberek szakértelmét. A hálózaton belüli konzultációk segíthetnek a nagyon ritka és különleges esetek megoldásában.

ERN RARE-LIVER-rel kapcsolatos további információkért látogasson el a weboldalra: <https://rare-liver.eu/>.

Tájékozódás és segítségkérés

A betegszervezetek fontos szerepet töltenek be abban, hogy segítsenek a betegeknek szembenézni a PBC diagnózis hatásaival, segítsék a tapasztalatok megosztását egymás közt, és megkönnyítsék a párbeszédet az egészségügyi szolgáltatókkal. Ritka betegség lévén meg kell értenie, mi történik az egészségével. Ezen túlmenően, a betegszervezetek támogatják Önt abban, hogy úgy érezze, áll Ön mellett valaki, aki segít szembenézni a helyzettel. Az országában működő betegszervezetekről tájékozódhat az ERN RARE-LIVER honlapján (<https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations>).

TÁJÉKOZTATÁS RITKA MÁJBETEGSÉGGEL ÉLŐ BETEGEINK SZÁMÁRA

(ILLETVE, KISKORÚAK ESETÉN, SZÜLEIK SZÁMÁRA)

A koronavírus nem csupán a médiában tört uralomra, hanem egyre inkább befészkelte 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 szakértőjeként 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 immunszuppresszív 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 májbetegek, 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 halálzási 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 cukorbetegek

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 tárgyakat, 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 vírusról, 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 sikerült 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 kövessen 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 megfertőződésükkor, 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 hatékonyak 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 ezeknek 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

TÁJÉKOZTATÓ A SARS-COV2 ELLENI EMLÉKEZTETŐ OLTÁSSAL KAPCSOLATBAN

A Ritka Májbetegségek Európai Referenciahálózatának (ERN RARE LIVER) álláspontja a SARS-CoV2 elleni emlékeztető oltással kapcsolatban

Számos országban elérhetővé vált a SARS-CoV2 elleni emlékeztető oltás, melynek kapcsán a betegekben és családtagjaikban kérdések merülhetnek fel annak szükségeséről és beadásának idejéről.

Mivel még nem áll rendelkezésre ezzel kapcsolatosan elegendő mennyiségű bizonyíték, és a ritka betegségek területén még ennél is jóval kevesebb az adat, nem egyszerű álláspontot foglalni, és tudományosan megalapozott tanácsot adni. Ezen kívül a vakcinák elérhetősége is különböző. Továbbra is elsőbbséget élvez minden még beoltatlan, kockázatnak kitett beteg vakcinációja. Az alábbiakban a 2021. novemberi tudásunknak megfelelően az alábbi ajánlásokat fogalmazzuk meg:

- A vakcinák széles körű hozzáférhetőségének okán ajánlott a felnőtt korú populáció kétszeri beoltása.
- Gyermekek esetén az oltás kockázatát egyénileg kell mérlegelni, de általánosan elmondható, hogy a 12 évnél idősebb kiskorúak esetén ajánlott legalább egy, de lehetőleg két oltás beadása.
- A 12 évnél fiatalabb kiskorúak esetén Európában még nem, az Amerikai Egyesült Államokban a közelmúltban engedélyezték az oltást. Európában egyéni mérlegelést követően engedélyezett az oltás beadása. A mi álláspontunk a következő: a 12 évnél fiatalabb gyermekek esetén csak előrehaladott májcirrózis vagy nagyfokú immunszuppresszió esetében ajánlott az oltás beadása, melybe a májtranszplantáción átesett betegek is beletartoznak. Ugyanakkor az autoimmun hepatitiszes (AIH) fiatal gyermekek esetében az oltás nem tűnik szükségszerűnek, kivéve, ha ahhoz előrehaladott cirrózis társul, vagy nagy dózisú immunszuppressziót alkalmaznak.

Az emlékeztető (harmadik) oltás:

- Minden, már engedélyezett oltásra igaz, hogy bizonyos betegek esetén nem megfelelő az oltást követően kialakuló immunválasz.
- Csökkent immunválaszt írták le a szervtranszplantáción átesett és hematológiai betegek esetén.
- Bizonyos AIH betegek még immunszuppresszív terápia alkalmazása nélkül is gyengébb válaszreakciót adnak az oltásra.
- Az antitest titer és a T-sejt válasz is csökken idővel, melyek valószínűsíthetően a védelem lassú csökkenéséhez vezetnek.
- A fentiek okán, ha van rá lehetőség, ajánlott a SARS-CoV2 ellenti antitest szintek ellenőrzése legalább 4 héttel a teljes vakcinációt követően, és a harmadik oltás beadása azoknak a betegeknek, akik nem rendelkeznek megfelelő antitest szinttel (legalább 100 IU).
- Más májbeteggek esetén, ha több mint 6 hónap telt el a második oltás óta, akkor dönthetünk az antitestmérés mellett vagy egyszerűen csak beadhatjuk a harmadik

oltást, de egyik sem kötelező. Ezekben az esetekben ajánlott az egyéni hepatológiai konzultáció.

- Az emlékeztető oltás típusának megválasztása díjmentes, és országonként változhat azok elérhetősége és engedélyezése. Orvosi szempontból minden engedélyezett oltás beadható emlékeztető vakcinaként, függetlenül a korábban használt oltóanyag típusától.
- Ha az első oltást követően specifikus mellékhatások jelentkeztek, ajánlott megvitatni a kezelőorvossal egy alternatív oltás beadását emlékeztető oltásként.

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 és külkapcsolati referens
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.

