



Deutsche
Leberstiftung

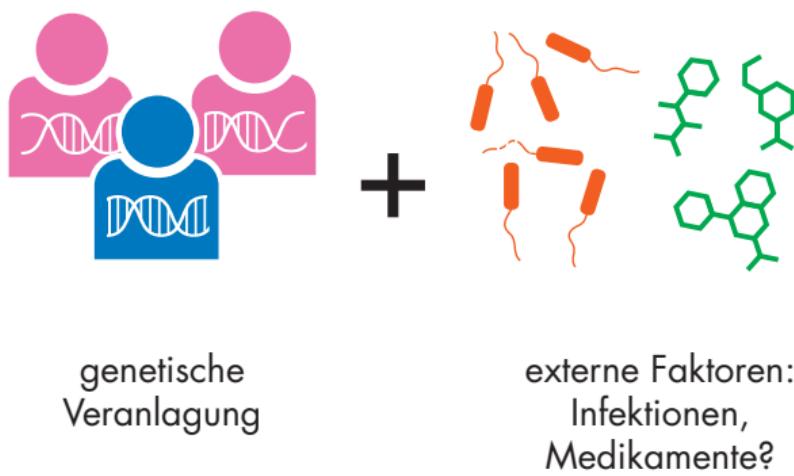
Autoimmune Hepatitis (AIH)

Informationen für Betroffene
und Angehörige

Autoimmune Hepatitis (AIH) – was ist das?

Die Autoimmune Hepatitis (AIH) ist eine seltene, chronische Lebererkrankung. Ursache ist eine bislang weitgehend unverstandene Reaktion des Immunsystems gegen die Zellen der Leber. Das Immunsystem schützt den Körper normalerweise unter anderem vor Infektionen mit Viren und Bakterien. Bei der AIH richtet es sich jedoch gegen die eigene Leber, was zu einer andauernden Entzündung und letztlich zur Zerstörung der Leberzellen führt. Ohne eine adäquate Behandlung gehen über die Zeit immer mehr Leberzellen verloren, sie werden durch Narben- oder Bindegewebe ersetzt. Man spricht dann von einer zunehmenden Fibrose. Der fortgeschrittene Umbau der Leber durch Bindegewebe wird als Leberzirrhose bezeichnet.

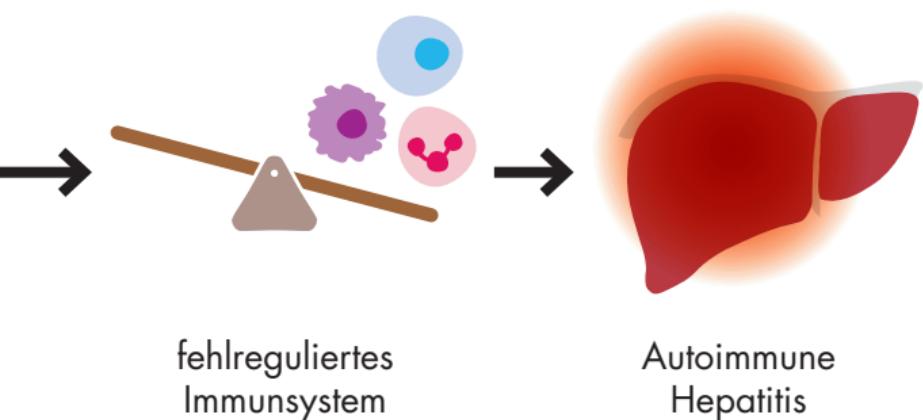
Die Leber ermöglicht als eines der wichtigsten Organe im Körper viele notwendige Funktionen, darunter die Bildung von Eiweißen (Proteinen), einen stabilen Blutzuckerspiegel und die Verarbeitung von Fetten und Kohlenhydraten, die über die Nahrung aufgenommen werden. Diese Aufgaben übernimmt die Leber trotz zusätzlicher Belastungen des



Entstehung einer Autoimmunen Hepatitis (AIH)

Körpers wie mangelnde Bewegung, Alkohol und ungesunde Ernährung. Bei Personen mit AIH wird die Leber durch das Immunsystem belastet. Bei vielen Betroffenen erfüllt die Leber ihre normalen Funktionen weit bis ins Stadium der schweren Vernarbung (Leberzirrhose) hinein. Wird die Leber jedoch im Stadium der Zirrhose weiter geschädigt, kann sie ihre normale Funktion nicht mehr ausreichend erfüllen. Dies kann zu lebensgefährlichen Komplikationen führen oder eine Lebertransplantation erforderlich machen. Daher ist eine adäquate Behandlung und Überwachung der AIH in jedem Stadium der Erkrankung wichtig und sinnvoll.

Die AIH ist nicht ansteckend und keine Erbkrankheit. Warum einige wenige Menschen von ihr betroffen sind und andere nicht, ist nicht bekannt und wird aktuell erforscht. Vermutlich wird das Auftreten einer AIH durch ein kompliziertes Zusammenspiel aus äußerlichen Ursachen (Infektionen, Umwelteinflüssen) und individueller Veranlagung begünstigt. Die Erkrankung ist also nicht selbst verschuldet, sondern entsteht aufgrund von Faktoren, die wir nicht beeinflussen können.



Die Diagnose einer AIH wird anhand verschiedener Methoden gestellt. Dabei spielen v. a. die Blutuntersuchung und die Untersuchung einer Lebergewebeprobe (Biopsie) eine entscheidende Rolle. Nach der Diagnosestellung erhalten Betroffene meist eine Behandlung, die die überschießende Reaktion des Immunsystems gegen die Leberzellen dämpft. Ob diese Therapie erfolgreich ist, lässt sich unkompliziert mit Blutuntersuchungen und speziellen, ultraschallgestützten Methoden wie der Messung der Lebersteifigkeit (Elastographie) überprüfen. Ziel der Behandlung ist ein möglichst vollständiges Zurückgehen der Leberentzündung. Obwohl die AIH – wie die meisten Autoimmunerkrankungen – bislang nicht heilbar ist, weiß man, dass eine erfolgreiche Therapie selbst bei fortgeschrittener Vernarbung zu einer Erholung der Leber und ihrer Funktionen führt. Dadurch haben Betroffene mit einem guten Ansprechen auf die Therapie eine normale Lebenserwartung.

Wer ist von einer AIH betroffen?

Die AIH kann bei Menschen in jedem Alter auftreten, allerdings wurden zwei „Erkrankungsgipfel“ (im Kindesalter sowie zwischen 40 und 70 Jahren) beobachtet. Wie bei vielen Autoimmunerkrankungen sind Frauen häufiger betroffen als Männer. Viele Personen mit AIH haben neben der AIH außerdem noch andere Autoimmunerkrankungen (zum Beispiel Hashimoto-Thyreoiditis, eine Schilddrüsenerkrankung), die vermutlich Ausdruck des fehlregulierten Immunsystems sind. Aufgrund ihrer geringen Prävalenz (dem Vorkommen der Erkrankung innerhalb einer Bevölkerung zu einem einzelnen Zeitpunkt) von ca. 16 pro 100.000 Personen gilt sie als seltene Erkrankung. In Deutschland leben ca. 15.000 bis 20.000 Personen mit AIH.

Woran merke ich, dass ich eine AIH habe?

Es gibt keine spezifischen Symptome, die auf eine AIH hinweisen. Das Spektrum der Beschwerden, mit denen sich Betroffene zur ärztlichen Untersuchung vorstellen, ist sehr groß und reicht von einem Zufallsbefund in einer hausärztlichen Laborkontrolle bis hin zu einer schweren Gelbsucht mit Wassereinlagerungen in den Beinen, die im Krankenhaus behandelt werden muss. Personen mit AIH berichten jedoch



Mögliche Symptome einer AIH

häufig von ähnlichen Problemen, die dann eine weitere Abklärung nach sich ziehen: Zunehmende Abgeschlagenheit und Tagesmüdigkeit, Bauch- und Verdauungsbeschwerden oder Gelenkschmerzen sind häufige Symptome. In vielen Fällen bestehen jedoch überhaupt keine Beschwerden. Dies ist unter anderem ein Grund dafür, dass bei etwa einem Viertel der Betroffenen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung schon eine deutliche Vernarbung (fortgeschrittene Leberfibrose oder eine Leberzirrhose) vorliegt.

Wie genau wird eine AIH diagnostiziert?

Viele Betroffene berichten von jahrelang erhöhten Leberwerten, die letztlich zur weiteren Abklärung geführt haben. In der Blutuntersuchung zeigen sich vor allem erhöhte Transaminasen (Aspartat-Aminotransferase – AST, auch als GOT bezeichnet und Alanin-Aminotransferase – ALT, auch als GPT bezeichnet) als Zeichen der Leberentzündung. In der Mehrzahl der Fälle findet sich auch eine Vermehrung spezieller Eiweißgruppen, darunter eine Erhöhung des Immunglobulins G (IgG). Bei Verdacht auf eine AIH wird das Blut auch auf spezielle, vom Immunsystem gebildete Autoantikörper (Antinukleäre Antikörper – ANA, Antikörper gegen glatte Muskulatur (*smooth muscle antibodies*) – SMA, Leber-Nieren-Mikrosomen-Antikörper (*liver kidney microsome antibodies*)



Blutabnahme zur Untersuchung der Leberblutwerte

– LKM, Antikörper gegen lösliches Leberantigen/Leber-Pancreas-Antigen (*soluble liver antigen/liver pancreas antigen*) – SLA/LP) untersucht. Weisen diese Untersuchungen auf eine mögliche AIH hin, ist eine Untersuchung des Lebergewebes mittels Probenentnahme (Biopsie) notwendig und empfohlen. Hier kann neben AIH-typischen Entzündungsmustern und dem Ausschluss anderer Lebererkrankungen auch der Grad der Vernarbung beurteilt werden. Zusätzlich wird überprüft, ob andere Faktoren (wie eine vermehrte Fetteinlagerung in der Leber) bei der Erhöhung der Leberwerterhöhung eine Rolle spielen.

Wie wird die AIH behandelt? Wie häufig muss sie kontrolliert werden?

Bei der Behandlung der AIH werden zwei Phasen der Therapie unterschieden. In der ersten Phase (Entzündungsphase) zeigt sich meist eine hohe Aktivität des Immunsystems gegen die Leberzellen. Um diese wirksam zu unterdrücken, wird in den meisten Fällen Prednisolon (ein Cortison-Präparat) eingesetzt. Es bekämpft die Entzündung und wird in Abhängigkeit der Wirksamkeit stufenweise über mehrere Wochen und Monate reduziert. Da Cortison mittel- und langfristig

deutliche Nebenwirkungen (unter anderem Gewichtszunahme, Rückgang der Knochendichte, Diabetes) verursachen kann, wird meist mit kurzem zeitlichen Abstand parallel mit der zweiten Therapiephase (Erhaltungsphase) begonnen. Hierbei kommen ebenfalls lang erprobte Medikamente wie Azathioprin/Mercaptopurin und Mycophenolat (MMF) zum Einsatz. Diese unterdrücken die Entzündung langfristig und sparen somit Cortison ein.

Langfristiges Ziel ist eine Normalisierung der Leberwerte („Remission“) unter einer möglichst geringen Medikamentendosis. Bei stabilen Werten und Wohlbefinden der Betroffenen ist eine ärztliche Kontrolle einmal im Quartal (also etwa alle drei Monate) ausreichend. Je nach Entzündungsaktivität und Beschwerden sollten sich Betroffene ein- bis zweimal im Jahr bei Leberspezialist:innen (Hepatolog:innen) zur Verlaufsbeurteilung vorstellen. Neben einer gründlichen Anamnese (Befragung/Symptomerhebung), körperlichen Untersuchung und speziellen Laboruntersuchungen kann der Erkrankungsverlauf insbesondere mit Ultraschall und Elastographie (Messung der Leberelastizität) überprüft werden. In Zusammenarbeit mit den Hausärzt:innen werden Betroffene außerdem zu speziellen Aspekten beraten, die in Zusammenhang mit der Erkrankung und/oder der Therapie stehen. Dazu zählen beispielsweise Impfungen (gegen Virushepatitis A und B, saisonale Grippe, Lungenentzündung, Gürtelrose), Vorsorgeuntersuchungen (unter anderem Hautkrebsscreening, gynäkologische Vorsorge, Knochendichthmessung) und Empfehlungen zu Ernährung und Lebensstil. Die genauen Empfehlungen richten sich nach dem individuellen Risiko der Betroffenen. Insbesondere beim Vorliegen einer Leberzirrhose oder bei ausbleibender Normalisierung der Laborwerte unter der Therapie ist eine Anbindung an geschulte Hepatolog:innen wichtig, um ein Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern. Eine Lebertransplantation bei AIH ist heutzutage nur noch in sehr seltenen Fällen notwendig und zeigt gute Langzeitergebnisse.

Je nach Symptomen ist ggf. auch eine Behandlung durch weitere Fachrichtungen wie Rheumatologie bei Gelenkbeschwerden sinnvoll. Viele Betroffene berichten auch von psychischen Belastungen durch ihre Erkrankung. Diese im Alltag oft hinten angestellten Symptome können die Lebens-

qualität der Betroffenen erheblich beeinträchtigen und sollten offen angesprochen werden, da eine Zusammenarbeit mit Psychotherapeut:innen häufig zu einer deutlichen Beschwerdebesserung führt.

Bei Betroffenen mit gutem Ansprechen kann nach ca. zwei bis drei Jahren in Remission ein Auslassversuch der medikamentösen Therapie erfolgen. Hierbei werden die Medikamente stufenweise reduziert und schlussendlich ganz abgesetzt. Da es bei vielen Betroffenen zu einer Rückkehr der Entzündung kommt, sollte ein Auslassversuch nur in Abstimmung mit den behandelnden Ärzt:innen und unter regelmäßiger Kontrolle der Laborwerte erfolgen.

Kann ich eine Familie gründen oder eine Weltreise machen?

Sowohl als auch! Personen mit AIH sollten ihren Kinderwunsch mit den behandelnden Hepatolog:innen besprechen. Möglicherweise ist eine Anpassung der Medikamente vor der Empfängnis erforderlich (insbesondere bei Patient:innen unter Therapie mit Mycophenolat-Mofetil, MMF). Eine Schwangerschaft bei AIH sollte außerdem speziell überwacht werden. Hierfür kann die Vorstellung in einer Klinik notwendig sein, die Erfahrung in der Betreuung wedernder Eltern mit AIH vorweisen kann. Kinder von Personen mit AIH haben ein gering erhöhtes Risiko, selbst an einer AIH zu erkranken. Dies gilt für alle erstgradig Verwandten (Eltern, Geschwister, Kinder). Eine spezielle Vorsorge, die über die normalen Kontrollen (zum Beispiel bei Kinderärzt:innen) hinausgeht, ist nicht erforderlich. Allerdings sollten auffällige Leberwerte auch im Kindesalter immer abgeklärt werden – unabhängig davon, ob ein Elternteil an einer AIH erkrankt ist. Auch Reisewünsche sind grundsätzlich realisierbar. Möglicherweise sind spezielle Impfungen (zum Beispiel gegen Hepatitis A, siehe oben) vor Reiseantritt notwendig. Impfungen mit Lebendimpfstoffen bedürfen einer speziellen Beratung, da sie unter laufender Therapie häufig nicht gegeben werden dürfen. Aufgrund eines leicht erhöhten Risikos für Infektionen unter der Therapie sollten Betroffene daher auch auf einen bestehenden Versicherungsschutz für Auslandsreisen achten, um bei Fieber oder sonstigen Anzeichen für Infektionen auch vor Ort rechtzeitig ärztliche Hilfe in Anspruch nehmen zu können.



Bei einer AIH können verschiedene Impfungen empfohlen werden.

Wie finde ich Ärzt:innen, die meine AIH behandeln?

Da die AIH eine seltene Erkrankung ist, sind nicht alle Ärzt:innen mit ihrer Behandlung vertraut. Idealerweise sollten Personen mit AIH von speziellen Ärzt:innen (Hepatolog:innen) betreut werden, die über Erfahrungen in der Diagnose und Therapie der AIH verfügen. Einige Kliniken sind Teil eines nationalen Netzwerks für seltene Leberkrankheiten und des europaweiten Netzwerks „ERN RARE-LIVER“. Betroffene, die in solchen spezialisierten Einrichtungen behandelt werden, können vom gebündelten Fachwissen und der strukturierten Zusammenarbeit im Netzwerk profitieren. Fallbesprechungen innerhalb dieses Netzwerks ermöglichen es, auch besonders komplexe oder seltene Verläufe gemeinsam zu beurteilen und optimale Therapieentscheidungen zu treffen.

Autor

Dr. Jan Philipp Weltzsch, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE)

Herausgeber

Deutsche Leberstiftung
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Telefon: 0511 – 532 6819
Telefax: 0511 – 532 6820
E-Mail: info@deutsche-leberstiftung.de

Deutsche | Leberstiftung

Die Deutsche Leberstiftung befasst sich mit der Leber, Lebererkrankungen und ihren Behandlungen. Sie hat das Ziel, die Patientenversorgung durch Forschungsförderung und eigene wissenschaftliche Projekte zu verbessern. Mit intensiver Öffentlichkeitsarbeit steigert die Stiftung die Wahrnehmung für Lebererkrankungen, damit diese früher erkannt und geheilt werden können. Die Deutsche Leberstiftung bietet außerdem Information und Beratung für Betroffene und Angehörige sowie für Ärzte und Apotheker in medizinischen Fragen. Weitere Informationen: www.deutsche-leberstiftung.de.

Weitere Informationen zur Deutschen Leberstiftung



Noch Fragen?

Auf unserer Website finden Sie viele aktuelle Informationen, auch weiteres Informationsmaterial. Zudem haben Sie dort die Möglichkeit, im Netzwerk der Assoziierten der Deutschen Leberstiftung eine kompetente Ansprechperson in Ihrer Nähe zu finden. Nutzen Sie auch gern unsere Telefonsprechstunde unter 01805-45 00 60. Für die Telefonate fallen Verbindungskosten in Höhe von 0,14 Euro pro Minute an. Die Telefonsprechstunde ist von Dienstag bis Donnerstag zwischen 14:00 und 16:00 Uhr besetzt.



European Reference
Network on
Hepatological
Diseases

ERN RARE-LIVER

Das *European Reference Network on Hepatological Diseases* (ERN RARE-LIVER) ist ein auf Initiative der Europäischen Kommission im Jahr 2017 gegründetes Netzwerk zur Verbesserung der Versorgung von Patientinnen und Patienten mit seltenen Lebererkrankungen – sowohl im Kindes- als auch im Erwachsenenalter.

Ziel des Netzwerks ist es, spezialisierte Einrichtungen europaweit zu vernetzen, den Austausch zwischen Fachärztinnen, Fachärzten und Patientinnen und Patienten zu fördern, gemeinsame Leitlinien und neue Therapieansätze zu entwickeln und aktuelles Wissen effektiv weiterzugeben. Dem Netzwerk gehören derzeit 52 Universitätskliniken als Vollmitglieder an. Weitere 35 Zentren sind als assoziierte Mitglieder beteiligt.

Für Menschen mit seltenen Lebererkrankungen ist der Zugang zu einer rechtzeitigen Diagnose und individuell angepassten Behandlungsmöglichkeiten häufig eine große Herausforderung. ERN RARE-LIVER setzt sich dafür ein, die Diagnostik und Therapie dieser Erkrankungen nachhaltig zu verbessern. Das Netzwerk bietet umfangreiches Informationsmaterial, organisiert Fachveranstaltungen und ermöglicht Expertinnen und Experten virtuelle Fallbesprechungen in besonders komplexen Fällen.

Kontakt: ERN.RareLiver@uke.de



Weitere Informationen zum ERN RARE-LIVER

Partner der Deutschen Leberstiftung:

abbvie

AstraZeneca 

 GILEAD

 IPSEN

 MSD