

# MAKSALUENTO

## AUTOIMMUUNIHEPATIITTI- (AIH) JA PRIMAARI SKLEROISOIVA KOLANGIITTI (PSC) – SAIRAUKSISTA

**Uudenmaan munuais- ja maksayhdistys UUMU ry järjesti tiistaina 14.9.2021 maksaluennon, jonka aiheena oli autoimmuunihepatiitti (AIH) - ja Primaari sklerosoiva kolangiitti (PSC) -sairaudet. Luennoijana toimi gastroenterologian erikoislääkäri Lauri Puustinen HUSista.**

### AIH

Autoimmuunihepatiitti (AIH) on krooninen, tulehduksellinen maksasairaus. Klassisia oireita ovat väsymys, keltaisuus, kutina, pahoinvointi, vatsakivut ja laihtuminen sekä niveleoireet. Oireet ovat usein vähäisiä tai epämääräisiä ja enemmistöllä potilaista kyseessä onkin sattumalöydös. HUSin alueella olevista AIH-potilaista noin 40 %:lla on joku toinen autoimmuunisairaus (esim. niveltulehdussairaus, diabetes, reuma kilpirauhastulehdus, vitiligo ja keliakia).

Taudin ilmaantuvuus on Suomessa noin 1/100 000 ihmistä, mikä tarkoittaa esimerkiksi Helsingissä noin 5 uutta AIH-potilasta vuodessa. Esiintyvyys on noin 14/100 000 ihmistä eli Suomessa on noin 100 AIH-potilasta. Suomessa AIH-potilaista selkeä enemmistö on naisia (3/4) ja ikäjakauma on suuri lapsista vanhuksiin.

Taudin laukaisevia tekijöitä ei pystytä nimeämään tarkasti, mutta esimerkiksi moni lääke saattaa laukaista autoimmuunihepatiitin. Näitä ovat esimerkiksi tulehduskipulääkkeet, antibiootit, tietyt kolesterolilääkkeet ja erilaiset biologiset lääkkeet, jotka vaikuttavat ihmiset puolustuskykyyn. Laukaisevana tekijänä saattaa olla luontaistuotteet, erittäin harvoin myös jotkut virukset.

Autoimmuunihepatiitin diagnosointiin ei ole olemassa mitään yhtä verikoetta tai koepalalöydöstä, minkä perusteella diagnoosi voitaisiin asettaa. Diagnoosi tehdään kliinisesti, jolloin otetaan huomioon mm. taudinkuva, mahdolliset laukaisevat tekijät sekä ALAT- ja ASAT-arvot, jotka saattavat olla koholla. Tärkeää diagnosoinnissa on sulkea pois virushepatiitit, jotka saattavat aiheuttaa autoimmuunihepatiitti-tyypistä taudinkuvaa. Vaikka verikokeet saattavat jo itsessään antaa viitteitä autoimmuunihepatiitista, on koepalan ottaminen välttämätön. Tyypillisin koepalalöydös on maksasolutuho tai -tulehdus. Koepalaa saattaa tuoda esille muita samanaikaisia

maksasairauksia (esimerkiksi rasvamaksan) ja sillä voidaan seurata hoitojen lääkevastetta. Fibroscan-mittaus mittaa maksa sidekudosta, mutta ei olemassa olevaa tulehdusta, jonka havaitseminen edellyttää sekin koepalan ottoa.

AIH:n hoidot aloitetaan aina kortisonivalmisteella (prednison, prednisolon, Medrol), minkä lisäksi potilaalla saatetaan aloittaa samanaikaisesti tai lisätä pikkuhiljaa annosmäärää nostamalla atsatiopriinia (Azamum, Imurel). Suomessa pyrkimyksenä on purkaa kortisonilääkitys pois mahdollisimman pian ja jatkaa vain atsatiopriinilla. Atsatiopriinin sijasta potilaalla voidaan käyttää merkaptopuriinia, joka ei aiheuta juurikaan pahoinvointia. Aiemman ajattelumallin mukaan AIH:a hoidetaan 1,5 – 2 vuotta, minkä jälkeen lääkitys pystytään todennäköisesti lopettamaan. Nykyään tavoitteena normaalit maksa-arvojen ja immunoglobuliini (IgG) sekä mahdollisimman vähän sivuvaikutuksia aiheuttavan ja turvallisen pitkäaikaiskäytössä olevan lääkityksen löytäminen. Lääkitys jatkuu usein vuosia tai vuosikymmeniä. Mikäli verikokeet ovat olleet monen vuoden ajan normaalit ja koepalasta nähtävillä oleva tulehdus rauhoittunut, pyritään lääkkeitä tauottamaan. Osa potilaista haluaa kuitenkin jatkaa ylläpitolääkitystä. Lääkkeen tauottamista harkittaessa tulee huomioida taudin korkea uusiutumiseriski: 30–90 %:lla tauti uusii lääkityksen lopettamisen jälkeen.

Vuosikymmeniä käytössä olleiden lääkkeiden rinnalle on tullut budesonidi-kortisonivalmiste (Entocort). Sen etuna on lääkkeen 90-prosenttinen hajoaminen maksassa, jolloin sitä ei päädy juurikaan verenkiertoon. Budesonidi-valmistetta ei käytetä kuitenkaan maksakirroositapauksissa, jotta lääkettä päätyy liikaa muualle elimistöön. Mikäli aiemmin mainitut lääkkeet eivät sovi potilaalle, on vaihtoehtona MMF-lääkitys (Cellcept, Myfortic), joka on eurooppalaisen hoitosuosituksen mukaan kolmas hoitolinja edellä mainittujen lääkkeiden jälkeen.

Siklosporiini ja takrolimuusi ovat astetta tehokkaampia lääkkeitä ja otetaan käyttöön potilailla, joilla kortison ei tehoa riittävästi. Takrolimuusi on hyvin siedetty lääke ja mm. amerikkalaisen hoitolinjauksen mukaan kortisoni-atsatiopriini-yhdistelmän jälkeen mahdollinen vaihtoehto. Jos muiden lääkkeiden hoitovastejää huonoksi, voidaan käyttöön ottaa reumabiologinen rituksimabi-lääkitys. Väsymykseen ei valitettavasti ole olemassa lääkitystä. AIH:n hoitoon käytettävistä lääkkeistä ei saa tällä hetkellä Kela-korvausta, koska lääkkeitä valmistavat lääkefirmat eivät ole hakeneet niille hintalautakunnasta korvattavuutta.

AIH:n ennuste on aika suoraviivainen. Ilman hoitoa noin 90% potilaista menehtyy 10 vuoden aikana ja asiallisesti hoidetulla lääkehoidolla noin 90% elää 10 vuoden kuluttua. Sairauden diagnosoinnin jälkeen aloitetun kortisonihoidon hoitovasteen puuttuminen on erittäin huono merkki. Pitkään sairastettu AIH ja sen myötä kehittynyt maksakirroosi kasvattaa hiukan maksasolusyövän riskiä. AIH johtaa hyvin harvoin maksansiirtoon: Suomessa tehdyistä maksansiirroista noin 6%:n ja Euroopassa 2,6% tehdään AIH-potilaille. Osalla maksansiirron saaneista AIH-potilaista sairaus saattaa uusia elinsiirron jälkeen.

## PSC

Primaari sklerosoiva kolangiitti (PSC) on isoja sappiteitä vaurioittava sairaus, joka oireilee yleensä ensin kutinana, väsymyksenä, vatsakipuna ja sappiteiden tulehduksena. Pitkäaikainen tulehdus johtaa sappiteiden arpeutumiseen ja ahtautumiseen sekä maksavaurioon.

Sairaus on hitaasti etenevä sairaus ja saattaa olla pitkäänkin oireeton. Taudin syy on tuntematon, mutta sillä oletetaan olevan yhteys suolistobakteeristoon. 90%:lla potilaista on suolistotulehdus ja usein myös autoimmuunihepatiitti. PSC:n riskitekijöitä ovat 30-40 vuoden ikä, miessukupuoli, suolistotulehdukset sukutekijät sekä maantieteellinen sijainti (esimerkiksi Pohjoismaissa yleinen sairaus).

PSC:n komplikaatioita ovat maksan vajaatoiminta, infektiot, porttilaskimohypertensio, luun haurastuminen, sappitiesyöpä ja paksusuolensyöpä. Taudin hoitoon käytetään nykyään ursodeoksikoolihappoa (Ursochol), joka parantaa maksa-arvoja. Sappiteissä olevaa voimakasta tulehdusta hoidetaan antibiooteilla. PSC:n yleisen hoito on maksansiirto.

Kooste: Sari Ruotsalainen

