Auto-immuunziektes lever: PSC/PBC /AIH

azdelta

Uw ziekenhuis.

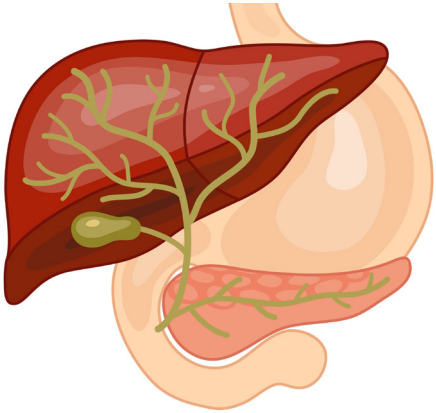
Beste patiënt

We geven u graag wat meer informatie over de aandoeningen primaire scleroserende cholangitis, primaire biliaire cholangitis en auto-immuun hepatitis.

Dit zijn drie aandoeningen waarbij het afweersysteem overactief is en antistoffen aanmaakt tegen bepaalde gezonde cellen in het eigen lichaam. Specifiek gaat het hier over gezonde cellen van de lever en galwegen waardoor een ontsteking ontstaat van de lever (hepatitis). Omdat deze ziektes onder dezelfde groep vallen: 'auto-immuunziektes van de lever', willen we hier graag meer uitleg over geven in één brochure.

Hebt u nog vragen of wenst u een afspraak te maken op de dienst maag-darm-leverziekten na het doornemen van deze brochure? Aarzel dan niet om ons te contacteren, we geven u graag meer informatie. U vindt onze contactgegevens op de achterkant van deze brochure.

De artsen en verpleegkundigen van de dienst maag-darm-leverziekten.



Beeld: Shutterstock

1. Auto-immuunhepatitis(AIH)

1.1 Wat is AIH?

Auto-immuun hepatitis (AIH) is een zeldzame chronische aandoening. Bij AIH ontstaat een ontsteking van de lever (hepatitis) doordat het eigen afweersysteem lichaamseigen cellen of stoffen als vreemd beschouwt en deze gaat aanvallen. De chronische ontsteking die ontstaat bij auto-immuun hepatitis kan op den duur leiden tot de vorming van littekenweefsel in de lever (fibrose). Als dit steeds verder doorgaat ontstaat levercirrose.

1.2 Oorzaak

Het ontstaansmechanisme van AIH is nog steeds onbekend. Mogelijk leidt een prikkel van buitenaf (bijvoorbeeld medicijn of virus) bij sommige mensen tot een overmatige reactie van het afweersysteem tegen de eigen lever. Hierbij spelen erfelijke aanleg en omgevingsfactoren ook een rol.

1.3 Diagnose

Om de diagnose te stellen worden verschillende onderzoeken gecombineerd.

Het eerste onderzoek is een **bloedonderzoek**. Hierbij bekijkt men de leverparameters en de aanwezigheid van bepaalde antistoffen (antistoffen anti-gladde spier en LK-membraan) in het bloed.

Een **leverbiopsie** kan duidelijkheid geven over de mate en soort van ontsteking, alsook over de mate van verlittekening. Hierbij neemt de arts met een holle naald via de buikwand een stukje lever weg (biopt) om verder te onderzoeken.

1.4 Symptomen

De klinische presentatie is individueel verschillend en varieert van een aandoening zonder symptomen tot een uitgesproken ziektebeeld met veel symptomen.

Vaak voorkomende symptomen zijn vermoeidheid, pijn in de rechterbovenbuik, gewrichtsklachten en algemeen onwel zijn. Soms hebben patiënten ook last van koorts en griepverschijnselen.

AIH komt soms samen voor met andere ziekten waarbij het eigen lichaam wordt aangevallen (auto-immuun). Voorbeelden hiervan zijn ziekten van de schildklier, reumatoïde artritis en ontstekingsziekten van de darm.

1.5 Behandeling

AIH kan nog niet genezen worden. Het doel van de behandeling is dus eerder gericht op het verminderen van klachten, onderdrukken van de ontsteking en voorkomen van leverschade. Hiervoor moet men langdurig immuunonderdrukkende medicatie innemen. Bij de meeste patiënten is een levenslange behandeling noodzakelijk.

De medicatie kan bestaan uit ontstekingsremmende medicatie (corticosteroïden), vaak prednison (Medrol®). Of uit afweeronderdrukkende medicijnen (immunosuppressiva) bijvoorbeeld azathioprine (Imuran®). Ook een combinatie van beide is mogelijk.

Genetische test bij opstart azathioprine

Wanneer de arts Azathioprine (Imuran®) wil opstarten zal een genetische test (TPMT-bepaling) uitgevoerd worden. Dit is een enzym die voor de omzetting van azathioprine in werkzame stoffen en schadelijke stoffen zorgt. Afhankelijk van de activiteit van het TPMT-enzym en uw gewicht zal de dosis bepaald worden. Vanaf de start van de behandeling zal uw bloed regelmatig gecontroleerd worden, dit om uw leverfunctie en het aantal bloedcellen te controleren en om, indien nodig, de dosis aan te passen.

Meestal is auto-immuunhepatitis goed te behandelen. Bij slechts enkele patiënten lukt het niet om de ziekte onder controle te krijgen. Deze patiënten krijgen ernstige leverschade, hierbij functioneert de lever niet meer goed. In deze situatie kan een levertransplantatie een optie zijn.

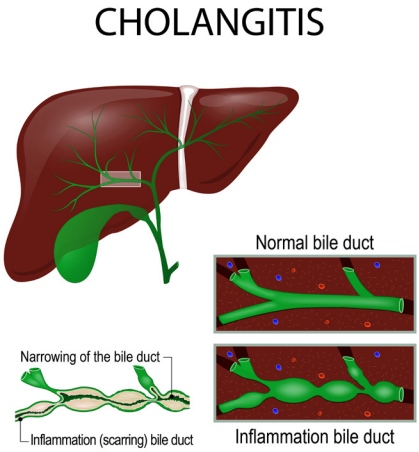
2. Primaire scleroserende cholangitis (PSC)

2.1 Wat is psc?

PSC is een chronische leveraandoening. Bij deze ziekte ontstaan er ontstekingen van de (**middel)grote** galwegen binnen en buiten de lever. Deze ontstekingen veroorzaken littekenweefsel en vernauwingen van de galwegen.

De vernauwingen van de galwegen vormen het typische parelsnoerpatroon. Hierdoor gaat de galvloeistof zich ophopen in de lever, dit wordt ook galstuwing of cholestase genoemd. Deze galvloeistof bevat schadelijke galzuren die uiteindelijk de levercellen kunnen beschadigen.

PSC komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen (2 tegenover 1) en kan op elke leeftijd voorkomen, maar vooral rond de leeftijd van 40 jaar. Ook kinderen kunnen PSC ontwikkelen.



Beeld: Shutterstock

2.2 Oorzaak

Hoe de ziekte ontstaat is tot nu toe onduidelijk, wel spelen genetische- en omgevingsfactoren mogelijk een rol. Verder denkt men ook dat de bacteriën in de darmen een rol zouden spelen bij het ontwikkelen van PSC, maar meer onderzoek is nodig om dit te bevestigen.

2.3 Diagnose

Vaak start men met zoeken naar een diagnose naar aanleiding van gestoorde levertesten die wijzen op een verminderde afvoer van de galvloeistof. Bijkomende immuuniteitstesten worden dan ook bij aangevraagd op het **lab** (bv. p-ANCA).

Met behulp van **beeldvormende technieken**, zoals MRI-cholangiopancreaticografie (MRCP) wordt de diagnose gesteld. Op deze beeldvormingstechnieken worden de galwegen in beeld gebracht en krijgt men te zien of er sprake is van het zogenoemde parelsnoeraspect; wat wijst op vernauwingen (sclerose) met daaropvolgende verwijdingen (dilataties) van de galwegen.

Soms wordt er ook een **leverbiopsie** voorgesteld bij patiënten waarbij we PSC vermoeden, maar bij wie geen tekens zijn van deze ziekte op beeldvorming. Bij een leverbiopsie neemt de arts met een holle naald via de buikwand een stukje lever weg (biopt) om verder te onderzoeken. Het biopt wordt onder de microscoop gelegd waar er dan eventueel wel aantastingen kunnen worden gezien van de kleine kanaaltjes van de galwegen in de lever.

2.4 Symptomen

De presentatie van PSC is zeer uiteenlopend, zowel van symptomen als van evolutie en bijgevolg de nood aan interventies.

In het begin verloopt de ziekte vaak zonder symptomen of klachten. In de beginfase zijn er meestal enkel gestoorde levertesten te zien in het lab (voornamelijk alkalische fosfatase en Gamma GT). In een latere fase kan de patiënt als gevolg van leverschade symptomen ontwikkelen zoals moeheid, pijn in de rechterbovenbuik, geelzucht en jeuk. (Ril)koorts kan ook voorkomen bij PSC, dit omdat de gal zich opstapelt in de galwegen en niet kan doorlopen, daar besmet raakt en dus infecteert (cholangitis).

PSC komt soms samen voor met andere aandoeningen waarbij het afweersysteem eigen cellen of stoffen als lichaamsvreemd beschouwt en gaat aanvallen (auto-immuun). PSC heeft een sterke relatie met ontstekingsziekten van de darm zoals colitis ulcerosa.

Daarnaast hebben patiënten met PSC ook een hogere kans tot het ontwikkelen van kwaadaardigheden ter hoogte van de galwegen. Indien er een combinatie is met een darmziekte is de kans op kwaadaardigheden van de darmen ook hoger.

Patiënten met PSC hebben in een later stadium van de ziekte ook kans op het ontwikkelen van levercirrose.

2.5 Behandeling

Er is nog geen behandeling beschikbaar voor PSC. Er kan wel Ursodeoxycholzuur (UDCA, merknaam: Ursofalk® of Ursochol®) en endoscopische galwegdilatatie (verwijding van de galwegen) gebruikt worden om de klachten te verlichten en leverenzymwaarden te verbeteren. Bij zeer ernstige klachten zoals terugkerende koortsepisodes op basis van galwegontsteking en/of levercirrose kan een levertransplantatie soms overwogen worden.

Opvolging

Het typische verloop van PSC vraagt een specifieke opvolging:

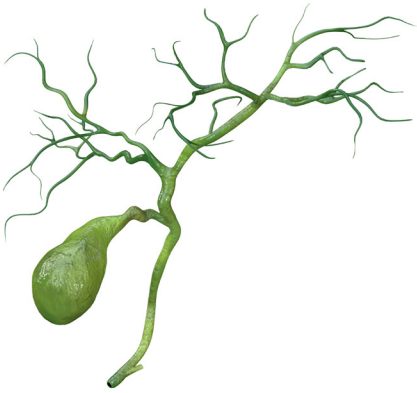
- 4-6 maandelijks labonderzoeken
- Jaarlijks een NMR-scan.
- Jaarlijkse bepaling van CA19.9 (tumormarker galwegkanker).
- ERCP bij een zeer grote vernauwing. ERCP is een endoscopisch onderzoek van de galwegen. Als er sprake is van een grote vernauwing in de galweg kan de arts een buisje plaatsen tijdens dit onderzoek om de galweg terug open te zetten (stent)
- Jaarlijkse coloscopie (darmonderzoek) indien PSC in combinatie met IBD.

3. Primaire biliaire cholangitis (PBC)

3.2 Wat is PBC?

Primaire biliaire cholangitis (PBC) is een chronische aandoening van de **kleine** galwegen binnenin de lever. De kleine galkanaaltjes in de lever zijn chronisch ontstoken. Door deze ontsteking gaan de galkanaaltjes dichtslibben waardoor galvloeistof niet goed afgevoerd kan worden. Er ontstaat galstuwing (cholestase) in de lever. Deze galvloeistof bevat schadelijke galzuren die uiteindelijk de levercellen kunnen beschadigen, waardoor er verlittekening ontstaat van de lever wat dus kan leiden tot levercirrose.

In Europa worden jaarlijks 1 tot 2 per 100.000 inwoners gediagnosticeerd met de aandoening en ongeveer 2 tot 40 mensen per 100.000 inwoners heeft de aandoening. Negentig procent van de PBC-patiënten zijn vrouwen. De aandoening treft voornamelijk vrouwen boven de veertig jaar.



Beeld: Shutterstock

3.2 Oorzaak

Het ontstaansmechanisme van PBC is nog niet volledig bekend. We vermoeden dat omgevingsfactoren (zoals bv. bacteriën) bij genetisch voorbeschikte patiënten het immuunsysteem activeren waarbij antistoffen worden geproduceerd die de kleine galkanaaltjes van de lever aanvallen.

3.3 Diagnose

De diagnose wordt gesteld op basis van verschillende parameters.

Ten eerste een **bloedonderzoek** om bloedafwijkingen gerelateerd aan de lever en antilichamen tegen mitochondriën (AMA) op te sporen.

Ook **beeldvorming** als echo, CT-scan, NMR-scan en fibroscan maken deel uit van de diagnosestelling, vooral om de voortgang van de ziekte in te schatten.

Ter bevestiging van de diagnose of wanneer men niet helemaal zeker is kan nog een **leverbiopsie** worden uitgevoerd. Hierbij neemt de arts met een holle naald via de buikwand een stukje lever weg (biopt) om verder te onderzoeken.

3.4 Symptomen

De meest voorkomende symptomen bij PBC zijn vermoeidheid, jeuk en gewrichtsklachten. Soms zijn er geen klachten. Gewrichtsklachten kunnen voorkomen door botontkaling (osteoporose). Dit komt doordat er een verminderde opname van kalk is door de darm bij patiënten met PBC. Daarom wordt een botdensitometrie vaak aangeraden nadat de diagnose van PBC werd gesteld. PBC komt soms samen voor met andere ziekten waarbij het eigen lichaam wordt aangevallen (auto-immuun). Voorbeelden hiervan zijn hypothyroïdie, ziekte van Sjögren, CREST en sclerodermie.

3.5 Behandeling

- Er is nog geen behandeling beschikbaar die PBC kan genezen. Er kan wel Ursodeoxycholzuur (UDCA, merknaam: Ursofalk® of Ursochol®) gebruikt worden. Dit product zorgt voor een gedeeltelijke verbetering van de leverfuncties, vermindering van de klachten en deze medicatie lijkt het ziekteproces te vertragen.
- 30-40 procent van de patiënten die ursodeoxycholzuur nemen, reageren onvoldoende of verdragen het geneesmiddel niet. Deze patiënten zijn kandidaten voor een behandeling met obeticholzuur of bezafibraat.
- Bij hevige jeuk kan de arts medicijnen voorschrijven die de jeukklachten kunnen verminderen.
- Het gebruik van extra calcium is aanbevolen door de verhoogde kans op botontkalking.
- In ernstige gevallen van PBC kan een levertransplantatie op lange termijn noodzakelijk zijn.

4. Overlapsyndroom

Soms zien we varianten van deze 3 auto-immuunziektes van de lever. Deze varianten noemen we een overlapsyndroom. Het gaat dan eigenlijk om een soort mengvorm van verschillende auto-immuunziektes van de lever samen. Specifiek gaat het over de volgende groepen:

- AIH en PBC (meest voorkomende overlapsyndroom)
- AIH en PSC (vooral bij kinderen en jongvolwassenen)
- AIH en AIC (=auto-immuun cholangitits) Dit wordt ook wel AMA negatieve PBC genoemd.

Wanneer aan auto-immuunziekte van de lever wordt gediagnosticeerd, moet een overlapsyndroom altijd uitgesloten worden. Dit omdat de therapie dan anders is.

5. Voorkomen verdere schade aan de lever

Bijkomende schade aan de lever moet voorkomen worden bij patiënten met AIH, PSC en PBC. Daarom wordt er aangeraden om geen alcohol meer te drinken na de diagnose, u te laten vaccineren tegen hepatitis A en hepatitis B, enz.

6. Patiëntenvereniging

Er bestaat een patiëntenvereniging in Vlaanderen voor patiënten en familieleden van patiënten met PSC, PBC en AIH. Zij staan in voor informatieverlening rond diagnose, behandeling, zelfzorg en ondersteuning. Informatie is te vinden op hun website en leden ontvangen ook regelmatig een nieuwsbrief. Verder organiseert de patiëntenvereniging ook symposia, ontmoetingsmomenten met lotgenoten en forums waar patiënten elkaar virtueel kunnen ontmoeten.
Website: www.mijnlever.be

Notities

Contact

Secretariaat maag-darm-leverziekten

CAMPUS RUMBEKE

t 051 23 72 15

e secr.mdl@azdelta.be

CAMPUS MENEN

t 056 52 22 43

e secr.mdl@azdelta.be

CAMPUS TORHOUT

t 050 23 24 01

e secr.inwendige.torhout@azdelta.be

Verpleegkundige specialist leverziekten

Laurence Seynhaeve

t 051 23 73 07

e laurence.seynhaeve@azdelat.be

Artsen

Dr. Filip Baert

Dr. Lieselot Baert

Dr; Jochen Decaestecker

Dr. Filip De Pauw

Dr. Lobke Desomer

Dr. Charlotte De Vloo

Dr. Dominiek De Wulf

Dr. Jef Dewyspelaere

Dr. Luc Harlet

Dr. François Marolleau

Dr. Pieter Vandecandelaere

AZ Delta Deltalaan 1, 8800 Roeselare **t** 051 23 71 11 **e** info@azdelta.be **w** www.azdelta.be
0520 6273-NL **Deze brochure is laatst aangepast op 23/05/2024**