

Autoimmune Lebererkrankungen

In der vorliegenden Ausgabe von „Der Gastroenterologe“ finden Sie eine aktuelle Übersicht über eine Gruppe chronischer Lebererkrankungen, die systematisch den autoimmunen Lebererkrankungen zugeordnet werden. Bei näherer Betrachtung zeigt sich jedoch bereits, dass diese Einordnung nicht unproblematisch ist. Während die autoimmune Hepatitis (AIH) und die primär biliäre Zirrhose (PBC) eine für Autoimmunerkrankungen häufige weibliche Prädisposition aufweisen, gilt dies für die primär sklerosierende Cholangitis (PSC) nicht. Die PSC betrifft vorwiegend jüngere männliche Patienten. Während andererseits die AIH gut auf eine immunsuppressive Therapie anspricht, ist diese bei der PBC und der PSC nicht effektiv. Während bei der AIH die Wahrscheinlichkeit einer neoplastischen Transformation in der Leber gering ist, zeichnet sich die PSC durch ein 161-faches Risiko eines cholangiozellulären Karzinoms aus, und zusätzlich ist hier auch das Kolon- und Pankreaskarzinomrisiko höher.

Die vorliegende Ausgabe von „Der Gastroenterologe“ wird Ihnen vor diesem Hintergrund eine aktuelle Übersicht über die Definitionen dieser Erkrankungen geben und Sie über neue Entwicklungen bei deren Therapie informieren. Die autoimmune Hepatitis war nach initial kontroverser Diskussion darüber, ob ein solches Krankheitsbild überhaupt existiert, die erste chronische Lebererkrankung, bei der es durch eine medikamentöse Therapie gelang, die Prognose nicht nur zu verbessern, sondern in 80–90% der Fälle zu normalisieren. Die entscheidende Herausforderung für den Gastroenterologen ist es aber bis heute, sie zu erkennen und damit eine Zirrhoseentwicklung therapeutisch zu verhindern. Leider liegt bei ungefähr

einem Viertel aller Patienten zum Zeitpunkt der Diagnose einer AIH schon eine Zirrhose vor. Die Übersicht diskutiert daher die Diagnosefindung einschließlich eines kürzlich vereinfachten Diagnose-Scoresystems und neue Aspekte der Therapie mit dem Steroid Budesonid, das wegen eines hohen First-pass-Effekts typische Steroidnebenwirkungen vermindern kann.

Die primär biliäre Zirrhose und die sklerosierende Cholangitis erfordern häufig eine Lebertransplantation

Die Diagnose der PBC basiert überwiegend aus serologischen Befunden, die eine hohe Krankheitsspezifität aufweisen, wenn sie präzise definiert werden. Neben der Standardtherapie mit Ursodeoxycholsäure zeichnen sich positive Effekte von Kombinationstherapien mit Budesonid ab. Die PSC ist nach wie vor eine enigmatische Erkrankung, die bis heute pathophysiologisch schlecht verstanden ist. Patienten mit PSC finden sich zu ca. 5% in der Gruppe der Patienten, die unter einer Colitis ulcerosa leiden und von jedem Gastroenterologen betreut werden. Die Diagnose ist relevant, da das Risiko, an einem Cholangiokarzinom zu erkranken, bei den oft sehr jungen Betroffenen 10–20% beträgt. Sie ist eine Erkrankung, die ein multimodales Management und eine konsequente Nachsorge erfordert.

PSC und PBC sind durch die aktuell verfügbaren therapeutischen Strategien nicht heilbar und erfordern in vielen Fällen als ultimative Strategie die Lebertransplantation, die gute Lanzeitergebnisse aufweist. Der letzte Beitrag widmet sich diesem Thema und diskutiert Indikationen

und Ergebnisse, immunsuppressive Strategien und das Problem der Rekurrenz. Die Rekurrenz der drei Erkrankungen nach Lebertransplantation betrifft ca. 25% der Patienten, ist schwer zu diagnostizieren und kann zur Retransplantationsindikation führen.

Wir hoffen, dass diese aktuelle Übersicht über die autoimmunen Lebererkrankungen von der Diagnose bis hin zur Lebertransplantation Ihr Interesse findet und dazu beiträgt, ein frühzeitiges Erkennen und Behandeln zu fördern.



M. Manns



C.P. Strassburg

Korrespondenzadressen

Prof. Dr. M. Manns



Klinik für Gastroenterologie,
 Hepatologie und Endokrinologie,
 Medizinische Hochschule
 Hannover,
 Carl-Neuberg-Str. 1,
 30625 Hannover
 Manns.michael@mh-hannover.de

Prof. Dr. C.P. Strassburg



Klinik für Gastroenterologie,
 Hepatologie und Endokrinologie,
 Medizinische Hochschule
 Hannover,
 Carl-Neuberg-Str. 1,
 30625 Hannover
 strassburg.christian@mh-hannover.de