

BÖLÜM 79

KARACİĞERİN OTOİMMÜN HASTALIKLARI

İbrahim Ethem GÜVEN¹

Ersan ÖZASLAN²

Otoimmün hepatit (OİH), primer biliyer kolanjit (PBK) ve primer sklerozan kolanjit (PSK) üç temel otoimmün karaciğer hastalıklarıdır. Otoimmün hepatit hepatositleri hedeflerken, primer biliyer kolanjit ve primer sklerozan kolanjitte otoimmün saldırının ana hedefi safra epitel hücreleridir. Otoimmün karaciğer hastalıklarının her biri, farklı epidemiyolojik ve klinik seyre sahip olmakla birlikte ortak özellikleri siroza ve sonunda karaciğer yetmezliğine yol açmalarıdır.

1. OTOİMMÜN HEPATİT

Otoimmün hepatit (OİH), otoantikor pozitifliği ve immünglobulin yüksekliği ile karakterize karaciğerin kronik inflamatuvar bir hastalığıdır. Akut hepatit tablosuyla karşımıza çıkabileceği gibi kronik karaciğer hastalığından siroza kadar değişen bir klinik seyir gösterebilir.

Epidemiyoloji

Dünyada otoimmün hepatitin insidansı 0.7-25/100.000 arasında değişirken, prevalansı 4-25/100.000 olarak bildirilmektedir. Avrupa'da ise insidansı 11-25/100 000 ve prevalansı 0.9-2/100 000 arasındadır. OİH herhangi bir yaşta görülebilmekle birlikte; 10-20 yaş ve 45-70 yaş arasında iki insidans zirvesi olup, bimodal dağılım gösterir. Kadınlarda belirgin şekilde daha sıktır. Tip 1 OİH için kadın/ erkek oranı 4/1, Tip 2 OİH için ise kadın/ erkek oranı 10/1 olarak bildirilmiştir. İki tür otoimmün hepatitten, vakaların % 80'i tip 1 olarak tanı almaktadır. Tip 2 otoimmün hepatit ise genellikle çocuklarda ve genç yetişkinlerde görülmektedir.

Patogenezi

OİH'in kesin etiyolojisi bilinmemektedir, ancak genetik ve çevresel faktörlerin etkile-

¹ Uzm. Dr., Ankara Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği Yan Dal Asistanı, drethemg@gmail.com

² Prof. Dr., Ankara Şehir Hastanesi, Gastroenteroloji Kliniği Eğitim Görevlisi, er72@hotmail.com



süresine bir katkısı bulunamamıştır, dolayısıyla çoğu kılavuzda rutin tedavi önerisi yapılmaz. Ayrıca prednizolon, azotiyopürin, takrolimus, metotreksat, mikofenolat mofetil ve anti-TNF gibi immunsüpresif ilaçlar da tedavide denenmiş olup kanıtlanmış etkisi gösterilememiştir.

Kliniği kötüleşen ve enzimlerde progresif artış olan hastalarda akla dominant striktür (ana safra kanalında 1.5 mm'den daha çok veya sağ ve sol hepatik kanallarda 1 mm'den daha çok daralma) varlığı gelmelidir. Dominant striktür saptanan hastalarda, kolanjiyokarsinoma varlığı araştırılmalıdır. Sempomatik olan hastalarda uzun dönem biliyer drenajın sağlanması için ERCP ile balon dilatasyon ve/veya stent takılması gerekebilir. PSK hastalarında post-ERCP kolanjit riski %1 olduğu için işlemden 5 gün önce hastalara antibiyotik profilaksisi başlanmalıdır.

Tedaviye rağmen progrese olan hastalar karaciğer nakil açısından değerlendirilmelidir. PSK, karaciğer transplantasyonundan sonraki 20 yıl içinde, %14-20 oranında nüks edebilir.

KAYNAKLAR

1. ACG Clinical Guideline: Primary Sclerosing Cholangitis. *Am J Gastroenterol*. 2015;110:646-59.
2. Beuers U, Gershwin ME, Gish RG, et al. Changing nomenclature for PBC: From 'cirrhosis' to 'cholangitis'. *Hepatology* 2015; 62:1620.
3. EASL Clinical Practice Guidelines: Autoimmune hepatitis. *J Hepatol*. 2015;63:971-1004
4. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. *J Hepatol*. 2017;67:145-172
5. Heneghan MA, Yeoman AD, Verma S, et al. Autoimmune hepatitis. *Lancet* 2013; 382:1433.
6. Liang H, Manne S, Shick J, et al. Incidence, prevalence, and natural history of primary sclerosing cholangitis in the United Kingdom. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96:e7116.
7. Lindor KD, Kowdley KV, Harrison ME, American College of Gastroenterology. ACG Clinical Guideline: Primary Sclerosing Cholangitis. *Am J Gastroenterol* 2015; 110:646.
8. Mack CL, Adams D, Assis DN, et al. Diagnosis and Management of Autoimmune Hepatitis in Adults and Children: 2019 Practice Guidance and Guidelines From the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology* 2020; 72:671.
9. Nevens F, Andreone P, Mazzella G, et al. A Placebo-Controlled Trial of Obeticholic Acid in Primary Biliary Cholangitis. *N Engl J Med* 2016; 375:631.
10. Rahim MN, Miquel R, Heneghan MA. Approach to the patient with acute severe autoimmune hepatitis. *JHEP Rep*. 2020 21;2:100149.
11. Pape S, Gevers TJG, Belias M, et al. Predniso(lo)ne Dosage and Chance of Remission in Patients With Autoimmune Hepatitis. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2019; 17:2068.