

ترجمه از:

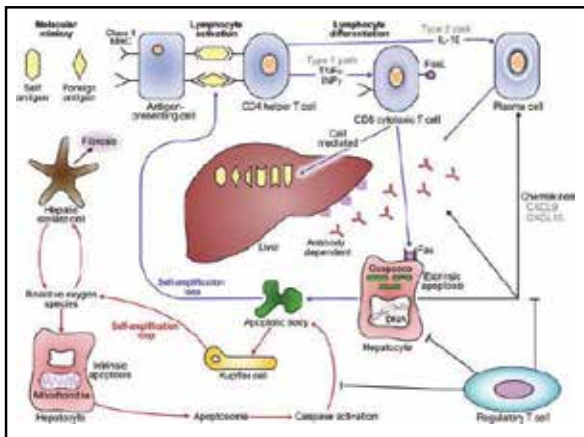
۱- مهسا علیزاده: کارشناس پرستاری، شبکه بهداشت و درمان مشگین شهر،
دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

۲- احمد گل محمدی دوکش: کاردان علوم آزمایشگاهی، مرکز آموزشی و درمانی امام خمینی،
دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

۳- زینب حسی زاده: کارشناس پرستاری، شبکه بهداشت و درمان مشگین شهر،
دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

هیپاتیت خود ایمنی

AIH نوجوانی، یک بیماری التهابی پیشرونده کبدی است که بیشتر در دختران جوان از دوران نوزادی تا اواخر نوجوانی دیده می شود و با آسیب فعال کبدی، با فعالیت بالای سرمی آمینوترانسفرازها، افزایش سطح ایمونوگلوبولین G، تیترهای بالای سرمی غیراختصاصی، اتوانتی بادی های اختصاصی اندام و هیپاتیت مرتبط در بیوپسی کبد مشخص می شود.



* هیپاتیت خود ایمنی

اپیدمیولوژی

شیوع AIH در اروپا در محدوده ۱۰ تا ۱۷ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر برآورد شده است.

AIH در سراسر جهان با شیوع کم و احتمالاً دست کم گرفته شده رخ می دهد. اگرچه در زنان جوان و میانسال یافت می شود ولی می تواند در هر دو جنس رخ دهد و می تواند در همه گروه های سنی دیده شود.

هیپاتیت خود ایمنی (AIH) یک بیماری نادر و مزمن کبدی است که با افزایش ترانس آمینازها و ایمونوگلوبولین G سرم، بافت شناسی التهابی کبد و وجود اتوانتی بادی های در گردش مشخص می شود. نشانگرهای سرم ایمنی اغلب وجود دارد و این بیماری معمولاً با سایر بیماری های خود ایمنی همراه است.

• AIH با آلل مکمل C4AQO و هاپلوتیپ های، HLA B8،

DR3، DR4 و B14، Dw3 مرتبط است.

اتوانتی بادی های موجود عبارتند از:

- آنتی بادی ضد هسته ای (ANA)
- آنتی بادی ضد عضله صاف (ASMA)
- آنتی بادی میکروزومال ۱ ضد کبد-کلیه (anti-LKM-1)
- آنتی بادی علیه آنتی ژن محلول کبدی (anti-SLA)
- آنتی بادی ضد میتوکندری (AMA)
- آنتی بادی های آنتی فسفولیپیدی.

AIH یک اختلال ناهمگن است و بسته به اینکه کدام اتوانتی بادی وجود دارد، می توان آن را به دو نوع تقسیم کرد:

• نوع ۱: همراه با حضور ASMA یا ANA حدود ۷۵ درصد از بیماران را تشکیل می دهد.

• نوع ۲: همراه با حضور آنتی بادی های anti-LKM-1 یا ضد سیتوزولی (anti-LC-1)

AIH ممکن است دارای ویژگی های کلاستاتیک باشد که خارج از فنوتیپ کلاسیک است و شبیه یافته های سایر بیماری های خود ایمن کبدی است. این فنوتیپ های کلاستاتیک "سندرم های همپوشانی" نامیده می شود.

تظاهرات بالینی

می تواند حاد، شدید (برق آسا)، بدون علامت یا مزمن باشد. بیماری تحت بالینی بیشتر پیش از آغاز نشانه ها است و بسیاری از بیماران شواهد بافتی سیروز را در شروع بیماری دارند.

علائم رایج عبارتند از:

- خستگی، میالژی، خارش خفیف.
- حالت تهوع (اغلب یک علامت برجسته)
- ناراحتی بالای شکم.
- بی اشتها، اسهال.
- آرتراژی ها.
- بثورات پوستی (از جمله آکنه)، هیرسوتیسم.
- ادم
- آمنوره
- درد قفسه سینه (پلوریت)
- کاهش وزن و خارش شدید (غیر معمول)

نشانه ها

یافته های رایج در معاینه فیزیکی به شرح زیر است:

- هیپاتومگالی.
- یرقان (حدود ۵۰ درصد بیماران)
- اسپلنومگالی.
- آنژیومات عنکبوتی.
- آسیت.
- آنسفالوپاتی.

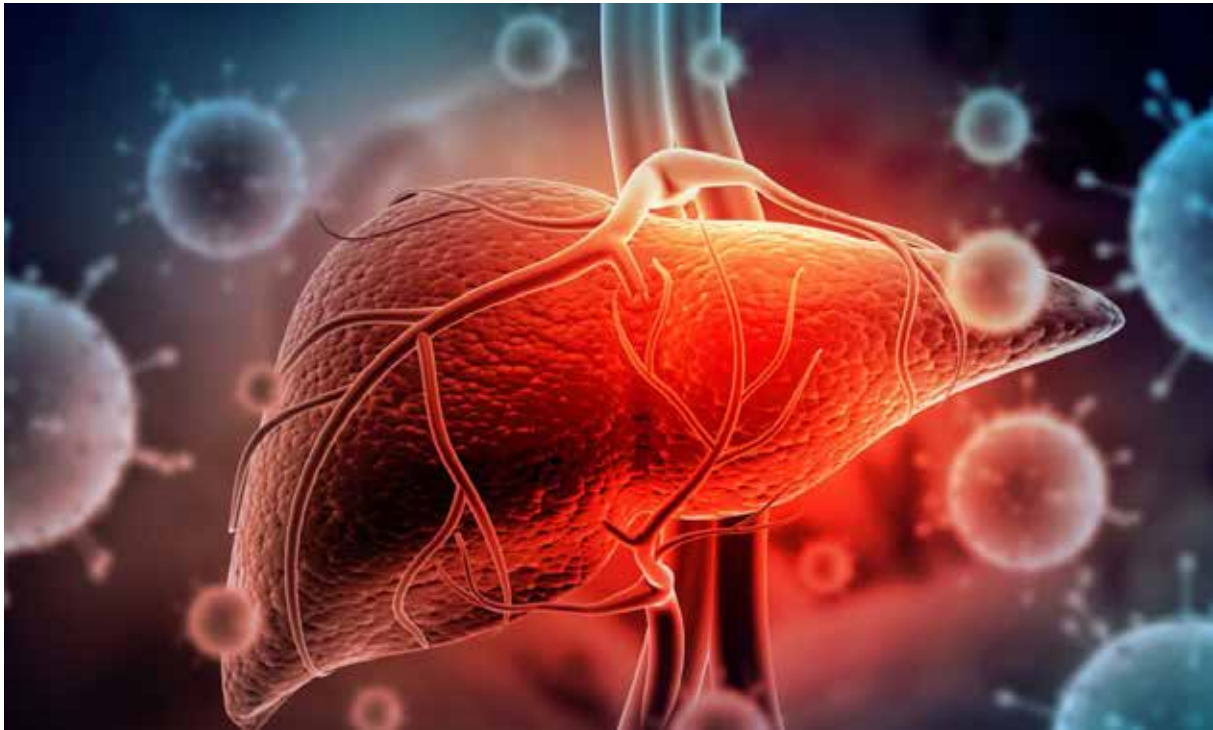
روش های بررسی و تشخیص

هیچ ویژگی آسیب شناختی برای AIH وجود ندارد و بنابراین تشخیص بر اساس ترکیبی از روش های بیوشیمیایی و ایمونولوژیک و ویژگی های بافتی همراه با حذف سایر بیماری های کبدی استوار است.

تشخیص بیماری خودایمنی کبد مستلزم حذف بیماری های شایع کبدی ویروسی، بیماری کبدی ناشی از دارو و متابولیک است. ویژگی های کلاسیک AIH، افزایش آمینوترانسفرازها، افزایش اتوانتی بادی های مثبت از نظر IgG و هیپاتیت مرتبط با ارتشاح سلولی پلازما پورتال در اثر بیوپسی است، با این حال، یافته های بافت شناسی برای

تشخیص AIH اختصاصی نیست.

- اتوانتی بادی ها
- الکتروفورز پروتئین سرم و ایمونوگلوبولین های کمی:
- هیپرگاماگلوبولینمی پلی کلونال غالب با IgG یک یافته شایع در بیماران مبتلا به AIH درمان نشده است.
- افزایش سطح گاماگلوبولین و IgG در حدود ۸۵ درصد بیماران مشاهده می شود.
- سطح ایمونوگلوبولین معمولاً در طول درمان به حالت عادی باز می گردد.
- آمینوترانسفرازها:
- آمینوترانسفرازهای سرم که شامل آسپاراتات آمینوترانسفراز (AST) و آلانین آمینوترانسفراز (ALT) می باشند معمولاً در تظاهرات بالینی اولیه افزایش می یابند.
- مقادیر آمینوترانسفراز با درجه نکرز کبدی ارتباط ضعیفی دارد، اما سطوح بسیار بالا ممکن است نشان دهنده هیپاتیت حاد یا شعله ور شدن شدید بیماری از قبل موجود باشد.
- افزایش مداوم آمینوترانسفرازها در طول درمان یک نشانگر قابل اعتماد برای التهاب مداوم کبد است اما التهاب فعال کبد در بیش از ۵۰ درصد بیماران مبتلا به LFT طبیعی وجود دارد. بهبودی بیوشیمیایی ممکن است ۳ تا ۶ ماه قبل از بهبودی بافتی واقعی باشد.
- آمینوترانسفرازهای سرم ممکن است در طی درمان یا خود به خود، حتی با ادامه التهاب کبدی شدید در اثر بیوپسی، نرمال شوند.
- آلکالین فسفاتاز سرم طبیعی است یا فقط به میزان ملایم افزایش می یابد. بالا رفتن آن به میزان بیش از دو برابر پیشنهاد می کند که تشخیص بیشتری صورت گیرد.
- هیپوآلبومینمی و طولانی شدن زمان پروترومبین نشانگرهای اختلال عملکرد مصنوعی شدید کبدی هستند.
- CBC و فیلم خون: یافته ها شامل لکوپنی خفیف، کم خونی نوروکرومیک، کم خونی همولیتیک کومبس مثبت، ترومبوسیتوپنی و اتوزینوفیلی می باشد.
- مطالعات تصویربرداری معمولاً برای رسیدن به تشخیص قطعی AIH مفید نیستند، اما ممکن است وجود التهاب یا نکرز فعال را نشان دهند. ظاهر یک کبد ندولار



- **دستگاه گوارش:** بیماری کرون، کولیت اولسراتیو، بیماری سلیاک.
- گلوومرولونفریت پرولیفراتیو.
- آلوئولیت فیروزان
- پریکاردیت و میوکاردیت.
- **غدد درون ریز:** بیماری گریوز، تیروئیدیت خود ایمنی، دیابت نوع ۱.
- **روماتولوژیک:** آرتریت روماتوئید و سندرم فلتی، سندرم شوگرن، اسکروز سیستمیک، بیماری بافت همبند مختلط، واسکولیت لکوسیتوکلستیک، پانیکولیت تب دار.
- اریتم گرهی.
- لیکن پلان.
- یووئیت.

کنترل و درمان

- هپاتیت خود ایمنی در اکثر بیماران به درمان مادام العمر نیاز دارد تا از ایجاد سیروز و مرحله نهایی بیماری کبدی جلوگیری شود.
- اساس درمان، درمان القایی استروئیدی و به دنبال آن درمان نگهدارنده با آزاتیوپرین است که در اکثر موارد موثر است.

نامنظم ممکن است وجود سیروز را تایید کند. مطالعات تصویربرداری همچنین ممکن است برای رد وجود کارسینوم سلولی کبدی استفاده شود.

بیوپسی کبد

- بیوپسی کبد مهمترین روش تشخیصی در بیماران مبتلا به AIH است.
- بیوپسی کبد باید در اسرع وقت در تمام بیماران مبتلا به هپاتیت حاد که تصور می شود به آن مبتلا هستند انجام شود. تایید تشخیص AIH امکان شروع درمان در مراحل اولیه روند بیماری را فراهم می کند.
- بیوپسی کبد همچنین اطلاعاتی در مورد پیش آگهی ارائه می دهد. تایک سوم بیماران در هنگام مراجعه سیروز دارند. بیماران مبتلا به سیروز و آنهایی که در هنگام تشخیص bridging necrosis دارند، پیش آگهی ضعیف تری نسبت به بیماران تشخیص داده نشده دارند.

بیماری های همراه

- اختلالات خودایمنی همزمان در تقریباً ۴۰ درصد بیماران، به ویژه اختلالات خودایمنی تیروئید رخ می دهد.
- **هماتولوژیک:** هیپرسپلنسم، کم خونی همولیتیک خودایمنی، کم خونی خطرناک، ترومبوسیتوپنی ایمنی، اتوزینوفیلی

پیش آگهی بیماری

- بدون درمان، تقریباً ۵۰ درصد از بیماران مبتلا به AIH شدید در طی پنج سال فوت می کنند.
- چشم انداز بیماران تحت درمان با AIH عموماً بسیار خوب است با این حال، تظاهرات بالینی و نتیجه متغیر هستند.
- برخی از بیماران دوز نگهدارنده آزاتیوپرین یا آزاتیوپرین و پردنیزولون دریافت می کنند که خطر عود را کاهش می دهد.
- بیماری عود کننده پس از پیوند کبد در ۱۰ تا ۵۰ درصد از بیماران مبتلا به AIH گزارش شده است.
- سیروز در ۵۰ درصد بیماران مبتلا به AIH ایجاد می شود.

منابع:

This is a translation into Farsi of an article originally published in English: Dr Colin Tidy & Dr Laurence Knott, Autoimmune hepatitis. Available from patient.info/doctor/autoimmune-hepatitis-pro, 24/08/2021. This is an open access article distributed under the creative commons attribution license, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited. The article has been translated by:

- Mahsa Alizadeh: B.S of Nursing, Meshkin Shahr City Health and Treatment Center, Ardebil University of Medical Sciences.
- Ahmad Gholmohammadi Dukesh: Associate of Medical Laboratory Sciences, Imam Khomeini Educational & Treatment Center, Ardebil University of Medical Sciences.
- Zeynab Hazizadeh: Meshkin Shahr City Health and Treatment Center, Ardebil University of Medical Sciences.

- برای بیمارانی که به درمان استاندارد پاسخ نمی دهند، درمان خط دوم با سایر سرکوب کننده های ایمنی می تواند موثر باشد.
- هدف درمان باید بهبود بیوشیمیایی بیماری باشد که به عنوان عادی سازی ترانس آمینازها و ایمونوگلوبولین G تعریف می شود.
- بیماران باید در ماه های اول درمان به شدت تحت نظر قرار گیرند تا عوارض جانبی، و علائم و نشانه ها و درمان فردی بررسی شود.

پیوند کبد:

- پیوند کبد برای مراحل پایانی هپاتیت خودایمنی کاربرد دارد. پیشرفت های درمانی نیاز به پیوند برای درمان AIH را کاهش داده است.
- عود AIH ممکن است پس از پیوند کبد رخ دهد.

نظارت

- بیماران باید از نظر ایمنی به هپاتیت A و B آزمایش شده و در صورت نیاز واکسینه شوند.
- آزمایش منظم خون شامل LFT، گلوکز و CBC باید انجام شود.
- همه بیماران باید مکمل های کلسیم و ویتامین D دریافت کنند.
- اسکن جذب سنجی اشعه ایکس با انرژی دوگانه (DXA) باید قبل از شروع استروئید انجام شود و در فواصل هر ۱ تا ۲ سال تکرار شود.
- غربالگری برای گلوکوم و آب مروارید باید پس از ۱۲ ماه درمان با پردنیزولون در نظر گرفته شود.
- عوارض بیماری
- سندرم هیپر ویسکوزیته ثانویه در اثر سطوح بالای IgG ممکن است رخ دهد.
- کارسینوم کبدی ممکن است رخ دهد که در بیماران مبتلا به سیروز شایع تر است. خطر سرطان هپاتوسلولار ۱۰ تا ۲۰ درصد موارد در بیماران مبتلا به سیروز وجود دارد.
- نظارت شش ماهه در بیماران سالم مبتلا به سیروز با استفاده از سونوگرافی و آلفا فتوپروتئین سرم توصیه می شود