

innehåll

inledning

1378 Leversjukdomar i fokus för svensk forskning *Stefan Lindgren, Åke Danielsson*

Klinik och vetenskap

1379 Autoantikroppar centrala för diagnos *Charlotte Dahle*

1382 Levern i bild – diagnostik i dag och i morgon *Nils Albin*

1385 Leverbiopsi överlägsen diagnosmetod ... i vissa fall *Hans Glaumann*

1388 Autoimmun hepatit kräver ofta livslång behandling *Mårten Werner, Åke Danielsson*

1392 Svårt bromsa primär skleroserande kolangit *Annika Bergquist, Hanne Prytz, Einar Björnsson*

1396 Primär biliär cirros har god prognos när symtom saknas *Lars Löf, Stefan Lindgren*

1399 Sjukdomarna överlappar ofta varandra *Stefan Lindgren*



Illustration: JM Daugherty/Photo Researchers/IBL

gästredaktörer

STEFAN LINDGREN (presentation, se artikeln bredvid).



ÅKE DANIELSSON (presentation, se artikeln bredvid).



Som gästredaktörer har Stefan Lindgren och Åke Danielsson bistått redaktionen med planering, granskning och artikelurval.

Läkartidningens teman ska förstärka det medicinska innehållet och ge en helhetsbild av aktuella medicinska områden. Nästa tema kommer i Läkartidningen nr 36 som utkommer den 8 september 2010. Temat då kommer att vara »Livsstil och hälsa«.

LEVERSJUKDOMAR I FOKUS FÖR SVENSK FORSKNING

STEFAN LINDGREN, professor, överläkare, sektionen för gastroenterologi, Skånes universitetssjukhus, Malmö; institutionen för kliniska vetenskaper, Malmö, Lunds universitet; ordförande i SILK stefan.lindgren@med.lu.se

ÅKE DANIELSSON, professor, överläkare, Medicincentrum/gastroenterologi, Norrlands universitetssjukhus, Umeå; enheten för medicin, Umeå universitet; sekreterare i SILK ake.danielsson@medicin.umu.se

Svensk internmedicinsk leverklubb (SILK) har sedan den inrättades 1984 varit viktig för utvecklingen av hepatologi i Sverige. SILK har ägnat särskild uppmärksamhet åt immunologiskt medierade leversjukdomar.

Autoimmun leversjukdom innefattar autoimmun hepatit, primär biliär cirros och primär skleroserande kolangit. Beteckningen är inte helt adekvat då ingen av sjukdomarna fullständigt uppfyller kriterierna för autoimmuna sjukdomar. Patogenesen är till stora delar okänd även om T-cellsmedierad immunreaktivitet förefaller vara av störst betydelse. Markörantikroppar mot mitokondrier och glatt muskulatur utgör viktiga diagnostiska kriterier för primär biliär cirros och autoimmun hepatit men är ur immunologisk synvinkel epifenomen och saknar direkt betydelse för sjukdomsuppkomsten.

Det är viktigt att identifiera patienter med autoimmun hepatit tidigt i sjukdomsförloppet. Med adekvat immunosuppressiv terapi i precirrotiskt stadium är prognosen utmärkt. Det innebär att alla patienter med förhöjda leverprov bör utredas med analys av autoantikroppar och kvantifiering av P-immunglobulinklasser. Cirka 25 procent av patienterna med autoimmun hepatit typ 1 (som dominerar i Sverige) saknar karakteristiska autoantikroppar. Diagnostiken behöver då stöd av leverbiopsi. Primär skleroserande kolangit utgör en större utmaning i avsaknad av dokumenterad farmakologisk behandling och metodik för tidig diagnostik av cancerutveckling i gallvägar och pankreas.

En förväntad överlevnad på i genomsnitt 12–18 år efter diagnos och 15–20 procent livstidsrisk för cancer innebär stora svårigheter att ange riktlinjer för klinisk uppföljning. Däremot vet vi att den ulcerösa kolit som oftast föreligger samtidigt har avvikande fenotyp med ökad benägenhet för cancerutveckling. Nyligen beskrivna varianter av primär skleroserande kolangit skiljer sig i viktiga avseenden från den klassiska varianten. »Small duct«-varianten engagerar enbart mindre intrahepatiska gallvägar och har bättre prognos. Autoimmun IgG 4-associerad kolangit svarar, till skillnad från klassisk primär skleroserande kolangit, gynnsamt på steroidbehandling.

Under de senaste decennierna har det blivit uppenbart att avgränsningen mellan autoimmun hepatit, primär biliär cirros och primär skleroserande kolangit inte alltid är tydlig. Kolestatiska överlappningssyndrom uppvisar karakteristika för två autoimmuna leversjukdomar samtidigt eller konsekutivt över tid. Uppföljning med leverbiopsi är ofta nödvändig för att diagnostisera behandlingsbart inslag av autoimmun hepatit vid stigande transaminaser och/eller tillkomst av ANA/SMA hos en patient med primär biliär cirros eller primär skleroserande kolangit.

1991 publicerade SILK den hittills största studien rörande prevalensen av primär skleroserande kolangit hos patienter med ulcerös kolit, vilken utgjort basen för en serie rapporter om sjukdomens förlopp, komplikationer och behandling. SILK:s intresse för autoimmun hepatit har återkommit i ett avhandlingsprojekt som utgår från världens största kohort av patienter med autoimmun hepatit, där epidemiologi, förlopp, komplikationer, behandlingsvar och effekter på graviditet beskrivits. I detta temanummer tecknar medlemmar i SILK tillsammans med experter på bildiagnostik och immunologisk diagnostik kunskapsfronten. Framställningen är fokuserad på diagnostik och praktisk klinisk handläggning men ger samtidigt en överblick av den starka utveckling som skett inom området under de senaste 25 åren. ■