

¿Qué es la HAI?

La HAI es una enfermedad autoinmune poco frecuente ("rara") que afecta al hígado. Una enfermedad autoinmune es una afección en la que su sistema inmunitario ataca erróneamente su cuerpo. El sistema inmunitario de las personas con HAI ataca erróneamente las células hepáticas (hepatocitos) del propio cuerpo causando daño e inflamación.

¿Quién se ve afectado?

La HAI se puede diagnosticar a cualquier edad y afecta a más mujeres que hombres.

¿Por qué tengo HAI?

Las causas siguen siendo desconocidas. Los estudios sugieren que algunas personas tienen una predisposición genética para el desarrollo de HAI, mientras que otras pueden tener otros desencadenantes, pero no es algo que el paciente haya hecho. A pesar de esta predisposición genética, solo existe un riesgo muy pequeño de que un familiar también tenga HAI.

¿Cómo se diagnostica la HAI?

La HAI puede desarrollarse lentamente en algunas personas, sin síntomas o con síntomas muy leves y vagos. En unas pocas personas, la HAI se desarrolla rápidamente y requiere hospitalización. En alrededor de un tercio de los pacientes, el daño hepático grave (cirrosis hepática) ya puede haberse desarrollado en el momento en que se diagnostica al paciente.

Pueden presentarse los siguientes síntomas:

- Cansancio, náuseas, malestar abdominal
- Dolor en las articulaciones (principalmente en múltiples articulaciones, sin enrojecimiento o hinchazón)
- Alteraciones de la piel (ej. coloración roja de la palma de la mano)
- Ictericia (color amarillo de la piel o los ojos) y orina oscura en casos graves

No hay ninguna prueba específica que informe a un médico que el paciente tiene HAI. En realidad, se trata de reunir los resultados (tanto positivos como negativos) de una serie de pruebas clínicas (incluyendo análisis de sangre y biopsia hepática).

Análisis de sangre

Si tiene HAI, es probable que tenga niveles más altos de lo siguiente:

- Aspartato aminotransferasa (AST)/Glutamato oxaloacético transaminasa (GOT) (indica lesión hepática)
- Alanina aminotransferasa (ALT)/Glutamato piruvato transaminasa (GPT) (indica lesión hepática)
- Inmunoglobulina G (IgG) (indica inflamación hepática)

Además, usted puede ser positivo para algunos autoanticuerpos, especialmente anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-músculo liso (anti-SMA), anticuerpos frente al antígeno soluble hepático/hígado-páncreas (anti-SLA/LP) o anticuerpos anti-microsomales de hígado y riñón (anti-LKM).

Biopsia hepática

La biopsia hepática es importante para confirmar el diagnóstico, para determinar la gravedad del daño hepático y para descartar otras enfermedades hepáticas. Implica extraer una pequeña parte del hígado para su examen.

La mayoría de los hospitales realizan biopsias hepáticas utilizando la ecografía para identificar la ubicación exacta del hígado. La anestesia local se aplica debajo de las costillas derechas. Luego se extrae una pequeña parte del hígado con una aguja fina para examinarla bajo un microscopio.

Algunos hospitales realizan biopsias hepáticas mediante mini-laparoscopia. Para este procedimiento, usted está sedado y el hígado se examina con una pequeña cámara cuando se toma la biopsia. Otra forma de realizar la biopsia hepática es mediante una punción transyugular – para esta técnica se coloca un pequeño catéter en la vena del cuello y se empuja hacia adelante en una de las venas hepáticas, y se toma una pequeña muestra del hígado.

Después de la biopsia se le pedirá que permanezca quieto durante cuatro a seis horas y se le puede mantener en el hospital durante la noche para asegurarse de que no hay sangrado después del procedimiento. Existe un pequeño riesgo de sangrado después de cualquier biopsia hepática y su médico le explicará los beneficios y riesgos de este procedimiento.

¿Qué puede hacer mi médico?

Para controlar la inflamación en el hígado y disminuir la actividad del sistema inmunitario, su médico le recetará una combinación de medicamentos que incluyen corticosteroides (ej. prednisona) e inmunosupresores (ej. azatioprina).

Un fármaco similar a la cortisona, la budesonida, también se puede utilizar para el tratamiento. La budesonida se metaboliza muy rápidamente en el hígado por lo que tiene menos efectos secundarios. Sin embargo, no debe administrarse a personas que ya hayan desarrollado cirrosis hepática.

La azatioprina permite la reducción de las dosis de esteroides y ayuda a suprimir la inflamación del hígado a largo plazo.

Su médico ajustará sus dosis de medicamentos con el tiempo para minimizar los efectos secundarios y maximizar el éxito del tratamiento a largo plazo.

Los medicamentos para la HAI son eficaces si se usan correctamente, pero pueden causar efectos secundarios, por ejemplo, náuseas. Es importante que tome todos los medicamentos según las indicaciones prescritas y que discuta cualquier efecto secundario con su médico inmediatamente para que se puedan considerar diferentes tratamientos o dosis. **Es importante no interrumpir o modificar la dosis de sus medicamentos sin consultar a su médico.** Esto puede causar reactivación de la enfermedad con la formación de cicatrices adicionales en el hígado (cirrosis hepática).

La mayoría de las personas con AIH toman estos medicamentos de por vida y su enfermedad se controla de forma adecuada. Sin embargo, en un pequeño número de personas, el daño hepático empeora y es necesario un trasplante hepático.

Si usted siente que necesita algo de apoyo psicológico, por favor hable con su médico sobre los servicios que pueden estar disponibles para usted.

Atención de seguimiento

Los análisis de sangre deben monitorizarse regularmente (cada 3-6 meses o con más frecuencia).

La **elastografía de transición** (ej. FibroScan® si está disponible) puede utilizarse para evaluar la rigidez hepática, lo que indica la gravedad del daño hepático.

Examen de la piel

Se debe utilizar protección solar. Se puede considerar la realización de exámenes dermatológicos periódicos para detectar el cáncer de piel.

La **densitometría ósea** se puede utilizar para revisar los huesos, ya que algunos medicamentos pueden afectar a la densidad ósea.

Señales de alarma

Si la piel o el blanco de los ojos se vuelven amarillos (ictericia), debe consultar a su médico inmediatamente.

¿Necesito una dieta especial?

No existe una dieta especial para la HAI. Le recomendamos que coma una dieta saludable y equilibrada. No tome ningún suplemento sin consultar primero con su médico.

¿Puedo tener descendencia?

Sí. Si usted es mujer y desea tener hijos, hable con su médico para que su embarazo pueda controlarse adecuadamente. Si usted es hombre, no se sabe que la planificación familiar esté afectada. Hable con su médico si tiene alguna pregunta.

Vacunas

Se recomienda vacunar contra la hepatitis viral A y B, e infecciones neumocócicas (bacterias). Usted debe hablar con su médico sobre las vacunas con agentes no vivos contra el herpes zóster. Recomendamos la vacunación contra la gripe lo antes posible cada otoño. No se deben administrar vacunas con agentes vivos a pacientes con HAI que estén recibiendo tratamiento inmunosupresor.

¿Es la HAI una enfermedad infecciosa?

La HAI es totalmente autoinmune. No es infecciosa ni contagiosa.



Autoimmun Hepatitis (AIH)

¿Cómo puedo encontrar un especialista?

La HAI es una enfermedad rara y como tal, no todos los médicos tienen experiencia en su tratamiento. Tiene que ser prescrito por un especialista o un hospital con experiencia en el tratamiento de la HAI. Algunos hospitales forman parte de una red nacional de enfermedades hepáticas raras o de la red europea de enfermedades hepáticas raras, ERN RARE-LIVER. Esto significa que los pacientes atendidos en hospitales dentro de la red pueden beneficiarse de la experiencia de especialistas que trabajan en otros hospitales dentro de la red. Para más información sobre el ERN RARE-LIVER, visite <https://rare-liver.eu/>

Encuentre información y soporte

Haga clic en la sección «Pacientes» en el sitio web de ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/>).

Ausencia de responsabilidad

La información proporcionada en nuestro sitio de forma gratuita web ha sido recopilada con el fin de ofrecer a los lectores interesados una visión inicial de la enfermedad y sus opciones de tratamiento. Está orientada exclusivamente a fines informativos y en ningún caso sustituye el asesoramiento personal, el examen o el diagnóstico por médicos autorizados.