



Hépatite auto-immune (HAI)

Réseau européen de référence sur les maladies hépatologiques (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

ern.rareliver@uke.de

Qu'est-ce que l'HAI?

L'HAI est une maladie auto-immune rare du foie. Une maladie auto-immune est une maladie au cours de laquelle le système immunitaire agresse par erreur votre organisme. Le système immunitaire des personnes atteintes d'HAI attaque les cellules du foie, causant ainsi une inflammation et parfois des lésions cicatricielles.

Qui est touché?

L'HAI peut être diagnostiquée à n'importe quel âge et touche plus souvent les femmes que les hommes.

Pourquoi ai-je une HAI?

Les causes sont encore inconnues. Les recherches suggèrent qu'il existe une prédisposition génétique et des facteurs déclenchant dont la nature reste incertaine. En dépit de cette prédisposition génétique, le risque pour les apparentés est très faible.

Comment l'HAI est-elle diagnostiquée?

L'HAI peut se développer lentement sans aucun symptôme ou presque. Chez quelques personnes, l'HAI se développe rapidement et peut nécessiter une hospitalisation. Chez un tiers des patients, des lésions hépatiques sévères (cirrhose du foie) peuvent être présentes au moment du diagnostic.

Les symptômes suivants peuvent survenir:

- Fatigue, nausées, gêne abdominale
- Douleurs articulaires (touchant le plus souvent plusieurs articulations à la fois, sans rougeur ni gonflement)
- Ictère (jaunisse, c'est à dire coloration jaune de la peau et des yeux) et urines foncées dans les cas les plus sévères

Il n'y a pas de tests diagnostiques spécifiques indiquant au médecin que vous avez une HAI. Il s'agit d'un faisceau d'arguments reposant à la fois sur des signes cliniques, des tests sanguins et la biopsie du foie.

Tests sanguins hépatiques

Si vous avez une HAI, vous êtes susceptible d'avoir des anomalies des tests sanguins suivants, sous la forme d'une élévation des:

- ASAT/SGOT
- ALAT/SGPT
- Immunoglobuline G (IgG)



Hépatite auto-immune (HAI)

Réseau européen de référence sur les maladies hépatologiques (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

ern.rareliver@uke.de

De plus, des auto-anticorps sont souvent détectés dans le sang, en particulier les anticorps antinucléaires (ANA), les anticorps anti-muscle lisse (anti-SMA), les anticorps anti-antigène soluble du foie/pancréas (anti-SLA/LP) ou les anticorps microsomes anti-LKM (anti-LKM).

Biopsie hépatique

La biopsie du foie est importante pour confirmer le diagnostic, pour déterminer la gravité des lésions hépatiques et pour exclure d'autres maladies hépatiques. Le plus souvent, il s'agit de prélever par ponction percutanée, sous anesthésie locale et après repérage échographique, un petit échantillon du foie pour l'examiner au microscope.

Plus rarement, la biopsie est réalisée par voie trans-jugulaire : un petit cathéter est alors introduit dans une veine du cou et dirigé jusque dans le foie où un petit échantillon est prélevé.

La biopsie est effectuée à l'hôpital. Un alitement de quatre à six heures après le geste est nécessaire. Si vous habitez à plus de 50 km de l'hôpital, vous serez surveillé jusqu'au lendemain de l'intervention. Le risque de complication (saignement) après la biopsie est faible (0,5%). Votre médecin discutera avec vous des bénéfices et des risques de cette procédure.

Que peut faire mon médecin?

Afin de contrôler l'inflammation du foie et d'abaisser l'activité du système immunitaire, votre médecin vous prescrira une combinaison de médicaments comprenant des corticoïdes (par exemple la prednisolone) et des immunosuppresseurs (par exemple l'azathioprine).

Le budésônide (dérivé cortisonique) peut également être utilisé pour le traitement. Le Budésônide est métabolisé très rapidement dans le foie de sorte qu'il présente moins d'effets secondaires. Toutefois, il ne doit pas être administré aux personnes ayant une cirrhose.

L'azathioprine permet de réduire les doses de corticoïdes et aide à supprimer l'inflammation du foie à long terme.

Votre médecin ajustera les doses de votre médicament au fil du temps afin d'optimiser les chances de succès à long terme et de réduire au maximum les effets secondaires.

Les médicaments de l'HAI sont efficaces s'ils sont utilisés correctement, mais peuvent parfois provoquer des effets secondaires, par exemple des nausées. Il est important que vous preniez tous les médicaments prescrits et que vous rapportiez tout effet indésirable à votre médecin afin d'adapter le traitement au mieux. **Il est important de ne pas arrêter ou**



Hépatite auto-immune (HAI)

Réseau européen de référence sur les maladies hépatologiques (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

ern.rareliver@uke.de

modifier la dose de vos médicaments sans consulter votre médecin. Cela pourrait faciliter une réactivation de la maladie à l'origine de lésions hépatiques définitives (cirrhose). La plupart des personnes atteintes d'HAI prennent ces médicaments à vie sans aucune complication. Cependant, dans un petit nombre de cas, les lésions hépatiques peuvent continuer à s'aggraver malgré le traitement et la greffe du foie est parfois nécessaire.

Si vous estimez avoir besoin d'un soutien psychologique, parlez-en à votre médecin. Des aides spécifiques peuvent vous être offertes.

Soins de suivi

Vos tests sanguins doivent être contrôlés régulièrement (tous les 3 à 6 mois ou plus fréquemment).

L'élastographie (par exemple le FibroScan®) peut être utilisée pour évaluer la dureté du foie, qui est un indicateur de la sévérité des lésions hépatiques.

Examen cutané

Si vous êtes traités par immunosuppresseurs, une protection solaire doit être utilisée. Un dépistage dermatologique annuel des tumeurs de la peau doit être réalisé.

Si vous êtes traités par corticoïdes au long cours, un dépistage de l'ostéoporose doit être réalisé par densitométrie osseuse.

Signes d'avertissement

En cas d'apparition d'une jaunisse (coloration jaune de la peau et du blanc de l'oeil), consultez immédiatement votre médecin.

Ai-je besoin d'un régime spécial?

Il n'existe pas de régime spécial pour l'HAI. Nous vous recommandons de manger un régime sain et équilibré. Ne prenez aucun supplément sans avoir préalablement consulté votre médecin. En cas de corticothérapie prolongée, il convient d'éviter les excès de sucres et de sel.

Puis-je avoir des enfants?

Oui. Si vous êtes une femme et si vous souhaitez avoir des enfants, parlez-en à votre médecin afin que votre grossesse puisse être correctement encadrée. Si vous êtes un homme, il n'y a aucune précaution particulière. N'hésitez pas à vous adresser à votre médecin si vous avez d'autres questions.

Hépatite auto-immune (HAI)

Réseau européen de référence sur les maladies hépatologiques (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

ern.rareliver@uke.de

Vaccinations

La vaccination contre les hépatites virales A et B et l'infection à pneumocoque est recommandée. La vaccination contre la grippe saisonnière est également recommandée. Les vaccins vivants ne doivent pas être administrés aux patients traités par immunosuppresseurs.

L'HAI est-elle une maladie infectieuse?

Non. L'HAI est une maladie auto-immune qui n'est ni infectieuse ni contagieuse.

Comment puis-je trouver un spécialiste?

L'HAI est une maladie rare et, par conséquent, tous les médecins n'ont pas l'expérience et la compétence nécessaires pour la prendre en charge. Elle doit être gérée par un spécialiste ayant l'expérience du traitement de l'HAI. Certains hôpitaux font partie d'un réseau national (FILFOIE en France) et/ou européen des maladies rares du foie (ERN RARE-LIVER). Cela signifie que les patients vus dans les hôpitaux de ces réseaux peuvent bénéficier de l'expertise de spécialistes de l'HAI. Pour plus d'informations visitez <https://www.filfoie.com> et <https://rare-liver.eu/>

Trouver de l'information et du soutien

Cliquez sur la section « vous êtes patient.e.s » sur le site FILFOIE (<https://www.filfoie.com>). Cliquez sur la section « patients » sur le site ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/>).

Avertissement

Les informations fournies gratuitement sur notre site web ont été rassemblées au mieux de nos connaissances afin de donner aux lecteurs intéressés un premier aperçu des maladies et des options de traitement possibles. Elles sont uniquement destinées à des fins d'information et ne remplacent en aucun cas un conseil personnel, un examen ou un diagnostic par des médecins autorisés.