



Hepatite Autoimune (HAI)

Rede Europeia de Referência sobre Doenças Hepatológicas (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

O que é HAI?

A HAI é uma doença hepática autoimune rara. Uma doença autoimune é uma condição em que o seu sistema imunitário ataca inadequadamente o seu corpo. Na HAI, as células do próprio fígado são atacadas pelo sistema imunitário causando lesões e inflamação.

Quem é afetado?

A HAI pode ser diagnosticada em qualquer idade e afeta mais as mulheres do que os homens.

Porque é que tenho HAI?

As causas ainda são desconhecidas. Pesquisas sugerem que algumas pessoas têm uma predisposição genética e que a manifestação da doença tem um fator desencadeante, mas não é algo que o doente tenha feito. Apesar dessa predisposição genética, há apenas um risco muito pequeno de um familiar ter também HAI.

Como é diagnosticada HAI?

A HAI pode desenvolver-se lentamente em alguns indivíduos, sem sintomas ou com sintomas muito ligeiros e vagos. Em algumas pessoas desenvolve-se rapidamente e é necessária hospitalização. Cerca de um terço dos doentes pode ter já desenvolvido lesões hepáticas graves (cirrose hepática) no momento em que é diagnosticado.

Podem ocorrer os seguintes sintomas:

- Fadiga, náuseas, desconforto abdominal
- Dor nas articulações (principalmente envolvendo múltiplas articulações, sem rubor ou edema associados)
- Alterações da pele (por exemplo, coloração vermelha da palma da mão)
- Icterícia (coloração amarela da pele e/ou dos olhos) e urina escura em casos graves

Não há nenhum teste específico que diga ao médico que você tem HAI. Trata-se, na verdade, de um conjunto de resultados (positivos ou negativos) de uma série de testes (incluindo análises ao sangue e biópsia hepática).

Análises ao sangue:

Se você tem HAI, é provável que tenha níveis mais elevados das seguintes:

- Aspartato aminotransferase (AST)/transaminase glutâmico-oxalacética (TGO) (mostra lesão hepática)
- Alanina aminotransferase (ALT)/ transaminase glutâmico-pirúvica (TGP) (mostra lesão hepática)
- Imunoglobulina G (IgG) (mostra inflamação do fígado)



Hepatite Autoimune (HAI)

Rede Europeia de Referência sobre Doenças Hepatológicas (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Além disso, pode ter resultados positivos para autoanticorpos, especialmente anticorpos antinucleares (ANA), anticorpos antimúsculo liso (anti-SMA), anticorpos antiantigénio solúvel de fígado/pâncreas e fígado (anti-SLA/LP) e/ou anticorpos antimicrosoma para fígado/rim (anti-LKM).

Biópsia do fígado

A biópsia hepática é importante para confirmar o diagnóstico, para determinar a gravidade da lesão hepática e para excluir outras doenças hepáticas. Envolve remover um pequeno fragmento do fígado para exame.

A maioria dos hospitais realiza biópsias hepáticas guiadas por ecografia para identificar a localização exata do fígado. Após aplicação de um anestésico no local da biópsia é retirado um pequeno fragmento de fígado, com uma agulha fina, que irá ser observado ao microscópio.

Alguns hospitais realizam biópsias hepáticas guiadas por mini-laparoscopia. Este procedimento é efectuado com sedação e o fígado é examinado com uma pequena câmara enquanto a biópsia é feita. Outra maneira de fazer a biópsia hepática é através de uma intervenção transjugular - nesta técnica um pequeno cateter é introduzido numa veia do pescoço até uma das veias hepáticas onde uma pequena amostra do fígado é colhida.

Após a biópsia deverá ficar deitado quatro a seis horas e pode ser necessário permanecer no hospital durante a noite para se certificar de que não há hemorragia após o procedimento. Existe um pequeno risco de hemorragia e o seu médico irá discutir consigo os benefícios e riscos deste procedimento.

O que pode o meu médico fazer?

Para controlar a inflamação do fígado e diminuir a atividade do sistema imunitário, o seu médico irá prescrever uma combinação de medicamentos que incluem corticosteroides (por exemplo, prednisolona) e imunossuppressores (por exemplo, azatioprina).

O budesonido é também um corticoide que pode ser usado no tratamento e tem a vantagem de ser metabolizado muito rapidamente no fígado, pelo que tem menos efeitos secundários. No entanto, não deve ser usado em doentes que já desenvolveram cirrose hepática.

A azatioprina permite a redução da dose de corticoide e ajuda a suprimir a inflamação do fígado a longo prazo.

O seu médico irá ajustar as doses de medicação ao longo do tempo para minimizar os efeitos secundários e maximizar o sucesso do tratamento a longo prazo.



Hepatite Autoimune (HAI)

Rede Europeia de Referência sobre Doenças Hepatológicas (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Estes medicamentos são eficazes se usados corretamente, mas podem causar efeitos secundários, como por exemplo, náuseas. É importante que tome a medicação tal como prescrita e que discuta quaisquer efeitos secundários com o seu médico para que possam ser consideradas alternativas de tratamento ou ajustes de doses. **É importante não parar ou alterar a dose dos seus medicamentos sem consultar o seu médico.** Isto pode causar reativação da doença com formação adicional de cicatrizes no fígado (cirrose hepática).

A maioria das pessoas com HAI tomam estes medicamentos para a vida e vivem bem. No entanto, num pequeno número de pessoas, as lesões hepáticas agravam e pode ser necessário um transplante de fígado.

Se sentir que necessita de algum apoio psicológico, fale com o seu médico sobre os serviços que podem estar disponíveis para si.

Cuidados de acompanhamento

Deve fazer análises ao sangue regularmente para monitorização (de 3 a 6 meses ou mais frequentemente).

A **elastografia transitória** (por exemplo, FibroScan[®], se disponível) pode ser utilizada para avaliar a rigidez hepática, uma indicação da gravidade da lesão hepática.

Exame da pele

Deve ser utilizada proteção solar e o rastreio para cancro da pele pode ser considerado.

A **densitometria óssea** pode ser usada para avaliar a densidade óssea, uma vez que esta pode ser alterada pela medicação usada.

Sinais de alarme

Se a sua pele ou o branco dos olhos ficarem amarelos (icterícia), deve consultar o seu médico imediatamente.

Preciso de uma dieta especial?

Não há uma dieta especial para HAI. Recomendamos que faça uma dieta saudável e equilibrada. Não tome quaisquer suplementos sem primeiro consultar o seu médico.

Posso ter uma família?

SIM. Se é mulher e deseja ter filhos fale com o seu médico para que a sua gravidez possa ser adequadamente vigiada. Se é homem, não são necessárias alterações do planeamento familiar. Fale com o seu médico se tiver dúvidas.



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases

Network
Hepatological Diseases
(ERN RARE-LIVER)

Hepatite Autoimune (HAI)

Rede Europeia de Referência sobre Doenças Hepatológicas (ERN RARE-LIVER)

<https://rare-liver.eu>

Contact: ern.rareliver@uke.de

Vacinação

Recomenda-se a vacinação contra as hepatites virais A e B e contra infeções por pneumococo (bactéria). Deve discutir com o seu médico as vacinas não vivas contra o herpes zoster (zona). Recomendamos a vacinação contra a gripe sazonal o mais cedo possível a cada outono. As vacinas vivas não devem ser administradas a doentes com HAI que estejam a ser submetidos a tratamento imunossupressor.

A HAI é uma doença infecciosa?

Não, a HAI é totalmente autoimune. Não é infecciosa ou contagiosa.

Como posso encontrar um especialista?

A HAI é uma doença rara e, como tal, nem todos os médicos têm experiência no tratamento, necessitando de acompanhamento por um especialista ou num hospital com experiência no tratamento de HAI. Alguns hospitais fazem parte de uma rede nacional de doenças hepáticas raras e/ou da rede europeia de doenças hepáticas raras, ERN RARE-LIVER. Isso significa que os doentes seguidos nestes hospitais podem beneficiar do conhecimento de vários especialistas que integram a rede.

Para mais informações sobre o ERN RARE-LIVER, visite <https://rare-liver.eu/>

Encontrar informações e suporte

Clique na secção «Doentes» no site do ERN RARE-LIVER (<https://rare-liver.eu/>)

Declaração de Isenção de Responsabilidade

As informações disponibilizadas gratuitamente no nosso site foram produzidas com o melhor do nosso conhecimento, a fim de dar aos leitores interessados uma visão global das possíveis doenças e opções de tratamento. Destinam-se exclusivamente a fins informativos e, em caso algum, substituem o aconselhamento pessoal, o exame ou o diagnóstico por médicos autorizados.