

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Hépatite Auto-immune

Octobre 2021

**Centre de Référence Constitutif des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires et
Hépatites Auto-Immunes**

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Évaluation initiale	3
2. Prise en charge thérapeutique	3
3. Traitements	4
4. Suivi	4
5. Informations utiles	4

Synthèse à destination du médecin traitant

L'hépatite auto-immune (HAI) est une maladie inflammatoire du foie, qui touche avec prédilection la femme (sex ratio: 7 femmes pour 1 homme). Elle associe des anomalies biologiques incluant une perturbation du bilan hépatique (élévation des transaminases), une hypergammaglobulinémie et production d'auto-anticorps, essentiellement de type anticorps anti-nucléaires (AAN) et anticorps (Ac) anti-muscle lisse (AML), et un tableau histologique compatible.

Le pronostic de la maladie dépend essentiellement du degré de l'atteinte hépatique sous-jacente, c'est-à-dire de la présence d'une cirrhose éventuelle. Dans certains cas, l'HAI peut se présenter sous une forme aiguë sévère, voire fulminante. Le pronostic dépend alors de la précocité des thérapeutiques mises en oeuvre, parfois très rapidement, telles qu'une corticothérapie, voire une transplantation hépatique (TH).

1. Évaluation initiale

En raison d'une présentation initiale variée, tout médecin généraliste peut être amené à prendre en charge une HAI au début de ses manifestations. La première étape est la confirmation du diagnostic. Compte tenu de la rareté de la maladie et de l'impact pronostique de la précocité de la prise en charge, il est préférable de faire confirmer le diagnostic par un hépatologue ayant l'expérience de l'HAI (centres de référence, centres de compétence et leurs réseaux de correspondants).

Une fois le diagnostic d'HAI posé :

Il faut

- Mesurer l'activité et la sévérité de la maladie.
- Rechercher d'éventuelles maladies associées.
- Situer le (la) patient(e) dans son environnement familial, socio-professionnel et scolaire.
- Déterminer son degré d'information et le (la) rassurer.
- Apprécier son attitude psychologique vis-à-vis de l'HAI.
- Etablir un premier pronostic.
- Poser les indications thérapeutiques.
- Planifier et expliquer le suivi au long cours.

2. Prise en charge thérapeutique

L'éducation thérapeutique est un élément-clé de la prise en charge. Elle portera en particulier sur les points suivants :

- Connaissance des symptômes de la maladie, en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation de la symptomatologie doit motiver une consultation.
- Le profil évolutif doit être expliqué au patient(e) ainsi que les objectifs thérapeutiques qui en découlent. Le patient doit pouvoir reconnaître les signes cliniques avant-coureurs d'une poussée évolutive et consulter.
- Planification des examens de routine. Le patient doit comprendre l'intérêt du suivi systématique même en absence des symptômes.
- Effets indésirables possibles des traitements prescrits, risque de l'arrêt intempestif du traitement.

- Information diététique personnalisée: régime adapté du fait de la corticothérapie, éviction de la consommation d'alcool quotidienne et excessive.
- Encourager une activité physique d'entretien.
- Une contraception efficace peut être nécessaire selon les traitements utilisés. Celle-ci est indispensable lorsqu'un traitement tératogène est administré (mycophénolate mofétil (MMF)).
- Nécessité de dépister des cancers gynécologiques, en particulier liés à l'infection HPV.
- Un soutien psychologique peut s'avérer nécessaire.
- Un cadre associatif dédié peut être utile.

3. Traitements

L'objectif du traitement est d'obtenir le plus rapidement possible une réponse biochimique complète ainsi qu'une rémission histologique grâce au traitement d'attaque. La réponse biochimique complète est définie par la normalisation du taux d'ALAT et d'immunoglobulines G (IgG). Un autre objectif thérapeutique est le maintien d'une rémission afin d'éviter les rechutes grâce au maintien d'un traitement immunosuppresseur bien conduit. La corticothérapie représente le traitement initial de choix et est ensuite associée puis relayée par l'azathioprine (AZA) pour maintenir la rémission. Si ce traitement de première ligne ne permet pas une réponse biochimique complète à l'issue des 6 mois de traitement, un traitement de deuxième ligne peut être envisagé. En cas d'intolérance à l'azathioprine, il s'agit préférentiellement du mycophénolate mofétil. En cas de réponse insuffisante à l'azathioprine, il est recommandé de doser les métabolites de l'azathioprine afin d'adapter la posologie, avant de changer d'immunosuppresseur [1]. Dans les rares cas où le traitement de deuxième ligne ne serait pas efficace ou mal toléré, un traitement de troisième ligne peut être discuté.

4. Suivi

La fréquence des consultations variera en fonction de la sévérité initiale et/ou de la survenue d'événements intercurrents.

Ce suivi est particulièrement important pour s'assurer de la bonne observance du traitement immunosuppresseur et de son efficacité, ainsi que pour rechercher d'éventuels effets secondaires. Le suivi est aussi important pour analyser l'évolution de la maladie hépatique sous-jacente en particulier en cas de fibrose sévère et de cirrhose.

Une évaluation clinique spécialisée est nécessaire à chaque modification de traitement.

De manière générale, la fréquence recommandée de l'évaluation clinique est d'une fois tous les 3 à 6 mois en période de quiescence. Cette fréquence est plus rapprochée (rythme mensuel) en cas de maladie évolutive, notamment en cas de rechute sévère.

L'examen clinique de suivi est identique à celui réalisé lors de l'évaluation initiale. La fréquence des consultations est adaptée à l'évolutivité clinique.

5. Informations utiles

Ce PNDS est disponible sur le site :

- de la Haute Autorité de Santé: www.has-sante.fr/
- de la Filière des maladies rares du foie (FILFOIE): <https://www.filfoie.com/>

Liste des centres de références et de compétences: Annexe 1.

Filière de santé des maladies rares du foie (Filfoie): <https://www.filfoie.com/>

Orphanet : www.orpha.net

Associations de patients :

- ALBI: association pour la lutte contre les maladies inflammatoires du foie et des voies biliaires: <https://www.albi-france.org/>
- AMFE : association maladies foie enfants : <https://www.amfe.fr/>
- TRANSHEPATE: fédération des malades et greffés du foie: <https://www.transhepate.org/>