

a) Pacientes que ainda não tenham sido tratados com imunossupressores:

- ERDHAI de 10 a 15 (diagnóstico provável de HAI);
- ERDHAI acima de 15 (diagnóstico definido de HAI).

b) Pacientes já tratados com imunossupressores:

- ERDHAI de 12 a 17 (diagnóstico provável de HAI);
- ERDHAI acima de 17 (diagnóstico definido de HAI).

Em pacientes sem resposta prévia a imunossupressores não se exclui a possibilidade do diagnóstico; recomenda-se, contudo, investigação complementar para exclusão de outras doenças, especialmente se houver alterações colestatísticas no perfil bioquímico.

Tabela 2 - Critérios simplificados para diagnóstico de HAI (12)

PARÂMETRO	PONTO DE CORTE	PONTUAÇÃO
FAN positivo ou AML positivo	$\geq 1:40$	+1
FAN positivo ou AML positivo	$\geq 1:80$	+2
ou anti-LKM positivo	$\geq 1:40$	+2
ou anti-SLA/LP positivo	qualquer valor	+2
IgG ou gama-globulina	>limite normal	+1
	> 1,1 vez o limite superior	+2
Biópsia hepática (evidência de hepatite é indispensável)	Compatível	+1
	Típica	+2
	Atípica	0
Hepatite viral	Sim	0
	Não	+2

A doença é considerada provável se o paciente atingir 6 pontos e definitiva, se alcançar 7 ou mais pontos¹².

4 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes que apresentem as duas condições abaixo²²:

- diagnóstico definido ou provável de HAI segundo a escala ERDHAI ou, se houver outras doenças autoimunes concomitantes, os critérios simplificados; e

- pelo menos um dos itens abaixo:

- AST/TGO 10 vezes acima do valor normal⁶;
- AST/TGP 5 vezes acima do valor normal associado a gamaglobulina 2 vezes acima do valor normal⁶;
- pontuação no índice de atividade histológica maior ou igual a 4^{19,23};
- hepatite de interface, necrose em ponte ou multilobular à histologia²⁴;
- cirrose com atividade inflamatória²⁵;
- sintomas constitucionais incapacitantes.

5 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo os pacientes que apresentarem:

- biópsia hepática com ausência de infiltrado inflamatório (ausência de atividade), mesmo com cirrose, pois não há evidência de benefício de terapia imunossupressora nestes casos;
- diagnóstico de colangite biliar primária ou de colangite esclerosante primária;
- evidência de causas infecciosas, tóxicas ou metabólicas; ou
- contraindicação ou intolerância ao uso de prednisona ou azatioprina.

6 CASOS ESPECIAIS

Crianças