



Article original

STEATOSE HEPATIQUE AIGUE GRAVIDIQUE : A PROPOS DE 05 OBSERVATIONS CLINIQUES ET REVUE DE LA LITTERATURE GRAVIDIC ACUTE FATTY LIVER: ABOUT 05 CLINICAL OBSERVATIONS AND REVIEW OF THE LITERATURE

Marwen Nadia, El bedri Anouare, Azouz Ines, Issaoui Najia , Bl Hadj Jihen
Service de Gynécologie Obstétrique. Hôpital Ibn Jazzer Kairouan, Tunisie

Auteur correspondant : Dr Marwen Nadia. Email : marouen.nadia@yahoo.fr

RESUME:

Introduction : La stéatose hépatique aigue gravidique est une maladie spécifique de la grossesse. C'est une hépatopathie gravidique rare et grave. Le tableau clinique est polymorphe. Le traitement comprend une interruption de la grossesse et la correction des troubles biologiques. Nous discutons à travers 5 observations cliniques les différents aspects cliniques et pronostic de cette affection ainsi que les modalités de prise en charge.

Méthodes : C'est une étude rétrospective portant sur 5 observations de stéatose hépatique aigue gravidique, colligées sur une période de 3 ans allant du 1^{er} Janvier 2018 au 31 Décembre 2021 et répertoriés au service de gynécologie obstétrique Ibn Jazzer de Kairouan. Nous avons utilisé les critères de Swansea pour faire le diagnostic positif.

Résultats : L'âge moyen était de 28.5 ans. Le début de la maladie était marqué par des symptômes digestifs dans un seul cas. Dans les autres cas, les patientes ont été admises dans un stade avancé de la maladie (entrée spontanée en travail dans 3 cas, et suite de couche hémorragique dans un cas). Enfin, une HTA gravidique a été la circonstance de découverte de SHAG dans la dernière observation. Les échographies abdominales ont été pratiquées chez 4 patientes. On a trouvé à la biologie une cytolysse 4 à 10 fois la normale. On a eu recours aux techniques chirurgicales une seule fois.

Conclusion : A travers ce travail, il faut souligner l'importance du diagnostic précoce ainsi qu'un traitement adéquat afin d'éviter les complications maternelles et fœtales.

SUMMARY:

Introduction: Acute fatty liver of pregnancy is a disease specific of pregnancy. It is a rare and serious hepatopathy of pregnancy. The clinical picture is polymorphic. Treatment includes termination of pregnancy and correction of biological disorders. We discuss through 5 clinical observations the various clinical aspects and prognosis of this affection as well as the methods of care.

Methods: This is a retrospective study of 5 observations of acute fatty liver during pregnancy, collected over a period of 3 years from 1 January 2018 to 31 December 2021 and listed in the Ibn Jazzer obstetrics gynecology department in Kairouan. We used the Swansea criteria to make the positive diagnosis.

Results: The average age was 28.5 years. The onset of the disease was marked by digestive symptoms in only one case. In the other cases, the patients were admitted in an advanced stage of the disease (spontaneous entry into labor in 3 cases, and following a hemorrhagic layer in one case). Finally, a pregnant hypertension was the circumstance of discovery of SHAG in the last observation. Abdominal ultrasounds were performed in 4 patients. Biology found cytolysis 4 to 10 times normal. Surgical techniques were used only once.

Conclusion: Through this work, we must emphasize the importance of early diagnosis and adequate treatment to avoid maternal and fetal complications.

Mots-clés : Stéatose hépatique aigue gravidique ; pré éclampsie ; grossesse ; dysfonction hépatique.

Keywords: Gravidic Acute fatty liver; preeclampsia; pregnancy; liver dysfunction

INTRODUCTION

La stéatose hépatique aigue gravidique (SHAG) est une maladie spécifique de la grossesse. C'est une maladie du troisième trimestre, en particulier des deux derniers mois de la grossesse [1,2]. Cependant le diagnostic est parfois fait au moment de l'accouchement ou durant le post partum. Il s'agit d'une hépatopathie gravidique rare, potentiellement fatale pour la mère et l'enfant [3,4,5]. Le risque est la survenue d'une insuffisance hépatique pouvant conduire au décès.

L'étiologie exacte de la SHAG demeure mystérieuse. Cependant, des anomalies héréditaires de la beta oxydation des acides gras, siègent en particulier au niveau de la chaîne longue de la 3 hydroxyacyl- coenzyme A déshydrogénase (LCHAD) ont été évoqués[4].

Le tableau clinique de la SHAG est très polymorphe allant du simple malaise avec des signes digestifs jusqu'au tableau d'insuffisance hépatocellulaire.

Actuellement, il existe des critères diagnostic clinique, biologiques, radiologiques et histologique utilisés pour faire le diagnostic de la SHAG. Ces critères, nommés les critères de Swansea, sont proposés par Ch'ing et al en 2002[1,2].

Bien que certes la biologie et l'imagerie ont leurs places dans la démarche diagnostique, mais la certitude diagnostique repose sur l'examen histologique de la biopsie hépatique [6,7].

Le traitement doit se faire dans une maternité niveau trois. Il comprend une interruption de la grossesse et la correction des troubles biologiques survenant pendant cette période.

Autrefois, le pronostic était réservé. Actuellement, il est meilleur, principalement grâce à une prise en charge précoce de l'affection notamment à l'interruption à temps de la grossesse [8].

A travers notre travail, nous avons fixé comme objectifs :

- Préciser les différents aspects cliniques et pronostic de cette affection.
- Définir les modalités de prise en charge de la maladie.

METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portant sur 5 observations de stéatose hépatique aigue gravidique, colligés sur une période de 3 ans allant de 1^{er} Janvier 2018 à 31 Décembre 2021 et répertoriés au service de gynécologie obstétrique Ibn Jazzar de Kairouan.

Nous avons utilisé les critères clinico-biologiques, histologiques et histologiques de Swansea pour faire le diagnostic positif de SAGH [1,2].

Ces critères, qui comprennent les symptômes, les résultats de laboratoire et l'imagerie, constituent un modèle diagnostique de la SHAG.

Les critères de Swansea sont : vomissements, douleur abdominale, polydipsie / polyurie, encéphalopathie, bilirubine élevée ($> 0,8 \text{ mg / dl}$ ou $> 14 \text{ micromoles / l}$), hypoglycémie ($< 72 \text{ mg / dl}$ ou $< 4 \text{ mol / l}$), leucocytose ($> 11\,000 \text{ cellules / micro}$), transaminases élevées (ASAT ou ALAT) ($> 42 \text{ unités internationales / l}$), ammoniac élevé ($> 47 \text{ micromoles / l}$), acide urique élevé ($5,7 \text{ mg / dl}$ ou $> 340 \text{ micromoles / l}$), lésion rénale aiguë ou créatinine $1,7 \text{ mg / dl}$ ou $> 150 \text{ micromoles / l}$, coagulopathie ou temps de prothrombine $> 14 \text{ secondes}$, ascite ou foie brillant à l'échographie, stéatose micro vésiculaire à la biopsie du foie.

Il faut au moins 6 critères pour faire le diagnostic positif de SAGH.

RESULTATS

1) Observation 1 :

Il s'agit de Mme B.L âgée de 29 ans primigeste, sans antécédents pathologique notables transférée d'une maternité périphérique pour une rupture prématurée des membranes avec un liquide méconial. La grossesse était mal suivie avec à l'admission un terme de la grossesse imprécis.

A l'examen initial, la parturiente était consciente, apyrétique avec un état hémodynamique conservé. Par contre, on a observé un important ictère cutanéomuqueux avec une sensibilité de l'hypochondre droit sans une hépatomégalie.

Sur le plan obstétrical, la hauteur utérine (HU) était à 34cm, l'utérus était relâché entre les contractions avec un col dilaté à 1doigt large effacé à 80% et une poche des eau rompue (PDE) rompue ramenant un liquide méconial.

L'enregistrement du rythme cardiaque fœtal (RCF) était correct, et l'échographie obstétricale a objectivé une grossesse mono-fœtale évolutive en présentation céphalique avec un bébé eutrophique, et biométrie de 39 semaines d'aménorrhée (SA). Le placenta était antérieur non décollé.

Devant cet ictère cutanéomuqueux, on a demandé une numération de la formule sanguine (NFS), un bilan d'hémostase et un bilan hépatique qui ont objectivé une thrombopénie à 83000 avec une hémoglobine (Hb) correcte à $11,3 \text{ g/dL}$, un trouble de l'hémostase avec un taux de prothrombine (TP) $< 20\%$ et une fibrinémie $< 1,14 \text{ g/dl}$ et une cytolysé hépatique à 5 fois la normale avec une hyper bilirubinémie à 198 micromole/l à prédominance conjuguée. La sérologie de l'hépatite B était négative. La fonction rénale était correcte ainsi que l'acide urique. La conduite à tenir est de faire accoucher la patiente par voie haute tout en commençant la réanimation médicale en préopératoire pour corriger les troubles de l'hémostase.

La patiente a été admise au bloc opératoire et recevait 10 mg de vitamine K, 1g Exacyl et 2 flacons de fibrinogène.

En peropératoire, le globe était tonique avec absence de syndrome hémorragique.

Le nouveau-né était une fille de poids de naissance 3200g avec un score d'APGAR 9/10/10.

La patiente a été transférée en post opératoire immédiat au service de réanimation.

Devant ce tableau clinique associant un ictère cutanéomuqueux, des douleurs de l'hypochondre droit et une perturbation du bilan hépatique et d'hémostase, une stéatose hépatique aigue gravidique a été suspectée. On a complété par une échographie abdominale qui a objectivé un foie de taille normale avec une hyperéchogénicité diffuse donnant un aspect éblouissant évoquant une stéatose hépatique. L'évolution postopératoire était favorable avec une correction des troubles biologiques et disparition des signes cliniques.

2) Observation 2 :

Patiente F.F âgée de 29ans primigeste ayant une grossesse gémellaire bi-choriale bi-amniotique. Elle est sans antécédents pathologiques notables. Elle est admise pour une entrée spontanée en travail sur un terme de 36 semaines d'aménorrhée. A l'admission, la parturiente était consciente, apyrétique avec un état hémodynamique stable. Par contre, on a objectivé un important ictère cutanéomuqueux avec une sensibilité épigastrique. Sur le plan obstétrical, la hauteur utérine était à 35cm, l'utérus était relâché entre les contractions. Les bruits des cœurs fœtaux (BDC) étaient absents pour les deux jumeaux. Au toucher vaginal, le col était dilaté à 2cm. La présentation du premier jumeau était une présentation de siège avec une poche des eaux intacte.

L'échographie obstétricale a objectivé une grossesse gémellaire bi amniotique, pas d'activités cardiaques pour les deux fœtus avec un premier jumeau en présentation de siège. Le placenta était postérieur sans image de décollement.

Devant cet ictère cutanéomuqueux avec sensibilité épigastrique et dans un contexte de morts fœtaux in utero, on a demandé un bilan hépatique, rénal et d'hémostase.

Le bilan biologique a montré une thrombopénie 76000/mm3 avec une hémoglobine à 10.2 g/dl, un trouble d'hémostase ou le taux de prothrombine à 19% et la fibrinémie inférieure à 1g/dl, une cytolysé hépatique à six fois la normale, une hyperbilirubinémie à 189 micromole/l à prédominance conjuguée et une hypoglycémie à 0.7mmol/l.

Devant ce tableau clinique qui associe un ictère cutanéomuqueux, des douleurs de l'épigastre avec un bilan hépatique et rénal perturbé, le diagnostic de SHAG était retenu. Notre conduite à tenir immédiate était de faire une extraction fœtale par césarienne. La patiente a bénéficié d'une réanimation médicale avec perfusion de sérum glucosé 10% pour corriger l'hypoglycémie. Les troubles d'hémostase étaient jugulés par des transfusions de 8 culots plaquettaires, 3 flacons de plasma frais congelé et 2 flacons de fibrinogènes.

En peropératoire, le globe était tonique et le syndrome hémorragique a été jugulé. Il s'agissait de deux morts nés de sexe féminins, de poids de naissance 1950g et 2050g.

L'évolution post opératoire était marquée par l'aggravation de l'état de conscience de la patiente en faveur d'une encéphalopathie hépatique nécessitant son transfert en milieu de réanimation.

La patiente a récupéré son état de conscience avec normalisation de son bilan biologique au bout de 12 jours, le scanner abdominal à la sortie de l'hôpital était normal.

La patiente était vue à la consultation externe après 1 mois. L'examen clinique était strictement normal et le bilan biologique était correct.

Selon les critères clinico-biologiques de Swansea, huit critères sont retrouvés dans cette observation.

3) Observation 3 :

Patient O.N âgée de 32 ans primigeste primipare sans antécédents pathologiques qui était admise pour mort fœtal in utero avec entrée spontanée en travail sur un terme non précis. L'examen clinique à l'admission trouve une patiente asthénique, consciente et apyrétique. L'état hémodynamique était stable. Elle avait un important ictère cutanéomuqueux avec un œdème des membres inférieurs. On a trouvé aussi une sensibilité épigastrique et de l'hypochondre droit.

A l'examen obstétrical, HU était à 34 cm, l'utérus était relâché entre les contractions.

Au toucher vaginal, le col était à dilatation complète, une présentation céphalique avec chevauchement des os de crâne, le liquide amniotique était verdâtre fétide.

Au triple bilan hépatique, rénal et d'hémostase, on a trouvé un taux de prothrombine à 14% avec une fibrinémie inférieure à 1g/l, une cytolysé hépatique à 5 fois la normale et une hyperbilirubinémie à 270 micromole/l à prédominance conjuguée. La fonction rénale était aussi perturbée, avec une créatinine à 229 micromole/l. Cependant, la glycémie était normale.

Donc, il s'agissait d'un tableau clinique qui regroupe des douleurs de l'hypochondre droit, un ictère cutanéomuqueux, une cytolysé hépatique avec des troubles de l'hémostase et une mort fœtal in utero, le diagnostic de SHAG était suspecté. Devant une dilatation complète du col, on a décidé une extraction par voie basse et on a commencé la correction des troubles de l'hémostase par 2 flacons de fibrinogène et 5 flacons de PFC. Une direction du travail par du 5 Unité de synthocinon a été

instauré mais l'évolution a été marquée par un défaut d'engagement imposant le recours à la voie haute avec d'un mort fœtal in utero de sexe féminin, macérée avec un poids fœtal égale à 2850g.

La césarienne a été compliquée d'une atonie utérine immédiate rebelle à la réanimation médicale et au traitement par Nalador nécessitant alors le passage aux techniques chirurgicales : une triple ligature vasculaire puis un capitonnage associé à une réanimation médicale a été effectuée. L'hystérectomie d'hémostase a été indiquée finalement devant un tableau d'état de choc hémorragique rebelle aux traitements conservateurs. La patiente a été, par la suite, transférée au service de réanimation médicale. Le séjour en réanimation était de 5 jours. Une échographie abdominale ; réalisée au troisième jour post hystérectomie ; a objectivé un foie de stéatose et le diagnostic de SHAG a été confirmé par une ponction biopsie hépatique échoguidée. L'évolution clinique et biologique était favorable après 10 jours et la patiente a récupéré un bilan biologique normal au bout de 1 mois.

4) Observation 4 :

Mme A.M âgée de 24, primigeste primipare, sans antécédents pathologiques, qui était admise pour une hémorragie du post partum.

Il s'agissait d'un accouchement à domicile sur un terme de 34 SA d'un mort-né de sexe féminin. La patiente a été transférée à nos urgences après 10 heures de l'accouchement.

A la reprise de l'interrogatoire la patiente a rapporté la notion d'épigastrie avec nausées et vomissement pour lesquelles la patiente a bénéficié d'un traitement symptomatique. L'examen à l'admission trouve une parturiente consciente avec un score de GSG à 15/15, asthénique. La tension artérielle était 09/06 mm Hg, la fréquence cardiaque est à 110 bpm. On a noté un ictère cutanéomuqueux. A l'examen physique, on a trouvé aussi une sensibilité épigastrique et de l'hypochondre droit.

A l'examen obstétrical, l'utérus était atone. L'examen au speculum a montré un col intact avec deux déchirures périnéales. On a procédé donc à une révision utérine avec un massage utérin et des doses maximales d'ocytocine. Les deux déchirures étaient aussi réparées.

L'évolution clinique était bonne avec un globe utérin tonique et tarissement du saignement endo utérin.

Un bilan hépatique, d'hémostase et rénal était alors demandé dans ce contexte. Le bilan biologique a objectivé un trouble de l'hémostase avec une thrombopénie à 84000 éléments/mm3, l'hémoglobine à 7.9g/dl, un taux de prothrombine à 29% et la fibrinémie inférieure à 1.11g/l. La fonction hépatique était aussi perturbée avec une cytolysé à 5 fois la valeur normale, une hyperbilirubinémie à 149.9 micromole/l à prédominance conjuguée.

La biologie a objectivé aussi une hypoglycémie à 2mmol/l ainsi qu'une insuffisance rénale, le chiffre de créatinine était à 165.9 mU/l. L'acide urique était aussi à sa limite supérieure.

Le bilan infectieux était positif avec une hyperleucocytose à 24000 éléments/mm3. La sérologie de l'hépatite B était négative.

Donc devant ce tableau clinique qui associe des douleurs épigastriques, des vomissements, un ictère cutanéomuqueux avec à la biologie des troubles de l'hémostase et des perturbations du bilan hépatique et rénal, le diagnostic de SHAG a été suspecté. On a complété donc par une échographie abdominale après stabilisation de l'état hémodynamique qui a objectivé une stéatose hépatique.

Donc en se référant aux critères de Swansea, 10 critères ont été retrouvés. Ce qui confirme, ainsi, le diagnostic de SHAG. L'évolution a été marquée par l'installation d'un tableau clinique d'encéphalopathie hépatique d'évolution favorable

après réanimation médicale
La patiente a été mise sortante après 12 jours avec un examen clinique et un bilan biologique correcte.

5) Observation 5 :

Patient D.H âgée de 33 ans primigeste primipare sans antécédents pathologique qui était admise pour des vomissements et des épigastralgies sur un terme de 30 SA. La grossesse était compliquée de toxémie gravidique équilibrée sous aldomet 1cp*3/jour dès la 29ème SA.

L'examen clinique à l'admission a montré une patiente consciente bien orientée dans le temps et l'espace avec un score de GSG à 15/15. L'état hémodynamique était stable avec une tension artérielle à 14/10 mmHg. Au multistix, la protéinurie était négative. Il n'y avait pas de signes neurosensoriels de prééclampsie et les réflexes ostéotendineux étaient normaux des deux côtes. Il n'y avait pas d'ictère cutanéomuqueux. Par contre, on trouve une sensibilité épigastrique et de l'hypochondre droit. Sur le plan obstétrical, la hauteur utérine était à 26 cm. L'utérus était relâché. Il n'y avait pas de contractions utérines. Les mouvements actifs fœtaux étaient perçus. Au toucher vaginal, le col était long fermé et postérieur.

L'échographie obstétricale a objectivé une grossesse évolutive, un retard de croissance intra utérin inférieur au 3ème percentile et la quantité de liquide amniotique était diminué. Le doppler ombilical a noté une diastole nulle.

Le bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 15100 elets/mm3 avec une cytolysé hépatique à 10 fois la normale et une hyperbilirubinémie à 189 µmol/L à prédominance conjuguée. L'acide urique était dans sa limite supérieure 475 µmol/l. Le reste de bilan était sans anomalies. Une échographie abdominale a été faite dans ce contexte clinique qui était revenu normale.

Devant ce tableau clinique le diagnostic de toxémie gravidique compliquée soit d'un HELLP syndrome soit d'une SHAG était suspecté. L'extraction fœtale était, ainsi, indiquée en urgence après 48h (le temps d'une maturation pulmonaire par corticothérapie anténatale) pour un RCIU sévère avec anomalie du doppler ombilical. L'extraction était par césarienne d'un nouveau-né de sexe masculin, le poids de naissance était de 1100g, le score d'APGAR était de 9/10 et le bébé a été transféré en néonatalogie.

La césarienne était encadrée par des transfusions de PFC et de plaquettes et l'évolution clinique était favorable après 5 jours.

Une ponction biopsie hépatique a été réalisée à j5 post opératoire devant le doute diagnostique concluant à une stéatose hépatique aigue gravidique.

La patiente a été mise sortante à j6 du post partum avec un bilan biologique correcte.

DISCUSSION

Notre travail constitue un rapport de 5 cas de SHAG colligés dans le service de gynécologie de Kairouan durant une période de trois ans de 2018 à 2021 que nous confrontons aux données de littérature pour contribuer à une meilleure approche diagnostique, pronostique et thérapeutique de cette pathologie rare. L'Age moyen de nos patientes était de 28.5 ans, elles étaient des primigestes dans toutes les observations, sans antécédents pathologiques personnels ni familiales de maladie hépatiques dans les 5 cas. Le terme de survenue était le troisième trimestre dans tous les cas avec un extrême de 30 SA dans un cas. Le début de la maladie était marqué par des symptômes digestifs dans un seul cas à type de vomissements avec épigastralgie.

Dans les autres cas, les patientes ont été admises dans un stade

avancé de la maladie (entrée spontanée en travail dans 3 cas, et suite de couche hémorragique dans un cas). Enfin, une HTA gravidique a été la circonstance de découverte de SHAG dans la dernière observation. Un ictère cutanéomuqueux a été noté dans 4 cas témoignant d'un stade évolutif de la maladie et du retard du diagnostic, comme l'en témoigne d'ailleurs les complications fœtales (4 mort fœtales in utero/6 naissances).

Le bilan biologique a retrouvé une cytolysé 4 à 10 fois la normale dans toutes observations avec une hyperbilirubinémie à prédominance conjuguée. L'hyperuricémie a été notée dans 2 cas. La thrombopénie et l'insuffisance rénale étaient retrouvées chez trois patientes sur cinq.

Les conditions obstétricales étaient favorables dans deux cas : un accouchement par voie basse compliquée d'une hémorragie de la délivrance et une césarienne pour défaut d'engagement dans un cas. Les 3 autres patientes ont bénéficié d'une césarienne d'emblée devant la gravité du tableau et l'instabilité hémodynamique.

Les échographies abdominales ont été pratiquées chez 4 patientes montrant des signes en faveur de SHAG. L'échographie était normale dans un seul cas.

Il y a eu 4 morts fœtales in utero de sexe féminin eutrophique par rapport au terme dans notre série, avec deux nouveaux nés en bon état de santé (un de sexe masculin, le deuxième de sexe féminin eutrophiques).

On a eu recours aux techniques chirurgicales (ligatures vasculaires puis hystérectomie d'hémostase) une seule fois.

Toutes nos patientes sont transférées en milieu de soins intensif post opératoire. L'évolution postopératoire était favorable dans 3 observations. Deux parturientes ont présenté une encéphalopathie hépatique bien jugulée par une réanimation médicale adéquate.

Le diagnostic de certitude de SHAG a été porté par l'histologie dans deux cas.

Les patientes ont été revues à la consultation à distance du post-partum, elles étaient en bon état de santé.

La plus ancienne description de la SAGH remonte à 1802 et elle est l'œuvre de R.TH Laennec. Il a fait pénétrer dans le « journal de la médecine, chirurgie et pharmacie », une mémoire intitulée « Historique d'inflammation du péritoine », il y décrit un cas de péritonite à la suite d'un accouchement, associé à une augmentation du volume du foie [9].

La maladie est à nouveau décrite par Tarnier [10] en 1857 puis Lanceraux et Lackerbauer en 1871, la représentent sur une planche de leurs « Atlas d'anatomie pathologique » et en font une affection spécifiquement gravidique.

En 1940, Sheehan a été le premier à décrire l'atrophie jaune obstétricale comme une cause d'ictère spécifique de la grossesse, révélant à l'autopsie des lésions anatomiques caractéristiques de la stéatose micro-vésiculaire. Au plan histologique, il retrouve l'absence de nécrose hépatique et la présence, sauf dans les zones peri-portales, de microvésicules de graisse au sein de l'hépatocyte augmenté de volume et conservant un noyau central [1].

La stéatose hépatique aigue gravidique est une maladie rare qui survient habituellement au troisième trimestre de la grossesse.

Sa fréquence a évolué depuis la première description donnée en 1940 par Sheehan passant de 1cas/1.000.000 grossesses en 1966 à 1cas/13.328 grossesse en 1984 [2, 5, 11].

Actuellement, sa fréquence est approximativement 1/7000 à 1/16000 accouchements. Cette fréquence est considérée comme sous-estimée car certaines formes mineures passent inaperçues.

La mortalité maternelle était de 92 % pour les 39 cas publiés avant 1970, 39% pour les 28 cas publiés entre 1970 et 1980, et 25% pour les 48 cas publiés entre 1980 et 1985 [5]. Actuellement, le pronostic est encore meilleur et la mortalité maternelle est inférieure à 10 %. Cette amélioration est liée

principalement à l'accouchement précoce et aux progrès de la réanimation, en particulier pour les formes sévères, mais également au diagnostic des formes mineures [12,13].

Un diagnostic présomptif de la stéatose hépatique aiguë gravidique est généralement posé cliniquement en fonction de la présence de symptômes caractéristiques (nausée, vomissements, douleurs abdominales, malaises et / ou anorexie) chez une femme enceinte présentant un dysfonctionnement hépatique important au cours de la deuxième moitié de la grossesse, après exclusion des autres causes potentielles de ces résultats [14,15].

Il y a quinze ans, Ch'ing et al. ont publié une étude dans laquelle ils proposaient des critères de diagnostic, connus sous le nom de critères de Swansea, pour le diagnostic de la SHAG [2]. Selon ces critères, la présence d'au moins 6 de ces caractéristiques en l'absence d'autres étiologies suggèrent la SHAG. Les critères de Swansea ont une sensibilité de 100% et une spécificité de 57%, avec des valeurs prédictives positives et négatives de 85% et 100%, respectivement, pour le diagnostic de la stéatose gravidique.

Les premiers signes cliniques apparaissent le plus souvent à partir de 28 semaines d'aménorrhée [16]. La maladie évolue classiquement en deux phases : une phase pré-ictérique et une phase ictérique.

La phase pré-ictérique peut être parfois précéder de quelques semaines d'une hyperuricémie et d'une augmentation des transaminases asymptomatique. Cette première phase de la maladie comprend des symptômes généraux non spécifiques ce qui représente toute la problématique de la maladie. Il peut s'agir de nausées, vomissement, épigastrie ou d'une polyuropolydipsie souvent bien tolérée et évocatrice de la maladie [17, 18].

Selon une étude rétrospective analytique de 56 cas de SHAG faite en Chine [19] à l'Hôpital de Chine occidentale de l'Université du Sichuan entre juin 2008 et juillet 2013, les signes cliniques ont été essentiellement des nausées et des vomissements dans 64%, une asthénie et des douleurs abdominales dans 61% des cas ainsi qu'une hypoglycémie dans 57% des cas. Dans notre série, le diagnostic de SHAG a été évoqué dans sa phase initiale chez une seule patiente qui s'était présenté avec des douleurs épigastriques et des vomissements sur un terme de 30 SA dans un contexte de RCIU sévère et des anomalies de Doppler.

La phase ictérique débute 5 à 6 jours de la première phase. L'ictère est inconstant et sa présence constitue un élément de gravité traduisant le degré avancé de l'insuffisance hépatocellulaire [20]. C'est à ce stade que se pose le problème des diagnostics différentiels des ictères gravidiques.

Dans notre série l'ictère est retrouvé 4 fois sur 5 soulignant le retard relatif du diagnostic comme en témoigne la sévérité des tableaux cliniques de nos observations.

Lorsqu'aucune intervention thérapeutique n'est débutée lors de la phase ictérique, il y aura une évolution défavorable vers une insuffisance hépatocellulaire.

La stéatose est dans 50 % des cas, associée à une toxémie gravidique entraînant ainsi un doute diagnostique. Les perturbations biologiques incluent l'hyperbilirubinémie et une élévation variable des transaminases sériques.

On peut aussi trouver une augmentation des taux sériques d'ammoniac et d'acide lactique. Un dysfonctionnement rénal, une leucocytose et une thrombocytopénie sont également fréquents.

Le temps de prothrombine est prolongé et les niveaux de fibrinogène sont réduits ; la coagulation intravasculaire disséminée est observée dans environ 10% des cas [4,21]. Les complications incluent ascite, épanchement pleural,

pancréatite aiguë, insuffisance respiratoire et rénale. Les infections sont courantes.

L'échographie abdominale présente un intérêt diagnostique mais ils permettent surtout d'éliminer d'autres causes hépatiques ou extra-hépatiques de la symptomatologie abdominale. En effet C'est un moyen d'investigation non invasif, fiable et reproductible [22]. C'est l'examen de première intention. Elle peut montrer un foie hyperéchogène du fait de la stéatose [23,24] mais ceci est inconstant. L'avantage de l'examen échographique est de pouvoir être réalisé facilement en urgence à la maternité pouvant écarter plusieurs pathologies digestives et biliaires.

L'examen tomodensitométrique (TDM) du foie peut aussi être utile pour le diagnostic en montrant une densité hépatique égale ou inférieure à celle de la rate. Le foie normal a une densité de 50 à 70 unités Hounsfield, supérieure de 6 à 12 UH par rapport à la rate [24,25].

Le diagnostic de certitude est porté par la biopsie hépatique, la caractéristique principale est la stéatose microvésiculaire centro-lobulaire [26]. Cependant, parfois l'aspect histologique n'est pas toujours typique et certains cas de SHAG ont pu être confondus avec une hépatite virale. Dans la SHAG, de rares foyers de nécrose hépatocytaire peuvent être observés mais il n'y a jamais de nécrose massive comme dans l'hépatite fulminante [27]. Les hépatocytes peuvent apparaître désorganisés au sein du lobule du fait d'un pléomorphisme cellulaire.

Le seul traitement curatif de la maladie est l'évacuation utérine précoce. En effet, la SHAG doit être considérée comme une urgence thérapeutique obstétricale et la prise en charge est pluridisciplinaire. Il n'existe pas de consensus sur la voie d'accouchement. Le choix entre une césarienne et un déclenchement du travail est controversé néanmoins la voie basse semble possible si le travail est déjà déclenché, en l'absence de signe de souffrance maternelle ou fœtale ou en cas de maladie peu sévère. Dans les autres cas, la césarienne semble préférable, au mieux, sous anesthésie générale. La décision des modalités de l'accouchement revient à l'équipe obstétricale et doit tenir compte de chaque cas.

La plupart des équipes adoptent actuellement la stratégie thérapeutique proposée par Bernuau et coll [28] :

- Lorsque la maladie est sévère, en particulier en cas de mort fœtale in utero, et que la patiente n'est pas en travail, l'évacuation utérine par césarienne est indiquée afin de préserver le pronostic maternel.
- En cas de souffrance fœtale aiguë, la césarienne d'urgence est indiquée, que la femme soit ou non en travail et quel que soit la sévérité de la maladie maternelle.
- Si la femme est en travail et qu'il n'existe pas de signe de souffrance fœtale, l'accouchement peut avoir lieu par voie basse en surveillant étroitement la mère et l'enfant. En cas d'aggravation de l'état maternel ou fœtal il faut pratiquer une césarienne.
- Quand le diagnostic est précoce, que la condition fœtale est normale et que la maladie maternelle est peu symptomatique, que le facteur V est supérieur à 50% et que le terme gestationnel est inférieur à 30 semaines, l'évacuation utérine peut être retardée à condition d'une surveillance étroite, en milieu obstétrical, de l'hémostase, des fonctions hépatique et rénale ainsi que du fœtus.
- Lorsque la maladie est peu sévère, que le terme gestationnel est supérieur à 32 semaines et que la femme n'est pas en travail, l'accouchement peut être déclenché.

CONCLUSION

A travers ce travail, il faut souligner l'importance du diagnostic précoce ainsi qu'un traitement adéquat afin d'éviter les complications maternelles et fœtales.

On insiste toujours sur le rôle du médecin généraliste et de la sage-femme qui constituent le moyen de secours de première ligne afin d'éviter les formes diagnostiquées au stade de complications. De même, une augmentation asymptomatique des transaminases et de l'acide urique doit inciter à penser au diagnostic de la stéatose hépatique aigue gravidique.

REFERENCES

1. **Sheehan HL.** The pathology of acute yellowatrophy and delayedchloroform poisoning. J Obstet.Gynecol. 1940; 47:49-62.
2. **Chn'ng CL, Morgan M, Hains Worth I, Krigham JG.** Prospective study of liverdysfunction in pregnancy in southwest of wales. Gut.2002; 51:876-880.
3. **Bacq Y.** Stéatose hépatique aigue gravidique. Gastro enterolcclinbiol. 1997 ;21:109-115.
4. **Jamal MB.** Pulmonary fat emboli associated with acute fatty liver of pregnancy. J Gastro enterol.1993; 11:592-97.
5. **Reyes H, Sandoval L, Wainstein A, Ribalta J, Donoso S, Smok G et al.** Acute fatty liver of pregnancy : acinicalstudy of 12 episodesin 11 patients. Britch medical journal. 1994 ;35:101-106.
6. **Bacq Y.** Foie et grossesse. Encycl.med.chir (Paris France).2003;7-041-G-15,7p.
7. **Barthon LR, Sibai BM, Marbie WC, Shanklin DR.** Recurrent acute fatty liver of pregnancy. Am J Obst Gynecol. 199; 163:534-38.
8. **James A, Quaglia A, Westbrook RH, Hanegham MA.** Liver disease in pregnancy. Lancet. 2001; 375:594-605.
9. **Moore HC.** Acute fatty liver of pregnancy. J obstet Gynecol.1956; 63 :189-198.
10. **Mourad B, Khaled N, Faiz O.** La stéatose hépatique aigue gravidique a propos de 3 cas. Tunis Med. 2000; 78:530-4.
11. **Knight M, Nelson-Piercy C, Kurinczuk JJ, Spark P, Brocklehurst P.** A prospective national study of acute fatty liver of pregnancy in UK . Britch Medical Journal. 2008; 57:951.
12. **Kenya K, Hiroynki A, Hirokaza K, Hiroteru K et al.** Advances in understanding and treatingliverdiseaseduringpregnancy : areview. World journal of gastroenterology . 2015;21(17) :5183-90.
13. **Jushua A, Shahzeb S, David S, Kevin R.** Acute fatty liver of pregnancy : A throughexamination of a harmfululobstetrical syndrome and its counterparts. Cureus. 2018; 10(2):e2164.
14. **Vigil-De-GraciaP.** Acute fatty liver and HELLP syndrome: two distinct pregnancydissorders. IntJ Gynecol.Obstet. 2001 ;73:215-20.
15. **Dedercker F, Graecslin O, Palot M, Fortier D, Querreux C, Gabriel R.** Stéatose hépatique aigue gravidique : pathologie rare au 3eme trimestre. Gynécologie Obstétrique Fertilité. 2006; 24:1-3.
16. **Barthon LR, SibaiBM ,Marbie WC, Shanklin DR.** Recurent acute fatty liver of pregnancy. Am J ObstGynecol. 1990; 163:534-38.
17. **Bahloul M, Dammak H, Khlaf-BouazizN, Trabelsi K et al.** Acute fatty liver of pregnancy : about 22 cases. GynecolObstetFertil. 2006;34(7-8):597-606
18. **Yan-Ping Z, Wei-Qi K, Sheng-Ping Z, Yyn-Hui G, Rong Z.** Acute fatty liver of pregnancy :retrospectiveanalysis of

56 cases. Chinese Medical Journal. 2016 ;129(10):1208-14.

19. **Gabaude B, Verna H, Duforestel TH et al.** Les ictères graves au cours de la grossesse. Rev Fr Gynecol. Obstet. 1987;82(7-9) :483-88.
20. **Mc Crae KR.** Thrombocytopenia in Pregnancy : differentdiagnosis, pathogenesis and management. Blood. Rev. 2003;17(1):7-17.
21. **Castro MA, Ouzounia JG, Colletti PM, Shaw JK et al.** Radiologicstudies in acute fatty liver of pregnancy. A review of the littérature and 19 new cases. J reprodMed.1996 ;41 :839-43.
22. **Kenya K, Hiroynki A, Hirokaza K, Hiroteru K et al.** Advances in understanding and treatingliverdiseaseduringpregnancy. World journal of gastroenterology.2015; 2(17):5183-90.
23. **Coche G, Moran V, Schiit M, Boillot A, Miguet JP, Hodni S et al.** La Steatosehépatique aigue gravidique, à propos de 4 cas : apport de la tomodensitométrie. Journal Radiologie. 1987;68(3) 193-198.
24. **Mabie WC, Dacus JV, Sibai BM, Moretti ML, Gold RE.** Computedtomography in acute fatty liver of pregnancy. Américan Journal Obst and Gynecol.1988; 158:142-5.
25. **Jushua A, Shahzeb S, David S, Kevin R.** Acute fatty liver of pregnancy. Cureus. 2018; 10(2):e2164.
26. **Bacq Y, Constans T, Body G, Choutet P, Lamiisse F.J.** Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 1986; 15:851-61.
27. **Bacq Y, Zarka O.** Le foie au cours de la grossesse normale. Gastroenterol. Clin. Biol. 1994 ;18:767-74.