

DIAGNOSTIC : Cholestase et plasmaphérèse

Diagnostiques : Récidive de cholestase sévère
Stéatose hépatique non-alcoolique (prouvée)

Symptômes : prurit intolérable
Sels biliaires maximum: 300

Prise en charge : Urso (jusqu'à 21 mg/kg/j, rifampin (jusqu'à 300mg bid), cholestyramine (jusqu'à 16g/j) : inefficaces

Plasmaphérèses x4

ÉVOLUTION : Amélioration du prurit dans les 24h suivant la 1ère plasmaphérèse.
Induction de l'accouchement à 34 semaines en raison de la valeur des sels biliaires.
Récidive du prurit en postpartum mais bonne réponse à la reprise du rifampin. Tous les médicaments cessés 3 semaines postpartum.

Commentaires

La cholestase de grossesse touche 0.5 à 1.5-2% des femmes enceintes, avec une incidence nettement plus marquée chez les populations scandinaves et sud-américaines¹. Bien que sa physiopathologie demeure en partie inexpliquée, il semblerait que des facteurs hormonaux, génétiques et environnementaux mèneraient à une réduction de l'excrétion de la bile, à une accumulation dans le foie avec passage éventuel des sels biliaires dans le sang. Elle se manifeste biochimiquement par une augmentation des sels biliaires accompagné ou non d'une transaminite, et cliniquement par un prurit d'intensité variable chez la mère, et chez le bébé, par une augmentation de risque de liquide méconial, de prématurité et de mortinaissance¹.

Aucun traitement n'a été prouvé efficace pour réduire les complications fœtales, et l'induction entre 34 et 39 semaines de grossesse demeure recommandée¹, dépendamment du niveau de sels biliaires et de l'histoire clinique. L'ursodiol (10mg/kg/jour à 25mg/kg/jour) diminue le prurit et réduit la cytolyse hépatique, parfois transitoirement^{1,2}. Une petite série de cas a également démontré qu'en cas d'échec à l'ursodiol, l'ajout de rifampin (300 à 600mg par jour) est efficace pour réduire le prurit¹. Les autres traitements (cholestyramine, anti-histaminiques, etc.) n'ont pas été démontrés efficaces¹. Le prurit réfractaire pendant la grossesse est une indication acceptée de plasmaphérèse par l'*American Society for Apheresis* (grade 1C et catégorie 3) pour **réduire le prurit**¹. Il existe 4 cas publiés concernant les femmes enceintes dont 2 au Canada³. L'hypotension lors de la plasmaphérèse serait plus fréquente en grossesse, car le volume plasmatique est souvent sous-estimé, et le remplacement volémique inadéquat. Il faut attendre au moins 24h entre une plasmaphérèse et l'accouchement pour normaliser les facteurs de coagulation.

Articles à conseiller sur la pathologie

¹ EASL Clinical Practice Guidelines on the management of liver diseases in pregnancy. EASL J Hepatol 2023; 79:768-828

² Ursodeoxycholic acid versus placebo in women with intrahepatic cholestasis of pregnancy (PITCHES): a randomised controlled trial. Chappell LC et coll. Lancet 2019; 394:849-60

³ Role of plasmapheresis in the treatment of severe pruritus in pregnant patients with primary biliary cirrhosis: case reports. Alallam A et coll. Can J Gastroenterol 2008;22:505-7