



Cas Clinique

Hémorragie Digestive Révélant un HELLP Syndrome : À Propos d'un Cas

Gastrointestinal bleeding revealing a HELLP syndrome: a case report.

H Soumana Diaouga^{*1}, M Chaibou Yacouba², Y.Z Kossi Odjo Dogbé³, Rah. M Garba⁴, N Idi⁵,
M Nayama².

¹ Service de gynécologie obstétrique ; Centre de santé de la mère et de l'enfant de Tahoua, Niger

² Service de gynécologie obstétrique ; Maternité Issaka Gazobi de Niamey, Niger

³ Service d'anesthésie-réanimation ; Hôpital national de Niamey, Niger

⁴ Service de gynécologie obstétrique ; Hôpital de l'amitié Niger-Turquie de Niamey, Niger

⁵ Service de gynécologie obstétrique ; Maternité du Centre Hospitalier Régional de Niamey, Niger

***Auteur correspondant :** Dr Hamidou Soumana Diaouga ; gynécologie obstétrique ; Université Abdou Moumouni de Niamey ; Centre de santé de la mère et de l'enfant de Tahoua, Niger
Mail: hamidousoumana21@gmail.com BP : 238
Tel : +227 97 82 35 80

Mots-clés : HELLP syndrome, Prééclampsie, Grossesse, Hémorragie digestive

Keywords: HELLP syndrome, Preeclampsia, Pregnancy, Gastrointestinal bleeding

ABSTRACT

Nous rapportons un cas de HELLP syndrome survenu à 31SA au décours d'une prééclampsie sévère chez une multigeste de 37 ans. La circonstance de découverte était une hémorragie digestive. Le traitement a consisté à une interruption de la grossesse par césarienne puis instauration d'un protocole de réanimation maternelle, avec un bon pronostic. Le pronostic périnatal s'est soldé par une mortinatalité. Ainsi en cas de HELLP syndrome, le traitement non conservateur devrait être privilégié dans nos pays à ressources médicales limitées.

RÉSUMÉ

We report a case of HELLP syndrome occurring at 31 weeks after severe preeclampsia in a 37-year-old multigravid. The circumstance of discovery was a digestive hemorrhage. The treatment consisted of termination of the pregnancy by caesarean section followed by the establishment of a maternal resuscitation protocol. The maternal prognosis was good. As for the perinatal prognosis, it ended in stillbirth. Thus in case of HELLP syndrome, non-conservative treatment should be preferred in our countries with limited medical resources.

INTRODUCTION

Le HELLP (**H**emolysis, **E**levated liver enzymes and **L**ow Platelets count) syndrome est un syndrome biologique compliquant une prééclampsie. C'est un désordre multi systémique décrit pour la première fois par Weinstein en 1982 sur 29 patientes [1, 2]. Le nom du syndrome (hell + help : enfer + aide) illustre la sévérité du pronostic maternelle et périnatale [2]. La physiopathologie est mal comprise. Le diagnostic est suspecté devant des signes cliniques non spécifiques et confirmé par des critères biologiques non consensuels. Ceux proposés par la plupart des auteurs associent une hémolyse ; une cytolysé hépatique et une thrombopénie [3,4]. La prise en charge demeure non codifiée [4-6]. Sur le plan obstétrical ; l'interruption rapide de la grossesse avec risque de morbidité et mortalité fœtales élevées ou le traitement conservateur imposant une surveillance clinique et biologique rapprochée avec risque de complications maternelles graves sont les deux attitudes

thérapeutiques [5]. Nous rapportons une observation d'un cas de HELLP syndrome révélé par une hémorragie digestive haute chez une patiente prise en charge dans le service de gynécologie obstétrique du centre de santé de la mère et de l'enfant de Tahoua en République du Niger.

OBSERVATION

Mme BH âgée de 37 ans, huitième geste, 5 parités, 2 avortements, 5 enfants vivants. On notait un antécédent de deux césariennes non documentées. Elle était suivie pour HTA gravidique survenue à 28SA, équilibrée par une trithérapie antihypertenseur per os (Alpha méthyl-dopa :500 mg/8h, Labetalol 200 mg/24h, Nicardipine LP : 50 mg/12h). Elle a consulté dans notre service pour douleur pelvienne et une diminution des mouvements actifs du fœtus sur grossesse de 31 SA. A l'admission l'état général été conservé (cotation 0 OMS), pression artérielle à 150/110 mm Hg, poids 80 kg, taille 1,6 m, IMC 31,5 kg/m². L'examen obstétrical trouvait une hauteur utérine 28 cm, bruits cardiaques du fœtus à 148

battements/mn. Le toucher vaginal trouvait un col court médian fermé. La recherche de protéinurie à la bandelette urinaire montrait deux croix. L'échographie réalisée en urgence objectivait une grossesse mono-fœtale évolutive de 31 SA sans anomalie fœtale ni des annexes. Le diagnostic d'une prééclampsie sévère été posé. Elle a bénéficié d'un traitement à base de sulfate de magnésium (pendant 48 heures), anti-HTA injectable (clomide 150 mg/8h). L'accélération de la maturation pulmonaire (bethamétasone 12 mg/24h pendant 48 h). L'évolution fut marquée le troisième jour d'hospitalisation par la survenue des céphalées intenses et d'une douleur épigastrique en barre de Chaussier. On notait des vomissements incoercibles avec une hématomèse faite de sang rouge de moyenne abondance inquiétant la patiente et son entourage. On notait une hypotension artérielle à 90/50 mm Hg. Une sonde urinaire fut placée objectivant une hémoglobinurie macroscopique avec urine porto (figure 1). Le bilan biologique objectivait une anémie modérée normochrome normocytaire à 8,5g/dl, une thrombopénie modérée à $81.10^3/mm^3$, une cytolysé hépatique (ASAT : 285,64 UI/l, ALAT : 216,32UI/l) et une insuffisance rénale aigue fonctionnelle (stade 3 KDIGO : Créatininémie à 527 umol/l, Azotémie à 0,3 g/l). L'ionogramme notait une hyponatrémie sévère à 111,3mmol/L. Les valeurs des paramètres biologiques sont représentées dans le **tableau I**. Le diagnostic d'un HELLP syndrome été posé. Nous avons réalisé un traitement non conservateur en optant pour l'interruption de la grossesse. Une césarienne indiquée en urgence sous anesthésie générale a permis l'extraction d'un mort-né frais pesant 1309 g. Nous avons instauré un protocole de réanimation maternelle : Rééquilibration hydro-électrolytique 3 litres/jour dont ; sérum salé isotonique (500 cc/6h pendant 48 h), Sérum glucosé 5% (500 cc/12h pendant 48 h), du chlorure de sodium (NaCl : 2g/12h en infusion pendant 72 h); une corticothérapie (dexaméthasone 8 mg/12h en intraveineux direct lent pendant 72 h), de la furosémide 20 mg/12h pendant 24h ; traitement hémostatique à base d'acide tranexamique (1 g/12 h pendant 48 h), elle a reçus une transfusion de deux unités de sang total (Une poche de 450 cm³ avant et après la césarienne). Une antibiothérapie instaurée pendant 5 jours (Ceftriaxone 2g/24h en intraveineux direct lent, métronidazole 500mg/8h en infusion). L'évolution était favorable avec normalisation des paramètres clinique et biologique (Tableau 1) respectivement à J1 et J5 post opératoire. L'échographie hépatique réalisée à J5 post opératoire n'a objectivé aucune anomalie. La patiente été sortie à J8 post opératoire avec un bon état hémodynamique, ventilatoire et neurologique. La patiente a donné son consentement volontaire pour la publication de son cas.

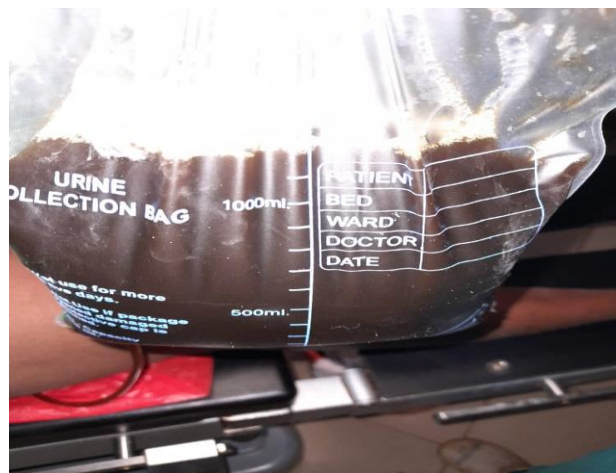


Figure 1 : Hémoglobinurie macroscopique avec urine porto.

Tableau I. Évolution des paramètres biologiques de la patiente

Paramètres	À l'admission	À J 5 post opératoire
Hémoglobine	8,5g/dl	10,7g/dl
Hématocrite	20,3%	34,2%
Plaquettes	$81.10^3/mm^3$	$162.10^3/mm^3$
ASAT	285,64 UI/l	10,05 UI/l
ALAT	216,32 UI/l	8,6 UI/l
Créatininémie	527 umol/l	57 umol/l
Azotémie	0,3 g/l	0,3 g/l
Natrémie	111,3 mmol/l	140 mmol/l
Glycémie veineuse	0,93 g/l	0,97 g/l
Protéinurie à la bandelette	2 croix	Négative

DISCUSSION

Cette observation rapporte une illustration clinique et biologique d'un HELLP syndrome compliquant une prééclampsie sévère précoce. En effet ce syndrome complique 9,7% des prééclampsie [4, 7] et 0,2 à 1% des grossesses selon les études [4, 8,9]. L'âge supérieur à 25 ans, l'IMC élevé (Surpoids, obésité), la multiparité, la survenue précoce d'une prééclampsie avant 34 SA sont associés à l'apparition de HELLP syndrome [5,10]. Ces facteurs de risques étaient notés chez notre patiente. Il n'existe pas de signe clinique pathognomonique du HELLP syndrome [11]. Trois signes doivent cependant attirer l'attention : l'HTA, les céphalées et la douleur épigastrique en barre de chaussier en particulier dans un contexte de prééclampsie. D'autres signes sont les nausées, les vomissements (36 à 84 % des cas) et l'ictère (5 %). L'examen clinique est en général pauvre. L'hypertension artérielle, les œdèmes et la protéinurie complètent le tableau clinique [5]. Chez notre patiente tous ces signes étaient retrouvés à l'exception de l'ictère. D'autres signes moins spécifiques peuvent aussi révéler un HELLP syndrome : une hyponatrémie sévère, un décollement rétinien avec hémorragie du vitré, une hémorragie digestive, un hématome sous-scapulaire du foie avec hémopéritoine, une hémorragie de la délivrance, un accident vasculaire cérébrale, des complications thromboemboliques et une altération de la fonction rénale

[5,12]. Notre patiente présentait une hyponatrémie sévère, une insuffisance rénale aiguë et une hémorragie digestive haute qui été la circonstance de découverte dans notre observation. Le diagnostic est confirmé par la triade biologique : thrombopénie (plaquettes < 150.000/mm³), cytolysé hépatique (ASAT ≥ 70 UI/l et ALAT > 40 UI/l) et hémolyse. La baisse de l'hématocrite et de l'hémoglobine, la présence d'une hémoglobinurie, la diminution de l'haptoglobine (inférieure à 0,4 g/l) ou l'élévation de la bilirubine (≥12 mg/l) et des LDH (>600 UI/L) confirme l'hémolyse. Le frottis sanguin met en évidence des schizocytes et des hématies altérées [2-5, 12]. Chez notre patiente le diagnostic d'hémolyse été porté sur la base de l'anémie et de l'hémoglobinurie macroscopique. Deux classifications sont habituellement utilisées pour le HELLP syndrome. La classification de Tennessee [13] basée sur l'évaluation des paramètres suivants : ASAT>70 UI/L, LDH >600 UI/L, plaquettes <150.000/ mm³. Cette classification décrit un HELLP syndrome complet (présence de trois critères) et un HELLP syndrome incomplet (un ou deux critères présents). Dans notre observation il s'agissait d'un HELLP syndrome complet (ASAT supérieur à 7 fois la normale (285,64 UI/l) et ALAT à 5 fois la normale (216,32 UI/l), les plaquettes à 81.000/mm³). La classification de Mississippi [2,7] repose sur l'ampleur de la thrombopénie et définit trois classes : classe I (la plus grave, avec un taux de plaquettes inférieur à 50.000/mm³), classe II (entre 50.000 et 100.000/mm³) et la classe III (entre 100.000 et 150.000/mm³). Dans notre observation il s'agissait de la classe II de la classification de Mississippi. Concernant le diagnostic différentiel ; il se pose avec trois pathologies essentiellement : Le purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) qui associe anémie hémolytique, thrombopénie, des troubles neurologiques, une fièvre et parfois une insuffisance rénale mais dans cette pathologie il n'y a pas de cytolysé hépatique. Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) apparaît durant le post-partum d'une grossesse dont le déroulement antérieur été normale. Il associe une anémie hémolytique, une thrombopénie et une insuffisance rénale aiguë prédominante. La stéatose aiguë gravidique (SHAG) associe des signes digestifs, un ictère et un syndrome polyuropolydipsique [5]. Devant l'hématémèse le syndrome de Malory Weiss peut se discuter. Il est caractérisé par des vomissements incoercibles entraînant la rupture des veines du cardia. Dans cette pathologie l'hématémèse survient après plusieurs épisodes des vomissements. Dans notre observation cette hématémèse été observée dès le premier épisode de vomissement. Ceci était en faveur du HELLP syndrome. Sur le plan thérapeutique, la prise en charge du HELLP syndrome n'est pas codifiée. Un traitement antihypertenseur est instauré si nécessaire en privilégiant les vasodilatateurs périphériques, la transfusion de plaquettes en cas de thrombopénie sévère (< 50 000/mm³) avec saignement actif ou risque hémorragique. En cas d'anémie grave ou mal tolérée ; une transfusion de culots globulaires est indiquée [14]. Le sulfate de magnésium est utilisé en présence des prémices d'une éclampsie. Les corticoïdes sont donnés à viser fœtale ou maternelle

(amélioration des paramètres biologiques et cliniques du HELLP syndrome). La dexaméthasone en intraveineuse (10 mg/12 H pendant 24H suivie de 5 mg/12 H pendant 24 H) est la plus utilisée dans la littérature [1, 4, 5, 6]. Sur le plan obstétrical; la plupart des auteurs préconisent l'interruption de la grossesse et ceci quel que soit l'âge gestationnel [1,2, 4, 5]. Une césarienne est le plus souvent réalisée sous anesthésie générale (utilisation des drogues à demi-vie courte et avec faible élimination hépatique). Au cours de la césarienne, toute palpation et mobilisation hépatique est proscrite. Le traitement conservateur est proposé avant 32 SA lorsque le taux de plaquettes est > 50 000/mm³ et en l'absence de souffrance fœtale aiguë et de complications maternelles. Il consiste à différer le moment de l'extraction fœtale afin d'améliorer le pronostic fœtal [11, 15]. Chez notre patiente, nous avons réalisé un traitement non conservateur avec extraction d'un mort-né. Cependant le pronostic maternel était bon. Dans les données de la littérature le HELLP syndrome est associé à un mauvais pronostic maternel et périnatale. La mortalité maternelle varie entre 1,1 et 24% selon les études [2,4,6,7,11]. Elle est la conséquence des troubles de la coagulation essentiellement. La mortalité périnatale varie entre 7 et 70% [2, 4-7] liée surtout à la prématurité.

CONCLUSION

Le HELLP syndrome est une urgence obstétricale avec une importante morbidité et mortalité maternelles et périnatales. Du point de vu clinique, le HELLP syndrome est grand simulateur. Le diagnostic doit être évoqué systématiquement devant toute symptomatologie en particulier digestive ou dans un contexte de prééclampsie. La stratégie thérapeutique demeure à ce jour non codifiée. Le traitement non conservateur devrait être privilégié dans nos pays à ressources médicales limitées.

Conflit d'intérêts

Aucun.

CONTRIBUTIONS DES AUTEURS

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1. D Mihi, N Costin, C M Mihi, A Seicean, R Ciorlea. HELLP Syndrome – a Multisystemic Disorder. J Gastrointestin Liver Dis ; December 2007 Vol.16 No 4, 419-424.
2. Weinstein L. Syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count : a severe consequence of hypertension in pregnancy. Am J Obstet Gynecol 1982;142:159–67.
3. Baxter JK, Weinstein L. HELLP syndrome: The state of the art. Obstet Gynecol Surv 2004; 59:838-45.
4. Diouf A A, Mbodji A, Diallo M, Guèye M, Aidara N K, Coulbary A S et al. Le syndrome HELLP : profil clinique et prise en charge à Dakar. RAFMI 2017 ; 4 (1-1) : 13-18.
5. Collinet LP, Jourdain M. Le HELLP syndrome. Réanimation 2007 ;16 :386-392.

6. Sibai BM, Ramadan MK, Usta I, Salama M, Mercer BM, Friedman SA. Maternal morbidity and mortality in 442 pregnancies with hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelets (HELLP syndrome). *Am J Obstet Gynecol* 1993 ;169(4) :1000–6.
7. Martin Jr JN, Magann EF, Blake PG. Analysis of 454 pregnancies with severe preeclampsia/eclampsia/HELLP syndrome using the 3-class system of classification. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168:386.
8. Yacouba A. Etude épidémio-clinique et thérapeutique de HELLP syndrome dans le service de gynécologie obstétrique du CHU du Point G. [Thèse] FMOS 2017. Bamako Mali. 114p.N°161.
9. Haram K, Svendsen E, Abildgaard U. The HELLP syndrome: Clinical issues and management. A Review. *BMC Pregnancy and Childbirth* 2009, 9 :8.
10. Sibai BM, Ewell M, Levine RJ et al. Les facteurs de risque associés à la PE chez les femmes nullipares en bonne santé. Le calcium pour la prévention prééclampsie (CPEP) Groupe d'étude. *Am J Obstet Gynecol*. 1997 ; 177 :1003-1010.
11. N Mamouni, H Bougern, A Derkaoui, K Bendahou, S Fakir, C Bouchikhi et al. Le HELLP syndrome : à propos de 61 cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal*. 2012 ; 11 :30.
12. Reubinoff BE, Schenker JG. HELLP syndrome-a syndrome of hemolysis, elevated liver enzymes and low platelet count complicating preeclampsia-eclampsia. *Int J Gynaecol Obstet* 1991 ;36(2) :95–102.
13. Sibai BM. The HELLP syndrome (hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets) : much ado about nothing ? *Am J Obstet Gynecol* 1990 ;162(2) :311.
14. P. Collinet, M. Delmer-Lefevre, S. Dharancy, J-P. Lucot, D. Subtil, F. Puech. Lr HELLP syndrome : diagnostic et prise en charge thérapeutique. *Gyobfe*. 2006 ;34 : 94-100
15. Heyborne KD, Burke MS, Porreco P. Prolongation of premature gestation in women with hemolysis, elevated liver enzymes and low platelets. *J Reprod Med*. 1990 ; 35 : 53-7.