

Akutt fettlever i svangerskapet (AFLP)

Ferenc Macsali, Haukeland Universitetssjukehus

Meryam Sugulle, OUS, Ullevål

Christian Tappert, St. Olavs Hospital

Anbefalinger (III-IV)

- Vi *anbefaler* å vurdere AFLP som differensialdiagnose ved påfallende nyoppstått slapphet, trøtthet og kvalme ledsaget av abdominale smerter i tredje trimester
- Vi *anbefaler* å rekvirer blodprøver med henblikk på leversvikt, nyresvikt og/eller koagulasjonsforstyrrelser (DIC)
- Vi *anbefaler* rask forløsning

Søkestrategi

Helsebiblioteket, pyramidesøk, UptoDate, Pubmed

Søkeord for app versjonen:

Akutt fettlever i svangerskapet, AFLP, Acute Fatty Liver Disease of Pregnancy

Definisjoner

Tilstand spesifikk for svangerskapet med leversvikt som gir multiorgansvikt hos mor

Forekomst

Rapportert mellom 1:7000 til 1:20000 fødsler

Etiologi/patogenese

Ukjent årsak. I noen tilfeller ses en sammenheng med enzymsvikt i mitokondrienes fettsyreoksidasjon hos fosteret. Undersøkelse for denne enzymdefekten inngår i rutinemessig nyfødtscreening. Det foreligger hos den gravide en mikrovesikulær fettinfiltrasjon i levercellene¹

Risikofaktorer¹⁻³

- Nulliparitet
- Guttefoster
- Tvillinggraviditet
- Preeklampsi/HELLP
- Tidligere akutt fettlever

Klinikk

- Tidlig diagnose er viktig for utfallet. Det er etablert såkalte «Swansea-criteria» som omfatter symptomer, laboratorieresultater og billediagnostikk som en diagnostisk modell for AFLP^{4,5}.
- Det er viktig å huske at AFLP er en klinisk diagnose støttet av laboratorieresultater.
- Vi anbefaler å reagere raskt på følgende symptomer hos gravide kvinner i 3. trimester:
 - Påfallende slapp og trett (dager til uker)
 - Kvalme, oppkast, magesmerter, dårlig matlyst
 - Tørste, polyuri (diabetes insipidus)
 - Ikterus, hudkløe
 - Hodepine
 - Blødning (vaginalt og gastrointestinalt)
 - Feber

Diagnostikk^{2,3}

- Raskt rekvisisjon av blodprøver ved mistanke om denne tilstanden for å diagnostisere
- Leversvikt (høy ASAT, ALAT, LD og bilirubin)
- Nyresvikt (høy kreatinin)
- Koagulasjonsforstyrrelser/DIC (lavt antitrombin, lave trombocytter, økt INR og APTT, lav fibrinogen, høy D-dimer)
- Anemi, hemolyse (lav haptoglobin)
- Leukocytose, hypoglykemi, høy urinsyre, metabolsk acidose
- Hepatisk encefalopati (forhøyet ammoniakk)
- Sårkomplikasjoner, infeksjon
- Sepsispreget tilstand
- Preeklampsi hos 50-70 %

Differensialdiagnoser

- Alvorlig preeklampsi/HELLP-syndrom (hyppigste differensialdiagnose)
- Hemolytisk uremisk syndrom (HUS)
- Trombotisk trombocytopenisk purpura (TTP)
- Hepatitt (virus, autoimmun etc.)

Oppfølging/behandling

- Fosterovervåkning (CTG, ultralyd)
- Rask forløsning uavhengig av fosterets gestasjonsalder:
- Keisersnitt hvis ikke kvinnen er i aktiv fødsel med rask fremgang.
Individuell vurdering av fødselsinduksjon: Hvis fødselen kan forventes innen 24 timer OG sykdommen ikke er raskt progredierende innen dette tidsvinduet kan dette være aktuelt.

- Intensivavdeling etter forløsningsen, symptomatisk behandling av mors organsvikt
- Blodprøver rettet mot mors multiorgansvikt gjentas etter behov
- Kontinuitet og teamarbeid (obstetrikere og anestesileger, andre spesialister etter behov)
- Ultralyd lever/CT lever

Komplikasjoner²

- Multiorgansvikt med fortsatt høy maternell mortalitet (varierer): rundt 5 %.
- Perinatal mortalitet (varierer): rundt 15 %
- I tilfelle homozygot LCHAD defekt (nyfødtscreening) vil barnet bli fulgt opp av pediater avhengig av alvorlighetsgraden av den kliniske presentasjonen (<https://oslo-universitetssykehus.no/behandlinger/nyfodtscreening-blodprove-av-nyfodte>)

Litteratur

1. Westbrook RH, Dusheiko G, Williamson C. Pregnancy and liver disease. *Journal of hepatology*. 2016;64(4):933-45.
2. Liu J, Ghaziani TT, Wolf JL. Acute Fatty Liver Disease of Pregnancy: Updates in Pathogenesis, Diagnosis, and Management. *The American journal of gastroenterology*. 2017;112(6):838-46.
3. Wei Q, Zhang L, Liu X. Clinical diagnosis and treatment of acute fatty liver of pregnancy: a literature review and 11 new cases. *The journal of obstetrics and gynaecology research*. 2010;36(4):751-6.
4. Knight M, Nelson-Piercy C, Kurinczuk JJ, Spark P, Brocklehurst P. A prospective national study of acute fatty liver of pregnancy in the UK. *Gut*. 2008;57(7):951-6.
5. Goel A, Ramakrishna B, Zachariah U, Ramachandran J, Eapen CE, Kurian G, et al. How accurate are the Swansea criteria to diagnose acute fatty liver of pregnancy in predicting hepatic microvesicular steatosis? *Gut*. 2011;60(1):138-9; author reply 9-40.

