



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

**Université Henri Poincaré, Nancy I**

**École de Sages-femmes Albert Fruhinsholz**

*Drépanocytose et grossesse : revue de 13  
observations à la Maternité Régionale  
Universitaire A.PINARD*

**Mémoire présenté et soutenu par  
CLARISSE BONKIAN**

**Promotion 2009**

# REMERCIEMENTS

Je tiens tout particulièrement à remercier

**Madame le docteur RIBON** pour sa disponibilité, son implication et son soutien, tout au long de la réalisation de ce mémoire.

**Mme NADJAFIZADEH** pour ses conseils judicieux, son professionnalisme et sa bienveillance.

**Madame le docteur STESCHENKO** pour ses précieux conseils et sa patience.

# SOMMAIRE

<b>REMERCIEMENTS .....</b>	<b>2</b>
<b>SOMMAIRE .....</b>	<b>3</b>
<b>PREFACE .....</b>	<b>5</b>
<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>6</b>
<b>Partie 1 : GENERALITES .....</b>	<b>7</b>
<b>1 Rappel sur la drépanocytose.....</b>	<b>8</b>
1.1 Structure de l'hémoglobine normale.....	8
1.2 Les différentes formes de l'hémoglobine normale .....	8
1.3 L'hémoglobine anormale de la drépanocytose .....	9
1.4 La répartition géographique de l'HbS.....	9
1.5 Le mode de transmission de la drépanocytose.....	10
1.6 Les génotypes drépanocytaires .....	11
1.7 La physiopathologie de la drépanocytose .....	12
1.8 Le diagnostic clinique .....	12
1.9 Le diagnostic biologique.....	14
1.10 Le traitement .....	15
1.11 La pathologie drépanocytaire et la grossesse .....	16
<b>Partie 2 :L'ENQUETE .....</b>	<b>20</b>
<b>2 La présentation de l'enquête.....</b>	<b>21</b>
2.1 Objectifs et hypothèses .....	21
2.2 Patientes et méthodes .....	21
2.3 Le recueil et analyse des données .....	21
2.4 Les caractéristiques des patientes.....	24
2.5 Antécédents personnels des patientes .....	24
2.6 Déroulement de la grossesse .....	26
2.7 L'accouchement .....	32
2.8 Le post-partum .....	34
2.9 Le nouveau- né.....	37
<b>Partie 3 :LA DISCUSSION.....</b>	<b>40</b>
<b>3. Les commentaires sur la série étudiée.....</b>	<b>41</b>

3.1 La population et ses caractéristiques.....	41
3.2 Le déroulement de la grossesse.....	42
3.3 L'accouchement.....	46
3.4 Le post- partum.....	47
3.5 Le nouveau-né.....	50
3.6 La conclusion de l'enquête.....	51
3.7 La sage-femme face à la drépanocytose.....	51
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>53</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>54</b>
<b>TABLE DES MATIERES.....</b>	<b>57</b>
<b>ANNEXE 1.....</b>	<b>I</b>

# **PREFACE**

Ces dernières décennies les mouvements migratoires ont amené dans divers pays européens dont la France de nombreuses populations étrangères. Ces populations ont amené avec elles un certain nombre d'affections dont la drépanocytose est un exemple type.

Pratiquement inconnue en France métropolitaine il y a une trentaine d'années, cette affection existe désormais dans la plupart de régions urbaines de fait des générations successives de migrants. De ce fait depuis quelques années la drépanocytose est devenue la première maladie mono génétique en France. Néanmoins, exception faite de grands centres hospitaliers, cette pathologie pourtant très grave reste assez sommairement connue des professionnels médicaux.

Ainsi, nous nous sommes intéressés à l'impact de cette affection génétique sur la grossesse, l'accouchement et le post-partum. Notre choix a été motivé d'une part par un très faible nombre d'études menées à ce sujet en Lorraine et d'autre part par la nécessité d'apporter de plus amples informations par rapport à cette pathologie qui reste assez mal connue hors des milieux spécialisés.

# **INTRODUCTION**

Grâce aux remarquables progrès réalisés ces dernières années dans la prise en charge médico-sociale de la drépanocytose beaucoup de jeunes femmes drépanocytaires qui autrefois décédaient avant l'âge de procréer sont confrontées au problème de la maternité. C'est dire combien la gravido-puérpéralité de ces femmes mérite toute notre attention.

Ainsi, nous organiserons notre travail selon le plan suivant : la première partie portera sur la description de cette hémoglobinopathie, la deuxième partie abordera l'ensemble des observations enregistrées à la Maternité Régionale Universitaire A.PINARD enfin, dans la troisième partie nous commenterons l'ensemble de nos résultats.

# **Partie 1. GENERALITES**



# 1. Rappel sur la drépanocytose

## 1.1. Structure de l'hémoglobine normale

L'hémoglobine, principal constituant des globules rouges a pour fonction le transport de l'oxygène des poumons aux tissus. Elle est constituée de 4 unités comprenant chacune un groupement hème et une copule protéinique, la globine.

### 1.1.1. L'hème

C'est un groupement tétrapyrrolique commun à toutes les hémoglobines. La protoporphyrine renferme au centre un atome de fer bivalent qui fixera l'oxygène de manière réversible (1).

### 1.1.2. La globine

La globine est formée de 4 chaînes polypeptidiques dont chacune est définie par le nombre et la place des acides aminés qui la composent, c'est la structure primaire. Chaque chaîne prend une forme de spirale, du fait des liaisons hydrogènes entre les groupements NH et CO intra caténares pour former la structure secondaire. Chaque spirale se replie sur elle-même, maintenant une configuration plus réduite par des liaisons de diverses natures pour former la structure tertiaire. Les chaînes se groupent enfin 2à2, c'est la structure quaternaire (1).

## 1.2. Les différentes formes de l'hémoglobine normale

Les principales hémoglobines (Hb) normales sont :

### ➤ Chez l'adulte :

HbA1 comporte 2 chaînes  $\alpha$  et de 2 chaînes  $\beta$ . Elle représente 95 à 97% de l'Hb adulte totale.

HbA2 comporte 2 chaînes  $\alpha$  et de 2 chaînes  $\delta$  et représente environ 1,5 à 3% de l'Hb adulte totale.

HbF ou l'Hb fœtale constitue moins de 0,4% de l'Hb adulte totale.

### ➤ Chez le fœtus :

Les Hb embryonnaires gowers représentent 70 à 90% de l'Hb fœtale totale. A la naissance, l'Hb fœtale est très vite remplacée par l'Hb adulte (2).

### **1.3. L'hémoglobine anormale de la drépanocytose**

L'Hb S est une mutation de l'HbA1. Elle est responsable de la drépanocytose et résulte de la substitution du 6ème des acides aminés que possède la chaîne  $\beta$  par un autre acide aminé. Ainsi un acide glutamique remplace une valine.

#### **1.3.1. Les bases génétiques de la mutation**

La synthèse des chaînes de globine est une synthèse protéique classique dépendant des gènes de structure et des gènes régulateurs (3). C'est au niveau des gènes de structure qu'existe l'anomalie responsable de la drépanocytose. La mutation se situe sur le 6ème codon du gène  $\beta$ -globine où l'adénine en position 2 du triplet codant l'acide glutamique (GAG ou GAA) est remplacée par l'uracile (GUG ou GUA) et code la valine. Cette mutation autosomique récessive est portée par le chromosome 11.

#### **1.4. La répartition géographique de l'HbS**

La zone de forte prévalence pour la drépanocytose s'étend du 15<sup>ème</sup> parallèle de latitude Nord au 20ème parallèle de latitude Sud et recouvre l'Afrique Occidentale, l'Afrique Equatoriale, le Madagascar et le Sud de l'Inde. Cette aire a reçu le nom de ceinture sicklémique (4).

Au Maghreb, il y a une corrélation entre le taux de drépanocytose et le degré de métissage négroïde des populations (1à2%) (4).

En Asie, en dehors du Sud de l'Inde appartenant à la ceinture sicklémique, les régions sont peu touchées par cette maladie (4).

En Amérique du Nord, du Centre et du Sud, la distribution de l'HbS dépend principalement de l'origine africaine des noirs et de leur degré de métissage (4).

En Europe, seuls les pays du pourtour méditerranéen présentent quelques foyers de drépanocytose. Néanmoins on n'y trouve l'HbS qu'à une très faible fréquence, tel au Sud de l'Italie où le taux de drépanocytose ne dépasse guère 0,3% . En Grèce HbS est circonscrite à quelques régions (4).

Pour les conditions ayant présidé à cette distribution certains auteurs pensent que la fragilité particulière du gène codant pour le 6<sup>ème</sup> acide aminé de la chaîne  $\beta$  dans certaines populations s'est perpétuée par l'avantage sélectif offert aux porteurs en zone d'endémie palustre (5; 6).

### 1.5. Le mode de transmission de la drépanocytose

La transmission de cette hémoglobinopathie se fait sur le mode autosomique récessif (2).

#### ➤ Les différents mariages possibles :

Un sujet normal de génotype AA se mariant avec un hétérozygote de génotype AS, pour les enfants issus de cette union on aura 50% d'homozygotes AA et 50% d'hétérozygotes AS.

	A	A
A	AA	AA
S	AS	AS

Un sujet homozygote AA se mariant avec un sujet homozygote SS tous les enfants seront hétérozygotes pour le trait drépanocytaire : 100% d'hétérozygotes AS

	A	A
S	AS	AS
S	AS	AS

Un sujet hétérozygote AS se mariant avec un sujet homozygote SS 50% de leurs enfants seront des hétérozygotes AS et 50% seront des homozygotes SS.

	S	S
A	AS	AS
S	SS	SS

L'union de deux sujets hétérozygotes AS conduirait à la naissance de sujets dans les proportions suivantes :

25% d'homozygotes AA

50% d'hétérozygotes AS

25% d'homozygotes SS

	A	S
A	AA	AS
S	AS	SS

L'union de deux sujets porteurs chacun d'une anomalie différente sous forme hétérozygote conduira à la naissance de sujets dans les proportions suivantes:

25% d'homozygotes AA

25% d'hétérozygotes AX

25% d'hétérozygotes AS

25% d'hétérozygotes SX.

	A	X
A	AA	AX
S	AS	SX

## 1.6. Les génotypes drépanocytaires

Il peut exister des associations de l'HbS avec d'autres mutations de l'hémoglobine donnant des hétérozygoties composites.

### 1.6.1 Hétérozygotie composite SC

L'Hb C est due à la mutation qui affecte comme dans l'HbS le 6<sup>ème</sup> codon du gène  $\beta$ -globine entraînant une substitution d'un acide glutamique par la lysine. La répartition de cette hémoglobine est commune à celle de l'HbS ce qui explique la fréquence des hétérozygotes composites aux Etats-Unis, dans toute une partie de l'Afrique et aux Antilles(7).

### 1.6.2. Autre hétérozygotie possible

L'hétérozygotie composite S $\beta$ thalassémie associe l'HbS avec une  $\beta$  thalassémie. C'est le syndrome drépanocytaire le plus répandue au sein des populations d'origine méditerranéenne (8).

## **1.7. La physiopathologie de la drépanocytose**

Les altérations cellulaires sont une constante de la maladie drépanocytaire. En effet, dans sa forme désoxygénée l'Hb S polymérise et déforme le globule rouge qui devient fragile et rigide. Ce dernier prend alors la forme d'une faucille d'où le nom de falciformation donné à ce phénomène. Les globules rouges déformés ont une forte tendance à l'hémolyse et à l'accumulation dans la microcirculation. Cela explique les deux signes majeurs de la maladie que sont l'anémie et l'obstruction de petits vaisseaux (9).

Des facteurs tels que l'inflammation, l'infection et l'hypoxie enclenchent le phénomène de falciformation (10,11).

## **1.8. Le diagnostic clinique**

### **1.8.1 La drépanocytose homozygote**

L'expression clinique de la drépanocytose homozygote présente une variabilité inter et intra-individuelle. Cela est en partie expliqué par l'existence de facteurs modulateurs. Ainsi la persistance d'un taux particulièrement élevé d'hémoglobine fœtal atténue la gravité des symptômes cliniques. Néanmoins, la drépanocytose homozygote reste une pathologie particulièrement sévère dont les premiers signes cliniques n'apparaissent qu'après l'âge de six mois, période où l'HbS remplace progressivement l'hémoglobine fœtale. Le tableau clinique comporte trois sortes de situations : la phase stationnaire, les complications aiguës et les complications chroniques.

#### **➤ La phase stationnaire**

L'anémie se traduit cliniquement par une pâleur cutanéomuqueuse parfois accompagnée d'un subictère conjonctival lié à l'hémolyse chronique.

La croissance staturo-pondérale de ces enfants varie sensiblement selon les régions. En zone tempérée, la croissance staturale est généralement normale alors que la croissance pondérale est souvent inférieure à la moyenne. En zone tropicale, l'anémie est aggravée par des parasitoses et des carences à l'origine de retards staturo-pondéraux nets et de déformations du faciès et du crâne.

### ➤ **Les complications aiguës**

Les principales complications aiguës de la drépanocytose homozygote sont : les crises douloureuses, l'anémie sévère, les infections, les accidents occlusifs au niveau de la microcirculation pulmonaire et cérébrale (12).

Les crises douloureuses dominent souvent la symptomatologie dans la petite enfance pour s'espacer dans l'adolescence. Elles associent des douleurs à de la fièvre et peuvent être spontanées ou provoquées par divers facteurs tels que l'infection, la fatigue, le froid, la déshydratation et toutes les situations entraînant une hypoxémie. Ces crises intéressent principalement les mains et les pieds mais peuvent atteindre aussi les régions costales et vertébrales. Des crises de douleurs abdominales correspondent parfois à des infarctus spléno-mésentériques (12).

Les infections ont une forte incidence durant les premières années de vie. La fréquence des accidents infectieux diminue avec l'âge mais le risque persiste toute la vie. Les méningites et les septicémies sont les infections les plus graves. Elles surviennent essentiellement avant l'âge de 4ans. Les pneumopathies représentent l'accident infectieux le plus fréquent chez les patients drépanocytaires et notamment les enfants. Les ostéomyélites constituent une complication infectieuse caractéristique de la drépanocytose (12).

Tous les épisodes infectieux chez un sujet drépanocytaire s'accompagnent d'une anémie sévère.

Des accidents vaso-occlusifs au niveau de la microcirculation cérébrale peuvent conduire à des déficits neurologiques et sensoriels tels que l'hémiplégie, la monoplégie les convulsions et les amauroses (12).

Des obstacles au niveau de la microcirculation pulmonaire conduisent aux syndromes thoraciques aigus ( équivalent clinique de l'embolie pulmonaire) et peuvent contribuer au développement d'une hypertension artérielle pulmonaire et d'une insuffisance respiratoire chronique (12).

### ➤ **Les complications chroniques**

Ces complications concernent plusieurs appareils et s'observent surtout pendant l'adolescence et la vie adulte. Ainsi, des ulcères de jambes siégeant aux chevilles atteignent près de la moitié des patients. Des nécroses osseuses aseptiques peuvent toucher les hanches et les épaules (13).

Des atteintes oculaires à type de rétinopathie se manifestent par une baisse rapide de l'acuité visuelle (13).

Au niveau pulmonaire les malades peuvent développer une fibrose et une insuffisance respiratoire (13).

Le système cardiovasculaire peut être le siège de myocardopathies et d'une hypertension artérielle pulmonaire (13).

L'atteinte rénale se caractérise par des hématuries (13).

Au niveau hépatobiliaire la lithiase demeure une complication fréquente et atteint 50% des patients (13).

### **1.8.2. Les hétérozygoties composites SC et S $\beta$ thalassémie**

Les sujets hétérozygotes composites doivent être considérés comme des drépanocytaires homozygotes car ils ont une symptomatologie aiguë et chronique similaire à celle des drépanocytaires homozygotes.

### **1.8.3. La drépanocytose hétérozygote AS**

Les sujets hétérozygotes AS sont asymptomatiques.

## **1.9. Le diagnostic biologique**

Le diagnostic biologique de la drépanocytose passe par l'étude phénotypique de l'hémoglobine .

### **1.9.1. L'électrophorèse de l'hémoglobine**

La méthode la plus couramment utilisée pour la mise en évidence de l'HbS est l'électrophorèse à pH alcalin. Cette technique permet une bonne séparation des HbS, HbA et HbC en fonction de leur charge (14).

### **1.9.2. L'hémogramme**

Bien que le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence de l'HbS, la numération des hématies, le taux de l'Hb, le volume globulaire moyen, la numération des réticulocytes et l'examen du frottis sanguin sont des éléments essentiels pour l'orientation du diagnostic (15). Ainsi dans la drépanocytose hétérozygote AS, l'hémogramme et les globules rouges sont normaux. Il n'existe pratiquement pas d'hématies falciformes sur la lame (15).

La drépanocytose homozygote SS se caractérise par une anémie normocytaire régénérative avec en moyenne 8g/dl d'Hb et un taux de réticulocytes élevé. Les anomalies morphologiques érythrocytaires sont multiples à type d'hématies falciformes (15).

Chez les hétérozygotes composites SC, l'anémie est plus modérée avec un taux d'Hb compris entre 10 et 12g/dl. Il existe une discrète microcytose et les réticulocytes sont légèrement augmentés. On observe également des anomalies morphologiques des érythrocytes (15).

Chez les hétérozygotes composites S $\beta$ thalassémie il existe une anémie microcytaire avec de nombreuses anomalies érythrocytaires (15).

## **1.10. Le traitement**

La drépanocytose est une maladie chronique, sa prise en charge ne comporte que le traitement symptomatique de ses complications aiguës. Elle doit absolument se faire en milieu hospitalier par des équipes spécialisées dans le traitement de cette pathologie.

### **1.10.1. Le traitement symptomatique**

La manifestation clinique principale en terme de fréquence, au cours de la drépanocytose est la survenue des crises vaso-occlusives douloureuses. En effet, des facteurs tels qu'une infection fébrile, une déshydratation à la suite d'un effort physique important, une exposition au froid peuvent déclencher une crise vaso-occlusive en facilitant la falciformation des hématies. Ainsi, s'impose une information claire et précise du patient sur une hygiène de vie comportant l'éviction des efforts physiques violents, l'exposition prolongée au froid, les variations brusques de température et les séjours en altitude.

Le traitement des crises comprend des mesures symptomatiques et générales associant le réchauffement local, une hydratation suffisante pouvant s'effectuer oralement dans les formes peu sévères et un traitement antalgique. Chaque fois qu'une hospitalisation est rendue nécessaire par la gravité de la crise, l'utilisation des morphiniques est habituelle. Des anti-inflammatoires non stéroïdiens sont aussi couramment utilisés. L'adjonction des folates doit être systématique chez l'adulte afin de prévenir la survenue de certains accidents vaso-occlusifs sévères. Lorsque la crise se prolonge et résiste au traitement antalgique, le recours à la transfusion ou aux échanges érythrocytaires (méthode transfusionnelle qui consiste à



soustraire des globules rouges anormaux en les compensant par les globules rouges normaux tout en restituant son plasma au patient) est justifié car il permet habituellement de la faire céder très rapidement en abaissant le taux d'Hb S à moins de 20% (16). Néanmoins la transfusion reste encore responsable d'une morbidité sérieuse du fait de l'allo-immunisation et de la surcharge en fer chez les patients polytransfusés (17). Il y a également un risque réel de transmission de maladies virales telles que les hépatites et le SIDA quand elle est pratiquée dans les pays à faible densité médicale.

### **1.10.2. L'hydroxyurée**

L'hydroxyurée ou HYDREA® est un antimétabolite utilisé dans le traitement des cancers. L'un de ses principaux effets secondaires est la réactivation de la synthèse de l'Hb fœtale. Dans la drépanocytose cette réactivation se fait au dépend de l'HbS. D'où son intérêt dans la thérapeutique de cette maladie. L'hydroxyurée améliore également la déformabilité érythrocytaire et réduit l'adhésivité globulaire. Ainsi, la conjugaison de tous ces effets atténue les phénomènes de falciformation.

Ce traitement reste toutefois contre-indiqué chez la femme enceinte ou désireuse de l'être prochainement. Il peut provoquer une azoospermie chez l'homme et une aménorrhée secondaire chez la femme. (18).

### **1.10.3. La greffe de moëlle osseuse**

L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques est à l'heure actuelle le seul traitement potentiellement curateur de la drépanocytose mais a été jusqu'à maintenant limité aux patients ayant un donneur HLA compatible dans la famille (18).

## **1.11. La pathologie drépanocytaire et la grossesse**

Les progrès de la médecine par le biais d'une espérance de vie plus longue et d'une qualité de vie améliorée permettent de nos jours à de plus en plus de patientes d'accéder à la maternité. Néanmoins, ces grossesses sont à très haut risque maternel et fœtal.

### **1.11.1. Les complications maternelles**

#### ➤ **L'anémie sévère**

La grossesse est souvent marquée par une hémodilution et une anémie carencielle par inadéquation entre les besoins et les apports en fer et en folates. Cette anémie gravidique va, chez les patientes drépanocytaires aggraver l'anémie déjà préexistante nécessitant souvent le recours à la transfusion.

#### ➤ **Les accidents vaso-occlusifs**

La grossesse favorise également la fréquence de survenue de crises vaso-occlusives

#### ➤ **L'œdème aigu du poumon**

Une grossesse normale nécessite un débit cardiaque augmenté et une bonne adaptation du coeur pendant les 9 mois et surtout lors de l'accouchement. Chez la gestante drépanocytaire on observe une mauvaise compliance ventriculaire avec des difficultés de remplissage durant la diastole. Ces anomalies diastoliques peuvent s'aggraver en cas d'effort ou de tachycardie rendant ainsi la période du per et du post –partum particulièrement à risque d'œdème aigu du poumon (9)

#### ➤ **L'infection**

Le risque d'infection est élevé chez toutes les femmes enceintes, Les femmes drépanocytaires sont issues d'une population à risque élevé d'infections urinaires et générales. Ce risque déjà élevé augmente pendant la grossesse notamment pour les formes infectieuses sévères (19).

#### ➤ **L'hypertension artérielle et la pré-éclampsie**

Le taux se situe entre 13% et 30% selon les auteurs contre 5% dans la population générale (20 ;21 ;22). Ces complications sont la conséquence d'une hypoxie placentaire liée à la drépanocytose et probablement à une mauvaise adaptation du rein maternel drépanocytaire. La survenue d'une hypertension gravidique ou d'une pré-éclampsie est d'autant plus fréquente qu'il existe d'autres facteurs de risque telle qu'une néphropathie ou une hypertension artérielle chronique.

### ➤ **L'accouchement prématuré**

Il peut être spontané ou iatrogène. Le risque est très élevé dans cette population de femmes drépanocytaires avec un taux rapporté entre 9% et 45% (23). Plusieurs étiologies peuvent être avancées pour expliquer ces taux :

- l'infection rencontrée lors de ces grossesses est un facteur reconnu de risque de prématurité.
- la fréquence des pathologies fœtales (retard de croissance intra-utérin, hypertension artérielle...) est à l'origine d'induction médicale de la naissance avant terme.

### **1.11.2. Les complications fœtales**

#### ➤ **Le retard de croissance intra-utérin**

Les taux d'hypotrophie retrouvés par les différents auteurs vont de 8% à 21% (20,21,22). Une des principales causes est l'hypoxie chronique de l'unité foeto-placentaire conséquence de l'anémie et des anomalies rhéologiques au niveau placentaire.

#### ➤ **La mort fœtale in utero**

Le risque de mort fœtal est plus élevé que dans la population générale avec des taux qui s'échelonnent entre 1% et 4% (20 ; 21). Les causes n'ont jamais été clairement définies dans les séries étudiées. Parmi les étiologies on retrouve les syndromes vasculo-rénaux avec ou sans retard de croissance intra-utérin, les chorioamniotites et les crises vaso-occlusives placentaires. Il semble que le risque soit maximal au troisième trimestre.

### **1.11.3. La période d'accouchement et des suites de couches**

#### ➤ **Le mode d'accouchement**

Le taux de césariennes chez les patientes drépanocytaires est supérieur à 50% (23). On l'explique par la présence ou la conjonction de plusieurs facteurs de risque : souffrance fœtale chronique, syndrome vasculo-rénaux, crise vaso-occlusives aiguës et de dystocies pelviennes dues aux lésions osseuses du bassin.

➤ **Le post-partum**

Il s'agit d'une période à haut risque de décompensation de la pathologie drépanocytaire. En effet, elle allie la fatigue maternelle (durée du travail, efforts expulsifs...), aux douleurs intenses en l'absence d'analgésie péridurale, au jeûne avec déshydratation, à un état d'acidose métabolique lié au travail musculaire utérin et à l'alcalose respiratoire (hyperventilation). Tous ces facteurs peuvent conduire à un accident vaso-occlusif au niveau de la microcirculation pulmonaire générant un syndrome thoracique aigu. Ce dernier révélé par une tachypnée, une toux, une douleur thoracique et un infiltrat sur la radiographie du thorax est susceptible d'engager le pronostic vital maternel. Ainsi, les premières 48 heures nécessitent une surveillance étroite qui sera réalisée si possible en réanimation (24).

La contraception hormonale en post-partum répond aux mêmes indications et contre-indications que dans la population générale. A distance les oestoprogestatifs ou les dispositifs intra-utérins peuvent être proposés à ces patientes qui ont tout intérêt à limiter le nombre de leurs grossesses (24).

## **PARTIE 2 : L'ENQUETE**

## **2. LA PRESENTATION DE L'ENQUETE**

### **2.1. Objectifs et hypothèses**

L'objectif de mon étude est de décrire les principales complications rencontrées pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum chez les patientes atteintes de drépanocytose homozygote ou d'un syndrome drépanocytaire majeur. Ainsi, nous essayerons en comparant nos résultats avec ceux décrits dans la littérature scientifique de soutenir l'hypothèse selon laquelle ces patientes sont à haut risque de complications et dont le suivi nécessite une étroite collaboration entre l'équipe obstétricale et l'hématologue.

### **2.2. Patientes et méthodes**

Nous avons retenu pour l'étude toutes les femmes drépanocytaires homozygotes de génotype SS et des femmes atteintes de syndromes drépanocytaires majeurs de génotype S $\beta$ thalassémie et SC. Toutes ces femmes ont eu une grossesse et accouché sur une période de 14 années consécutives (entre le 01/01/1994 et le 31/12/2008).

Nous avons délibérément délimitée notre étude sur 14 ans car ce n'est qu'en 1994 que les premiers cas de drépanocytose homozygote et de syndrome drépanocytaire majeur ont été enregistré à la Maternité Régionale Universitaire A.PINARD.

Notre population est ainsi composée de 8 patientes dont le suivi de grossesse et l'accouchement se sont effectués à la Maternité.

### **2.3. Le recueil et analyse des données**

Les informations ont été recueillies à partir des dossiers médicaux dont la liste sur 14 années consécutives nous a été fournie par le Département d'Informations Médicales de la Maternité.

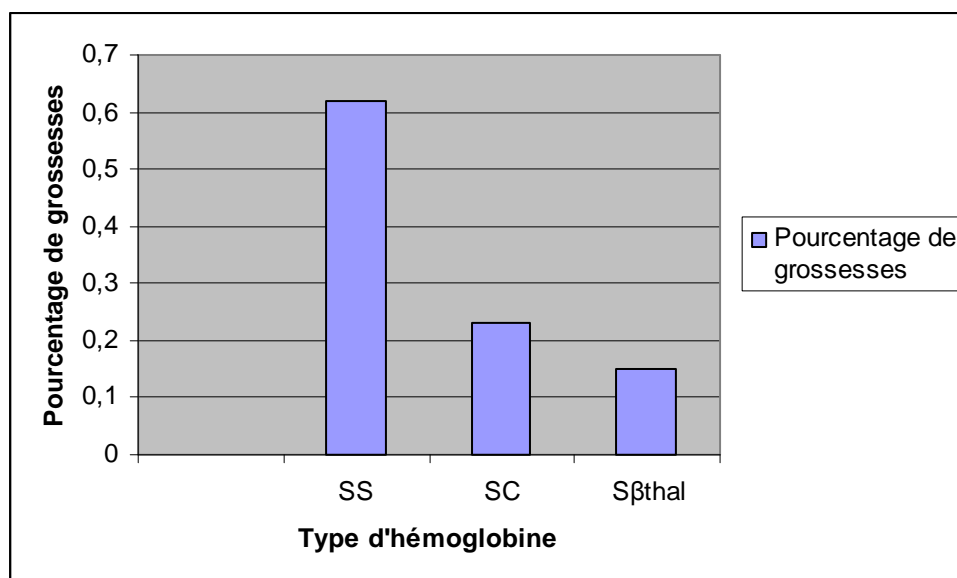
Les 8 patientes de notre étude ont eu au total 13 grossesses monofoetales qui se sont toutes terminées par la naissance d'enfants vivants. Ainsi, nous avons 5 patientes SS, 1 patiente SC et 2 patientes S $\beta$ thalassémiques dont nous avons analysé le déroulement de la grossesse, l'accouchement et le post-partum.

## 2.4. Les caractéristiques des patientes

### 2.4.1. Types d'hémoglobine

Notre étude s'est portée sur treize grossesses chez huit patientes : huit grossesses chez cinq femmes SS (62%), trois grossesses chez une femme SC (23%) , deux grossesses chez deux femmes S $\beta$ thalassémiques (15%)

**Schéma 1** : La répartition des grossesses en fonction du type de l'hémoglobine



SS : patientes de génotype SS

SC : patiente de génotype SC

S $\beta$ thal : patientes de génotype S $\beta$ thalassémie

### 2.4.2. Provenance géographique des patientes

Dans notre étude nous nous sommes intéressés aux origines géographiques de nos patientes ainsi nous avons obtenu des résultats suivants :

Une patiente SS (12,5%) est originaire de l'Angola

Deux patientes SS (25 %) sont originaires du Congo

Une patiente SS (12,5%) est originaire de la Côte-d'Ivoire

Une patiente SS (12,5%) est originaire d'Algérie

La patiente SC (12,5%) est originaire du Sénégal

Une patiente S $\beta$  thalassémique (12,5%) est originaire du Maroc

Une patiente S $\beta$  thalassémique (12,5%) est originaire d'Algérie

### **2.4.3. La profession exercée**

La moitié de notre population était sans activité professionnelle au moment de leur grossesse. Dans ce groupe, on dénombre deux patientes SS, une patiente SC et une patiente S $\beta$  thalassémique.

Trois de nos patientes exerçaient une activité professionnelle pendant leur grossesse : deux patientes SS et une patiente S $\beta$ thalassémique.

Enfin, la dernière patiente SS était étudiante .

### **2.4.4. La situation matrimoniale**

Dans notre population nous avons sept patientes sur les huit qui sont mariées ou vivent maritalement et un patiente célibataire.

### **2.4.5. Le statut des conjoints par rapport à la drépanocytose**

Il ressort de notre étude que les sept patientes qui sont mariées ou vivent maritalement sont de même origine que leurs conjoints respectifs. Ainsi, un dépistage leur a été proposé.

Deux des partenaires n'ont pu avoir une électrophorèse de leur hémoglobine. L'un parce qu'il se trouvait au moment de la grossesse en Afrique et l'autre ayant refusé l'examen.

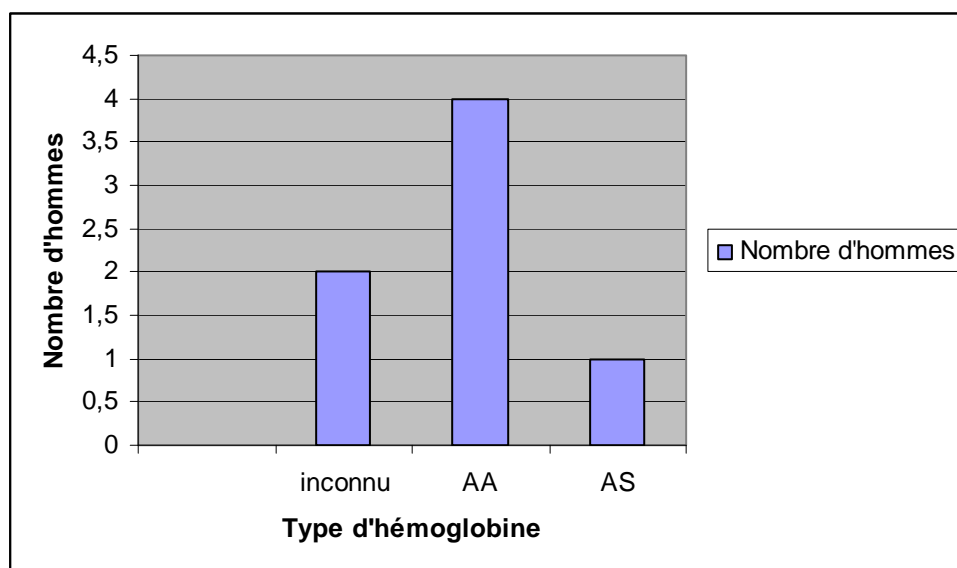
Les cinq autres ont accepté de se soumettre à l'électrophorèse et nous avons les résultats suivants :

Quatre hommes sont indemnes de l'Hb S et sont respectivement compagnons des patientes SS ,SC et S $\beta$  thalassémique.

Un seul est porteur de l'anomalie sous sa forme hétérozygote il est le compagnon d'une patiente SS.



**Schéma 2** : La répartition de l'hémoglobine des conjoints



Inconnu : partenaire de génotype inconnu

AA : partenaires de génotype AA

AS : partenaire de génotype AS

Ainsi nous avons un couple à risque de concevoir un enfant drépanocytaire homozygote.

## **2.5. Antécédents personnels des patientes**

### **2.5.1. Les antécédents médicaux pathologiques**

Dans notre étude sept patientes (87,5%) connaissaient leur statut drépanocytaire avant leur première grossesse.

Le statut SC d'une seule patiente a été découvert suite aux complications de sa première grossesse : mort fœtale in-utéro dans un contexte d'éclampsie. Trois patientes étaient régulièrement suivies par un hématologue du service d'onco-hématologie du CHU de Brabois .Il s'agissait d'une patiente S $\beta$ thalassémique et de deux patientes SS.

Les autres patientes (62,5%) ont bénéficié du suivi dans ce service d'une manière plus occasionnelle lors de complications induites par la maladie et/ou lors des grossesses.

Dans notre étude 100% de femmes présentent dans leurs antécédents médicaux l'anémie et les crises vaso-occlusives.

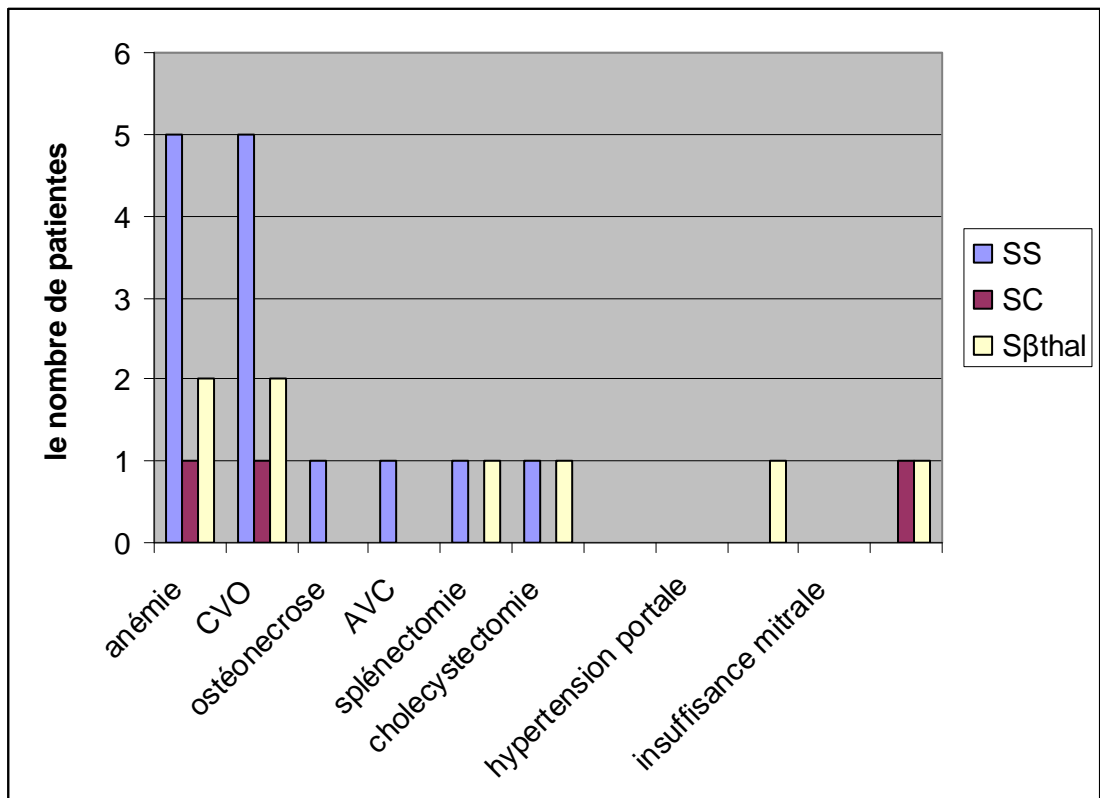
Une patiente SS (12,5%) présente une ostéonécrose au niveau de la tête fémorale.

Une patiente SS (12,5%) présente dans ses antécédents un accident vasculo-cérébrale (AVC), une splénectomie et une cholécystectomie.

Une patiente S $\beta$ thalassémique (12,5%) présente également dans ses antécédents une hypertension portale, une splénectomie et une cholécystectomie

Une patiente SS et une patiente S $\beta$ thalassémique (25%) souffrent d'une insuffisance mitrale.

**Schéma 3:** La répartition des pathologies suivant le type d'hémoglobine



SS : patientes de génotype SS

SC : patientes de génotype SC

S $\beta$ thal : patientes de génotype S $\beta$ thalassémiques

CVO : crises vaso-occlusives

AVC : accident vasculo-cérébral

## **2.5.2. Les antécédents obstétricaux**

### ➤ **L'âge à la première grossesse**

L'âge moyen de notre population à la première grossesse est de 23,1 ans avec des extrêmes allant de 19 à 27ans.

### ➤ **Gestité**

La gestité moyenne est de 2,37 grossesses avec des extrêmes allant de 1 à 4. La gestité la plus importante est présentée par une patiente SC avec 4 grossesses.

### ➤ **Parité**

La parité moyenne dans notre population est de 2,1 enfants avec des extrêmes allant de 1 à 3. La parité la plus importante est présentée par les patientes SC et SS avec chacune 3 enfants.

### ➤ **Antécédents de pathologies obstétricales**

Nous avons inclus dans les antécédents obstétricaux toutes les grossesses qui n'ont pas été suivies à la Maternité Régionale de Nancy.

Ainsi nous n'avons retrouvé qu'un seul antécédent pathologique : la patiente SC a présenté à 32SA une mort fœtale in-utéro dans un contexte d'éclampsie. Il s'agissait d'une grossesse non suivie jusqu'à ce terme.

## **2.6 Déroulement de la grossesse**

### **2.6.1Le bilan préconceptionnel**

Il ressort de notre échantillon que le bilan préconceptionnel n'a été réalisé chez aucune des huit patientes. L'une des raisons peut être le caractère inopiné de la survenue de la grossesse.

### **2.6.2. Les sérologies virales**

Compte tenu du fait que toutes nos patientes ont été plusieurs fois transfusé au cours de leur vie, nous nous sommes intéressés à leur statut par rapport au VIH, et aux hépatites C et B.

Ainsi nous avons toutes nos patientes séronégatives pour le VIH et l'hépatite B.

Une seule patiente SS avec un antécédent de transfusion sanguine en Afrique était porteuse d'une hépatite C chronique non évolutive avec une charge virale faible. Néanmoins, il n'est pas indiqué dans le dossier si la séroconversion est antérieure ou ultérieure à la transfusion sanguine en Afrique.

### **2.6.3 La recherche d'agglutinines irrégulières**

Nous nous sommes intéressés aux bilans de recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) de nos patientes à cause du risque d'allo-immunisation encouru lors des transfusions sanguines.

Toutes nos patientes ont présenté durant leurs grossesses des RAI négatives. Nous signalons également que toutes nos patientes étaient de rhésus positif.

### **2.6.4 Le diagnostic anténatal**

Le diagnostic anténatal a été proposé à deux patientes. Les deux ont refusé.

Le premier refus émanait d'un couple dont le conjoint était hétérozygote pour la drépanocytose.

Le deuxième couple était déjà parent d'un enfant drépanocytaire homozygote.

### **2.6.5 Les consultations et les hospitalisations**

Nous avons considéré le nombre total de consultations obstétricales réalisées à la Maternité Régionale Universitaire de Nancy et auprès des autres spécialistes dans la mesure où un compte rendu figurait dans le dossier médical.

Le nombre moyen de consultations obstétricales est de 5 par patientes avec des extrêmes allant de 2 à 10 consultations.

Le nombre moyen de consultations avec un hématologue est de 3,5 avec des extrêmes allant de 1 à 4 consultations.

Pour les autres spécialistes nous avons eu la patiente SC et une patiente S $\beta$ thalassémique qui ont consulté auprès d'un cardiologue pour une insuffisance mitrale.

Une patiente SS et une patiente S $\beta$ thalassémique ont consulté auprès d'un gastro-entérologue respectivement pour une hépatite C chronique et une hypertension portale.

Nous avons eu deux hospitalisations pour treize grossesses :

Une hospitalisation d'une patiente SS a 37SA pour une suspicion d'anémie fœtale.

Une hospitalisation à 34SA d'une patiente S $\beta$  thalassémique pour un bilan obstétrical global car elle n'a eu aucun suivi jusqu'à ce terme.

### **2.6.6 Les échographies obstétricales**

Le nombre moyen d'échographies obstétricales chez les patientes SS est de 4,5 avec des extrêmes allant de 3 à 6.

La patiente SC a eu 3 échographies obstétricales à chacune de ses grossesses.

Le nombre moyen d'échographies chez les patientes S $\beta$ thalassémiques est de 3 échographies avec des extrêmes allant de 1 à 5.

Une seule échographie obstétricale a été réalisée chez une patiente S $\beta$ thalassémique à 34 SA dont la grossesse n'a été ni suivie ni déclarée jusqu'à ce terme.

### **2.6.7 Les complications maternelles**

#### **➤ Anémie**

Toutes les patientes dans notre étude ont souffert d'anémie durant leur grossesse avec une répartition suivante du taux de l'hémoglobine.

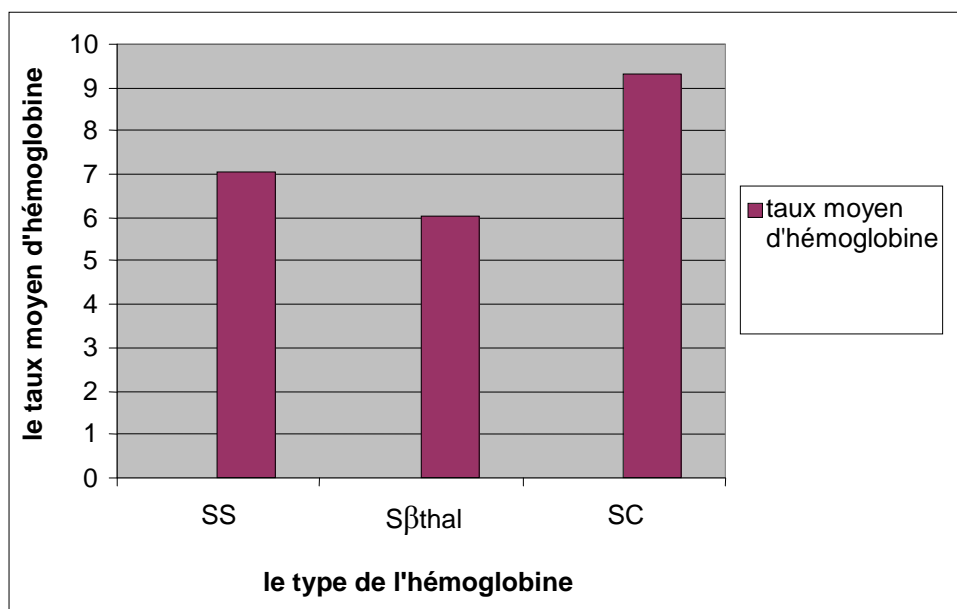
L'anémie sévère avec des chiffres d'hémoglobine inférieurs à 8g/l était présente chez toutes les patientes SS et 1 patiente S $\beta$ thalassémique.

Le taux moyen d'hémoglobine chez les patientes SS est de 7,05g/l avec des extrêmes allant de 5,6g/l à 7,7g/l.

Le taux moyen d'hémoglobine chez la patientes SC est de 9,3g/l avec des extrêmes allant de 9,2g/l à 9,4 g/l.

Le taux moyen d'hémoglobine chez les patientes  $S\beta$  thalassémique est de 6,05g/l avec des extrêmes de 4g/l à 8,1g/l.

**Schéma 4** : La répartition du taux moyen d'hémoglobine en fonction du type d'hémoglobine



SS : patientes de génotype SS

SC : patiente de génotype SC

$S\beta$ thal : patientes de génotype  $S\beta$ thalassémique

### ➤ Infections

Dans notre étude cinq grossesses sur treize se sont compliquées d'infections génito-urinaires. Elles ont toutes été retrouvées chez les patientes SS.

Ce sont des infections vaginales à *Candida Albicans*, *Gardnerella Vaginalis* et des infections urinaires à *Escherichia Coli*.

Aucune des patientes SC et  $S\beta$  thalassémiques n'a présenté une quelconque infection pendant la grossesse.

➤ **Crises douloureuses vaso-occlusives**

Deux grossesses sur treize ont été incidentées par un épisode de crises vaso-occlusives. C'étaient des grossesses chez des patientes SS.

➤ **Autres complications**

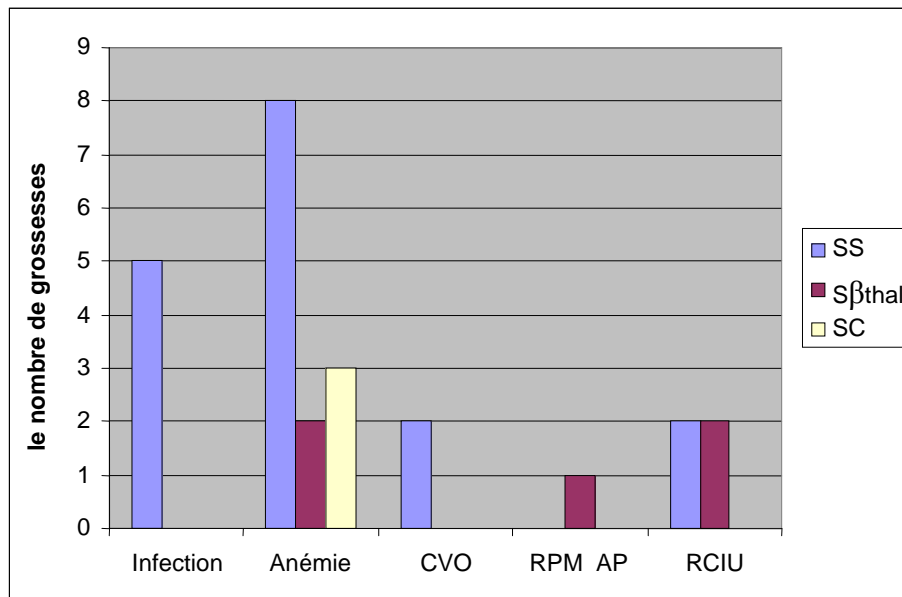
Une seule grossesse chez une patiente S $\beta$  thalassémique a été incidentée par une rupture prématurée des membranes et un accouchement à 36SA.

### 2.6.8 Les complications fœtales

➤ **Le retard de croissance intra-utérin**

Quatre grossesses se sont compliquées d'un retard de croissance intra-utérin ( RCIU ): dont deux chez les deux patientes S $\beta$ thalassémiques et deux grossesses chez une patiente SS.

**Schéma 5** : La répartition des complications materno-fœtales suivant le type d'hémoglobine



SS : patientes de génotype SS

SC : patiente de génotype SC

S $\beta$ thal : patientes de génotype S $\beta$ thalassémique

CVO : crises vaso-occlusives

RPM : rupture prématurée des membranes

AP : accouchement prématuré

RCIU : retard de croissance intra-utérin

## 2.6.9 Le traitement

### ➤ **La supplémentation**

Au cours de neuf grossesses sur treize les patientes SS et les patientes S $\beta$ thalassémiques ont été supplémentées en acide folique.

Une des deux patientes S $\beta$  thalassémiques a également reçu du tardyferon ®80.

Toutes les patientes ont reçu du calcium et de la vitamine D.

### ➤ **L'antibiothérapie**

Au cours de cinq grossesses sur treize deux patientes SS et une patiente S $\beta$ thalassémique ont reçu des antibiotiques tels que :oracilline® en prévention du pneumocoque, du clamoxyl® et de l'oroken® dans les traitements des infections urinaires.

### ➤ **Les anticoagulants ou antiagrégants**

Au cours de trois grossesses deux patientes SS ayant dans leurs antécédents respectivement un AVC et un syndrome thoracique ont reçu des anticoagulants et antiagrégants

Le lovenox® 20 et de l'aspégic ®100 dès 20SA ont été administré à la patiente qui présentait un antécédent d'AVC. Le lovenox® 40 a été administré dès 14SA à celle qui a présenté un syndrome thoracique aigu dans les suites de son précédent accouchement.

### ➤ **La transfusion sanguine ou /et échanges transfusionnels**

Toutes les grossesses (100%) ont bénéficié soit des transfusions sanguines soit des échanges érythrocytaires (méthode transfusionnelle qui consiste à soustraire des globules rouges anormaux en les compensant par les globules rouges normaux tout en restituant son plasma



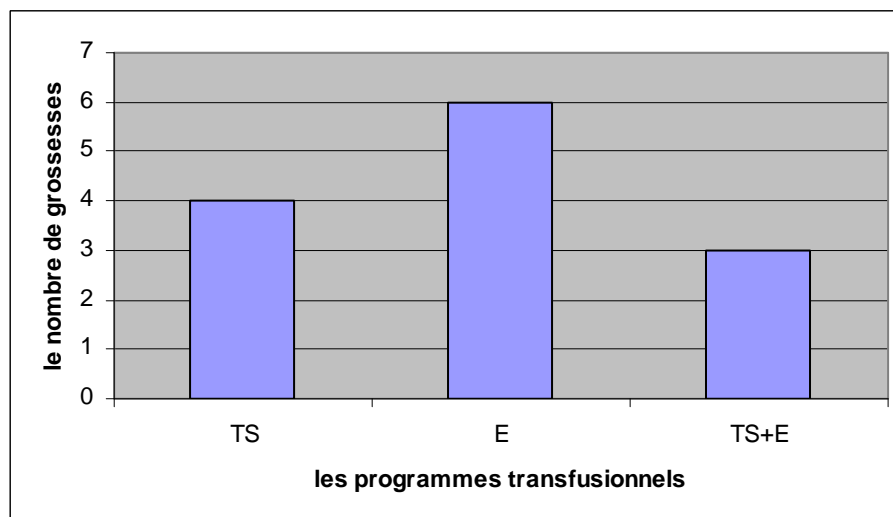
au patient) ou de ces deux thérapeutiques à la fois dans le cadre de la prophylaxie et du traitement de l'anémie sévère.

Les transfusions sanguines ont été réalisées lors de quatre grossesses.

Les échanges érythrocytaires ont été réalisés lors de six grossesses.

Les transfusions sanguines et les échanges érythrocytaires ont été réalisés lors de trois grossesses.

**Schéma 6** : Le nombre de grossesses en fonction du programme transfusionnel



TS : transfusions sanguines

E : échanges érythrocytaires

TS+E : transfusions sanguines et échanges érythrocytaires

## 2.7. L'accouchement

### 2.7.2. Le terme de l'accouchement

Le terme moyen des accouchements chez les patientes SS se situe autour de 38,5SA avec des extrêmes allant de 38SA à 40SA

La patiente SC a toujours accouché à 38SA

Le terme des accouchements chez les patientes S $\beta$ thalassémiques est respectivement de 36SA et 37SA.

### 2.7.3. Le mode d'accouchement

Toutes les treize grossesses se sont terminées par des césariennes.

Ainsi dans notre étude nous avons trouvé neuf césariennes prophylactiques pour des raisons telles que : antécédents d'utérus cicatriciel, antécédent d'AVC, nécrose de la tête fémorale et bassin limite.

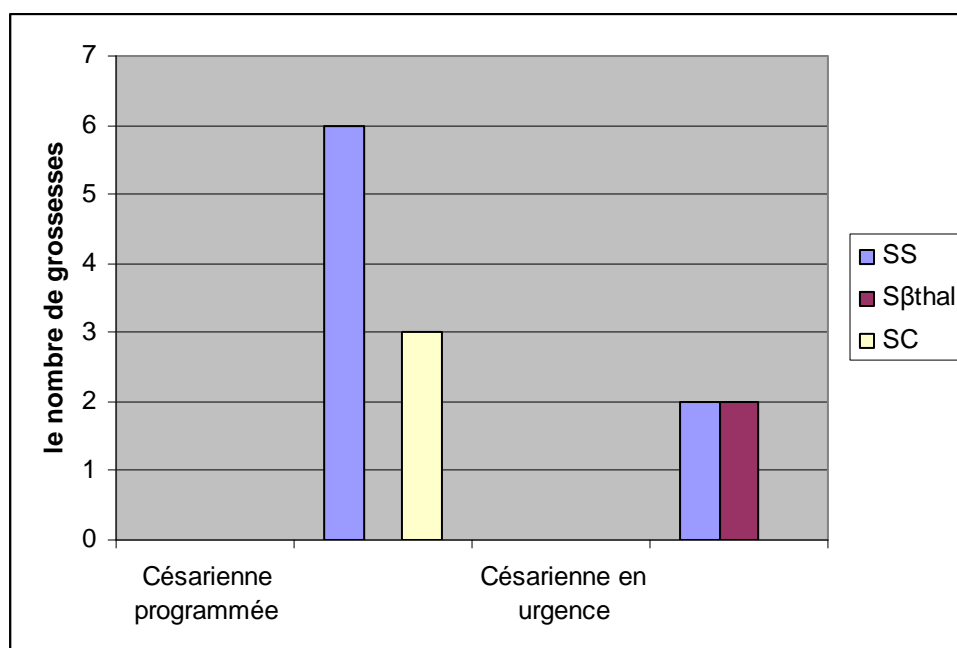
Ce sont six grossesses chez des patientes SS et trois grossesses chez la patiente SC.

Nous avons retrouvé quatre césariennes en urgence réalisées pendant le travail pour souffrance fœtale aiguë.

Ce sont deux grossesses chez les patientes SS et deux grossesses chez les patientes S $\beta$ thalassémiques.

Les césariennes prophylactiques ont été réalisées sous la rachianesthésie et les césariennes en urgence sous une analgésie péridurale.

**Schéma 7** : Le mode d'accouchement suivant le type d'hémoglobine.



SS : patientes de génotype SS

SC : patiente de génotype SC

S $\beta$ thal : patientes de génotype S $\beta$ thalassémique

#### **2.7.4. Le traitement préventif**

Toutes les patientes ont bénéficié du traitement préventif des crises vaso-occlusives à l'accouchement : l'oxygénothérapie, la couverture chauffante et l'hydratation.

#### **2.7.5. Les complications durant l'accouchement**

Nous n'avons rencontré aucune complication durant la réalisation des césariennes.

### **2.8. Le post-partum**

#### **2.8.1. Les complications maternelles**

##### **➤ L'anémie**

Dans six cas sur treize le post-partum s'est compliqué d'une anémie sévère.

Quatre patientes SS et une patiente S $\beta$ thalassémique (patiente dont le suivi n'a débuté qu'à 34SA) ont été concernées avec respectivement des taux moyens d'hémoglobine de 6,8g/l et de 5,9g/l.

##### **➤ L'infection**

Le post-partum chez une patiente SS a été incidenté par une infection urinaire à Escherichia Coli.

##### **➤ Les crises vaso-occlusives**

Le post-partum chez une autre patiente SS a été incidenté par une crise vaso-occlusive.

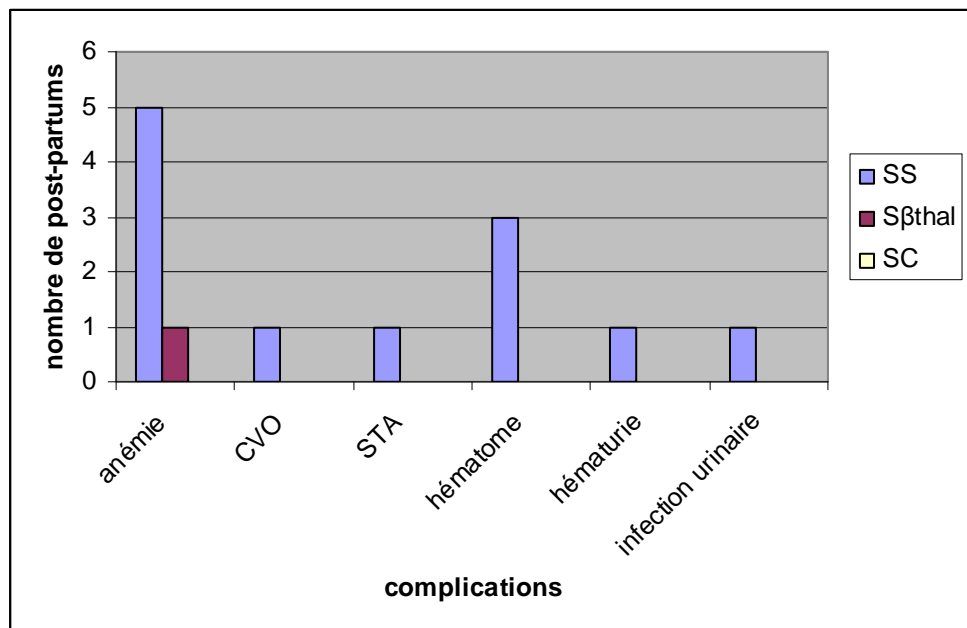
##### **➤ Le syndrome thoracique aigu**

Le post-partum chez une troisième patiente SS a été incidenté par la survenue d'un syndrome thoracique aigu.

➤ **Autres complications**

Trois post-partum chez trois patientes SS se sont compliqués d'hématomes de la paroi. Un post-partum s'est compliqué d'une hématurie macroscopique idiopathique chez une autre patiente SS.

**Schéma 8:** Le récapitulatif des complications du post-partum en fonction du type de l'hémoglobine



SS : patientes de génotype SS

SC : patiente de génotype SC

Sβthal : patiente de génotype Sβthalassémique

CVO : crises vaso-occlusives

STA : syndrome thoracique aigu

Ainsi la majorité des complications est retrouvée chez les patientes SS dont certaines en ont présenté plusieurs au même moment. Nous signalons que la seule patiente SC de notre étude a présenté des suites de couches sans particularité.

## **2.8.2. Le traitement**

### ➤ **La transfusion sanguine dans le post-partum**

Il ressort de notre étude cinq épisodes transfusionnels dont quatre chez trois patientes SS et un épisode chez une patiente S $\beta$ thalassémique.

### ➤ **Les anticoagulants**

Toutes les patientes ont reçu des anticoagulants en post-partum.

Les patientes SS ont reçu du lovenox® 20, 40, 70 .Le lovenox® 20 étant administré pendant trois semaines en l'absence d'antécédents thromboemboliques, du lovenox® 40 administré pendant six semaines en présence d'un antécédent d'AVC et du lovenox ®70 administré pendant six semaines en présence d'un antécédent de syndrome thoracique aigu.

La patiente SC a reçu de la fraxiparine® 0,3 durant trois semaines à chacun de ses séjours.

Les patientes S $\beta$  thalassémiques ont reçu chacune respectivement du lovenox® 20 et du lovenox® 40 pendant trois semaines.

### ➤ **Les antibiotiques**

Il ressort de notre étude que durant huit séjours sur treize des antibiotiques ont été administrés.

Au cours de six séjours les patientes SS ont reçu des antibiotiques tels que : le claforan® ou l'oroken® pour le traitement d'une infection urinaire .L'oracilline® en prévention des infections à pneumocoques .De l'erythromicine ® et du clamoxyl ® en prévention infectieuse simple.

Une patiente S $\beta$ thalassémique a reçu de l'oracilline® en prévention des infections à pneumocoque .

La patiente SC n'a jamais reçu d'antibiothérapie en post-partum.

### ➤ **Les antalgiques et anti-inflammatoires**

Toutes les patientes ont bénéficié d'antalgiques durant leur séjour tels que : le dafalgan®.

Durant deux séjours deux patientes SS ont reçu du di-antalvic®.

Au cours de quatre séjours quatre patientes SS ont reçu des anti-inflammatoires telles que le profenid®.

### ➤ **Autres traitements**

Les autres traitements concernent : la spécialfoldine® donnée durant cinq séjours chez quatre patientes SS et deux séjours chez les deux patientes Sβthalassémiques

Le magnésium a été administré durant deux séjours chez les patientes SS et durant trois séjours chez la patiente SC.

Durant deux séjours deux patientes SS ont reçu du polygynax®

Durant deux séjours les deux patientes Sβthalassémiques ont reçu du calcium et de la vitamine D.

Le calcium a été administré à toutes les patientes qui ont allaité leurs nouveau-nés.

### ➤ **La contraception**

A l'issue de onze séjours sur treize une contraception microprogestative a été prescrite aux patientes. Deux patientes n'ont pas souhaité de recevoir de contraceptifs oraux en post-partum mais nous n'avons pas d'indications dans le dossier sur les alternatives qui leur ont été proposé.

## **2.9. Le nouveau- né**

### **2.9.1. Le poids de naissance**

La moyenne des poids de naissance chez les enfants des patientes SS est de 3113,75g au terme moyen de 38,5SA avec des extrêmes allant de 2460g à 3830g.

La moyenne des poids de naissance chez les enfants de la patiente SC est de 3903g au terme de 38SA avec des extrêmes allant de 4180g à 3380g.

Les patientes S $\beta$ thalassémiques ont eu respectivement des nouveau-nés de 2200g et 2480g à 36SA et 37SA.

### **2.9.2. L'adaptation à la vie extra-utérine**

L'adaptation à la vie extra-utérine à 5mn de vie de tous les nouveau-nés a été très bonne avec un score d'Apgar côté à 10.

### **2.9.3. Le mode d'allaitement**

Un seul nouveau-né a été allaité artificiellement parce sa mère était porteuse d'une hépatite C chronique.

### **2.9.4. Les complications au cours du séjour**

Deux nouveau-nés sur treize ont eu des complications durant leur séjour en maternité

Un nouveau-né d'une patiente SS a souffert d'une hypocalcémie sévère au troisième jour (probablement lié au faible poids de naissance : 2480g) jugulée au bout de trois jours d'hospitalisation en soins intensifs et un traitement par le gluconate de calcium.

Un nouveau-né d'une patiente SC a souffert dans les premières heures de vie d'une détresse respiratoire transitoire jugulée au bout de 24 heures d'hospitalisation et un traitement par oxygénothérapie.

### **2.9.5. La durée du séjour du couple mère-enfant**

La durée moyenne de séjour chez les patientes SS est de 8,3 jours avec des extrêmes allant de 4 à 21jours.

La durée de séjours en Maternité chez la patiente SC a toujours été de 5jours.

Les patientes S $\beta$  thalassémiques ont séjourné respectivement 9 et 10jours en Maternité.

### **2.9.6. Le statut hémoglobinique du nouveau-né**

Tous les nouveau-nés ont bénéficié du dépistage néonatal de la drépanocytose .Un seul est atteint d'une drépanocytose homozygote. Il est issu d'un couple à risque connu mais qui a refusé le diagnostic anténatal.



## **Partie 3. LA DISCUSSION**

### **3. LES COMMENTAIRES SUR LA SERIE ETUDIEE**

#### **3.1. La population et ses caractéristiques**

L'origine géographique de notre population est l'Afrique subsaharienne et l'Afrique du Nord : régions où sévissent la drépanocytose homozygote et des syndromes drépanocytaires majeurs

Il s'agit d'une population jeune avec un âge moyen à la première grossesse de 23 ans.

La moitié de notre population n'a pas d'activité professionnelle néanmoins, aucune de nos huit patientes ne semblaient présenter de difficultés d'ordre économique. Il nous a semblé important de le signaler car nous savons qu'il existe une corrélation entre la précarité sociale et le suivi régulier de la grossesse. La grossesse est moins bien suivie sur un terrain social précaire.

##### **3.1.1. Les antécédents généraux pathologiques**

Nous pouvons signaler au niveau des antécédents généraux pathologiques que les patientes SS sont plus sévèrement atteintes que celles ayant des syndromes drépanocytaires majeurs avec des pathologies telles que la nécrose de la tête fémorale, un accident vasculaire cérébral, séquestration splénique. Ce qui reste conforme aux données littéraires du moment (19).

Toutes les patientes ont néanmoins de l'anémie et des crises douloureuses dans leurs antécédents.

##### **3.1.2. Les antécédents de pathologie obstétricale**

Au niveau des antécédents obstétricaux aucune de nos patientes ne présente de fausses couches pourtant décrites dans la littérature (23).

Une seule patiente SC a eu une mort fœtale in-utéro dans le cadre d'une éclampsie mais nous pouvons l'imputer à l'absence totale du suivi pendant cette grossesse

## **3.2. Le déroulement de la grossesse**

### **3.2.1. Le bilan préconceptionnel**

Le bilan préconceptionnel préconisé par de nombreuses équipes n'a été réalisé chez aucune de nos patientes. Cela est peut être dû au caractère inopiné et non programmé de la grossesse. Néanmoins, aucune précision à ce sujet n'est retrouvée dans les dossiers médicaux.

### **3.2.2. Le diagnostic anténatal**

Nous avons sept couples mariés ou vivant maritalement et une patiente qui est célibataire. Les conjoints de nos patientes sont originaires des mêmes pays que leurs compagnes respectives d'où l'intérêt de la connaissance de leur statut hémoglobinique par rapport à une éventuelle hétérozygotie qui pourrait conduire à la naissance d'un enfant atteint de drépanocytose. Dans ce cas un diagnostic prénatal est systématiquement proposé à la patiente. Il est également proposé à toute patiente déjà mère d'un enfant drépanocytaire homozygote.

Dans notre population nous avons eu deux propositions de diagnostic anténatal à deux patientes SS : à l'une parce qu'elle formait avec son conjoint hétérozygote AS un couple à risque et à l'autre en raison de l'atteinte de son premier enfant par cette pathologie.

Toutes les deux patientes ont refusé le diagnostic pour des raisons d'éthiques personnelles.

### **3.2.3. Les sérologies virales et allo-immunisation**

Toutes nos patientes ont été polytransfusées au cours de leur vie. Il existe un risque de développer des maladies virales telles les hépatites C, B et le SIDA notamment lorsque les transfusions ont eu lieu dans les pays en voie de développement. Dans notre population nous n'avons qu'une seule patiente SS atteinte d'une hépatite C chronique.

La complication la plus fréquente de plusieurs épisodes transfusionnels est l'allo-immunisation cependant nous n'avons retrouvé aucun cas dans notre étude.

### **3.2.4. Le suivi de la grossesse**

Le suivi global est bien adapté à ce type de grossesse à haut risque avec une étroite collaboration entre l'obstétricien et l'hématologue.

Ainsi, exception faite de la patiente S $\beta$ thalassémique arrivée en France à 34SA sans suivi antérieur, toutes nos patientes étaient régulièrement suivies sur le plan obstétrical à la Maternité Régionale et sur le plan hématologique au service d'onco-hématologie du CHU de Brabois : Nous remarquons une parfaite articulation entre les deux services avec une bonne circulation des informations entre l'équipe obstétricale et l'hématologue.

### **3.2.5. Les complications materno-foetales durant la grossesse**

#### **➤ Anémie**

Toutes les patientes ont présenté une anémie durant leur grossesse néanmoins l'anémie sévère avec un taux d'hémoglobine inférieur à 8g/l n'est retrouvée que chez les patientes SS ce qui correspond aux données de la littérature et chez une patiente S $\beta$ thalassémique que l'on peut expliquer par l'absence de suivi de la grossesse jusqu'à 34SA.

La patiente SC a présenté durant ses grossesses une anémie modérée.

En somme cela correspond aux informations scientifiques du moment qui signalent toutes une anémie plus sévère lors d'une drépanocytose homozygote que lors des syndromes drépanocytaires majeurs (11).

#### **➤ Infection**

Nous avons retrouvé des infections génitales et urinaires uniquement chez les patientes SS ces résultats sont également conformes aux données scientifiques qui font état d'une plus grande susceptibilité des patientes SS par rapport aux différentes infections (11).

#### **➤ Crises vaso-occlusives**

Un seul épisode a été retrouvé chez une patiente SS.

### ➤ **La rupture prématurée des membranes et l'accouchement prématuré**

Cet épisode s'est produit à 36 SA chez une patiente S $\beta$ thalassémique qui n'a pas été suivie jusqu'à 34SA, néanmoins nous sommes très proche du terme.

### ➤ **Le retard de croissance intra-utérin**

Les seules complications fœtales retrouvées ont été quatre retards de croissance intra-utérin dépistés au troisième trimestre.

Cependant, trois nouveau-nés sur les quatre pourraient simplement être des enfants de petit gabarit du fait du morphotype fluet de leur mère : 1,45m et 47kg avant la grossesse pour l'une et 1,44m et 45kg avant la grossesse pour l'autre.

En résumé, les complications materno-fœtales rencontrées sont l'anémie, des crises vaso-occlusives, des infections génitales et urinaires, l'accouchement prématuré, la rupture prématurée des membranes et une hypotrophie modérée

Nous ne retrouvons pas les complications relatées par des auteurs telles que l'hypertension artérielle, l'œdème aigu du poumon, la prééclampsie, les infections pulmonaires, le retard de croissance sévère, la mort fœtale, le syndrome thoracique aigu (23)

L'hypothèse émise est que le suivi rigoureux et multidisciplinaire de nos patientes a permis d'éviter la décompensation de la pathologie durant la grossesse entraînant des complications graves pour la mère et le fœtus. Néanmoins nous insistons sur le fait que le nombre restreint de nos observations ne nous permet pas de généraliser nos conclusions.

### **3.2.6. Le traitement reçu pendant la grossesse**

#### ➤ **La supplémentation**

La supplémentation en acide folique a été prescrite neuf fois sur treize. Dans la littérature, il est recommandé de supplémenter toujours les sujets drépanocytaires en acide folique. L'adjonction du fer est faite en fonction de la ferritinémie (22).

➤ **Les antibiotiques**

La mise sous oracilline® de deux patientes SS et de deux Sβthalassémiques a été décidé par l'hématologue en prévention des infections pulmonaires à pneumocoques. La nécessité de son administration est jugée au cas par cas par ce spécialiste.

Le clamoxyl® et l'oroken® ont été prescrit par l'obstétricien pour le traitement des infections urinaires chez deux autres patientes SS

➤ **Les anticoagulants et antiagrégants**

Leur utilisation a été décidé par l'obstétricien en raison des antécédents pathologiques des patientes. Ainsi du lovenox® 20 et de l'aspégic® 100 ont été prescrit à une patiente SS dès 20SA en prévention d'un antécédent d'AVC et du lovenox® 40 dès 14 SA a été prescrit à une autre patiente SS en prévention d'un antécédent de syndrome thoracique aigue dans les suites de son précédent accouchement.

➤ **La transfusion sanguine et / ou échanges érythrocytaires**

C'est le médecin du service d'onco-hématologie de Brabois qui décidait du programme transfusionnel de nos patientes.

Les transfusions sanguines ont été réalisé lors de quatre grossesses.

Les échanges érythrocytaires ont été réalisé lors de six grossesses.

Les transfusions sanguines et les échanges érythrocytaires ont été réalisé lors de trois grossesses.

Les modalités ont été déterminées en fonction du degré de l'anémie.

En pratique lorsqu'une patiente est fortement anémiée (taux Hb < 8g/l) elle bénéficie d'une transfusion sanguine, lorsque l'anémie est moins sévère on procède à un échange érythrocytaire dans le but est de ramener l'hémoglobine S à 30% et de remonter le taux d'hémoglobine à 10g.

Il est également préconisé de débiter systématiquement un programme transfusionnel dès le deuxième trimestre de la grossesse (22). La fréquence des transfusions sanguines ou d'échanges érythrocytaires est d'un épisode toutes les 3 à 6 semaines.

### **3.3L'accouchement**

#### **3.3.1Le traitement préventif**

Toutes les patientes ont eu un traitement préventif avant l'accouchement comportant : l'oxygénation, l'hydratation, le réchauffement. Ce traitement est nécessaire et est préconisé dans la littérature pour prévenir la survenue d'une crise vaso-occlusive due au stress subi lors d'un accouchement ou d'une césarienne (22).

#### **3.3.2Le terme de l'accouchement**

Toutes les patientes ont accouché à plus de 37 SA sauf la patiente S $\beta$ thalassémique qui a eu un accouchement prématuré à 36SA mais nous précisons que d'une part cette patiente n'a pas eu de suivi jusqu'à 34SA et que d'autre part il ne s'agit pas d'une grande prématurité.

Dans la littérature on rapporte des taux d'accouchement prématuré entre 9%et 45% (23) Cependant toutes les comparaisons s'avèreraient biaisées du fait de l'effectif restreint de notre population.

#### **3.3.3Le mode d'accouchement**

Dans notre population nous avons 100% de césariennes dont la plupart programmées pour des raisons surtout obstétricales.

Les tentatives de voie basse se sont révélées par un échec et se sont terminées par des césariennes en urgence pour souffrance fœtale aigue.

Ces résultats sont également en accord avec les publications scientifiques du moment qui parlent d'un taux de césarienne très élevé du fait de la présence ou conjonction de plusieurs facteurs pathologiques (23).

Toutes les patientes ont bénéficié d'une analgésie loco-régionale : une rachianesthésie pour les césariennes prophylactiques et d'une analgésie péridurale pour les césariennes en urgence.

Aucune complication n'a été retrouvéé durant la réalisations des césariennes.

### **3.4. Le post- partum**

#### **3.4. 1Les complications maternelles**

##### **➤ Anémie**

Une anémie sévère dans les premières quarante huit heures du post-partum a été retrouvé chez cinq femmes (63,3% de la population) dont quatre de génotype SS et une patiente S $\beta$ thalassémique (patiente sans aucun suivi jusqu'à 34SA). Dans la littérature nous retrouvons également l'anémie sévère comme l'une des principales complications du post-partum notamment chez les femmes homozygotes (20)

##### **➤ Infections**

Une infection urinaire a été retrouvée chez une patiente SS. Dans la littérature nous retrouvons une susceptibilité plus importante chez les patientes homozygotes par rapport à celles atteintes de syndromes drépanocytaires majeurs vis-à-vis des infections (20).

##### **➤ Crises vaso-occlusives**

Un épisode de crise vaso-occlusive s'est produit chez une patiente SS en post-partum. . Cela fait partie également des complications du post-partum retrouvées dans la littérature. Elles sont plus souvent rencontrées chez les patientes drépanocytaires homozygotes (20)

##### **➤ Le syndrome thoracique**

Cette redoutable complication mettant directement en jeu le pronostic vital a été retrouvé chez une autre patiente SS. La littérature fait état que cette complication est souvent retrouvé chez ces patientes. (20)

##### **➤ Les autres complications**

L'hématome de la paroi et l'hématurie macroscopique ne sont pas des complications directement imputables à la drépanocytose néanmoins elles ont été toutes retrouvé chez des



patientes SS. Toutefois la littérature fait mention des difficultés de cicatrisations des tissus ce qui pourrait expliquer la survenue plus facile des hématomes de la paroi (22). Nous savons également que la drépanocytose par la création des microthromboses dans les vaisseaux rénaux peut favoriser l'altération de la fonction rénale ce qui pourrait expliquer dans notre étude la survenue de l'hématurie macroscopique on pourrait l'imputer également au dispositif de sondage urinaire lors de la césarienne (22)

Ainsi, il ressort de notre étude une seule complication grave du post-partum :le syndrome thoracique chez une patiente SS.

En effet, les suites de couches représentent une période où il existe un fort risque de décompensation de la pathologie drépanocytaire homozygote ce risque est accru chez une patiente césarisée. La survenue d'un syndrome thoracique représente la complication redoutable du post-partum pouvant engager le pronostic vital.

Nous avons eu une patiente SS, une patiente S $\beta$ thalassémique et la patiente SC qui n'ont présenté aucune complication dans le post-partum.

### **3.4.2. Le traitement**

#### **➤ La transfusion sanguine**

Nous avons eu cinq épisodes transfusionnels dont quatre chez les patientes SS et un chez une patiente S $\beta$ thalassémique .

Dans la littérature nous retrouvons un recours fréquent à la transfusion sanguine dans le post-partum notamment chez les patientes SS (19).

#### **➤ Les antibiotiques**

Les antibiotiques telles que l'oroken®, le claforan® prescrits par l'obstétricien pour le traitement d'une infection urinaire. L'oracilline® a été poursuivi en post-partum chez les patientes qui l'avait pendant la grossesse. L'érythromicine® ou le clamoxyl® ont été administré en prévention simple.

➤ **Les anticoagulants**

Les anticoagulants telles que lovenox® 20, 40,70 et de la fraxiparine® 0,3 ont été prescrits par l'obstétricien en dose préventive ou curative selon les antécédents des patientes.

➤ **Les antalgiques et les anti-inflammatoires**

Les antalgiques tels que le dafalgan® ont été largement prescrits à toutes les patientes de notre étude. Quelques patientes ont reçu en plus du dafalgan ® du profénid®

➤ **La supplémentation**

Toutes les patientes allaitantes ont reçu du calcium. La spécialfoldine ® a été administré à six patientes.

➤ **La contraception**

Une contraception microprogestative a été prescrite aux patientes demandeuses. L'utilisation de microprogestatifs en suites de couches répond aux mêmes indications et contre-indications que dans la population générale. A distance, les oestroprogestatifs ou les dispositifs intra-utérins peuvent être proposés à ces patientes (24).

Dans la littérature nous n'avons pas retrouvé de consensus vis-à-vis de la médication du post-partum des patientes drépanocytaires. Ainsi, nous pensons le traitement administré dépend des protocoles mis au point par des équipes obstétricales en étroite collaboration avec les hématologues.

### **3.5. Le nouveau-né**

#### **3.5. 1L'hypothrophie**

Quatre nouveau-nés ont présenté une hypotrophie à la naissance. Nous avons deux nouveau-nés dont les mères sont des patientes Sβthalassémiques. L'hypotrophie du premier : 2200 g à 36SA peut être expliquée par l'absence du suivi de la mère jusqu'à 34SA sur un terrain d'anémie sévère avec un taux d'Hb =4g/l, la mère du deuxième nouveau-né présentait en

plus des antécédents pathologiques sévères (hypertension portale, splénectomie, cholecystectomie), une petite taille 1,45m d'où un enfant de petit gabarit pesant 2480g à 37SA.

La mère de deux autres nouveau-nés, une patiente SS aux antécédents pathologiques également sévères (AVC, splénectomie, cholecystectomie) était aussi de petite taille 1,44m ce qui pourrait expliquer la naissance d'enfants constitutionnellement petits 2460g et 2740g à 38SA.

### **3.5.2. L'adaptation à la vie extra-utérine**

Tous les nouveau-nés ont présenté une très bonne adaptation à la vie extra-utérine avec un Apgar de 10 à cinq minutes de vie.

### **3.5.3. Le mode d'allaitement**

Un seul nouveau-né a eu un mode d'allaitement artificiel en raison de l'hépatite C de sa mère.

Dans la littérature nous trouvons que le mode d'allaitement répond aux mêmes contrindications que dans la population générale (19).

### **3.5.4. Les complications durant le séjour**

Deux nouveau-nés sur treize ont eu des complications durant leur séjour : une hypocalcémie chez un enfant hypotrophique dont la mère est une patiente SS et une détresse respiratoire transitoire chez l'enfant d'une patiente SC.

### **3.5.5. Le statut hémoglobinique du nouveau-né**

Un seul nouveau-né sur treize est atteint de drépanocytose homozygote il est issu d'un couple à risque qui a reçu une information éclairée sur le diagnostic prénatal mais l'a refusé pour des raisons d'éthique personnelle.

### **3.6. La conclusion de l'enquête**

Nous signalons que compte tenu du nombre très restreint de nos observations les résultats obtenus ne concernent que la population étudiée à Nancy et ne peuvent en aucun cas être généralisés.

Il ressort de notre étude que les patientes malades et leurs enfants ont eu des complications moins sévères par rapport à ce qui est relaté dans la littérature.

Nous pouvons émettre l'hypothèse qu'en Lorraine la population atteinte a un niveau socioculturel plus élevé que celle des populations étudiées en Ile- de- France et aux Antilles. Ainsi, d'une part nos patientes sont plus compliantes envers un suivi rigoureux de la grossesse et d'autre part, vue le nombre assez faible de malades, les médecins spécialistes de la pathologie ont la possibilité de proposer un suivi personnalisée à chaque patiente ce qui permet d'optimiser la prise en charge.

### **3.7. La sage-femme face à la drépanocytose**

La sage-femme joue un rôle important au niveau de l'information des femmes à risque de drépanocytose. Ainsi, la sage-femme doit-elle s'informer dès la première consultation obstétricale du statut hémoglobinique de la patiente si celle-ci est originaire d'une des régions à forte prévalence pour la drépanocytose. Si son statut n'est pas connu une électrophorèse de l'hémoglobine doit être prescrite le plus tôt possible.

Les patientes homozygotes et celles atteintes de syndromes drépanocytaires majeurs peuvent être suivies par le binôme sage-femme obstétricien .Ce qui n'est pas le cas pour les patientes hétérozygotes dont le suivi relève entièrement de la compétence de la sage-femme. Dans ce contexte, lorsque la sage-femme est amenée à suivre une de ces patientes, elle doit l'informer sur l'importance de la connaissance du statut hémoglobinique de son conjoint et recommander la réalisation du dépistage de ce dernier. En cas de la mise en évidence du trait drépanocytairé chez le conjoint, une explication claire de la transmission autosomique récessive du caractère drépanocytairé permettra d'aborder la notion de couple à risque devant les futurs parents.

En effet, en cas d'hétérozygotie chez les deux parents le risque d'avoir un enfant atteint de forme homozygote de drépanocytose est de 25% à chaque grossesse. Ainsi une consultation de génétique et de diagnostic prénatal doivent être proposées aux couples à risque tout en respectant le choix des parents.

Une attention toute particulière doit être apportée à la réalisation du dépistage néonatal de la drépanocytose et la sage-femme en est le principal acteur. Elle doit informer et sensibiliser le reste du personnel soignant sur ses modalités. Après avoir recueilli leur consentement, ce dépistage est obligatoire quand les parents sont originaires d'un pays à forte prévalence pour la drépanocytose :

Les DOM : Antilles, Guyane, Réunion

Tous les pays d'Afrique Noire, Cap Vert

L'Amérique du Sud

L'Inde

L'Océan Indien : Madagascar, Ile Maurice, Comores

L'Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc

Le pourtour méditerranéen : Italie du Sud, Sicile, Grèce, Turquie

Le Moyen Orient : Liban, Yémen, Arabie Saoudite, Oman

Si l'un des parents est originaire d'un pays précédents et l'autre d'un pays d'Asie

Si la mère est à risque mais le père n'est pas connu

Si l'un des deux parents a connaissance de l'existence d'une anomalie de l'hémoglobine chez lui ou dans sa famille.

## CONCLUSION

La drépanocytose homozygote et les syndromes drépanocytaires majeurs sont des pathologies graves entraînant une forte morbidité chez les sujets atteints. Le risque de décompensation de la pathologie induisant de graves complications chez la mère et le fœtus est très élevé pendant la grossesse.

Ainsi, la femme drépanocytaire enceinte nécessite une prise en charge précoce et multidisciplinaire. Sur le plan obstétrical, le suivi doit se faire au sein d'une Maternité de niveau 3. En plus des consultations obstétricales, des consultations de génétique et de diagnostic anténatal doivent être proposées à la patiente. Pour le suivi hématologique, la patiente doit être adressée dès le début de sa grossesse vers le service d'hématologie où un programme transfusionnel lui sera proposé et éventuellement une antibiothérapie. Une collaboration étroite s'impose entre l'équipe obstétricale et l'hématologue.

L'accouchement par voie basse n'est pas contre-indiqué cependant, le risque de césarienne est très important aussi bien pour des causes maternelles que fœtales.

Les suites de couches sont également une période à risque élevé de morbidité pour la mère. Ainsi, la patiente bénéficiera d'une surveillance rigoureuse notamment, les quarante huit premières heures. Un recours à la transfusion sanguine et à l'antibiothérapie aura lieu si besoin.

Enfin, il est très important d'effectuer le dépistage néonatal du nouveau-né.

Pour conclure, nous dirons que malgré les progrès dans sa prise en charge, la drépanocytose demeure une pathologie chronique grave. Cependant, les recherches en génie génétique suivent leur cours nous permettant d'espérer qu'un jour la thérapie génique viendra à bout cette hémoglobinopathie..

# BIBLIOGRAPHIE

1. **Wajcman H, Lantz B, Girot R.** L'hémoglobine. *In*: Les maladies du globule rouge. Médecine-Science. Flammarion. 1992 ;11-28
2. **Labie D, Elion J.** Modulation polygénique des maladies monogéniques : l'exemple de la drépanocytose. *Médecine/sciences* 1995 ;12 :341-349
3. **Labie D, Elion J.** Génétique et physiopathologie de la drépanocytose. *In* : La drépanocytose. R. Girot, P. Bégué. F. Galactéros. John Libbey Eurotext, Paris 2003 ;1-10
4. **Tessoung E.** Drépanocytose et grossesse : à propos de 28 observations de la maternité de Nancy entre 1980-1989. Mémoire pour le DES de gynécologie –obstétrique 1993
5. **Léna-Russo D, North ML, Girot R.** Epidémiologie des maladies génétiques de l'hémoglobine en France métropolitaine. *Rev Prat* 1992 ;42 :1867-72
6. **Bernardin F.** Clinique et génétique de la drépanocytose . *Hématologie* 2003 ;tome 125-128 :476-482
7. **Syllabus.** Site internet d'information sur les hémoglobines. <http://globin.psu.edu>
8. **Maier-Redelsperger M, Bardakjian-Michau J, Neonato M-G, Girot R.** Diagnostic biologique des syndromes drépanocytaires. *In* La drépanocytose. R. Girot, P. Bégué. F. Galactéros. John Libbey Eurotext, Paris 2003 ;13-29
9. **Brugnara C.** Cation homeostasis. *In* : Embury SH, Hebbel RP, Mohandas N, Steinberg MH, eds. Sick cell disease. Basic principles and clinical practice. New York :Raven Press ,1994 :173-194

- 10.Hebbel RP&Mohandas N.**Cell adhesion and microrheology.*In*:Steinberg MH,Forget BG,Higgs DR,Nagel RL,eds.Disorders of hemoglobin.Cambridge:Cambridge University Press,2001:611-670
- 11.Galactéros F.** La drépanocytose.Dossier du praticien.*Impact Médecin* 1995;291:3-15
- 12.Buégué P,Castello-Herbreteau B.** La drépanocytose : de l'enfant à l'adolescent .Prise en charge en 2001.*Bull Soc Pathol Exot* 2001 ; 94 :85-89
- 13.Goldcher A,Galactéros F,Bachir D.**Diagnostic clinique de la drépanocytose.*In* : La drépanocytose .AP-HP 1997 :11-15
- 14.Bardakdjian-Michau J,Bemetrieux C,Dhondt JL,et al.**Bonnes pratiques de l'étude de l'hémoglobine.*Ann Biol Clin* 2003 ;sous presse
- 15.Siguret V,Andreux JP.**Diagnostic biologique des hémoglobinopathies par analyse du phénotype.*Ann Biol Clin* 1997 ;55 :103-112
- 16.Arnal C,Godeau B.**Stratégie de prise en charge des crises vaso-occlusives non compliqués de l'adulte drépanocytaire. des syndrome .*In* La drépanocytose. R.Girot, P.Bégué. F.Galactéros. John Libbey Eurotext,Paris 2003 ;77-83
- 17.Murad KL,Mahany KL,Brugnara C,Kuypers FA,Eaton JW,Scott MD.**Structural and functional consequences of antigenic modulation of red blood cells with methoxypoly.*Blood* 1999 ;93 :2121-2127
- 18.Elion J,Labie D.**Bases physiopathologiques moléculaires et cellulaires du traitement de la drépanocytose.*Hématologie* 1996 ;2 :499-510
- 19.Bachir D, Habibi A, Galactéros F.**Drépanocytose et grossesse .7 ème congrès de médecine fœtal
- 20.Stefanescu D.**Drépanocytose et grossesse. Thèse de Doctorat.Université René-Descartes (Paris VI) 2001 :11



**21.Seoud MA,Cantwell C,Nobles G,Levy DL.**Outcome of pregnancies complicated by sickle cell and sickle C hemoglobinopathies.*Am J Perinat* 1994 ;11

**22.Leborgne-Samuel Y.Janky Y.Vanditelli F.Salin J,Daijardin JB,Couchy B,Etienne – Julian M,Berchel C.**Sickle cell anemia and pregnancy :review of 68 cases in Guadeloupe .*J Gynecol Obstet Biol Reprod*,2000;29:86-93

**23.Berkane N,Stefanescu D,Haddad B,Mathieu E,Uzan S.**Complications et prise en charge de la grossesse chez la femme drépanocytaire .*In: La drépanocytose. R.Girot, P.Bégué. F.Galactéros. John Libbey Eurotext,Paris 2003 ;237-245*

**24.Howard RJ,Lillis C,Tuck MS.**Contraceptives,conselling and pregnancy in women with sickle cell disease.*Br Med* 1993;306:1735-7

# TABLE DES MATIERES

<b>REMERCIEMENTS .....</b>	<b>2</b>
<b>SOMMAIRE .....</b>	<b>3</b>
<b>PREFACE .....</b>	<b>5</b>
<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>6</b>
<b>Partie 1 : GENERALITES .....</b>	<b>7</b>
<b>1 Rappel sur la drépanocytose.....</b>	<b>8</b>
1.1 Structure de l'hémoglobine normale.....	8
1.2 Les différentes formes de l'hémoglobine normale .....	8
1.3 L'hémoglobine anormale de la drépanocytose .....	9
1.4 La répartition géographique de l'HbS.....	9
1.5 Le mode de transmission de la drépanocytose.....	10
1.6 Les génotypes drépanocytaires .....	11
1.7 La physiopathologie de la drépanocytose .....	12
1.8 Le diagnostic clinique .....	12
1.9 Le diagnostic biologique.....	14
1.10 Le traitement .....	15
1.11 La pathologie drépanocytaire et la grossesse .....	16
<b>Partie 2 :L'ENQUETE .....</b>	<b>20</b>
<b>2 La présentation de l'enquête.....</b>	<b>21</b>
2.1 Objectifs et hypothèses .....	21
2.2 Patientes et méthodes .....	21
2.3 Le recueil et analyse des données .....	21
2.4 Les caractéristiques des patientes.....	24
2.5 Antécédents personnels des patientes.....	24
2.6 Déroulement de la grossesse .....	26
2.7 L'accouchement .....	32
2.8 Le post-partum .....	34
2.9 Le nouveau- né.....	37
<b>Partie 3 :La discussion .....</b>	<b>40</b>
<b>3. Les commentaires sur la série étudiée.....</b>	<b>41</b>

3.1 La population et ses caractéristiques.....	41
3.2 Le déroulement de la grossesse.....	42
3.3 L'accouchement.....	46
3.4 Le post- partum.....	47
3.5 Le nouveau-né.....	50
3.6 La conclusion de l'enquête.....	51
3.7 La sage-femme face à la drépanocytose.....	51
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>53</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>54</b>
<b>TABLE DES MATIERES.....</b>	<b>57</b>
<b>ANNEXE 1.....</b>	<b>I</b>

# **ANNEXE 1**

**Dossier N°1** : Patiente de 33ans, sans profession, d'origine angolaise 3<sup>ème</sup> geste 2<sup>ème</sup> pare

**Type d'Hb** : SS

**Antécédents généraux pathologiques** : des crises douloureuses, l'anémie

**Antécédents de transfusions sanguines** : oui

**Taille** : 160cm **Poids habituel** : 62kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : hémoglobine normal AA

**Antécédents obstétricaux** :

**1<sup>ère</sup> grossesse** à 25ans déroulement sans particularité dans le pays d'origine, accouchement et suites de couches physiologiques pour la mère et l'enfant. L'enfant est décédé d'une maladie diarrhéique à 18 mois.

**2<sup>ème</sup> grossesse** à 29ans suivi à Paris incidentée par une anémie sévère nécessitant 3 transfusions, une césarienne à 40SA pour souffrance fœtale, un bébé de 3350g porteur d'une drépanocytose hétérozygote : AS

### ***Suivi de la grossesse***

**Sérologies réalisées** : rubèole+,toxoplasmose+,hépatiteB-,syphilis-, HIV-, hépatiteC-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé car conjoint non drépanocytaire

**Nombre de consultations** : 6 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 1consultation avec un hématologiste

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 5 échographies, > 3 pour surveillance croissance et dopplers : dopplers des artères utérines et ombilicaux normaux

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine,

**Suivi bactériologique** : PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** :spécialfoldine® ,calcium,vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échange érythrocytaire** :1 érythrophérèse à 35 SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal d'Hb=7,7g/l à 35SA

**Crisis vaso-occlusifs** : non

**Infections** : mycose vaginale à C.Albicans au 9<sup>ème</sup> mois

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmé à 39SA pour utérus cicatriciel et bassin limite Magnin =22,5

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** : aucune

**Traitements** : lovenox20® ,diantalvic®, profenid®, dafalgan®, ostram®

**Bilan** : NFp réguliers, ferritine

**Contraception** : microval®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3300g

**Taille** : 49cm

**Apgar** : 9/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 4jours

**Dossier N°2** : Patiente de 22 ans étudiante d'origine Congolaise 1<sup>ème</sup> geste nullipare

**Type d'Hb** : SS

**Antécédents généraux pathologiques** : un accident vasculo-cérébral à 5 ans , une splénectomie ,une cholécystectomie,des crises vaso-occlusives et l'anémie

**Antécédents de transfusions sanguine** :oui

**Taille** : 145 cm **Poids habituel** :44 kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : non réalisé (conjoint en Afrique)

### ***Suivi de la grossesse***

**Sérologies réalisées** : rubéole-, toxoplasmose-, hépatiteB-, syphilis-, HIV-, hépatiteC-

**Recherche d'agglutines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé (car statut du conjoint non connu)

**Nombre de consultations** : 5 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 1 consultation mensuel auprès de l'hématologue et 1 consultation auprès de cardiologue pour souffle cardiaque anorganique

**Nombre d'hospitalisations** : 1 hospitalisation à 37 SA pour suspicion d'anémie fœtale finalement non confirmée

**Suivi échographique** : 6 échographies >3 pour contrôle de croissance et des dopplers

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine, bilan vasculo-rénal, bilan pancréatique, bilan hépatique

**Suivi bactériologique** : deux PV à 14SA et au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : aspégic100® dès 20SA, oracilline®,spécialfoldine ® lovenox 20® , clamoxyl ®, gynopévaryl ®,calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 6 transfusions sanguines , une par mois dès 18 SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal de Hb=6,8g/l à 18SA

**Crises vaso-occlusives** : épisodes de douleurs abdominales à 28 SA

**Infections** : infection vaginale à Gardnerella Vaginalis à 14 SA , une mycose à Candida Albicans à 35SA , infection urinaire à Eschérichia Coli à 37SA

### ***Complications fœtales***

RCIU modéré découvert dès 28SA

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmé à 38SA pour bassin limite Magnin=22

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** : infection urinaire à Eschérichia Coli à J2

**Traitements** : claforan®, oroken®, lovenox40®, dafalgan®, oracilline®, spécialfoldine®, Magné B6®, ostram®

**Bilan** : NFp réguliers, ECBU

**Contraception** : non souhaité

### *Le nouveau-né*

**Poids de naissance** : 2460g

**Taille** : 47cm

**Apgar** : 8/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : hypocalcémie sévère à J3 nécessitant une hospitalisation de 3jours avec un traitement par gluconate de calcium

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 8jours

**Dossier N° 3** : Même patiente, 23 ans 2<sup>ème</sup> geste primipare

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : non réalisé (conjoint en Afrique)

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose-, hépatite B-, syphilis-, HIV-, hépatiteC-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé (car statut du conjoint non connu)

**Nombre de consultations** : 4consultations obstétricales premier contact tardif à 24SA

**Avis spécialisé** : 1consultation mensuel auprès de l'hématologiste dès 24SA

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 4 échographies obstétricales confirmant une biométrie à la limite inférieure mais absence de compte rendu dans le dossier

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine,

**Suivi bactériologique** : deux PV à 24SA et au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : aspégic100® et lovenox20® dès 20SA, oracilline® spécialfoldine®, polyginax®, calcium, vitamine D



**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :4 transfusions en raison d'une par mois dès 24SA

***Complications maternelles pendant la grossesse :***

**Anémie** : taux minimal de Hb=6,5g/l à 24SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : infection vaginale à Candida glabrata à 24SA,

***Complications fœtales :***

RCIU modérée découvert à 31SA

***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmé à 38SA pour bassin limite Magnin=22 et utérus cicatriciel

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

***Post-partum***

**Complications maternelles :**

Anémie sévère à J2 avec un taux de Hb=5,1g/l transfusion de 4 culots globulaire

Hématome de la paroi drainé à J3

Crise vaso-occlusive à J6 traitée par l'oxygénothérapie, l'hydratation et les antalgiques

**Traitements** :lovenox40®,dafalgan®,oracilline®, spécialfoldine®,magné B6®,ostram®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :1 transfusion de 4 culots globulaires

**Bilan** :NFp réguliers, bilan de la coagulation, bilan hépatique, ferritine

**Contraception** : Cerazette®

***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 2740g

**Taille** : 46cm

**Apgar** : 8/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 15jours

**Dossier N°4** : Patiente de 21 ans, sans profession, d'origine Congolaise, 3<sup>ème</sup> geste, primipare

**Type d'Hb** : SS

**Antécédents généraux pathologiques** : la nécrose de la tête fémorale, l'hépatite C chronique, des crises vaso-occlusives, l'anémie

**Antécédents de transfusion sanguine** : oui

**Taille** : 1,71 cm **Poids habituel** : 52kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : non réalisé, refus du conjoint pour des raisons d'éthique personnel

**Antécédents obstétricaux** :

**1<sup>ère</sup> grossesse** à 19 ans, suivi à Paris incidentée par un épisode d'anémie sévère traitée par une transfusion sanguine, césarienne à 38SA pour macrosomie fœtale, nouveau-né de 3750g porteur d'une drépanocytose homozygote SS, suites de couches simples pour la mère et l'enfant.

**2<sup>ème</sup> grossesse** à 20 ans : IVG à 9SA par aspiration, suites sans particularités.

***Suivi de la grossesse***

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose-, hépatiteB-, syphilis-, HIV-, hépatite C+ (charge viral peu importante et non évolutive)

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : proposé (un 1<sup>er</sup> enfant drépanocytaire homozygote) mais refusé par la patiente

**Nombre de consultations** : 7 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 4consultations avec un hématologiste 1 consultation avec un gastro-entérologue

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 6échographies obstétricales >3 pour surveillance de la croissance et les doppler

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine, bilan hépatique, 0'Sullivan 50 g de glucose

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : transfusion sanguine prophylactique tous les 2mois, gynopévaryl®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 3 transfusions en raison d'une tous les 2 mois dès 14 SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal de Hb=7g/l à 27 SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : mycose à Candida Albicans au 9<sup>ème</sup> mois

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmé à 38SA pour utérus cicatriciel et drépanocytose homozygote

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** :

Anémie à J2 avec un taux d'Hb=7,4g/l

Hématome de la paroi à J 3

**Traitements** : lovenox40®, dafalgan®,spécialfoldine®,amoxicilline®,profenid®,bromokin®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :1 transfusion à J2 de 2 culots globulaires

**Bilan** :NFp réguliers,

**Contraception** :Cerazette®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3400 g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 8/10

**Mode d'allaitement** : artificiel

**Pathologies** : aucune, sérologie de l'hépatite C à 3 mois de vie à réaliser

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 8jours

**Dossier N°5** : Patiente de 27 ans, conseillère en clientèle, d'origine algérienne, 1<sup>ère</sup> geste nullipare

**Type d'Hb** : SS

**Antécédents généraux pathologiques** : crises douloureuses et anémie

**Antécédents de transfusion sanguine** : oui

**Taille** : 1,66cm **Poids habituel** : 73kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : drépanocytose hétérozygote AS

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose+, hépatiteB-, syphilis-, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non souhaité par la patiente

**Nombre de consultations** :6 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** :4 consultations avec un hématologiste

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 3échographies obstétricales normales

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : oracilline ®, spécialfoldine ®,calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 4 érythrocytaphèreses en raison d'une tous les 2 mois dès 14SA et 1 transfusion sanguine à 40SA

### *Complications maternelles pendant la grossesse*

**Anémie** : taux minimal de Hb=7,4g/l à 40 SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : non

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne en urgence à 40SA pour souffrance fœtale aiguë

**Mode d'anesthésie** : anesthésie péridurale

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** :

Syndrome thoracique aigu à J2

Anémie sévère avec un taux d'Hb=5,5g/l transfusion de 3 culots globulaires à J5

Hématurie macroscopique idiopathique à J8

**Traitements** : lovenox40®, oroken®, erythromicine®, ostram®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 1 transfusion à J5 de 3 culots globulaires

**Bilan** : NFp réguliers, ECBU, bilan de la coagulation

**Contraception** : Cerazette®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3830 g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 9/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose homozygote SS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 21 jours

**Dossier N°6** : Même patiente 2ème geste 1<sup>ère</sup> pare

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

***Suivi de la grossesse***

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose+, hépatite B-, syphilis-, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non souhaité par la patiente

**Nombre de consultations** : 6 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 4 consultations avec un hématologiste

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 4 échographies obstétricales normales

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : oraciline® ,spécialfoldine® , lovenox40® dès 14SA,calcium,vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :4 érythrocytaphèreses en raison d'une tous les 2 mois à partir de 14SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal de Hb=9,5g/l à 38 SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : non

### ***Complications foetales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmée à 39SA pour utérus cicatriciel et drépanocytose homozygote

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** :

Anémie sévère à J4 avec un taux d'Hb=7g/l nécessitant la transfusion de 2culots globulaires

Hématome de la paroi, drainage au bloc à J5

**Traitements** : lovenox70®, dafalgan®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :1 transfusion à J4 de 2 culots globulaires

**Bilan** : NFp régulières

**Contraception** : non souhaité

***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3180 g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 9/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 11jours

**Dossier N°7** : Patiente de 22ans sans profession d'origine Sénégalaise, 2ème geste, nullipare

**Type d'Hb**: SC

**Antécédents généraux pathologiques** : une insuffisance mitrale, des crises vaso-occlusives, l'anémie

**Antécédents de transfusion sanguine** : oui

**Taille** : 1,70cm **Poids habituel** : 70kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : hémoglobine normale AA

**Antécédents obstétricaux** :

**1<sup>ère</sup> grossesse** à 20 ans, non suivie, non déclarée, MFIU à 32SA dans un contexte d'éclampsie et d'anémie sévère, césarienne à St Dié pour sauvetage maternel, suite de couches incidentées par un état de mal convulsif et une CIVD.

***Suivi de la grossesse***

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose+, hépatite B-, syphilis-, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé la patiente car conjoint non drépanocytaire

**Nombre de consultations** : 7 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 3 consultations avec un hématologiste et 1 consultation avec un cardiologue

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 3 échographies obstétricales normales (compte rendus non retrouvés dans le dossier)

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine,

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : scécialfoldine ®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :

3 érythrophèses en raison d'une tous les 2 mois à partir de 20SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal de Hb=9,3g/l à 30 SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : non

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmée à 40SA pour utérus cicatriciel et syndrome drépanocytaire majeur

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** : aucune

**Traitements** : fraxiparine 0,3®, dafalgan®, magnéB6®, ostram®, tardyferon 80®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 0

**Bilan** : NFp réguliers

**Contraception** : non souhaité

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 4180 g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 9/10



**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 5jours

**Dossier N° 8** : Même patiente, 24ans ,3ème geste, 1<sup>ère</sup> pare

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose+, hépatite B-, syphilis-, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé la patiente car conjoint non drépanocytaire

**Nombre de consultations** : 5 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 3 consultations avec un hématologue et 1 consultation avec un cardiologue

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 3 échographies obstétricales normales (compte rendus non retrouvés dans le dossier)

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : spécialfoldine®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :3 échanges érythrocytaires en raison d'un échanges tous les 2 mois dès 20SA

### *Complications maternelles pendant la grossesse*

**Anémie** : taux minimal de Hb=9,4g/l à 30SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : non

### *Complications fœtales*

Aucune

### *Accouchement*

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmée à 40SA pour utérus bicatriciel et syndrome drépanocytaire majeur

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### *Post-partum*

**Complications maternelles** : aucune

**Traitements** :fraxiparine 0,3® ,dafalgan® ,magnéB6®,  
tardyferon®,spécialfoldine®,ostram®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :0

**Bilan** : NFp réguliers

**Contraception** : microval®

### *Le nouveau-né*

**Poids de naissance** : 4150g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 8/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : détresse respiratoire dans les premières heures de vie d'évolution favorable au bout de 24 heures en soins intensifs

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 5jours

**Dossier N° 9** : Même patiente 27ans 4 ème geste 2<sup>ème</sup> pare

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose+, hépatite B -, syphilis-, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non proposé la patiente car conjoint non drépanocytaire

**Nombre de consultations** : 5 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 3consultations avec un hématologiste et 1 consultation avec un cardiologue

**Nombre d'hospitalisations** : 0

**Suivi échographique** : 3 échographies obstétricales normales (compte rendus non retrouvés dans le dossier)

**Suivi biologique** : NFp mensuel, ferritine

**Suivi bactériologique** : un PV au 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : spécialfoldine ®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 3 érythrocytaphérèse en raison d'une tous les 2 mois dès 20SA

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux minimal de Hb=9,2g/l à 34SA

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, couverture chauffante, hydratation

**Mode d'accouchement** : césarienne programmée à 39SA pour utérus tricatriciel et syndrome drépanocytaire majeur

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie.

### ***Post-partum***

**Complications maternelles**: aucune

**Traitements** : fraxiparine 0,3®, dafalgan®, magnéB6®, tardyferon 80®, spécialfoldine®, ostram®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :0

**Bilan** : NFp réguliers

**Contraception** : microval®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3380 g

**Taille** : 49cm

**Apgar** : 10/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal fait** : drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 5jours

**Dossier N°10** : Patiente originaire du Maroc, sans profession, 27 ans, 1<sup>ère</sup> geste nullipare. Le suivi de la grossesse n'a débuté qu'à 34 SA.

**Type d'Hb** : S $\beta$ thalassémie

**Antécédents généraux pathologiques** : une insuffisance mitrale, des crises vaso-occlusives, l'anémie

**Antécédents de transfusions sanguines** : oui

**Taille** : 177cm      **Poids habituel** : 70kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : l'hémoglobine normale AA

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubèole+, toxoplasmose-, hépatite B - ,syphilis- ,HIV- , hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non réalisé

**Nombre de consultations** : 2 consultations (patiente arrivant directement du Maroc où la grossesse n'a bénéficié d'aucun suivi)

**Avis spécialisé** : 1consultation d'hématologie et une consultation de cardiologie à 34SA

**Nombre d'hospitalisations** : 1 hospitalisation à 34SA pour bilan obstétricale complet

**Suivi échographique** : 1 seule échographie réalisée à 34SA

**Suivi biologique** : bilan hépatique, rénal, glycémique, NFp

**Suivi bactériologique** : ECBU, PV

**Traitement** : spécialfoldine®, oracilline®, gynopévaryl®,tardyféron B9®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 1transfusion sanguine à 34SA

### *Complications maternelles pendant la grossesse :*

**Anémie** : Hb=4g /l à 34SA très bien supportée par la patiente

**Crises vaso-occlusives** : non

**Infections** : non

**Accouchement prématuré** à 36SA

**Complications fœtales** :

RCIU modéré dépisté à 34SA

**Accouchement**

**Traitement préventif** : transfusion de 3 culots globulaires oxygénothérapie, hydratation, couverture chauffante

**Mode d'accouchement** : césarienne pour souffrance fœtale aiguë

**Mode d'anesthésie** : analgésie péridurale

**Post-partum**

**Complications maternelles** :

Anémie sévère à J2 avec Hb=5,9g/l

**Traitements** :lovenox 20®,oracilline®,spécialfoldine®,orokal®,  
Vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :1 transfusion sanguine de 3 culots à J2

**Bilan biologique** :NFp

**Bilan bactériologique** : ECBU, PV

**Contraception** : microval®

**Le nouveau-né**

**Poids de naissance** : 2200g

**Taille** : 46cm

**Apgar** : 8/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : hypotrophie, surveillance en médecine néonatale

**Dépistage néonatal de la drépanocytose**: drépanocytose hétérozygote AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 11 jours liés au faible poids de naissance de l'enfant

**Dossier N° 11** : Patiente de 19 ans, étudiante, d'originare ivoirienne, 1<sup>ère</sup> geste, nullipare

**Type d'Hb** : SS

**Antécédents généraux pathologiques** : des crises vaso-occlusives, l'anémie, une insuffisance mitrale

**Antécédents de transfusion sanguines** : oui

**Taille** : 1,69cm                      **Poids habituel** : 60kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : l'hémoglobine normale AA

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubéole -, toxoplasmose +, hépatite B -, syphilis -, HIV-, hépatite C-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non réalisé

**Nombre de consultations** : 6 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 4 consultations d'hématologie

**Nombre d'hospitalisations** : aucune

**Suivi échographique** : 6 échographies obstétricales, nombre supérieur à 3 pour un contrôle de croissance et de doppler ombilicale

**Suivi biologique** : NFp et ferritine réguliers, bilan vasculo-rénal,

**Suivi bactériologique** : ECBU, PV du 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : spécialfoldine ® , oroken ®, vitamine D, calcium

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 4 échanges érythrocytaires en raison d'un échange tous les 2 mois dès 19SA et 1 transfusion sanguine à 38SA

### *Complications maternelles pendant la grossesse*

**Anémie** : taux d'Hb 5,6g /l à 38SA

**Crises vaso-occlusifs** : non

**Infections** : infection urinaire à Eschérichia Coli à 32SA

### *Complications fœtales*

Aucune

### *Accouchement*

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, hydratation, couverture chauffante.

**Mode d'accouchement** : césarienne en urgence à 38 SA pour souffrance fœtale aiguë.

**Mode d'anesthésie** : analgésie péridurale.

### *Post-partum*

**Complications maternelles** : aucune

**Traitements** : spécialfoldine®, lovenox20®, rudivax®, polygynax®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : non

**Bilan biologique** : NFp réguliers

**Contraception** : microval®

### *Le nouveau-né*

**Poids de naissance** : 3000g

**Taille** : 50cm

**Apgar** : 9/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal de la drépanocytose fait** : hétérozygotie pour la drépanocytose AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 10j

**Dossier N°12** : Même patiente ,30ans ,3ème geste ,2<sup>ème</sup> pare

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Antécédents obstétricaux** :

2<sup>ème</sup> grossesse à 28 ans suivi à Paris, d'évolution physiologique, césarienne à 38 SA pour souffrance fœtale aiguë, bébé de 3120g suite de couches simples pour la mère et l'enfant.

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubéole+, toxoplasmose+, hépatite B-, syphilis -, HIV-, hépatiteC-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non réalisé car conjoint indemne de la pathologie

**Nombre de consultations** : 6 consultations

**Avis spécialisé** : 4consultations d'hématologie et une de cardiologie

**Nombre d'hospitalisations** : aucune

**Suivi échographique** : 3 échographies obstétricales normales

**Suivi biologique** : NFp , ferritine , bilan vasculo-rénal, bilan hépatique

**Suivi bactériologique** : un PV du 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : spécialfoldine ®, vitamine D, calcium

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 3 échanges érythrocytaires et 1 transfusion.

### ***Complications maternelles pendant la grossesse***

**Anémie** : taux d'hémoglobine 6,5g/l à 6SA

**Crises vaso-occlusives** : non

**Infections** : non

### ***Complications fœtales***

Aucune

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, hydratation, couverture chauffante.

**Mode d'accouchement** : césarienne programmée à 38SA pour utérus bicatriciel.

**Mode d'anesthésie** : rachianesthésie

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** :

Anémie à J2 avec un taux d'Hb=9g

**Traitements** : spécialfoldine® , profenid® , ostram®,lovenox40®  
di-antalvic®

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** :0

**Bilan biologique** :NFp ,ionogramme ,bilan vasculo-rénal,

**Contraception** : microval®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 3000g

**Taille** : 48cm

**Apgar** :9/10



**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal de la drépanocytose fait** : hétérozygotie pour la drépanocytose AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 6jours

**Dossier N°13** : Patiente de 26 ans, originaire d'algérienne, 1<sup>ère</sup> geste nullipare.

**Type d'Hb** : S $\beta$ thalassémique

**Antécédents généraux pathologiques** : l'hypertension portale une splénectomie, une cholecystéctomie, des crises vaso-occlusives, l'anémie, insuffisance mitrale

**Antécédents de transfusion** : oui

**Taille** : 1,45 cm                      **Poids habituel** : 46kg

**Bilan préconceptionnel** : non réalisé

**Dépistage du conjoint** : l'hémoglobine normale AA

### *Suivi de la grossesse*

**Sérologies réalisées** : rubéole+, toxoplasmose+, hépatiteB-, syphilis-, HIV-, hépatiteC-

**Recherche d'agglutinines irrégulières** : négative

**Diagnostic anténatal** : non réalisé

**Nombre de consultations** : 10 consultations obstétricales

**Avis spécialisé** : 4 consultations d'hématologie, 1 consultation de gastro-entérologie et 1 consultation de cardiologie

**Nombre d'hospitalisations** : non

**Suivi échographique** : 5 échographies obstétricales, supérieur à 3 pour contrôle de croissance et doppler ombilical

**Suivi biologique** : NFp, bilan hépatique, bilan rénal, bilan de la coagulation

**Suivi bactériologique** : PV du 9<sup>ème</sup> mois

**Traitement** : spécialfoldine®, magné B6®, calcium, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 4 échanges érythrocytaires en raison d'un échange tous les 2mois dès 19SA

### *Complications maternelles pendant la grossesse*

**Anémie** : taux d'hémoglobine à 8,1g/l à 30 SA

**Crises vaso-occlusifs** : aucune

**Infections** : aucune

### ***Complications fœtales***

RCIU modéré dépisté à 28SA

### ***Accouchement***

**Traitement préventif** : oxygénothérapie, hydratation, couverture chauffante

**Mode d'accouchement** : césarienne en urgence à 37SA pour diminution de mouvements actifs

**Mode d'anesthésie** : analgésie péridurale.

### ***Post-partum***

**Complications maternelles** : aucune

**Traitements** : spécialfoldine®, polygynax®, lovenox40®, ostram®, vitamine D

**Nombre de transfusions ou d'échanges érythrocytaires** : 0

**Bilan biologique** : NFp, bilan vasculo-rénal, bilan hépatique, bilan de la coagulation

**Contraception** : microval®

### ***Le nouveau-né***

**Poids de naissance** : 2480g

**Taille** : 45cm

**Apgar** : 9/10

**Mode d'allaitement** : maternel

**Pathologies** : aucune

**Dépistage néonatal de la drépanocytose fait** : hétérozygotie pour la drépanocytose AS

**Durée du séjour du couple mère-enfant** : 9jours

**Intitulé** : Drépanocytose et grossesse : revue de 13 observations à la Maternité Régionale Universitaire A.PINARD.

**Domaines** : Obstétrique, hématologie

**Thèmes** : Les complications gravido-puérpérales chez les patientes drépanocytaires

**Mots clés** : drépanocytose, grossesse, complications materno-fœtales, prise en charge

**Résumé** : La drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus courante dans le monde. C'est une pathologie grave car elle génère une atteinte multiviscérale sévère. La période gravido-puérpérale est à haut risque de décompensation de la drépanocytose entraînant des complications aussi bien sur le versant maternel que fœtal. Une prise en charge rigoureuse comprenant une collaboration étroite entre l'équipe obstétricale et l'hématologue spécialiste permet sinon éviter au moins juguler une partie importante des complications.

**Summary** : Sickle cell disease is the most current genetical pathology in the world. This pathology is very serious because it affects some of vital organs. Pregnancy in women with major sickle cell syndrome is a high risk maternofetal situation. A multidisciplinary and specific approach, vigilance of care providers and patient compliance are required to manage efficiently pregnancy, delivery and post partum in sickle cell women.

**Key words**: sickle cell disease, pregnancy, management, complications

Clarisse BONKIAN

Mémoire en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat de Sage-femme

Mars 2009

Université Henri Poincaré I