



Prise en charge de la drépanocytose homozygote pendant la grossesse, l'accouchement et en cas de crise drépanocytaire

A) Définitions symptomatologie

Drépanocytose : hémoglobinopathie la plus fréquente, maladie autosomale récessive

Crise drépanocytaire : Falciformation des globules rouges provoquant une douleur intense et nécrose des tissus touchés

Hétérozygote (Hb SA) : Importance clinique pour des conseils préconceptionnels. Risque d'infection urinaire doublé pendant la grossesse. Besoin d'une hydratation et une oxygénation accrue au moment d'une anesthésie générale

Homozygote Hb S-S (ou Hb S associée à d'autres hémoglobines anormales p.ex Hb S-C ou Hb S- β thalass.) : maladie chronique présentant la symptomatologie suivante :

➤ **Symptomatologie de la maladie chronique**

- **Anémie hémolytique chronique** (hyper bilirubinémie, haptoglobine effondré, anémie de gravité variable, généralement normocytaire) et ses complications (lithiase vésiculaire, hématopoïèse extra médullaire avec bassin anormal, rate dysfonctionnante, hépatosplénomégalie...)
- **Crise d'hémolyse aiguë**
- **Infections bactériennes** (pulmonaires, urinaires, osseuses)
- **Crises vaso-occlusives** : douleur abdominale et/ou articulaire et/ou thoracique.
- **Infarctus** (cérébraux, osseux (si étendu : risque d'embolie graisseuse) pulmonaire, décollement de la rétine)

➤ **Les crises drépanocytaire – Facteurs favorisants** : froid, fatigue, déshydratation, hypoxie (via anémie, tabac, alcool, altitude, avions), douleur, infections.

➤ **Traitement préventif de la maladie chronique** :

- **hydroxyurée** (Hydréa®) (pour monter le taux de HbF) – CI pdt la grossesse.

- **transfusions** (pour monter le taux HbA) – risque : développement de nombreux anticorps irréguliers (-> impasse transfusionnelle).

B) Suivi de grossesse

- **Suivi dans un centre spécialisé** avec un centre de transfusion (hématologue + obstétricien)
- **Risques : infections, altérations du placenta** (RCIU, DPPNI, pré-éclampsie (30%), **prématurité et TVP. Maladie aggravée par la grossesse**, surtout à la fin : crise vaso-occlusives, Σ thoracique aigu, anémie, OAP. (Mortalité maternelle 1%, mortalité néonatale 5%)
- **En pré conceptionnel ou à la première CPN :**
 - Confirmer le diagnostic de drépanocytose et recommander dépistage pour le conjoint
 - Si projet de grossesse -> stop hydroxyurée et s'assurer de la stabilité de la maladie avant « feu vert »
 - Arrêter l'hydroxyurée (Hydréa®) idéalement avant la conception. Tératogène dans les études sur les animaux. Pas de justification d'IMG si prise au début de la grossesse.
 - Proposer des tests génétiques et diagnostic anténatal si le conjoint est porteur.
 - Bilan complet des lésions dégénératives, étude de la fonction cardiaque, pulmonaire et rénale. Bilan cardiaque à refaire vers 24 semaines de grossesse (risque hypertension pulmonaire)
- **Pendant la grossesse :**
 - Cardioaspirine (75-100mg/jour) dès confirmation de la grossesse
 - **Biologie hémato** / 2 semaines. (ferritine pour carence en fer)
 - **Acide folique 4mg/jour + fer** (si carence en fer)
 - **Culture des urines + biologie générale** 1x/mois.
 - **Vaccin** anti-pneumococcique (Pneumovax®) (1x/5 ans) (de préférence avant conception) + vaccins grippe, Hépatite A et B.
 - **Echographie** morphologique 1x/trim. – Biométrie / doppler 1x / mois < 24sem. et 1x / 15j. si RCIU - CTG + profil biophysique 1x / sem. < 34 semaines.
 - **Exsanguino-transfusion** si l'HbA < 20% ou si crises douloureuses fréquentes.
 - **! diagnostic précoce** infections ou crises douloureuses débutantes

- **! MAP et pré-éclampsie**
- **Eviter la maturation pulmonaire** (corticoïdes (dont Celestone) risque => crise).
- **! bonne communication avec banque de sang** : RAI 1x / trim. + 38 semaines (! allo-immunisation fœtale et ! transfusions)
- **Hospitalisation 35-36 sem.** pour surveillance intensive.
- **Objectif** : accouchement par voie basse à terme. Déclenchement vers 38 semaines. (Pelvimétrie à discuter).

➤ **Per-partum**

- **Transfusion pré induction** si Hb <8g/dl. **Exsanguinotransfusion** si HbA < 20%.
- **Eviter le travail en cas de crise douloureuse.**
- **Eviter les Prostaglandines E2** (risque -> crise)
- Prévoir **4 unités de sang compatibilisé**
- Salle d'accouchement **bien chauffée, éviter courants d'air.**
- **Prophylaxie antibiotique** d'emblée (pénicilline ou co-amoxiclav)
- **Bonne hydratation.** Bilan in-out 3l/24h si pas de signes de pré-éclampsie. Perfusion de bicarbonate pour alcaliniser si acidose.
- **Supplément d'oxygène.**
- Idéal : **décubitus latéral gauche**
- **Monitoring CTG continu.**
- **Péridurale indiquée** et conseillée (douleur : risque -> crise).
- **Optimalisation du travail** (fatigue : risque : -> crise). Syntocinon non contraindiqué.
- **Eviter les expulsions longues** (Forceps ou ventouse) (surtout si rétinopathie proliférative ou vasculopathie du SNC).
- **Transfusion rapide si hémorragie de la délivrance** (dès 1 litre de pertes)

➤ **Post-partum**

- Maintenir **hydratation, chaleur, repos. HBPM et bas de contention.**
- **Traquer l'infection** (endométrite, épisiotomie, infection urinaire, infection respiratoire)

- **Kiné respiratoire** de prévention. Si signe thoracique ou dyspnée, radio thorax et saturation oxygène, rapide recours aux antibiotiques
- **Contraception** : favoriser les méthodes permanentes ou progestatifs seuls. Eviter le stérilet en cuivre (ménorragies et risque infectieuse) et les œstro-progestatifs (risque thromboembolique)
- **Allaitement maternel** permis (hydroxyurée CI).

C) Prise en charge d'une crise douloureuse

- **Analgsie !!! – urgent** (risque : douleur => crise).

Paracétamol IV 1g/6h – si pas suffisant =>

Contramal 1 ampoule en IM – si pas suffisant =>

Morphine 0.05mg/kg en IV directe à répéter / 20 minutes jusqu'à l'arrêt de la douleur ou l'apparition des effets secondaires. Puis / 4h après ajustement selon sédation et douleur

Après 24 heures ajouter MS Contin 2x 30mg par jour et diminuer la dose de morphine IV de 2mg toutes les 3 heures

Si usage de morphiniques : traiter les effets secondaires : antihistaminiques, laxatifs, antiémétiques. Si RR <10/min stop analgsie et considérer naloxone

(AINS acceptés pendant une courte période (2-3 jours max et AVANT 28 semaines)

- **Hydratation** – 3-5 litres / j. (oral et IV) si fonction cardiaque normale et pas de signe de pré-éclampsie : 3 litres glucose 5% pour 1 litre Glucose 5% en Hartman plus 1.5-3g KCL per litre selon ionogramme. Alcaliniser en cas d'acidose : boire de l'eau Vichy ou perfusion de bicarbonate
- **Oxygène** – 3 l/minute si saturation <95%. Surveillance saturation O2, RC et TA.
- **Chaleur, repos**
- **Antibiotiques** : traquer l'infection, penser à malaria ; si pas de foyer trouvé -> traitement empirique : Augmentin 1g 4x/j
- **Transfusion** si Hb < 6g/dl ou chute de Hb de plus de 2g
- **Exsanguinotransfusion** (but : HbS < 30%) indiqué si crises vaso-occlusives rebelles (>7j) Infections graves, AVC, acute chest syndrome, crise vaso-occlusive sévère et en préopératoire (p. ex. césarienne)
- **HBPM** pendant tout l'hospitalisation

Références :

- ACOG Clinical management Guidelines for Obstetricians-Gynecologists : Hemoglobinopathies in pregnancy. *Obstet Gynecol* **2005** ; 64 : 203-211
- Sergeant GR et al. Fecundity and pregnancy outcome in a cohort with sickle cell-haemoglobin C disease followed from birth. *BJOB* **2005** ; 112 : 1308-1314

Protocole élaboré par le groupe périnatal du GGOLFB : Sophie Alexander, Patricia Barlow, Pierre Bernard (directeur), Gilles Ceysens, Maïté Delfosse, Patrick Emonts, Philippe Jadin, Clotilde Lamy, Delphine Leroy, Philippe Petit, Christine Van Linthout, Louise Watkins-Masters, 2017