

## Drépanocytose SC et grossesse : à propos d'un cas

*Sickle cell disease SC in pregnancy: a case report*Khadija BENCHAKROUNE<sup>1</sup>, Mounir MOUKIT<sup>1</sup>, Jaouad KOUACH<sup>1,2</sup>, Driss MOUSSAOUI<sup>1,2</sup>

1 Department of Obstetrics and Gynecology, Military Training Hospital Mohammed V, Rabat, Morocco.

2 Faculty of Medicine and Pharmacy, University Mohammed V, Rabat, Morocco.

Correspondance à :

Mounir MOUKIT  
[moukitmounir@yahoo.com](mailto:moukitmounir@yahoo.com)

DOI:<https://doi.org/10.48087/BJMS.cr.2019.6114>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

**RÉSUMÉ**

La drépanocytose SC constitue le second des syndromes drépanocytaires majeurs. La grossesse chez cette catégorie de la population est associée à une morbi-mortalité materno-fœtale élevée. Nous présentons un cas de grossesse chez une femme drépanocytaire hétérozygote composite SC compliquée de pré-éclampsie sévère avec mort fœtale *in utero* et décès maternel dans un tableau de syndrome thoracique aigu. L'évolution fatale montre parfaitement le caractère gravissime de cette pathologie et l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire.

**Mots-clés :** drépanocytose SC ; grossesse ; pronostic materno-fœtal.

**ABSTRACT**

Sickle cell disease SC is the second major sickle cell syndrome. Pregnancy in this population group is associated with increased risk of maternal and fetal morbidity and mortality. We present a case of pregnancy in a woman with compound heterozygous sickle cell SC complicated with severe pre-eclampsia and maternal death in an array of acute chest syndrome. The fatal outcome shows perfectly the serious nature of this disease and the importance of multidisciplinary management.

**Keywords:** sickle cell disease SC; pregnancy; maternal and fetal outcome.

**Introduction**

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive due à une mutation ponctuelle au niveau du gène codant pour la chaîne  $\beta$  de l'hémoglobine (Hb) à l'origine d'une Hb anormale, l'hémoglobine S (Hb S). L'expression clinique concerne essentiellement les patientes homozygotes SS et hétérozygotes composites SC [1]. La grossesse est une situation à haut risque chez les femmes drépanocytaires, notamment au cours du troisième trimestre de gestation, lors de l'accouchement et dans le post-partum, en raison de l'hypoxie chronique et des phénomènes vaso-occlusifs [2,3]. Le risque concerne à la fois la mère et son fœtus. Nous présentons un cas de grossesse chez une femme drépanocytaire hétérozygote composite SC compliquée de pré-éclampsie sévère avec mort fœtale *in utero* et décès maternel dans un tableau de syndrome thoracique aigu.

**Observation**

Une patiente âgée de 32 ans, d'origine gabonaise, deuxième geste, suivie pour drépanocytose composite SC diagnostiquée lors de sa première grossesse dont l'évolution était normale ainsi que le post-partum. La 2<sup>ème</sup> grossesse s'est bien déroulée (taux d'Hb entre 10,5 et 11,5 g/dl), mis à part quelques crises vaso-occlusives traitées en ambulatoire, jusqu'à la 36<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée (SA) où l'évolution a été marquée par l'apparition d'une bouffissure du visage, de céphalées, avec la disparition des mouvements actifs fœtaux. L'examen clinique initial avait montré des chiffres tensionnels élevés à 170/110 mmHg, un sub-ictère conjonctival, une albuminurie à trois croix, un utérus relâché et absence de perception des bruits cardiaques fœtaux. Sur le plan biologique on notait une anémie à 8,8 g/dl, une thrombopénie à 42 000 éléments/mm<sup>3</sup>, une cytolysé hépatique modérée sans trouble de la crase sanguine ou de la fonction rénale. Un traitement antihypertenseur (inhibiteur calcique) en perfusion continue a été débuté et une césarienne a été réalisée sous anesthésie générale permettant l'extraction d'un mort-né pesant 2700 g sans malformation visible; la délivrance était dirigée et l'examen du délivre n'a pas montré d'anomalies. La patiente avait reçu deux culots globulaires iso-groupe iso-rhésus en per-opératoire. Durant toute l'intervention, elle gardait une SpO<sub>2</sub> correcte (98 - 100 %) et un hémodynamique stable. Après son transfert au service de réanimation pour surveillance postopératoire étroite, elle a été mise sous oxygène en masque, analgésie multimodale (Morphinique + Paracétamol + Néfopam), antibiothérapie (Amoxicilline + Acide Clavulanique) et réhydratation. L'hémoglobine de contrôle après la première transfusion était à 8 g/dl, d'où la décision de continuer les transfusions (2 autres culots globulaires); le reste du bilan biologique restait stable. A la septième heure postopératoire, la patiente avait présenté un syndrome thoracique aigu fait de douleurs thoraciques, dyspnée, suivie d'une bradypnée. L'auscultation pulmonaire révélait une diminution des murmures vésiculaires aux bases pulmonaires. La SpO<sub>2</sub> chutait à 60 % sous oxygène avec une bradycardie à 50 battements/minute imposant l'intubation orotrachéale et sa mise sous ventilation artificielle. L'évolution a été marquée par la survenue d'un premier arrêt cardiaque d'origine hypoxique qui a été récupéré, puis d'un deuxième, 30 minutes après, qui lui était fatal.

## Discussion

La fréquence de la grossesse sur drépanocytose est variable selon les régions (0,14 - 0,29 %) [4-6]. Cette faible fréquence était liée au fait que les homozygotes atteignaient péniblement l'âge de procréation et même quand elles y arrivent, leur fertilité est souvent réduite [4,5]. L'amélioration de l'espérance et de la qualité de vie des femmes drépanocytaires n'interdit plus la grossesse [7]. Toutefois, elle demeure à haut risque quel que soit le génotype (SS, SC, Sβ thalassémie). Notre patiente avait présenté des crises vaso-occlusives au cours des deux premiers trimestres, une pré-éclampsie sévère en fin de grossesse et un syndrome thoracique aigu dans le post-partum. Il est très important de ne pas banaliser la grossesse, même si la patiente est peu symptomatique. Actuellement, les complications materno-fœtales des syndromes drépanocytaires majeurs et leurs mécanismes physiopathologiques sont bien connus. La drépanocytose entraîne des modifications rhéologiques intravasculaires par la polymérisation de l'Hb S et favorise les épisodes vaso-occlusifs et l'ischémie tissulaire.

Les atteintes vasculaires chroniques sont plus fréquentes chez les drépanocytaires SC que chez les SS. Cette plus forte prévalence chez les drépanocytaires SC pourrait être expliquée par l'hyperviscosité liée au taux plus élevé de l'Hb [1,2]. La pathologie vasculaire placentaire détermine des complications spécifiques; la pré-éclampsie de notre patiente illustre bien cette situation. Le risque concerne à la fois la mère, avec une incidence accrue d'hypertension artérielle gravidique, de pré-éclampsie et d'infections, et le fœtus, avec une incidence élevée d'avortement, de retard de croissance intra utérin, de prématurité et de mort fœtale [1]. Par ailleurs, la grossesse peut aggraver la maladie drépanocytaire en majorant l'anémie (par l'augmentation de la masse sanguine et la carence martiale et/ou en acide folique), en augmentant la fréquence des crises douloureuses, souvent osseuses, mais qui peuvent être abdominales et prises à tort pour une douleur obstétricale, et en favorisant les infections. Il faut traquer les infections, qui ne sont pas toujours symptomatiques et sont souvent le point de départ d'autres complications. Il s'agit le plus souvent d'infections urogénitales à l'origine d'accouchements prématurés. D'autres complications moins fréquentes et ne doivent pas être négligées car pouvant être aussi dramatiques, notamment thromboemboliques, séquestration hépatique et splénique, et cholécystite aiguë chez les femmes ayant une lithiase vésiculaire.

La prise en charge doit être multidisciplinaire avec une bonne information du couple. Il est important que la grossesse soit désirée et programmée après un bilan qui indiquera les axes essentiels à surveiller. Le suivi est basé sur des consultations obstétricales régulières, mensuelles puis bimensuelles, le dépistage et la prévention des infections notamment urinaires et génitales, la recherche et le traitement des causes associées d'anémie (carence en fer et/ou en folates), le dépistage précoce de la pathologie vasculaire placentaire par des échographies et des examens doppler, et l'hospitalisation rapide en cas de crise vaso-occlusive. Un déclenchement peut être proposé à 38-39 SA sous ocytocine ou prostaglandines. La césarienne n'est pas systématique, sauf indication obstétricale, car elle augmente le risque des complications du post-partum [2,3]. Pendant l'accouchement, l'analgésie péridurale permet une prise en charge optimale de la douleur de l'accouchement, associée aux mesures hygiéno-diététiques (hydratation, oxygénothérapie, réchauffement). L'antibioprophylaxie est systématique, ciblée sur l'*Escherichia Coli* et le *Streptocoque* du groupe B. La délivrance dirigée vise à limiter la spoliation sanguine. La surveillance du post-partum précoce sera mieux réalisée en unité de surveillance continue et l'analgésie sera poursuivie. Une prophylaxie anti-thrombotique est indiquée [1,5,8]. Concernant la place d'une stratégie transfusionnelle, il existe un consensus sur l'indication ponctuelle de transfusions simples ou d'échanges érythrocytaires en cas d'anémie sévère, de crise douloureuse ne cédant pas aux antalgiques, de complications vaso-occlusives graves, d'insuffisance rénale aiguë, d'infection sévère ou de complication obstétricale. En revanche, l'intérêt d'une attitude transfusionnelle prophylactique systématique est très controversé [9,10].

Enfin, le traitement de la crise vaso-occlusive repose sur une approche multidisciplinaire urgente. Le risque vital est engagé en cas de syndrome thoracique aigu. En plus des mesures d'hygiène, l'analgésie fait appel au paracétamol et aux morphiniques. L'analgésie péridurale procure un soulagement immédiat est prolongé de la douleur du syndrome thoracique. Cet effet bénéfique est dû à la levée de la vasoconstriction artériolaire pulmonaire par vasoplégie du bloc péri médullaire et l'action directe des anesthésiques locaux sur l'hypertension artérielle pulmonaire [3,5].

## Conclusion

Même si les futures mères sont correctement prises en charge, la grossesse reste une situation à haut risque pour la mère et le fœtus. La prise en charge doit être pluridisciplinaire associant obstétriciens, hématologues, anesthésistes et réanimateurs.

**Déclaration d'intérêts** : les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

## Références

1. Ducloy-Boutors AS, Wibaut B. Drépanocytose et anesthésie obstétricale. *Le praticien en anesthésie réanimation* 2009; 13:273-277.
2. Belkacem H S, Chaussis P, Dailland P, Conseiller C. Drépanocytose SC au cours de la grossesse et du péri-partum. *Annales Françaises d'anesthésie réanimation* 1995; 14: R92.
3. Koshy M. Sickle cell disease and pregnancy. *Blood Rev.* 1995; 9:157-164.
4. Lecam B, Woimant G, Gautreau C, et al. Transfusion autologue et drépanocytose SC. *Ann Fr Anesth Reanim.* 1999; 18:233-236.
5. Driss F, Tertian G, Becquemont L, et al. Prise en charge des grossesses à risque chez les femmes drépanocytaires: intérêt d'une stratégie préventive par des transfusions de globules rouges ou des échanges érythrocytaires automatisés. *Transfusion Clinique et Biologique* 2007; 14:386-392.
6. Leborgne-Samuel Y, Janky E, Venditelli F, et al. Sickle cell anemia and pregnancy: Review of 68 cases in Guadeloupe. *J Gynecol Obstet Biol.* 2000; 29:86-93.
7. Fort AT, Morrisson JC, Berreras L, et al. Counseling the patient with sickle cell disease about reproduction pregnancy outcome does not justify the maternal risk. *Am J Obstet Gynecol.* 1971; 111:324-327.
8. Oteng-Ntim E, Chase AR, Howard J, et al. Sickle cell disease in Pregnancy. *Obstetrics Gynecology and Reproductive Med.* 2008; 18:272-278.
9. Moussaoui D R, Chouhou L, Guelzim K, et al. Drépanocytose majeure et grossesse: transfusions prophylactiques systématiques, à propos de 16 cas. *Med Trop.* 2002; 62:603-606.
10. Salque C, Berrebi A, Alie-Daram, et al. Drépanocytose et grossesse: à propos de la transfusion systématique. *J Gynecol Obstet Biol.* 2001; 30:160-165.