



Université de Poitiers

Faculté de Médecine et Pharmacie

ANNEE 2021

THESE

**POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE
(Décret du 25 novembre 2016)**

présentée et soutenue publiquement
Le huit, octobre, 2021 à Poitiers
par **Mr Camille Daru**

Titre

Drépanocytose et grossesse : Etude au CHU de Lille, centre de référence des pathologies materno-fœtales

COMPOSITION DU JURY

Président : Monsieur le Professeur Denis Frasca

Membres :

Monsieur le Professeur Bertrand Debaene

Monsieur le Docteur Hervé Lanquetot

Directeur de thèse :

Madame le Docteur Anne-Frédérique Dalmas-Laurent

AVERTISSEMENT

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Frasca, merci d'être mon directeur de thèse.

A Monsieur le Professeur Debaene, merci d'avoir accepté d'évaluer ma thèse, de m'avoir encadré durant mon internat

A Monsieur le Docteur Lanquetot, merci d'avoir accepté d'évaluer ma thèse

A Madame le Docteur Dalmas-Laurent, merci d'avoir accepté de diriger cette thèse, je reconnais que ça n'a pas été chose facile de m'encadrer sur un tel travail et je t'en suis reconnaissant d'avoir réussi à m'amener à bon port après de multiples relances

A l'ensemble de mon jury, c'est une grande fierté de vous rassembler ce jour pour juger mon travail de thèse.

A l'ensemble des médecins qui m'ont accompagné depuis mon premier jour d'internat, je réalise le chemin parcouru grâce à vous :

- L'équipe d'anesthésistes du bloc d'urgence du CHU de Poitiers : j'ai tout de suite compris avoir fait le bon choix grâce à vous
- L'équipe d'anesthésistes du bloc viscéral
- L'équipe d'anesthésistes du CH de Saintes
- Nathalie, j'ai adoré pratiquer à tes côtés
- L'équipe de l'HME de Limoges : on oublie à vos côtés qu'on est au fond du Limousin
- L'équipe de la maternité du CHU de Lille et du bloc des spés : une super expérience dépayante

Mention particulière à Martine Ferro et Jean-Louis Le Bivic, c'était un plaisir d'échanger avec vous à chaque instant et d'apprendre à votre contact.

A l'ensemble des équipes paramédicales, qui nous accueillent avec bienveillance dans une grande majorité, mention spéciale au personnel du CH de Saintes.

A Laurence, Alexandra et Isabelle qui ont eu beaucoup de patience avec moi.

Aux internes croisés au cours de mon internat.

A l'équipe d'internes de mon stage actuel (Clemence, Aude, Lara, Quentin, Jeremi, Léa), je vous dois une fière chandelle.

A la gitanerie,

A ma super-coloc spécial confinement, un de mes meilleurs souvenirs de l'internat

A Thomas, Camille, Alice, Valentin : de belles rencontres au fil de l'internat

A Brice, François, Yohann, Cynthia, Sandia : malgré la distance, je ne vous oublie pas.

A Valentine, tout reste à écrire.

A ma famille qui m'a encouragé et soutenu sans limite, merci pour tout

A Nathan, que j'ai vu grandir

Table des matières

Liste des abréviations.....	p.6
Liste des tableaux et figures.....	p.7
A) Introduction.....	p.8
B) Matériel et méthode.....	p.12
1.Type d'étude.....	p.12
2.Population.....	p.12
3.Analyse statistique.....	p.12
4.Comité d'éthique.....	p.13
C) Résultats.....	p.14
1.Etude démographique.....	p.15
2.Période pré-conceptionnelle.....	p.16
3. Période gestationnelle.....	p.18
4. Accouchement.....	p.19
5. Période post-partum.....	p.21
6. Nouveau-nés.....	p.22
7. Etude de cas cliniques.....	p.24
D) Discussion.....	p.25
E) Conclusion.....	p.31

Bibliographie.....	p.33
Annexes.....	p.36
Résumé.....	p.39

Liste des abréviations

ARS : Agence Régionale de Santé

APD : Analgésie péridurale

ALR : Anesthésie loco-régionale

ARCF : Anomalie du rythme cardiaque fœtal

CGR : Culot Globule Rouge

EFS : Etablissement Français du Sang

Hb : Hémoglobine

RCIU : Retard de croissance intra-utérin

SA : Semaines d'aménorrhée

SDM : Syndrome drépanocytaire majeur

TD : Trait drépanocytaire

Liste des tableaux et figures

Tableau 1 : Caractéristiques des génotypes drépanocytaires (p.10)

Tableau 2 : Caractéristiques groupe SDM (p.15)

Tableau 3 : Antécédents et thérapeutiques groupe SDM (p.17)

Tableau 4 : Modalités accouchement groupes SDM et TD (p.20)

Tableau 5 : Complications Groupe SDM (p.22)

Tableau 6 : Caractéristiques Nouveau-nés groupe SDM (p.23)

Figure 1 : Flow-chart (p.14)

A) INTRODUCTION.

La drépanocytose est une maladie génétique très répandue. Une anomalie de structure de la chaîne β de l'hémoglobine provoque une anémie hémolytique corpusculaire constitutionnelle. L'hémoglobine ainsi formée est appelée hémoglobine S (HbS) pour le mot anglais « sickle » qui signifie faucille et s'agglomère dans les globules rouges en milieu désoxygéné. La transmission génétique est autosomique récessive (1).

L'état homozygote S/S est la forme la plus fréquente de cette affection, mais d'autres allèles des gènes β de l'Hémoglobine peuvent s'associer à l'HbS et induire la forme grave de la maladie : le syndrome drépanocytaire majeur (SDM). Les SDM regroupent trois formes génétiques principales : homozygoties S/S, hétérozygoties composites S/C et S/ β^0 ou S/ β^+ thalassémies. Les formes les plus sévères sont les homozygoties S/S ainsi que les S/ β^0 thalassémies. Les individus hétérozygotes (AS) porteurs d'un trait drépanocytaire sont exceptionnellement symptomatiques (2).

Elle concerne environ 300 000 naissances par an dans le monde (3,4). Elle touche en grande partie les populations africaines mais elle est présente également en Inde. Du fait des mouvements de population au cours de l'histoire, elle est devenue très présente en Amérique, Brésil et Antilles ainsi qu'en Europe de l'Ouest. Elle est la maladie génétique la plus fréquente en France avec la plus grande prévalence de SDM en Europe. Une étude publiée en 2016 décrit une estimation de 48,6 cas pour 100 000 habitants en 2016 (5,6). La prévalence de la drépanocytose est en augmentation avec une estimation de 26 000 patients présentant un SDM vivant en France en 2018 (7). Une étude en 2021 a répertorié 466 enfants drépanocytaires, soit une prévalence d'un enfant atteint pour 1 736 naissances (8). Approximativement 400 nouveau-nés ont été diagnostiqués d'un SDM chaque année grâce au dépistage néonatal en place depuis

1995 (9). Cette prévalence est beaucoup plus importante dans les départements d'outre-mer (1/499) et en région parisienne (1/765) où se concentrent les populations à risque.

La drépanocytose présente de multiples complications systémiques à expression variable selon les individus et au cours du temps : anémie hémolytique, susceptibilité accrue aux infections, anémie chronique avec ou pas un caractère aigu en cas de séquestration splénique ou de crise aplasique par infection à Parvovirus B19 ou déficit en B9. Les complications les plus graves sont les crises vaso-occlusives avec atteintes possibles : ostéoarticulaires, abdominales, pulmonaires, neurologiques, oculaires... Les facteurs déclenchants sont la déshydratation, le froid, le stress, l'altitude, les infections (1,5). Le syndrome thoracique aigu représente la première cause de mortalité aiguë, la deuxième complication aiguë la plus fréquente (10).

Dans les pays développés, la prise en charge médicale de la drépanocytose et de ses complications dès la naissance a permis une augmentation de l'espérance de vie au-delà de 20 ans (2,11,12). Avec une prise en charge médicale adaptée, la majorité des femmes drépanocytaires présentent des grossesses non compliquées. Néanmoins, ces grossesses nécessitent des soins médicaux accrus, des hospitalisations plus fréquentes ainsi que des complications fœtales plus fréquentes comparativement aux patientes avec un phénotype de l'hémoglobine normale.

Le dépistage des femmes à risque est réalisé en consultation prénatale. Le frottis sanguin met en évidence les globules rouges falciformes typiques de la drépanocytose. Mais le diagnostic de certitude est réalisé par électrophorèse et chromatographie. Depuis 1999, un dépistage néonatal par électrophorèse est organisé à la 72^{ème} heure de vie pour les nouveau-nés dont les parents sont originaires de région à risque. Dans le cas d'une grossesse avec risque de transmission d'une forme sévère, un diagnostic prénatal est recommandé (13) en réalisant une étude génétique de l'ADN du fœtus

grâce à une choriocentèse ou amniocentèse. Dans le même cas, un diagnostic pré-implantatoire est possible lors de procréation médicalement assistée (5).

Le tableau 1 résume les caractéristiques cliniques et biologiques des différentes formes de drépanocytose.

Tableau 1 : Caractéristiques des géotypes drépanocytaires

	Statut génétique	Expression clinique	Diagnostic biologique			
			Hb (g/dl)	Hb A (%)	Hb S (%)	Hb C (%)
Trait drépanocytaire	AS	Trait drépanocytaire (TD) Asymptomatique	N	60-65	35-40	0
Syndromes drépanocytaires majeurs (SDM)	SS	Syndrome drépanocytaire majeur (SDM)	6-10	0	80-95	0
	Hétérozygotie composite SC	Syndrome drépanocytaire majeur (SDM)	10-12	0	40-50	40-50
	Hétérozygotie S/β ⁺ -thalassémie	Syndrome drépanocytaire majeur (SDM)	9-12	1-25	55-90	0
	Hétérozygotie composite S/β ^o -thalassémie	Syndrome drépanocytaire majeur (SDM)	7-11	0	80-90	0

La grossesse est une période particulièrement à risque avec majoration des complications aiguës spécifiques de la drépanocytose, majoration de la mortalité maternelle et néonatale, des complications obstétricales : pré-éclampsie, accouchement prématuré et retard de croissance in-utero (14,15). La mortalité gravidique est estimée en Europe entre 1 et 2 % du fait de l'aggravation de l'anémie, des infections et de la survenue des crises vaso-occlusives (14,16,17).

Les recommandations françaises éditées sur la prise en charge de l'accouchement chez la patiente drépanocytaire privilégient la voie basse. La prise en charge optimale comprend une analgésie péridurale d'indication médicale, une oxygénothérapie, une hydratation et une lutte contre l'hypothermie. Dans la mesure du possible, une grossesse programmée sera suivie dans une maternité travaillant avec un centre de référence pour la drépanocytose (18). Les indications de césarienne doivent reposer sur les indications obstétricales usuelles en dehors des complications suivantes : les risques hémorragiques cérébraux (anévrisme ou syndrome de Moya-Moya) et le décollement de rétine contre-indiquant les efforts expulsifs. D'autres indications restent à discuter : ostéonécroses de hanche sévères et limitation des amplitudes articulaires ne pouvant pas être installées en abduction (16).

Le but principal de notre étude était de décrire les complications maternelles et néonatales au cours de grossesses des femmes drépanocytaires suivies à la maternité Jeanne de Flandre du CHU de Lille centre de référence des pathologies maternelles et fœtales et la prise en charge réanimatoire des patientes en peripartum.

B) MATERIEL ET METHODE

1. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective réalisée dans la maternité Jeanne de Flandre du CHU de Lille, centre de référence des pathologies maternelles et fœtales de la région Hauts-de-France entre 2011 et 2021. Les données ont été recueillies avec l'aide du département d'information médicale par la recherche de l'item D57 de la classification CIM-10 : « affections à hématies falciformes [drépanocytose] » et grossesse.

2. Population

Toutes les patientes enceintes présentant une drépanocytose avec trait drépanocytaire (TD) ou porteuses d'un SDM, homozygotes ou hétérozygotes composites, ayant accouché à la maternité de Jeanne de Flandre ont été incluses. Les données étudiées étaient : les caractéristiques de la drépanocytose, l'âge de la patiente, la gestité, la parité, le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, la survenue des complications obstétricales ou liées à la drépanocytose, l'issue de la grossesse, l'âge gestationnel, le mode d'accouchement, la prise en charge anesthésique et éventuellement réanimatoire, le devenir des nouveau-nés et leur poids de naissance. En cas de données incomplètes ou manquantes, les patientes étaient exclues de l'étude.

3. Analyse statistique

Les données ont été exploitées à l'aide du logiciel Excel après recueil et croisement des données entre dossiers papiers de suivi de grossesse et dossiers informatisés pour chaque patiente. Les statistiques ont été réalisées par analyse univariée à l'aide du logiciel *p value.io*

Les variables quantitatives ont été décrites par leur distribution, leur moyenne, leur médiane et leurs valeurs extrêmes. Les variables qualitatives ont bénéficié d'un descriptif précis (effectif, fréquence, pourcentage...).

4. Comité d'Éthique

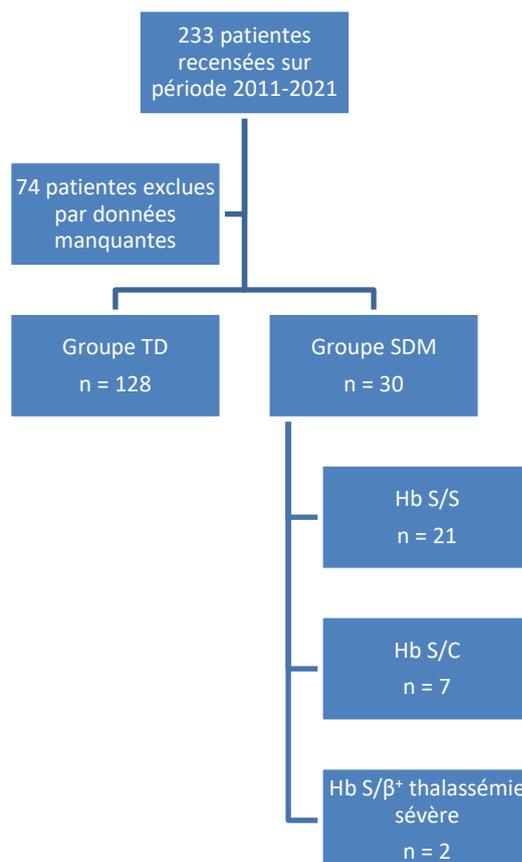
Compte tenu du caractère rétrospectif et non interventionnel, l'avis d'un comité d'éthique n'était pas nécessaire.

C) RESULTATS

233 patientes enceintes drépanocytaires ont été recensées par le logiciel de traitement des données de Janvier 2011 à Mai 2021. 74 ont été exclues de l'étude pour données manquantes. Au total, 159 patientes ont été incluses dans l'étude. Deux groupes ont été constitués : les hétérozygotes simples ou trait drépanocytaire (TD) et les drépanocytoses graves ou syndromes drépanocytaires majeurs (SDM).

128 patientes enceintes présentaient un trait drépanocytaire. 30 patientes enceintes présentaient un syndrome drépanocytaire majeur : 21 patientes enceintes homozygote SS dont une SS β^+ , sept hétérozygotes composites graves SC et deux hétérozygotes graves AS β^+ .

Figure 1 : Flow-chart



1. Etude démographique

L'âge moyen dans le groupe TD était de 30,2 ans (écart-type : 5.5) et de 28,8 ans (écart-type : 6.4) dans le groupe SDM. 27 sur 158 patientes avaient plus de 35 ans et cinq, moins de 20 ans. Dans le groupe TD, la gestité moyenne était de 3,2 enfants et 28% (n = 36) des patientes étaient primipares. Dans le groupe SDM, la gestité moyenne était de 2.5 enfants et 38% des patientes (n =12) étaient primipares.

Tableau 2 : Caractéristiques groupe SDM

Nombre de grossesses		30
Age	18 - 24.ans	11 (37%)
	25 - 35 ans	14 (47%)
	36 - 50 ans	5 (16%)
Devenir de la grossesse	GEU	*
	IVG	*
	MFIU	1 (3%)
	Naissance vivant	29 (97%)
Génotype	Hb SS	21 (70%)
	Hb SC	7 (23%)
	Hb S-β + Thalassémie	2 (7%)

2. Données pré-conceptionnelles

Dans le groupe TD, aucune des 128 patientes ne présentait d'antécédent de symptomatologie en rapport avec la drépanocytose (CVO, STA, AVC...) avant leur grossesse.

Dans le groupe SDM, trois femmes présentaient une allo-immunisation (9%) avant la grossesse. La cause de l'allo-immunisation n'était pas connue. 75% des patientes (n = 24) avaient déjà présenté des crises vaso-occlusives et quatre (12%) un syndrome thoracique aigu. Quatre patientes (12%) avaient déjà présenté une ostéomyélite, dont deux patientes une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale. Cinq patientes (16%) présentaient une asplénie fonctionnelle. Une seule patiente était traitée au long cours par Hydréa (hydroxyurée) et trois patientes nécessitaient des échanges transfusionnels au long cours.

Tableau 3 : Antécédents et thérapeutiques groupe SDM

Nombre de grossesses	30
Traitements de la grossesse	
Oracilline	3 (10%)
Héparine	3 (10%)
Aspirine dose anti-agrégante	3 (10%)
Dexaméthasone	8 (27%)
Acide ursodésoxycholique	5 (17%)
Antécédents médicaux	
CVO	25 (83%)
STA	4 (13%)
Embolie pulmonaire	1 (3%)
Hépatite C	2 (7%)
Paludisme	2 (7%)
AVC	1 (3%)
Échanges transfusionnels réguliers	3 (10%)
Antécédents d'allo-immunisation	4 (13%)
Échanges transfusionnels durant la grossesse	
0	23 (77%)
1-2	1 (3%)
3 et +	6 (20%)

3. Complications lors de la période gestationnelle

Dans le groupe TD, le taux d'hémoglobine moyen était de 11.1 g/dL (Médiane : 11.1, Ecart-type : 1). Une seule patiente du groupe TD (0.7%) a nécessité une transfusion sanguine avant l'accouchement.

Dans le groupe SDM, le taux d'hémoglobine moyen était de 8.8 g/dL (Médiane : 8.7, Ecart-type : 1.3). 21 patientes (65%) du groupe SDM ont nécessité une thérapeutique transfusionnelle avant l'accouchement dont 2/3 de transfusion simple et 1/3 d'échange transfusionnel avec un taux d'hémoglobine moyen pré-transfusion de 6.7 g/dL. Une patiente présentait un taux minimal à 3.8 g/dL. Comme attendu, les taux d'Hb minimale, moyenne et d'HbS étaient significativement plus bas dans le groupe SDM comparé au groupe TD.

Trois patientes du groupe TD (2%) ont présenté une allo-immunisation dont trois cas (100%) d'allo-immunisation foeto-maternelle (Anti-e RH3, Anti-MNS1, Anti-RH8) et 2 dans le groupe SDM (6%) ont présenté une allo-immunisation dont 2 cas (100%) d'allo-immunisation transfusionnelle (Anti-JK1-Duffy-RH8, Anti-HTLA).

Quatre patientes du groupe TD (3%) et six patientes du groupe SDM (19%) ont présenté une pré-éclampsie. 20 patientes du groupe SDM ont présenté au moins une crise vaso-occlusive au cours de leur grossesse (62%). 20 sur 128 patientes du groupe TD et 24 sur 30 patientes du groupe SDM (75%) dont 17 pour crise vaso-occlusive (71%) ont été hospitalisées dans le service de pathologies materno-fœtales. Le taux d'hémoglobine S moyen était de 67% (Médiane : 65%, Ecart-type : 20%) dans le groupe SDM alors qu'il était en moyenne de 37.4% (Médiane : 39%, Ecart-Type : 4.4%) dans le groupe TD. Il est à noter que chez 37 patientes du groupe TD la valeur d'hémoglobine S pendant la grossesse n'était pas connue par l'absence de mesure (37%).

Douze patientes du groupe SDM ont présenté des complications graves avec hospitalisation en réanimation pendant la grossesse : huit syndromes thoraciques aigus et quatre pour crise vaso-occlusive avec anémie hémolytique sévère.

4. Données obstétricales

Le terme moyen a été de 39 SA + 4 jours dans le groupe TD et de 37 SA + 2 jours dans le groupe SDM. Il existe une différence significative entre les deux groupes ($p < 0.001$ (test de Mann-Whitney)).

98 sur 128 patientes (77%) ont accouché par voie basse dans le groupe TD *versus* 10 sur 30 (33%) dans le groupe SDM. Le taux d'analgésie par péridurale (APD) était de 84% ($n = 81$) dans le groupe TD et de 91% ($n = 10$) dans le groupe SDM. Une seule patiente a accouché par voie basse sans analgésie péridurale pour travail rapide dans le groupe SDM contre 8 dans le groupe TD dont cinq pour travail rapide et trois par décision personnelle.

32 sur 128 patientes du groupe TD (25%) ont eu un déclenchement du travail obstétrical principalement pour terme dépassé ($n = 13$) et 10 sur 30 patientes du groupe SDM (33%) principalement pour cholestase gravidique ($n = 5$).

16 patientes ont bénéficié d'une césarienne programmée pour utérus cicatriciel dans une grande majorité des cas : 10 patientes du groupe TD (8%) et six patientes du groupe SDM (20%).

34 patientes ont eu une césarienne en urgence : 20 dans le groupe TD (15%) dont 11 pour anomalie du rythme cardiaque fœtal et neuf pour dystocie cervicale *versus* 14 dans le groupe SDM (43%). Dans le groupe SDM, l'indication de césarienne en urgence était une anomalie du rythme cardiaque fœtal pour 11 cas et dans trois cas pour un syndrome thoracique aigu.

Le saignement moyen pendant l'accouchement était de 260 mL dans le groupe TD et de 407 mL dans le groupe SDM sans différence significative. Comme valeurs remarquables, on a observé : une patiente du groupe TD a présenté une hémorragie du postpartum estimée à 1600 mL et une patiente du groupe SDM a présenté une hémorragie du postpartum de 2200 mL.

Une transfusion sanguine en per-partum a été nécessaire chez une patiente du groupe TD (0.8%) et quatre patientes du groupe SDM (13%). Le récupérateur de sang a été utilisé dans le cadre de quatre césariennes du groupe SDM (20%) à but d'épargne sanguine.

Tableau 4 : Modalités accouchement groupes SDM et TD

Groupes	SDM	TD
Nombre de grossesses	30	128
Terme		
< 26 SA	2 (6%)	*
26-32 SA	2 (6%)	1 (1%)
> 32 SA	26 (88%)	127 (99%)
Modalités accouchement		
Accouchement par voie basse	10 (33%)	98 (77%)
Césarienne programmée	6 (20%)	10 (8%)
Césarienne en urgence	14 (47%)	20 (15%)
Indication césarienne en urgence		
ARCF	11 (78%)	11 (55%)
Dystocie cervicale	*	9 (45%)
STA	3 (22%)	*

5. Période Post-partum

Le taux d'hémoglobine moyen en post-partum était de 10,4 g/dL dans le groupe TD (Médiane : 10,5 ; écart-type : 1,4) et de 8.7 g/dL dans le groupe SDM (Médiane : 8.6 g/dL, Ecart-type : 1.4 g/dL).

Une transfusion sanguine a été nécessaire pour une patiente du groupe TD (0.7%) et pour quatre patientes du groupe SDM (13%). Deux autres patientes du groupe SDM (6%) ont nécessité des échanges transfusionnels en post-partum immédiat pendant leur séjour en réanimation. Il n'a pas été observé d'évènement d'allo-immunisation dans les deux groupes sur la période de post-partum immédiat.

Neuf patientes du groupe SDM (30%) ont requis une hospitalisation en réanimation. Quatre patientes du groupe SDM (13%) ont présenté une crise vaso-occlusive. Deux autres patientes du groupe SDM (6%) ont développé un syndrome thoracique aigu en post-partum immédiat.

Les patientes du groupe SDM ont eu un séjour en post-partum significativement plus long que les patientes du groupe TD avec une médiane de sept jours versus quatre jours ($p < 0.001$ selon le test de Mann-Whitney).

Tableau 5 : Complications Groupe SDM

Nombre de grossesses	30
Complications maternelles	
CVO	20 (67%)
STA	8 (27%)
Admission en réanimation	12 (40%)
Transfusion en post-partum	6 (20%)
Embolie pulmonaire	1 (3%)
Pré-éclampsie	6 (20%)
Hémorragie du post-partum	
500 - 1000 mL	4 (13%)
> 1000 mL	3 (10%)

6. Nouveau-Nés

Le poids de naissance était significativement plus bas dans le groupe SDM avec une médiane à 2 700g versus 3 305g pour le groupe TD. Le taux de RCIU était de 33% (n=10) dans le groupe SDM versus 4% (n=5) dans le groupe TD.

Le taux de prématurité était élevé dans les deux groupes : 37% dans le groupe SDM et 5% dans le groupe TD.

En lien avec ces données de naissance, neuf nouveau-nés du groupe SDM (31%) ont été transférés en Unité de Soins Intensifs (USI) contre six nouveau-nés du groupe TD (4%).

Une mort fœtale in utero est survenue à 23 SA + 2 j dans un contexte de STA chez la mère dans le groupe SDM.

Tableau 6 :

Nombre de nouveau-nés	29
Poids de naissance	
< 2,5 kg	11 (38%)
2,5 - 3,5 kg	17 (59%)
> 3,5 kg	1 (3%)
RCIU	10 (34%)
Age gestationnel à la naissance	
<i>(Semaines d'aménorrhée)</i>	
≥ 37 SA	18 (62%)
34 - 36 SA	6 (21%)
31 - 34 SA	4 (14%)
< 31 SA	1 (3%)
Décès à la naissance	*

7. Etude de cas cliniques

Trois cas graves ont été particulièrement étudiés.

Cas clinique 1

Madame D., âgée de 35 ans, présentant une drépanocytose hétérozygote SC a été prise en charge pour crise hémolytique aiguë à 34 SA. Ses principaux antécédents sont une obésité morbide, un utérus bi-cicatriciel à la suite de deux césariennes avant terme dans le cadre de crises hémolytiques majeures ayant nécessité une polytransfusion et apparition d'agglutinines irrégulières positives (Anti-JK1, Anti-RH8 et anti-Duffy). La patiente a, à nouveau, présenté lors de cette troisième grossesse une crise hémolytique sévère. Le bilan biologique décrit une anémie à 3.8 g/dL, une haptoglobine indosable et des LDH à 2058. Une demande nationale à l'EFS de culots globulaires compatibles, permettra de mettre à disposition quatre culots de globules rouges en pré-partum. Une décision de césarienne en urgence d'indication maternelle a été prise après transfusion de deux culots globulaires immédiatement avant la césarienne. Les techniques d'épargne transfusionnelle ont permis de limiter le saignement pendant la césarienne (200 ml environ). Le bilan réalisé au décours retrouvait une hémoglobine à 5.9 g/dl. La moelle était stimulée par de l'érythropoïétine recombinante. L'évolution était satisfaisante sans nécessité de nouvelle transfusion et sans nouvelle crise hémolytique en post-partum.

Cas clinique 2

Madame S. 36 ans connue pour une drépanocytose homozygote SS avec multiples CVO en antériorité et multi-transfusée avec allo-immunisation anti-U. La patiente est G3P2, déclenchée à 39 SA + 3j sur utérus cicatriciel dans le cadre d'un recueil de sang placentaire, l'hémoglobine est dosée à 7.7 g/dL en pré-partum immédiat. Seuls deux CGR compatibles sont disponibles à l'EFS. La patiente va présenter une crise vaso-occlusive au cours du déclenchement. Une césarienne en urgence d'indication maternelle sous rachianesthésie est décidée. Les deux CGR compatibles sont transfusés. Le saignement pendant la césarienne est estimé à 400 ml. Une hémorragie du post partum retardée de 1100 ml supplémentaire

survient sur atonie utérine secondaire par rétention placentaire. Une reprise sous anesthésie générale est réalisée avec curetage et pose d'un ballon de tamponnement intra-utérin. L'atonie utérine reste persistante sans réponse au syntocinon avec une anémie évaluée à 5.4 g/dl avec instabilité hémodynamique, hypotension artérielle et bradycardie. Les thérapeutiques mises en place alors comprennent Noradrénaline, Exacyl, Fibrinogène. Il est décidé de ne pas utiliser le Nalador dans ce contexte de drépanocytose avec épisode aigu de CVO. Devant l'absence de culots globulaires disponibles dans l'immédiat, une hystérectomie d'hémostase a été nécessaire. La noradrénaline est sevrée rapidement en postopératoire, trois culots globulaires sont acheminés depuis l'EFS de Paris pour être administrés à la patiente. L'hémoglobine est alors évaluée à 7.4 g/dl. La patiente est restée au total trois jours en réanimation avant transfert en service conventionnel de maternité. L'évolution a été ensuite favorable.

Cas clinique 3

Madame S, 21 ans, drépanocytose homozygote SS, est G2P1 avec antériorité d'une césarienne compliquée d'un STA en post-partum. Elle présente de nombreuses complications de sa drépanocytose : CVO à répétition, ostéonécrose aseptique des deux têtes fémorales, syndrome restrictif avec une capacité pulmonaire totale à 68% aux dernières épreuves fonctionnelles respiratoires et asplénie fonctionnelle. Des séances d'exsanguino-transfusion sont organisées pour cette grossesse au début du troisième trimestre. La patiente présente une crise vaso-occlusive compliquée d'une menace d'accouchement prématuré. Le bilan biologique retrouvait une hémolyse importante (bilirubine totale à 88 UI/L et LDH à 3500 UI/L). Un diagnostic de syndrome d'hémolyse retardée post-transfusionnelle est posé, avec déprogrammation des prochaines séances d'EST et limitation à l'urgence vitale des prochaines transfusions après avis d'hématologues spécialisés.

L'état clinique de la patiente se dégrade alors en 48 heures. Un syndrome thoracique aigu est diagnostiqué. Après transfert en réanimation, elle est oxygénorequérante avec oxygène à haut débit 50% 40L. Devant ce tableau, un angioscanner thoracique retrouve une embolie

pulmonaire bilatérale motivant l'instauration d'une anticoagulation curative par héparine en curatif. Deux culots globulaires compatibilisés sont finalement transfusés devant la persistance des signes de STA sous couvert d'Eculizumab et de corticothérapie intraveineuse pour prévenir la récurrence d'hémolyse retardée post-transfusionnelle. La patiente est sevrée d'oxygène, la menace d'accouchement prématuré est d'évolution favorable sous traitement ponctuel par Adalate. L'érythropoïèse est stimulée ensuite via deux cures d'EPO pour éviter une transfusion ultérieure.

Après cet épisode survenu à 29SA, la grossesse se poursuit sans complication sous couvert d'un traitement par Hydréa, récupération fonction respiratoire et hémoglobine antérieures à l'épisode aigu. Une césarienne programmée est réalisée sous rachianesthésie sans complication dans la période du post-partum et un nouveau-né en bonne santé.

D) DISCUSSION

La littérature reste encore pauvre sur la physiologie de la drépanocytose. La drépanocytose hétérozygote est rarement pourvoyeuse de complications pendant la grossesse, mais le phénotype homozygote ou composite est, en revanche, à haut risque maternel et fœtal. La grossesse n'est pas contre-indiquée chez la patiente drépanocytaire mais elle impose une prise en charge multidisciplinaire (15,16). Les femmes avec le génotype SS, présentent un risque accru de mortalité maternelle et néonatale, d'accouchement prématuré et de naissance de poids inférieur à 2 500g (16). Dans les pays en voie de développement qui ne peuvent bénéficier de cette prise en charge précoce, le taux de morbi-mortalité maternelle et fœtale reste encore très élevé. Une étude observationnelle réalisée en Tanzanie révélait jusqu'à 11 % de mortalité maternelle et 25 % de mortalité fœtale et néonatale (19). Dans notre étude, aucun décès maternel n'est à déplorer et une mort fœtale a été recensée (3%).

Dans notre étude, les patientes enceintes avec trait drépanocytaire ont présenté des grossesses sans complication sauf dans un cas. Nous nous sommes surtout intéressés au groupe SDM. Les complications spécifiques ont été rencontrées chez les patientes enceintes au génotype homozygote ou composite grave.

Il existe une augmentation du risque de pré-éclampsie chez les patientes avec SDM (20,21,22) avec un taux de 10% alors que celui-ci est de 4,6% des grossesses dans le monde (23). Malgré le nombre faible de données, l'incidence dans notre étude chez les patientes avec un SDM était très élevée avec un taux estimé à 19%.

Les dommages de la micro-vascularisation et la diminution de la circulation utéroplacentaire sont sous-jacent au risque exagéré de fausses couches spontanées et d'accouchements prématurés avec également plus de césariennes.

Le mécanisme exact reste encore mal connu. L'augmentation de la production des prostaglandines a été impliqué mais aussi d'autres raisons comme l'anémie, les infections du tractus urogénital, les infarctus placentaires, la survenue fréquente d'une pré-éclampsie. La littérature reste encore pauvre quant à la physiopathologie de la vasculopathie liée à la drépanocytose dans un contexte de grossesse.

En comparaison aux données de l'enquête nationale de périnatalité parue en 2016 (24), le taux d'hospitalisation pendant la grossesse chez l'ensemble des femmes enceintes était nettement inférieur au groupe SDM (18% Versus 75%). Ceci est à rapprocher au taux élevé de menace d'accouchement prématuré en lien ou non avec les complications aiguës de la drépanocytose dans le groupe SDM. Dans le groupe TD, la fréquence des séjours hospitaliers n'était pas augmentée.

Le taux de corticothérapie anténatale, évalué à 5.9% dans la population normale, est beaucoup plus élevé dans le groupe SDM soit 25%. La corticothérapie à visée fœtale anténatale reste controversée car celle-ci est contre-indiquée chez les patientes drépanocytaires car elle augmenterait l'incidence des crises vaso-occlusives (25,26).

Dans le groupe SDM, le taux d'analgésie péridurale pour accouchement par voie basse était supérieur à la moyenne nationale (92% versus 82.2%). L'analgésie péridurale est hautement recommandée dans les recommandations de la prise en charge des SDM (27)

Le taux de césarienne (n=63%) dans le groupe SDM était environ trois fois supérieur à celui de la population normale (20.4%). Les indications étaient un utérus cicatriciel en contexte programmé et des ARCF ou un STA en contexte d'urgence.

Le taux d'hémorragie du post-partum sévère avec saignement > 1000 ml dans le groupe SDM était plus élevé (9%) que celui évalué dans l'enquête nationale (1,8%). On retrouvait chez les patientes SDM une fréquence accrue de travail déclenché, de travail en urgence et un taux de césarienne élevé, facteurs de risque connus d'hémorragie du post-partum (28).

La durée d'hospitalisation en post-partum était sensiblement plus longue dans le groupe SDM soit 8,4 jours en moyenne, et supérieure à 15 jours en post-partum pour trois patientes, contre une durée moyenne de 4,8 jours au niveau national.

Le taux de prématurité et de RCIU dans le groupe SDM est environ quatre fois supérieur au taux national soit 31,2% de RCIU et un taux d'accouchement prématuré de 38% (n = 11).

31 % des nouveau-nés du groupe SDM (n = 9) ont été transférés en USI en lien avec la morbidité néonatale décrite dans la littérature comparativement à 10,4% au niveau national.

Toutes les complications de la drépanocytose peuvent survenir pendant la grossesse. Celle-ci par son état d'hypercoagulabilité prédispose les patientes SDM aux évènements thrombo-emboliques comme les thromboses veineuses profondes, voire les thromboses veineuses cérébrales (29). Un seul événement à type d'embolie pulmonaire a été rapporté dans notre étude.

L'asplénie fonctionnelle chez ces patientes SDM surexpose, par un déficit immunitaire aggravé par la grossesse, au risque d'infections comme les pneumonies ou pyélonéphrite aiguë. Ces complications infectieuses n'ont pas été observées dans notre étude.

Mais les deux principales complications redoutées sont les crises vaso-occlusives et le STA. Le STA est la complication la plus grave. Sa physiopathologie est très complexe. Il reste la première cause de décès en dehors de la grossesse et pendant la grossesse (10). Il associe des signes respiratoires (douleur thoracique, tachycardie, dyspnée, sibilants ou toux), à une hyperthermie supérieure à 38 °C et des images radiologiques récentes. De nombreux facteurs sont en cause : thrombose microvasculaire, ischémie des tissus, hémolyse, crises douloureuses vaso-occlusives osseuses à localisation thoracique (costales, rachidiennes) entraînant une sidération thoracique et hypoventilation régionale et quelquefois une atélectasie, hypoxie et falciformation dans les capillaires pulmonaires à l'origine de zones d'infarctus ou encore des phénomènes infectieux respiratoires. Le STA doit être évoqué à la moindre manifestation clinique respiratoire, avec une prévention mise en place précocement devant toute situation à risque : écourter la grossesse avec un accouchement le plus souvent par césarienne.

Dans notre étude, il a été la principale complication entraînant une morbidité importante : principal motif d'admission en réanimation avec huit séjours dont un supérieur à une semaine, un recours aux échanges transfusionnels, deuxième cause de césarienne en urgence après les anomalies du rythme cardiaque fœtal, première cause d'accouchement prématuré mais aussi l'origine de la seule mort fœtale in utero dans l'étude.

La grossesse exacerbe l'anémie préexistante chez ces patientes atteintes de SDM avec nécessité de transfusions lorsque celle-ci devient sévère. La mise en place de thérapeutiques transfusionnelles ou d'échanges transfusionnels, les prises en charges réanimatoires dans les pays développés ont réduit considérablement la mortalité avec issue favorable de la grossesse dans la plupart des cas. Dans notre étude, les prises en charges réanimatoires associées aux

thérapeutiques transfusionnelles pour cinq cas de syndromes thoraciques au deuxième trimestre de la grossesse ont permis d'aller jusqu'au terme pour l'accouchement.

Le principal but de la transfusion chez les patientes enceintes SDM est d'augmenter la capacité de transport en oxygène et de diminuer la proportion d'hémoglobine mutée (HbS) à l'avantage de l'hémoglobine A pour prévenir et contrer les complications vaso-occlusives (30).

Il est recommandé pour les SDM à phénotype sévère un programme de transfusion prophylactique pendant la grossesse. Néanmoins, certaines transfusions sanguines sont décidées au cas par cas selon l'état clinique et de tolérance maternelle et fœtale.

En curatif, les échanges transfusionnels sont indiqués pour les CVO ou STA sévères avec différents critères de sévérité selon les recommandations américaines, anglaises et françaises (1, 27, 30, 31). Dans notre étude, un tiers des patientes SDM a nécessité des échanges transfusionnels : sept pendant la période gestationnelle et trois en post-partum.

La surcharge en fer est une complication fréquente chez les patients polytransfusés. Aucune donnée concernant cette complication n'a pu être recueillie dans notre étude.

Les patientes nécessitent des transfusions compatibles ABO, Rh et Kell. La recherche de RAI doit être systématique. Les patientes polytransfusées peuvent développer des allo-immunisations multiples rendant la compatibilité de culots globulaires difficile avec nécessité de recherche étendue de donneurs spécifiques.

Nous avons bien observé ce problème avec quatre patientes qui présentaient des agglutinines irrégulières avant la grossesse et deux autres patientes qui ont présenté une allo-immunisation pendant la période gestationnelle.

L'hyperhémolyse post-transfusionnelle représente une complication sous-diagnostiquée, grave, particulière de la transfusion chez les drépanocytaires (27). Une étude récente réalisée en Guyane française observait un taux de 4.4% parmi les patients drépanocytaires transfusés (32). Un cas d'hyperhémolyse post-transfusionnelle a été observé dans notre étude : il a fait l'objet d'un cas clinique décrit plus haut (cf. cas clinique N°3).

Enfin, l'hydroxyurée diminue la fréquence de CVO et STA et diminue la mortalité.

Cependant, sur la base d'études sur modèles animaux, l'utilisation d'hydroxyurée chez les patientes enceintes n'est pas recommandée (33). Dans notre étude, son utilisation a été indiquée chez une patiente après avis pluridisciplinaire et réflexion sur la balance bénéfices-risques devant la gravité de son STA (cf. cas clinique N°3).

E) CONCLUSION :

Dans les pays sous-développés, la malnutrition maternelle, les grossesses multiples et l'accès réduit aux soins médicaux jouent un rôle essentiel dans l'issue de la grossesse et la survenue des complications maternelles.

La grossesse chez les femmes atteintes de drépanocytose est associée à une morbidité maternelle et fœtale en lien avec les modifications inflammatoires et thrombogéniques favorisant la vaso-occlusion. La physiopathologie exacte reste à préciser.

La grossesse est associée à un taux augmenté de complications spécifiques de la drépanocytose dont les CVO, le STA et le décès. Cependant, un traitement optimal pour diminuer ces complications n'a pas encore été déterminé.

La prise en charge optimale d'une grossesse chez une patiente drépanocytaire, au vu de la complexité de la drépanocytose, doit être multidisciplinaire. Hématologues, biologistes, obstétriciens, anesthésistes-réanimateurs, chaque spécialité a son rôle à jouer de la préparation d'une grossesse à la période postopératoire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Guide HAS Affection longue durée : Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. 2010
2. Gomes E., Castetbon K., and Goulet V., Mortalité liée à la drépanocytose en France: Age de décès et causes associées (1979–2010). *Bulletin épidémiologique hebdomadaire*, 2015. 2015(8): p. 142–150.
3. Howard J, Oteng-Ntim E. The obstetric management of sickle cell disease. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2012;26(1):25-36
4. Piel FB, Patil AP, Howes RE, et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *Lancet*. 2013; 381(9861):142-151.
5. Leleu H, Arlet JB, Habibi A, Etienne-Julan M, Khellaf M, Adjibi Y, et al. (2021) Epidemiology and disease burden of sickle cell disease in France: A descriptive study based on a French nationwide claim database. *PLoS ONE* 16(7): e0253986.
6. Dormandy, E.; James, J.; Inusa, B.; Rees, D. How many people have sickle cell disease in the UK? *J. Public Health* 2018, 40, e291–e295.
7. Arlet, J.-B. Drépanocytose—Tout praticien aura à assumer des soins de proximité. *Concours Med*. 2016, 138, 279–308.
8. Bardakdjian Michau J. and Roussey M., Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France. *Bulletin épidémiologique hebdomadaire*, 2012(27–28): p. 313–317
9. Honsel V., et al., Comparison between Adult Patients with Sickle Cell Disease of Sub-Saharan African Origin Born in Metropolitan France and in Sub-Saharan Africa. *J Clin Med*, 2019. 8(12). [https://doi.org/ 10.3390/jcm8122173](https://doi.org/10.3390/jcm8122173) PMID: 31835320
10. Perronne V, Roberts-Harewood M, Bachir D, Roudot-Thoraval F, Delord JM, Thuret I, et al. Patterns of mortality in sickle cell disease in adults in France and England. *Haematol J* 2002;3:56–60
11. Platt, O.S.; Brambilla, D.J.; Rosse, W.F.; Milner, P.F.; Castro, O.; Steinberg, M.H.; Klug, P.P. Mortality in sickle cell disease—Life Expectancy and Risk Factors for Early Death. *N. Engl. J. Med*. 1994, 330, 1639–1644.
12. Elmariah, H.; Garrett, M.E.; De Castro, L.M.; Jonassaint, J.C.; Ataga, K.I.; Eckman, J.R.; Ashley-Koch, A.E.; Telen, M.J. Factors associated with survival in a contemporary adult sickle cell disease cohort: Factors Associated with Survival in Sickle Cell Disease. *Am. J. Hematol*. 2014, 89, 530–535.
13. Janky E, Etienne-Julan M., Kadhel PH, Leborgne-Samuel Y, Melki E. Drépanocytose et grossesse. *CNGOF*. 2006 Nov 29 ; Tome XXX
14. La drépanocytose, *Encyclopédie Orphanet Grand Public*. 2011
15. Ducloy-Bouthors A., Wibaut B. Drépanocytose et anesthésie obstétricale. *Le praticien en anesthésie-réanimation* 2009 13, 273-277
16. Oteng-Ntim E, Meeks D, Seed PT, Webster L, Howard J, Doyle P, Chappell LC. Adverse maternal and perinatal outcomes in pregnant women with sickle cell disease: systematic review and meta-analysis. *Blood*. 2015 May 21;125(21):3316-25

17. De Montalembert M. Management of sickle-cell disease. *Br Med J* 2008;337:a1387, doi:10.1136/bmj.a1397.
18. Desprats R, Sié P, Galacteros F, Bachir D, Reme JC. Prise en charge des hémoglobinopathies associées à la grossesse : drépanocytose, thalassémies. In: Protocole de la Fédération de gynécologie obstétrique. Toulouse: Hôpital Paule-de-Viguier; 2004
19. Muganyizi PS, Kidanto H. Sickle cell disease in pregnancy: trend and pregnancy outcomes at a tertiary hospital in Tanzania. *PLoS One*. 2013;8(2):e56541.
20. Al Jama FE, Gasem T, Burshaid S et al. Pregnancy outcome in patients with homozygous sickle cell disease in a university hospital, Eastern Saudi Arabia. *Arch Gynecol Obstet* 2009; 280(5): 793–797
21. Villers MS, Jamison MG, De Castro LM et al. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199: 125.e1–125.e5
22. Cunningham FG, Pritchard JA, Mason R. Pregnancy and sickle cell hemoglobinopathies: results with and without prophylactic transfusions. *Obstet Gynecol* 1983;62:419–24
23. Balos E, Cuesta C, Grosso AL, Chou D, Say L. Global and regional estimates of preeclampsia and eclampsia: a systematic review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2013;170(1):1-7.
24. INSERM et DRESS, Enquête nationale périnatale Rapport 2016
25. Kato GJ, Hebbel RP, Steinberg MH, et al. Vasculopathy in sickle cell disease: biology, pathophysiology, genetics, translational medicine and new research directions. *Am J Hematol* 2009;84(9):618–25.
26. Darbari DS, Castro O, Taylor JG, et al. Severe vaso-occlusive episodes associated with use of systemic corticosteroids in patients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc* 2008;100(8):948–51.
27. A. Habibi, J.-B. Arlet, K. Stankovic, J. Gellen-Dautremer, J.-A. Ribeil, P. Bartolucci, F. Lionnet, Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015, *La Revue de Médecine Interne*, Volume 36, Issue 5, Supplement 1, 2015, Pages 5S3-5S84
28. Oyelese Y, Ananth CV. Postpartum hemorrhage: epidemiology, risk factors, and causes. *Clin Obstet Gynecol*. 2010 Mar;53(1):147-56. doi: 10.1097/GRF.0b013e3181cc406d. PMID: 20142652.
29. Rathod KB, Jaiswal KN, Shrivastava AC, Shrikhande AV. Study of placenta in sickle cell disorders. *Indian J Pathol Microbiol*. 2007;50(4):698-701.
30. Bartolucci P, Galactéros F. Clinical management of adult sickle-cell disease. *Curr Opin Hematol*. 2012 May;19(3):149-55.
31. Chou, Stella T.; Alsawas, Mouaz; Fasano, Ross M.; Field, Joshua J.; Hendrickson, Jeanne E.; Howard, Jo; Kameka, Michelle; Kwiatkowski, Janet L.; Pirenne, France; Shi, Patricia A.; Stowell, Sean R.; Thein, Swee Lay; Westhoff, Connie M.; Wong, Trisha E.; Akl, Elie A. (2020). *American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: transfusion support. Blood Advances*, 4(2), 327–355.
32. Conrath S, Vantilcke V, Parisot M, Maire F, Selles P, Elenga N. Increased Prevalence of Alloimmunization in Sickle Cell Disease? Should We Restore Blood Donation in French Guiana? *Front Med (Lausanne)*. 2021 Jun 11;8:681549

- 33.** Shelby MD. NTP-CERHR expert panel report on the reproductive and developmental toxicity of hydroxyurea. Research Triangle Park, NC: National Toxicology Program; 2007.

ANNEXES

Maladie à transmission autosomique : les sujets hétérozygotes sont AS et cliniquement sains, et les homozygotes SS sont malades.

D'autres anomalies des gènes de globine ainsi que la persistance d'une expression minimale d'HbF vont modifier l'importance de la cristallisation de l'HbS, et donc la sévérité de la **maladie** :

Syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) :

Hb S/S	: la forme la plus fréquente
Hb S/ β^0 thalassémie	: Méditerranée, Inde (0 % d'HbA)
Hb S/ β^+ thalassémie sévère	: Méditerranée, Inde (1 – 5 % HbA)

Maladie drépanocytaire modérée :

Hb S/C	: 25 % des drépanocytoses dans les populations d'origine africaine
Hb S/ β^+ thalassémie modérée	: Méditerranée (6 – 15 % HbA)

Maladie drépanocytaire discrète :

Hb S/ β^+ thalassémie mineure	: populations d'origine africaine (15 – 30 % HbA)
Hb S/E	: Asie du sud-est (assez rare)

Trait drépanocytaire :

Hb A/S	: Asymptomatique, doit mener au conseil génétique
--------	---

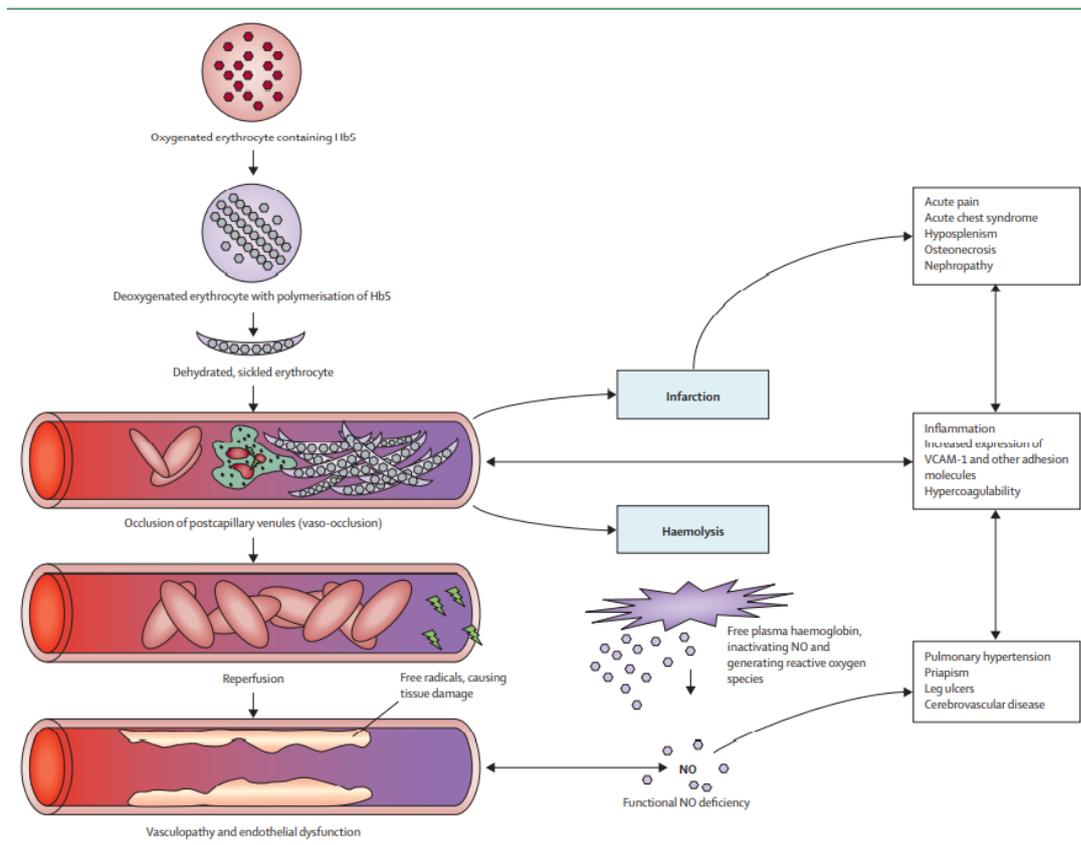


Figure 1 : Physiopathologie de la drépanocytose, tiré de Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. Lancet. 2010 Dec 11;376(9757):2018-31.

	Manifestations	Pathophysiology	Treatment
Painful event	Dactylitis; pain in the sternum/ribs; pain in the long bones; priapism	Vaso-occlusion; hypoxia; ischaemia-reperfusion	Hydration; analgesia
Infection	Bacteraemia/sepsis; meningitis; osteomyelitis; pneumonia; malaria	Splenic dysfunction; inflammation; necrotic bone	Antibiotics; surgery
Anaemia	Splenic sequestration; transient aplastic crisis; transfusion reaction; papillary necrosis	Erythrocyte sickling; infection; sequestration; hyperhaemolysis	Transfusion
Organ damage	Stroke; acute chest syndrome; splenic infarction; papillary necrosis	Ischaemia; infarction; haemorrhage	Hydration; transfusion

This table includes the major categories and examples but is not an exhaustive listing.

Figure 2 : Complications aiguës de la drépanocytose : manifestations, physiopathologie et complications, tiré de Ware RE, de Montalembert M, Tshilolo L, Abboud MR. Sickle cell disease. Lancet. 2017 Jul 15;390(10091):311-323.

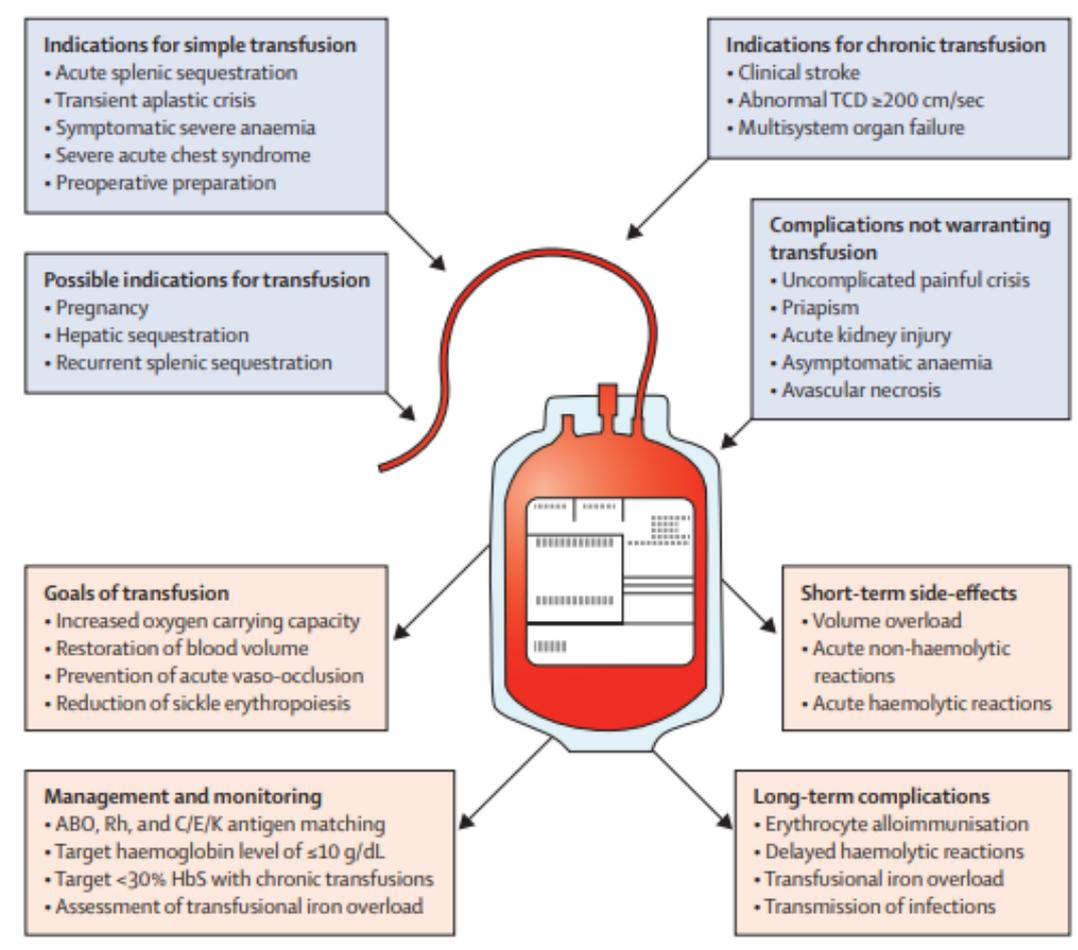


Figure 3 : Indications, Modalités et Effets secondaires de la transfusion chez les patients drépanocytaires, tiré de Ware RE, de Montalembert M, Tshilolo L, Abboud MR. Sickle cell disease. *Lancet*. 2017 Jul 15;390(10091):311-323.

DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE : Etude au CHU de Lille centre de référence des pathologies maternofoetales

C. DARU, A.F. DALMAS

Contexte : La drépanocytose présente de multiples complications systémiques à expression variable selon les individus et au cours du temps. La grossesse une période particulièrement à risque avec majoration des complications aiguës spécifiques de la drépanocytose, majoration de la mortalité maternelle et néonatale et des complications obstétricales. Le but principal de notre étude était de décrire les complications maternelles et néonatales au cours de grossesses des femmes drépanocytaires suivies à la maternité Jeanne de Flandre du CHU de Lille centre de référence des pathologies maternelles et fœtales et la prise en charge réanimatoire des patientes en peripartum.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective portant sur les grossesses de patientes drépanocytaires ayant accouché à la maternité Jeanne de Flandre de 2011 à 2021.

Résultats : De Janvier 2011 à Janvier 2021, 158 patientes ont été incluses : 128 patientes dans le groupe Trait Drépanocytaire et 30 patientes dans le groupe Syndrome Drépanocytaire Majeur. Les complications spécifiques de la drépanocytose (67% de CVO, 27% de STA, 65% de thérapeutique transfusionnelle) ainsi que les complications obstétricales (19% de pré-eclampsie, 47% de césarienne en urgence, 23% d'hémorragie du post-partum, 37% de prématurité) dans le groupe Syndrome Drépanocytaire Majeur. Le déroulement des grossesses dans le groupe Trait Drépanocytaire était semblable à la population générale.

Conclusion : La prise en charge optimale d'une grossesse chez une patiente drépanocytaire, au vu de la complexité de la drépanocytose, doit être multidisciplinaire. Hématologues, biologistes, obstétriciens, anesthésistes-réanimateurs, chaque spécialité a son rôle à jouer de la préparation d'une grossesse à la période postopératoire.