

La femme enceinte drépanocytaire



Guide Pratique

La drépanocytose : qu'est que c'est?

La drépanocytose est une maladie **génétique** de l'hémoglobine, caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale, dite « **hémoglobine S** » au lieu de l'hémoglobine normale A dans les globules rouges.

Quand les globules rouges manquent d'oxygène, ils deviennent rigides et peuvent boucher les vaisseaux sanguins.

SYMPTÔMES et SIGNES CLINIQUES

Il existe 3 symptômes dominants :

- l'**anémie chronique** :

Les globules rouges se détruisent plus vite

- les **complications vaso-occlusives** :

Des bouchons de globules rouges peuvent se former dans les os, les articulations causant des douleurs : c'est la crise vaso-occlusive (CVO)

Elle peut se produire dans d'autres organes : poumon, rein , cœur, cerveau...

- les **infections**.



La transmission

La drépanocytose est une **maladie héréditaire** transmise à la fois par le **père** et par la **mère** touchant aussi bien les hommes que les femmes.

Le gène de la drépanocytose est fréquent chez les personnes originaires d'**Afrique subsaharienne**, des **Antilles**, et il est aussi retrouvé en **Afrique du Nord**, au **Moyen-Orient**, en **Inde**, aux **Etats-Unis** et dans le **Bassin Méditerranéen**.

Chacun des parents va transmettre un exemplaire du gène de l'hémoglobine. Si deux des parents transmettent chacun un exemplaire malade, l'enfant naîtra malade.

Il existe **différentes formes de maladies drépanocytaires** :

- La drépanocytose homozygote (**SS**)
- Les hétérozygoties composites (**S/C**, **S/βthal**, **S/D Punjab**, **S/O Arab**)



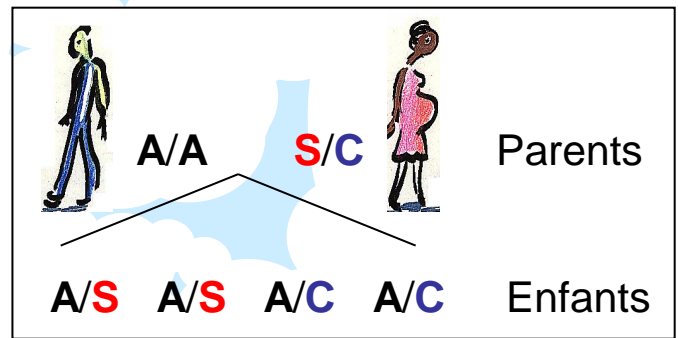
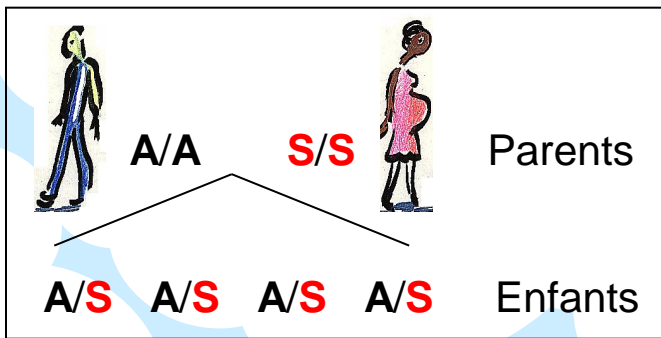
Quel est le risque d'avoir un enfant malade drépanocytaire ?

Il est important que le **conjoint** d'une femme drépanocytaire (**SS** ou **SC**) réalise un **dépistage**

Si le conjoint est **AA** :

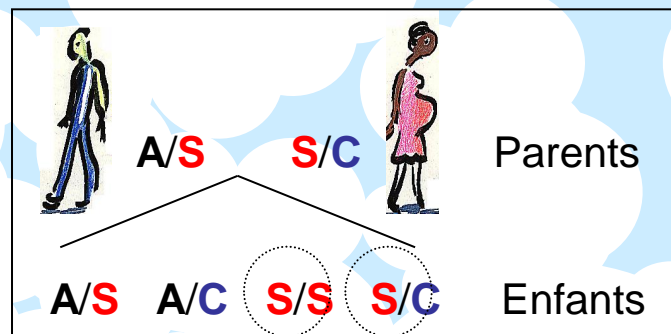
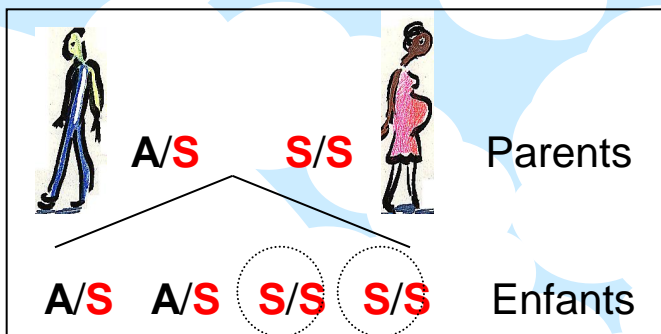
Tous les enfants seront transmetteurs non malades :

- AS** si la patiente est homozygote **SS**
- AS** ou **AC** si la patiente est **SC**.



Si le conjoint est transmetteur **AS** :

Il y a un risque sur deux d'avoir un enfant malade.



Le dépistage

Le dépistage des deux parents est destiné à identifier les couples à risque d'avoir un enfant atteint de la drépanocytose.

Ces couples doivent bénéficier très tôt d'une **consultation de conseil génétique**, qui déterminera leur choix de recourir ou non au **diagnostic prénatal** (biopsie de trophoblastes avant la 12^{ème} semaine, et amniocentèse à partir de 15 semaines de grossesse).



Le diagnostic sera sinon réalisé de manière systématique à la naissance de l'enfant (**diagnostic néonatal**).

Un dépistage précoce est indispensable pour permettre aux couples de bénéficier d'une bonne information, d'une éducation autour de la maladie, et d'une prise en charge adaptée.

Retentissement de la drépanocytose sur la grossesse

Risques de complications maternelles

- La plus fréquente est l'aggravation de l'**anémie**
- Il y a un risque accru d'évènements **vaso-occlusifs** :
 - > crises douloureuses
 - > syndrome thoracique aigu
 - > toxémie gravidique (hypertension artérielle; source de complications pour la mère et l'enfant)
- Sur le plan **infectieux** : les infections urinaires sont plus fréquentes.

Certaines complications maternelles préexistantes peuvent s'aggraver comme l'atteinte cardiaque, pulmonaire, rénale, la nécrose de hanche, la rétinopathie

La lithiase biliaire (calcul dans la vésicule biliaire) peut devenir symptomatique.

Il y a un risque plus élevé de complications fœtales

- fausses couches
- retard de croissance avec hypotrophie
- prématurité



Prévention : Il est conseillé

**D'avoir une alimentation
saine et équilibrée**



**De veiller à une
bonne hydratation**



Se reposer



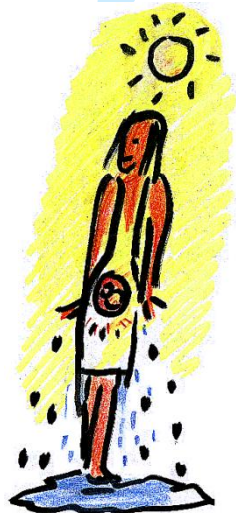
**Un accompagnement psycho-social
peut être utile.**

Prévention : Ce qu'il faut éviter

Éviter les facteurs déclenchants de crise :



Le froid



La déshydratation

les efforts intensifs



Une prise de poids trop importante



Les séjours en altitude

Mais aussi le stress, le manque d'oxygène (atmosphère confinée, tabagisme passif), ne pas négliger la fièvre, dépister précocement les infections urinaires.

Interdire le tabac et l'alcool

La prise en charge avant la grossesse

Pour les patientes drépanocytaires, les grossesses comportent un risque pour la mère et le fœtus

- Augmentation du travail cardiaque
- Adaptation circulatoire et respiratoire.

Le suivi doit être multidisciplinaire :
Obstétricien, anesthésiste, sage-femme,
et médecin spécialiste de la drépanocytose.

Avant la grossesse :

- Il vaut mieux faire un **bilan médical complet**
- **Prévoir l'arrêt des traitements** qui risquent de provoquer des malformations fœtales (**Desféral®**, **Hydrea®**, **Exjade®**)
- Pas d'automédication sans avis médical (certains médicaments anti-douleur et antibiotiques sont contre-indiqués pendant la grossesse). La prise d'acide folique quotidienne (**spécialfoldine®**) est recommandée.



La prise en charge pendant la grossesse

- Réaliser un bilan biologique de base dès le début de la grossesse.
- Prévention de l'infection : analyse d'urine mensuelle et prélèvement vaginal trimestriel.
- Échographie : surveillance de la croissance fœtale et de la vascularisation du placenta.
- Échographie cardiaque.
- Suivi biologique et échographique mensuel dès 26 semaines de grossesse.
- Discuter un programme transfusionnel au 3^{ème} trimestre.





Accouchement et suite de couches

L'accouchement est particulièrement encadré

- La péridurale est possible.
- Le bilan préopératoire est important.
- Le taux de césarienne est supérieur à 50 % : cela s'explique par la conjonction de plusieurs facteurs de risque (souffrance fœtale, crises vaso-occlusives en cas de travail prolongé et anomalies du bassin).
- Une kinésithérapie respiratoire avant l'accouchement est utile.

L'allaitement maternel est autorisé

Contraception

L'utilisation de pilules minidosées en suite de couches répond aux **mêmes indications et contre-indications que chez les autres femmes.**



Conseil Médical

- Dr Dora BACHIR
- Dr Anoosha HABIBI
- Marie-Pierre LEHOUGRE, psychologue clinicienne

*Unité des Maladies Génétiques du Globule Rouge.
Centre Hospitalier Universitaire Henri Mondor
AP-HP 94 000 CRETEIL*

- Dr Françoise DRISS

*Centre Hospitalier Universitaire du Kremlin-Bicêtre
AP-HP*



NOTES



Ensemble luttons contre la drépanocytose

Conception et Réalisation par :



Association de lutte contre
la drépanocytose

Maison des Associations
1a Place des Orphelins
67000 Strasbourg
Tél : 06 64 59 89 05

asso@drepa vie.org

<http://www.drepa vie.org>

Illustrations : Catherine Rengade