

	<b>PROPOSITION DE PROCÉDURE MÉDICALE</b>	
	<b>RESEAU PERINAT GUYANE</b>	<b>PROTOCOLE OBSTETRIQUE N° 3</b>
	Domaine d'application : hospitalier	
	<b>Syndromes drépanocytaires majeurs et grossesse</b>	
Rédigée par :	Rédigée par : Dr CARLES	Date de diffusion :
approuvé par : Dr OUSSEY	approuvé par :	Version : 1
approuvé par :	Validé par : le conseil scientifique en date du 28 mai 2010	Total pages : 5

**Avertissement** : La présente procédure est une proposition du Réseau Périnatal Guyane. Elle ne sera considérée comme effective que lorsqu'elle aura été validée par le ou les responsables médicaux concernés de chaque structure.

La grossesse va survenir sur un terrain fragile, à l'équilibre précaire, chez une patiente anémiée chronique avec souvent des antécédents de complications de sa maladie.

Grossesse et drépanocytose sont deux états qui s'aggravent mutuellement.

## 1 – RETENTISSEMENT DE LA GROSSESSE SUR LA DREPANOCYTOSE

La grossesse va majorer l'anémie, augmenter la fréquence des crises vaso-occlusives, ainsi que les risques de thrombose et d'infections.

## 2 – RETENTISSEMENT DE LA DREPANOCYTOSE SUR LA GROSSESSE

- Complications maternelles plus fréquentes : pré-éclampsie, pyélonéphrites
  - Complications fœtales : avortements x 3, prématurité x 3, hypotrophie x 2, mort in utéro x 5
- L'anémie maternelle va entraîner une hypoxie fœtale chronique majorée en cas de crises vaso-occlusives

Chaque patiente est un cas particulier fonction du type de son hémoglobinopathie et de ses antécédents.

La prise en charge devra être multidisciplinaire associant : médecin référent pour la drépanocytose, gynéco-obstétriciens et sages-femmes, anesthésiste et centre de transfusion sanguine.

## 2-1 BILAN INITIAL AVANT LA CONCEPTION OU EN DEBUT DE GROSSESSE

### 1 – CONSEIL GÉNÉTIQUE

- Connaître l'électrophorèse de l'hémoglobine du conjoint
- Couples à risque : AS/AS, AS/AC, AS/A-bétathal, A-bétathal/A-bétathal
- S'il existe un risque de syndrome drépanocytaire majeur de type SS ou S- béta°thal, possibilité de proposer un dépistage prénatal aux couples qui souhaitent une interruption médicale de grossesse en cas de détection d'une de ces formes majeures :  
biopsie de trophoblaste dès 11 SA ou amniocentèse à partir de 17 SA

### 2 – BILAN INITIAL POUR ÉVALUER LES RISQUES

#### a/ Etude des antécédents ++

- Fréquence des crises, hospitalisations
- Difficultés transfusionnelles antérieures
- Complications : cardiaques, rénales, infectieuses, ophtalmologiques

#### b/ Examen clinique général

#### c/ Bilan biologique

- Groupe, Rhésus, phénotype complet, RAI
- NFS, réticulocytes, créatinine, uricémie, transaminases , Gamma GT, phosphatases alcalines, calcémie, ferritine, LDH
- ECBU, bandelette urinaire (si positive protéinurie des 24 heures), prélèvement vaginal
- Sérologies VIH,CMV,HTLV1 et 2,hépatites B et C ,rubéole, Toxoplasmose ,tréponématoses ,parvovirus B19

#### d/ Bilan ophtalmologique

#### e/ Echocardiographie

#### f/ Epreuve fonctionnelle respiratoire si besoin

#### g/ Etat des vaccinations : vaccin Pneumo 23 et Hépatite B doivent être faits avant la grossesse

#### h/ Bilan socio-économique : couverture sociale, habitat, ressources

## 2-2 SURVEILLANCE DE LA GROSSESSE

Elle doit être multidisciplinaire, de préférence en milieu hospitalier  
Consultations bimensuelles puis hebdomadaires à partir de 34 SA

### 1 – CLINIQUE

- Recherche de signes fonctionnels
- Examen obstétrical

---

## 2 – BIOLOGIE MENSUELLE

NFS, réticulocytes, créatinine, uricémie, transaminases, LDH, RAI, bandelette urinaire (si positive, protéinurie des 24 heures), ECBU

---

## 3 – ECHOCARDIOGRAPHIE

En début de grossesse puis aux 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre si protocole transfusionnel

---

## 4 – ECHOGRAPHIE FŒTALE

Aux 1<sup>er</sup>, 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> trimestre avec doppler ombilicaux et utérins puis aux 8<sup>ème</sup> et 9<sup>ème</sup> mois : recherche de signes d'hypotrophie

## 2-3 PREVENTION DES COMPLICATIONS

---

### 1 – RÈGLES HYGIÉNO-DIÉTÉTIQUES

- repos, hydratation 2 à 3 litres/j
- éviter le froid, l'alcool et le tabac

---

### 2 – TRAITEMENT PRÉVENTIF

- acide folique 10 mg/j
- acide acétyl-salicylique : 100 mg/j
- supplémentation en fer selon le taux de ferritine

Discuter la kinésithérapie respiratoire préventive en prévention du syndrome thoracique aigu.

Eviter les traitements par anti-inflammatoires non stéroïdiens et les corticoïdes hormis les indications de maturation pulmonaire

---

### 3 – TRANSFUSIONS SANGUINES

#### a/ Buts

- réduire les risques de falciformation en diminuant le taux d'HbS
- augmenter le taux de l'hémoglobine maternelle

#### b/ Indications

Transfusion au cas par cas :

- quasi systématique à partir de 24-26 SA pour les SS et S-bé<sup>a</sup>thal jusqu'à 36 SA (plus tôt en cas de survenue de complications)
- selon les antécédents et les formes cliniques pour les SC et S-bé<sup>a</sup>+thal (début plus tard vers 30 SA) où si survenue de complications pendant la grossesse (crises vaso-occlusives, anémie sévère ....)

#### c/ Modalités : sang phénotypé compatibilisé

- soit transfusion simple 15 ml/kg, soit 2 culots globulaires en 48 heures tous les 15 jours en hospitalisation courte programmée

Mots clés : syndrome drépanocytaire majeurs, grossesse

Date de révision :

- soit échanges transfusionnels : 2 culots globulaires toutes les 3 semaines (cf. tableau)

#### d/ Surveillance

- clinique
- biologique
- échocardiographique cardiaque maternelle,
- échographie fœtale : croissance, dopplers

#### e/ Objectifs

Obtenir à l'accouchement :

- une hémoglobine autour de 9-10 g/dl
- un taux d'HbS < 40 % pour les SS et S-bétathalassémies
- un taux d'HbA autour de 30 % pour les SC

Prudence en cas d'accidents transfusionnels antérieurs ou si présence d'allo-immunisation

## 2-4 TRAITEMENT DES COMPLICATIONS

En cas de survenue de crises vaso-occlusives : hydratation (2 litres/j), antalgiques, oxygénothérapie (4 litres/ mn), transfusions éventuelles selon les protocoles habituels

## 2-5 CONDUITE A TENIR A L'ACCOUCHEMENT

- discuter un déclenchement systématique vers 37-38 SA selon l'état de la patiente, les résultats biologiques et le statut cervical.
- durant le travail :
  - \* oxygénothérapie continue 4 litres/ mn
  - \* hydratation
  - \* analgésie péridurale
  - \* délivrance dirigée
- une césarienne pourra être indiquée d'emblée si :
  - \* risque hémorragique cérébral (Moya Moya)
  - \* risque de décollement de rétine
  - \* anomalies du bassin
  - \* anomalies doppler chez le fœtus

## 2-6 EN POST-PARTUM

Période à **haut risque** de complications infectieuses, thrombotiques, CVD, syndrome thoracique

- hydratation IV 2 à 3 litres/j
- oxygénothérapie pendant 48 heures
- anticoagulants préventifs pendant 7 jours
- antibioprofylaxie à large spectre pendant 5 jours

## 2-7 CONTRACEPTION

- pas de contre-indications aux oestroprogestatifs de préférence minidosés
- contre-indication relative pour le stérilet au cuivre, effet bénéfique du stérilet à la progesténone
- effets bénéfique des progestatifs injectables ?

## 2-8 INTERRUPTION DE GROSSESSE

Le risque doit être évalué en fonction de chaque patiente, le geste peut éventuellement être précédé d'une transfusion préventive selon l'état de la patiente et de ses antécédents.

Tableau : Réalisation pratique des échanges transfusionnels

Taux d'Hb	Volume de la 1 <sup>ère</sup> saignée	Volume de la 2 <sup>ème</sup> saignée	Transfusion
< 7 g/dl	0	0	2 à 3 CG
7,5	0	150 ml	3 CG
8	0	200 ml	2 CG
8,5	0	250 ml	2 CG
9	200 ml	200 ml	2 CG
9,5	200 ml	250 ml	2 CG
10	250 ml	300 ml	2 CG
10,5	300 ml	300 ml	2 CG
11	300 ml	350 ml	2 CG
11,5	350 ml	350 ml	2 CG
12	350 ml	350 ml	2 CG