



**2017 MISE A DISPOSITION des protocoles médicaux du CHU de Rennes : filière obstétricale**  
Ces protocoles mis à disposition des partenaires du réseau périnatal 35 sont fournis à titre indicatif, ils n'ont pas été validés par la direction du réseau et à ce titre n'engagent pas sa responsabilité. Les textes sont relayés *in extenso*, ils ne peuvent en aucun cas être modifiés ni diffusés hors contexte.

## **CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE RENNES OGYRRE**

**Professeur P. POULAIN**

ooooo

<b>CREATION</b>	<b>PROTOCOLE GHR, BLOC, SDC</b>	<b>MISE A JOUR</b>
<b>mars 2015</b>	<b>DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE S.Nimuboma, AS.Cabaret, D.Lozachmeur</b>	

### **1/ CONSIDERATIONS GENERALES**

#### **Dépistage :**

- Y penser chez les femmes enceintes originaires d'Afrique centrale et de l'ouest, des Antilles, du Maghreb, du Sud-Est asiatique (Inde), et d'éventuelles autres origines selon les antécédents : électrophorèse de l'hémoglobine dès la première consultation prénatale.
- Si une patiente est porteuse d'un trait drépanocytaire, évaluer le statut du conjoint.

#### **Risques :**

**Pour la mère :** selon son statut :

- **Drépanocytose homozygote S/S ou variants S/β<sup>o</sup>thal, S/β<sup>+</sup>thal et S/C:**

La grossesse favorise les complications de la drépanocytose :

- CVO plus fréquentes surtout en fin de grossesse, souvent ostéo-articulaires ou abdominales
- Syndrome thoracique aigu plus fréquent (occlusion des capillaires pulmonaires) : gravité redoutable, survient surtout en fin de grossesse ou en post-partum, se manifeste par douleur thoracique, tachycardie, dyspnée, toux ou sibilants, fièvre > 38°C (principaux diagnostics différentiels : pneumopathie, OAP, EP)
- Infections plus fréquentes (urinaires surtout), à traiter précocement
- Aggravation de l'anémie

La drépanocytose présente des risques pour la grossesse :

- RCIU d'origine vasculaire placentaire, MFIU
- Prématurité (due aux infections, ou prématurité induite)
- Prééclampsie, HTA

## **2017 MISE A DISPOSITION des protocoles médicaux du CHU de Rennes : filière obstétricale**

Ces protocoles mis à disposition des partenaires du réseau périnatal 35 sont fournis à titre indicatif, ils n'ont pas été validés par la direction du réseau et à ce titre n'engagent pas sa responsabilité. Les textes sont relayés *in extenso*, ils ne peuvent en aucun cas être modifiés ni diffusés hors contexte.

- Complications thrombo-emboliques

La grossesse doit donc autant que possible être programmée, après bilan pré-conceptionnel.

- **Drépanocytose hétérozygote A/S**

Pas de risques maternels particuliers, prise en charge standard de la grossesse et de l'accouchement.

**Pour le fœtus** : un conseil génétique est à donner (cf infra) pour évaluer le risque de drépanocytose, mais quel que soit son statut, la drépanocytose ne s'exprime pas chez le fœtus et le nouveau-né grâce à l'hémoglobine fœtale.

## **2/ PRISE EN CHARGE DE LA GROSSESSE**

### **AVANT LA GROSSESSE**

#### **Consultation préconceptionnelle souhaitable++ :**

- **par l'hématologue référent :**
  - informations sur les risques, les modalités de prise en charge
  - bilan organique :
    - groupe sanguin (phénotype étendu), RAI, NFS (taux d'hémoglobine de base à noter), taux HgbS, réticulocytes, créatinine, ferritine, bilirubine, LDH, transaminases, sérologies hépatites B et C, VIH, CMV, parvovirus B19, toxoplasmose, rubéole, syphilis
    - fond d'oeil, écho abdominale, écho cardiaque, ECG, EFR, +/- IRM cérébrale, +/- bilan osseux (recherche d'ostéonécrose de hanches)
  - mise à jour des vaccinations (pneumocoque, hépatite B)
  - réévaluation des traitements : arrêt de l'hydroxycarbamide (si possible 3 à 6 mois avant la grossesse, au plus tard lors du diagnostic de grossesse), arrêt des chélateurs du fer (déférasirox) si projet de grossesse
- **par l'obstétricien :** informations sur les risques, les modalités de prise en charge, à adapter aux antécédents obstétricaux
- **par le généticien +/- le centre de diagnostic prénatal:**
  - évaluation du risque de drépanocytose pour l'enfant, en fonction du statut des 2 parents (maladie autosomique récessive), consultation d'autant nécessaire si risque pour l'enfant d'être S/S ou S/β<sup>o</sup>thal
  - le diagnostic anténatal (par biopsie de trophoblaste ou amniocentèse) est possible, il ne peut s'envisager qu'après consultation en génétique et auprès du référent pédiatrique Dr Toutain, au cas par cas

### **PENDANT LA GROSSESSE**

**2017 MISE A DISPOSITION des protocoles médicaux du CHU de Rennes : filière obstétricale**

Ces protocoles mis à disposition des partenaires du réseau périnatal 35 sont fournis à titre indicatif, ils n'ont pas été validés par la direction du réseau et à ce titre n'engagent pas sa responsabilité. Les textes sont relayés *in extenso*, ils ne peuvent en aucun cas être modifiés ni diffusés hors contexte.

Il s'agit d'une grossesse à haut risque, nécessitant un suivi pluridisciplinaire, en maternité de niveau 3.

- en début de grossesse :
  - o bilan initial : cf *bilan préconceptionnel*, si non fait au préalable
  - o éducation :
    - éviter les efforts physiques importants et le froid, alcool, tabac et autres toxiques
    - bonne hydratation
    - traiter précocement douleur et fièvre
    - consulter rapidement devant fièvre, douleurs (en particulier céphalées), toux, signes fonctionnels urinaires...
  - o suppléments :
    - acide folique 10mg/j pendant toute la grossesse
    - vitamine D 100 000 UI : 1 dose en début de grossesse, à répéter si besoin
    - pas de supplémentation systématique en fer (selon taux de ferritine, car risque de surcharge en fer, surtout chez les polytransfusés)
- suivi alterné hématologue / obstétricien tous les 15 jours à partir du 2<sup>e</sup> trimestre et jusqu'à 36SA, puis suivi hebdomadaire à la maternité
- kiné respiratoire (spirométrie incitative) recommandée, +/- O2 à domicile à discuter
- examens paracliniques :
  - o bilans biologiques mensuels (prescrits par l'hématologue): NFS, taux HgbS si transfusions, réticulocytes, transaminases, LDH, créatinine
  - o BU à chaque consultation (+/- ECBU)
  - o PV trimestriel
  - o écho cardiaque maternelle au 3<sup>e</sup> trimestre
  - o EFR si EFR de référence anormal
- dépistage du RCIU (vasculaire) : écho Doppler mensuelle à partir de 22SA
- prévention de la prématurité, repos avec AT à partir de 28SA au plus tard

Si nécessité d'une maturation pulmonaire : risque de CVO déclenchée par la prise de corticoïdes (contre-indication relative), cure de Célestène possible en parallèle d'un échange transfusionnel

**A L'ACCOUCHEMENT** *situation à risque de CVO*

- voie d'accouchement à discuter au préalable (possible contre-indication aux efforts expulsifs selon IRM cérébrale et fond d'œil)
- déclenchement non systématique, à discuter au cas par cas
- pendant l'accouchement : analgésie péridurale précoce recommandée++, antibioprophylaxie systématique (cf protocole patientes Strepto B+), commande de sang, bonne hydratation, O2 4l/min (objectif : saturation 98 à 100%), spirométrie incitative
- si césarienne programmée : discuter transfusion préalable
- si hémorragie de la délivrance : sulprostone Nalador® contre-indiqué

## **2017 MISE A DISPOSITION des protocoles médicaux du CHU de Rennes : filière obstétricale**

Ces protocoles mis à disposition des partenaires du réseau périnatal 35 sont fournis à titre indicatif, ils n'ont pas été validés par la direction du réseau et à ce titre n'engagent pas sa responsabilité. Les textes sont relayés *in extenso*, ils ne peuvent en aucun cas être modifiés ni diffusés hors contexte.

### **EN POST-PARTUM**

#### **Pour la mère : période à haut risque**

- prévention générale des CVO : réchauffement, hydratation
- prise en charge optimale de la douleur (si morphiniques nécessaires, surveiller la sédation pour éviter l'hypoventilation)
- prévention des complications thrombo-emboliques par HBPM prophylactique pendant 7 jours
- O<sub>2</sub> 4l/min (objectif : saturation 98 à 100%) au minimum pendant 24h, kiné respiratoire pendant l'hospitalisation (spirométrie incitative), surtout après césarienne
- bilan bio à J1 : NFS (+/- transfusion)
- radio thoracique selon état clinique
- pas de contre-indication de principe à l'allaitement, à discuter en fonction des traitements envisagés (hydroxycarbamide et chélateurs du fer non compatibles), à associer à une hydratation abondante (3-4l par jour)
- contraception fortement recommandée à la sortie, en évitant les oestroprogestatifs (sans contre-indication cependant) et les DIU au cuivre (risque de ménorragies)

#### **Pour le nouveau-né :**

- dépistage néonatal sur papier buvard à J3

### **3/ GESTION D'UNE CRISE VASO-OCCLUSIVE**

*NB : toute douleur aiguë chez une patiente dépanocytaire doit faire évoquer une CVO*

- éviction du/ des facteurs déclenchants (fièvre, hypoxie, froid, déshydratation, médicaments (corticoïdes, benzodiazépines), compression) : repos au chaud, réhydratation (po : eau normale + d'eau de Vichy 1l/j), antalgiques (po cf schéma ci-joint), oxygénothérapie (2l/min, objectif de saturation en O<sub>2</sub> ≥98%), antipyrétique si besoin, antibiotiques si fièvre, hydroxyzine Atarax® pour diminuer l'anxiété générée par la crise
- bilan biologique : NFS, taux HgbS, LDH, bilirubine, réticulocytes, transaminases, CRP, iono, créatinine, RAI, BU
- selon contexte : GDS, radio thoracique
- discuter diagnostics différentiels
- hospitalisation facile
- si trt inefficace ou CVO grave (critères de gravité : signes neurologiques, T°>38,5°C, détresse respiratoire) : discuter transfusion ou échange transfusionnel, et transfert en réanimation

*NB : éviter les perfusions au niveau des pieds en raison du risque d'ulcères*

### **4/ PROGRAMME TRANSFUSIONNEL**

- sur prescription de l'hématologue (déterminé dès début de grossesse selon antécédents et bilan initial)
- réalisé à la maternité (au SAG)



**2017 MISE A DISPOSITION des protocoles médicaux du CHU de Rennes : filière obstétricale**

Ces protocoles mis à disposition des partenaires du réseau périnatal 35 sont fournis à titre indicatif, ils n'ont pas été validés par la direction du réseau et à ce titre n'engagent pas sa responsabilité. Les textes sont relayés *in extenso*, ils ne peuvent en aucun cas être modifiés ni diffusés hors contexte.

- bilan biologique pré transfusionnel (NFS, RAI, taux d'HgbS) et post-transfusionnel (NFS, taux d'HgbS) (+bilan biologique mensuel à prévoir par la même occasion)
- objectif : Hb= 9 à 10g/dl ; taux d'HgbS <40% lors de l'accouchement (obtenu par la transfusion de 2 à 3 CG/ 3-4 semaines)
- si nécessité d'une saignée concomitante : à organiser dans le service d'hématologie

*Référent hématologie : Dr Nimubona à Pontchaillou poste 89521.*

*Référent génétique : Dr Pissard laboratoire de génétique, CH Henri Mondor 94010 Créteil (01 49 81 28 61)*

*Références :*

- CNGOF 2006
- HAS PNDS Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte janvier 2010
- Revue Praticien, 30 septembre 2004, tome 54, p 1548
- Recommandations pour la prise en charge de la grossesse chez les femmes atteintes d'un syndrome drépanocytaire majeur. Centre de Référence Maladies Rares « syndromes drépanocytaires majeurs »(2007)
- *Baby on board: what you need to know about pregnancy in the hemoglobinopathies.*  
Naik RP, Lanzkron S. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2012;2012:208-14.