

## DREPANOCYTOSE PENDANT LA GROSSESSE

**ATTENTION** : corticoïdes contre-indiqués en cas de drépanocytose majeure car peut favoriser des crises graves. Utilisation seulement si décision de staff, et seulement après réalisation d'un échange transfusionnel.

**Formes majeures** : Drépanocytoses SS, SC et S  $\beta$ -thalassémique ; Les femmes AS ne sont pas malades (mais peuvent avoir un enfant drépanocytaire si le père est porteur)

### Complications de la drépanocytose favorisées par la grossesse

- Crises vaso-occlusives avec douleurs (osseuses, articulaires, abdominales), ostéonécrose tête fémorale
- Infections : uro-génitales (PV, ECBU), pneumopathies (risque de troubles respiratoires et d'hypoxie)
- Thromboses veineuses
- Cholécystite aiguë en cas de lithiase vésiculaire
- Séquestration hépatique et splénique (douleur abdominale aiguë, augmentation soudaine du volume de la rate ou du foie, aggravation de l'anémie) : pronostic grave
- Syndrome thoracique aigu (STA) :
  - favorisé par les crises vaso-occlusives thoraciques, les infections
  - évoquer devant signes respiratoires : douleur thoracique, tachycardie, dyspnée, sibilant, toux, +/- fièvre

### Complications de la grossesse favorisée par la drépanocytose

- Pathologies secondaires aux lésions placentaires et rénales: RCIU, MFIU, Prééclampsie
- Pathologies secondaires aux infections : FCT, Prématurité

### Consultation préconceptionnelle

- Recherche de lésions, complications
- Conseils :
  - éviter les situations à risque d'hypoxie : fatigue importante, sport de compétition, montagne, froid
  - consulter si : fièvre, douleur, fatigue inhabituelle, toux, brûlures urinaires, angoisse, dyspnée...
  - bien s'hydrater, surtout en période de chaleur

### Principes de prise en charge pendant la grossesse

- Surveillance tous les 15 jours en alternance entre l'obstétricien (réfèrent L Mandelbrot) et l'interniste (Dr Louis Affo (5<sup>ème</sup> sud - poste 3255) ; consultation anesthésie au 7<sup>e</sup> mois
- Évaluation : Groupe-Rh, **RAI**, NFS, hémolyse (schizocytes, haptoglobine, bilirubine), créatininémie, fonction hépatique (ASAT, ALAT, TP) ; PV ; ECBU
- traitement au moindre doute, en évitant les traitements minute
- Dosage HbS réalisable en biochimie (6335 ou 3740) en cas de crise
- **Échographies** : Echo T2 avec Dopplers utérins, échographie mensuelle à partir de 28 SA
- Arrêt de travail en cas de travail fatigant, ou à partir de 28 SA
- Traitement préventif de l'anémie : fer, acide folique (pas de fer si hypersidérémie).
- Programme transfusionnel décidé **au cas par cas**, selon ATCD de crises, symptômes, ATCD transfusionnels (attention aux risques, dont l'hémolyse post transfusionnelle retardée) ; transfusion à discuter si Hb < 8 g/dl et anémie mal supportée
- Protocole DrO2G en cours : recherche (patientes éligibles et consentantes) sur l'intérêt de l'O2 à domicile
- En cas de microcytose : ferritine, électrophorèse Hb si absente du dossier (alpha-thalassémie associée ?)
- Antalgiques : morphiniques utilisables, mais éviter la dépression respiratoire qui peut favoriser un STA

**Médicaments contre-indiqués pouvant favoriser une crise pendant la grossesse** : AINS (en revanche, les AINS ne sont pas CI en postpartum), bêta-mimétiques, diurétiques, **corticoïdes**.

## DREPANOCYTOSE PENDANT L'ACCOUCHEMENT, LE POST-PARTUM ET EN CAS DE CRISE

**Cette CAT concerne les femmes porteuses d'une forme majeure : SS, SC, S-beta thalassémie**

**Objectif** : éviter tous les facteurs favorisant la falciformation : douleur, hypoxie, points de compression, hypothermie, infection, acidose, déshydratation

**Déclenchement** en cas d'indication médicale, avec prostaglandines vaginales possibles.

**Dès que la patiente est mise à jeun** : hydrater par perfusion de Ringer-Lactate (3000 ml/24h)

**Dès l'entrée en salle d'accouchement (ou au bloc) et pendant tout le travail :**

- **Mise en réserve de culots globulaires phénotypés, déleucocytés et compatibilisés**
- Bas de contention
- Oxygénothérapie : O<sub>2</sub> au masque (3 l/min)
- En cas de facteur de risque infectieux, antibioprophylaxie à large spectre : **Augmentin 1g toutes les 8h**
- Réchauffer si besoin (couverture chauffante)
- Alcalinisation IV, uniquement si besoin et selon les données de la gazométrie sanguine (anesthésiste)
- **ANALGÉSIE PÉRIDURALE fortement conseillée +++**

**Médicaments contre-indiqués** : **corticoïdes**, Nalador AINS (en revanche, les AINS ne sont CI en postpartum), béta-mimétiques, diurétique, gel de prostaglandine (si nécessaire discuter au cas par cas).

### EN POST-PARTUM

C'est une période à haut risque de crise : SS 50 %, SC 10%.

- Surveillance prolongée en SDN (4h); si l'accouchement est par voie basse et s'est déroulé sans problème et que la patiente est stable sans crise vaso-occlusive, le passage en SSPI ne doit pas être systématique.
- Analgésie de bonne qualité (éventuellement morphine)
- O<sub>2</sub> au masque, réchauffée, hydratée.
- Dépister et traiter une anémie : NFS à J1-J2
- Radiographie de thorax devant toute douleur thoracique (STA, pneumopathie) ou systématique entre J2 et J4.
- Anticoagulation préventive 3 à 7 jours si accouchement VB non compliqué sinon pendant 6 semaines
- En cas de césarienne, kinésithérapie incitative respiratoire systématique si possible et mobilisation précoce.

### PRISE EN CHARGE DE LA CRISE VASO-OCCLUSIVE

- Hospitalisation
- Discuter un échange transfusionnel avec l'interniste (Dr Louis Affo (5<sup>ème</sup> sud - poste 3255)) et l'anesthésiste
- Hydratation IV et per os de 2 à 3 l/24 h de Polyionique ou de Ringer-Lactate
- Morphine en PCA (pas de dose continue)
- Association avec des antalgiques paliers 1 et 2
- Oxygénothérapie : O<sub>2</sub> au masque (3 l/min)
- Lutte contre les facteurs déclenchants (fièvre, infection...) : PV, ECBU
- Auscultation pulmonaire biquotidienne : dépistage d'une complication pulmonaire (pneumopathie, syndrome thoracique aigu)
- Bas de contention et anticoagulation préventive lors de l'hospitalisation

### RÉALISATION D'UN ÉCHANGE TRANSFUSIONNEL EN URGENCE

**L'échange transfusionnel en urgence se passe en salle de réveil, dans tous les cas sous la coordination de l'anesthésiste :**

- Dans une atmosphère calme, sous surveillance de la PA et de l'ECG.
- **Vérifier l'identité** de la patiente
- Signaler à l'EFS la pathologie, la dernière transfusion et son lieu
- Toujours utiliser des culots globulaires phénotypés, déleucocytés et compatibilisés
- Pose d'une voie veineuse sur chaque bras

**En urgence :**

- Une à deux saignées suivies d'une transfusion de deux culots
- Les saignées sont en fonction du taux d'Hb de la patiente :
  - o Si le taux d'Hb de départ est < 9 g/dl on prévoit une seule saignée puis une transfusion
  - o Si le taux d'Hb > 9 g/dl : nécessité d'un volume plus grand de saignée (voir tableau)
- Un culot fait 300 à 350 ml en moyenne avec un hématoците à 60%

Il s'agit d'échanges partiels qui peuvent être répétés si nécessaire.

Pour obtenir un taux d'Hb S < 40% il faut des échanges de 6 culots environ. Cela peut être nécessaire lors des complications.

Un taux d'Hb > 11g/dl peut être dangereux (risque d'AVC) en raison de l'hyperviscosité.

En post transfusion, il faudra vérifier le % HbA et le taux d'Hb

<b>Taux d'Hb initial</b>	<b>Volume de la 1<sup>ère</sup> saignée</b>	<b>Volume de la 2<sup>ème</sup> saignée</b>	<b>Transfusion</b>
< 6.5 g/dl	0	0	2 CG
7 à 7.5	0	150 ml	2 CG
8	0	250 ml	2 CG
8.5	0	300 ml	2 CG
9	200 ml	200 ml	2 CG
9.5	250 ml	250 ml	2 CG
10	300 ml	300 ml	2 CG
10.5	350 ml	350 ml	2 CG
11	350 ml	400 ml	2 CG
11.5	400 ml	450 ml	2 CG
12	450ml	450 ml +/- 1 saignée le lendemain	2 CG