

PRISE EN CHARGE ET PRONOSTIC DE LA DREPANOCYTAIRE MAJEURE AU COURS DE LA GRAVIDO-PUERPERALITE AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE L'OUEME-PLATEAU/BENIN.

MANAGEMENT AND PROGNOSIS OF THE MAJOR SICKLE-CELL ANEURYSM DURING THE GRAVIDO-PUERPERIUM AT THE TEACHING HOSPITAL OF OUÉMÉ-PLATEAU / BENIN

DG KOMONGUI, MSHS LOKOSSOU¹, OM OGOUDJOBI¹, V TOGNIFODE¹, GC ZINSOU¹, A LOKOSSOU², RX PERRIN².

(1) Centre Hospitalier Universitaire Ouémé-Plateau (CHUD-OP), 01BP: 52 Porto Novo, Bénin.

Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant Lagune (CHU-MEL) Cotonou, Bénin

(1) et (2) Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou / Université d'Abomey Calavi.

Correspondances : Dr GD Komongui MCA, 05 BP 246 Cotonou Tel : +229 97 29 00 85 / 94 58 30 30 /E-mail : gdkomongui@yahoo.fr

RESUME

La drépanocytose est par sa fréquence la première maladie génétique au plan mondial. Son association avec la grossesse est une situation à haut risque maternel et fœtal. Ses formes majeures (SS et SC) sont encore plus préoccupantes. **Objectif :** Etudier la prise en charge et le pronostic des formes majeures de la drépanocytose au cours de la gravidité-puerpéralité au CHU-OP de 2011 à 2016. **Patientes et méthode :** Il s'est agi d'une étude transversale à visée descriptive et analytique, à collecte rétrospective de données sur une période de 5ans1/2 allant du 1er Janvier 2011 au 30 Juin 2016. Elle a porté sur un échantillon exhaustif de patientes drépanocytaires reçues au cours de la période d'étude. Les principes éthiques concernant cette étude ont été respectés. Pour l'étude analytique, le test de Khi-deux a été utilisé et la différence a été jugée statistiquement significative pour un $p = 0,05$. **Résultats :** Pendant la période d'étude, 140 gestantes drépanocytaires ont été admises pour un total de 21893 accouchements enregistrés soit une prévalence de l'association de 0,64%. L'âge moyen des gestantes était de 26 ans \pm 5. Les principales complications au cours de la grossesse décrites dans la littérature ont été retrouvées : anémie sévère (42/140 soit 30%), crises vaso-occlusives (38/140 soit 27,1%), infections (35/140 soit 25%). Les complications obstétricales ont été dominées par la menace d'accouchement prématurée (18,6%), le syndrome vasculo-rénal (16,4%), la mort fœtale in utero (9,23%), le retard de croissance intra-utérin (7,1%) avec pour corollaire un nombre élevé d'hospitalisation au cours de la grossesse pour une durée moyenne de 8 jours (22,1%). L'accouchement a été réalisé par césarienne dans la majorité des cas 85,0% (108/127). La morbidité et la mortalité périnatales ont été retrouvées avec une détresse néonatale immédiate chez 15,7% des nouveau-nés, 33,8% d'hypotrophie et 11% de mort-nés. Le taux de décès maternel a été de 5%. **Conclusion :** Notre étude corrobore les données de la littérature en ce qui concerne le pronostic de la drépanocytose majeure au cours de la gravidité-puerpéralité. Une prise en charge spécifique et multidisciplinaire, la vigilance des soignants et l'adhésion de la patiente sont nécessaires pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum pour permettre l'amélioration du devenir de ces grossesses à risque élevé.

Mots-clés : Drépanocytose, Drépanocytose majeure, morbidité-mortalité, gravidité-puerpéralité.

ABSTRACT

Sickle cell disease is the first genetic disease worldwide. Its association with pregnancy is a major maternal and fetal situation. Its advanced form (SS and SC) are even more worrying. **Objective:** To study the management and prognosis of major forms of sickle-cell anemia during the gravidity-puerperium from 2011 to 2016 at CHU-OP.

Patients and Methods: This was a cross-sectional study with a descriptive and analytical purpose, retrospective data collection method over a period of 5 years 1/2, from 1 January 2011 to 30 June 2016.

It covered a comprehensive sample of sickle cell patients received during the study period. The principles of confidentiality were respected. For the analytical study, the chi-square test was used and the difference was considered statistically significant for a $p=0.05$.

Results: During the study period, 140 sickle-cell anemia patients were admitted out of a total of 21893 registered births, ie a prevalence of 0.64%. The mean age of pregnant women was 26 years \pm 5. The main pregnancy complications described in the literature were: severe anemia (42/140 or 30%), vaso-occlusive crises (38/140 or 27,1%), infections (35/140 or 25%). Obstetric complications were dominated by the threat of preterm delivery (18.6%), vasculo-renal syndrome (16.4%), fetal death in utero (9.23%), intrauterine growth retardation (7.1%) with a high number of hospitalizations during pregnancy for an average duration of 8 days (22.1%). The delivery was performed by Caesarean section in the majority of cases 85.0% (108/127). Perinatal morbidity and mortality were found with immediate neonatal distress in 15.7% of newborns, 33.8% of hypotrophy and 11% of stillbirths. The maternal death rate was 5%

Conclusion: Our study corroborates the literature with regard to the prognosis of major sickle cell anemia during pregnancy and puerperium. Specific and multidisciplinary care, caregiver vigilance and patient adherence are needed during pregnancy, childbirth and postpartum to help improve the fate of these high-risk pregnancies.

Keywords: Sickle cell disease, Main forms of sickle cell disease, morbidity- mortality, gravido-puerperium.

Mots-clés: Drépanocytose, Drépanocytose majeure, morbidité-mortalité, gravido-puerpéralité.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive, liée à une mutation ponctuelle au niveau du gène de structure codant pour la synthèse de la chaîne polypeptidique d'une sous unité de l'hémoglobine, responsable du remplacement d'un acide aminé par un autre. Lorsque deux chromosomes sont porteurs chacun soit du même gène, le sujet est dit homozygote ; on parle alors de drépanocytose majeure (SS, CC) à laquelle on assimile la forme hétérozygote composite SC à manifestation clinique majeure

La grossesse est une situation à haut risque chez les femmes drépanocytaires, notamment au cours du troisième trimestre de gestation, lors de l'accouchement et dans le post-partum, en raison de l'hypoxie chronique et des phénomènes vaso-occlusifs au niveau de la microcirculation materno-fœtale. Le risque concerne la mère, avec une incidence accrue d'hypertension artérielle, de pré-éclampsie, d'infections et de mort maternelle. Il concerne également le fœtus, avec une incidence élevée de prématurité, de retard de croissance, de et de mort fœtale in utero [1]. De plus, la grossesse aggrave souvent la maladie drépanocytaire. Dans les pays à technologies avancées, c'est l'amélioration de la prise en charge de la grossesse chez les femmes drépanocytaires qui a permis de réduire l'incidence des complications maternelles et fœtales. Cette prise en charge est multidisciplinaire et passe par une bonne information du couple, des consultations régulières

d'hématologie et d'obstétrique, une surveillance du développement fœtal par des échographies et des écho-doppler utérins et ombilicaux, le dépistage et la prévention des infections notamment urinaires, la recherche et le traitement de causes associées d'anémie : carence en fer et/ou en folates notamment, l'hospitalisation rapide en cas de crise vaso-occlusive, l'hospitalisation systématique entre 36 et 38 SA pour définir les modalités d'accouchement (voie basse ou césarienne), les précautions systématiques lors de l'accouchement (hydratation, oxygénation, réchauffement de la mère), le déclenchement de l'accouchement si nécessaire (souffrance fœtale ou maternelle) et la prise en charge adéquate des prématurés. Dans nos pays, d'importants efforts restent à fournir car les complications maternelles et fœtales demeurent fréquentes et graves avec des taux de mortalité maternelle dépassant 9% [2] et ceux des nouveau-nés variant entre 12 et 50 % selon les études [3,4].

PATIENTES ET METHODES

Une étude transversale à visée descriptive et analytique à collecte rétrospective de données a été menée sur une période de 5ans1/2 allant du 1er Janvier 2011 au 30 Juin 2016. Elle a porté sur un échantillon exhaustif de patientes drépanocytaires reçues pendant la période d'étude

Critères d'inclusion : ont été incluses dans l'étude toutes les gestantes documentées drépanocytaires avec une électrophorèse de l'hémoglobine de type SS ou SC admises dans le service au cours de la période d'étude.

Critères d'exclusion : Les dossiers inexploitable ont été uniquement pris en compte pour le calcul de fréquence et exclus ensuite.

Les variables étudiés étaient socio démographiques, cliniques et pronostiques.

L'étude statistique a porté sur la distribution de l'échantillon, le calcul des moyennes, de l'écart type, des minimum et maximum de la série statistique pour les variables quantitatives, et enfin sur le calcul des proportions pour décrire les variables en catégories. Le test de Khi-deux a été utilisé et la différence a été jugée statistiquement significative pour un $p=0,05$.

Au plan éthique, les autorisations administratives ont été obtenues pour mener l'étude et nous avons assuré la confidentialité des dossiers qui ont servi de support.

RESULTATS

***Fréquence :** durant la période d'étude, nous avons colligé 140 gestantes drépanocytaires pour un total de 21893 accouchements soit une prévalence de 0,64%. Les drépanocytaires SS et SC étaient à proportion presque égale respectivement 52% (73/140) et 48% (67/140).

Caractéristiques sociodémographiques : l'âge moyen des gestantes était de 26 ans \pm 5. La tranche d'âge de 20 à 24 ans a été la plus représentée (43,6%). Les revendeuses et commerçantes étaient les plus représentées avec la proportion de 35,71% (50/140).

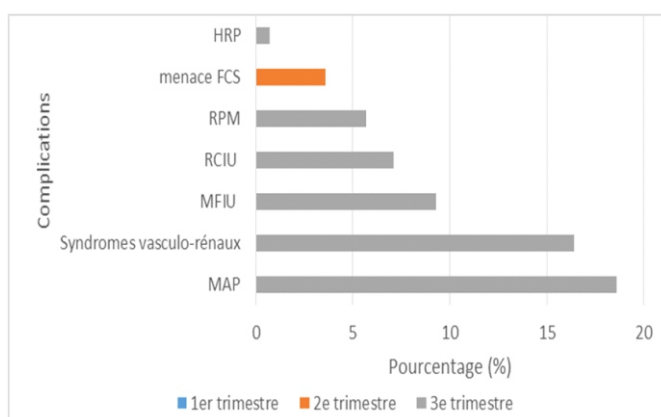
Antécédents obstétricaux : la gestité moyenne a été de 2 avec des extrêmes de 1

Tableau I : Issue de la grossesse en fonction du génotype chez les drépanocytaires majeures au CHU-OP entre 2011 et 2016

	SS	SC	Total
	n (%)	n (%)	n (%)
Avortement (< 28SA)	8 (11,0)	1 (1,5)	9 (6,4)
Accouchement [28– 34 [SA	6 (8,2)	3 (4,5)	9 (6,4)
[34 - 37[29 (39,7)	21 (31,3)	50 (35,7)
[37 - 41]	26 (35,6)	41 (61,2)	67 (47)
> 41	0 (0,0)	1 (1,5)	01 (0,7)
Décès maternel ante partum	4 (5,5)	0 (0,0)	04 (2,9)
Total	73 (52,1)	67 (47,9)	140 (100)

et 6 ; la parité moyenne était 1 avec des extrêmes de 0 et de 9. La parité était plus élevée chez les drépanocytaires SC que les SS ($p=0,0044$). Le nombre moyen d'enfants vivants était de 02. Les drépanocytaires SS avaient moins d'enfants vivants que les SC ($p=0,024$). Les antécédents obstétricaux étaient marqués par des fausses couches 32,5% (25/77) et les morts intra-utérines 19,5% (15/77).

Antécédents médicaux et chirurgicaux : le statut hémoglobinique n'était pas connu des gestantes avant la grossesse dans 20,7% des cas. Les gestantes portaient au moins une cicatrice utérine dans 22,9% des cas (32/140).



Légende : HRP (Hématome retro placentaire) ; FCS (Fausse couche spontanée) ; RPM (Rupture prématuré des membranes) ; RCIU (Retard de croissance intra-utérin) ; MFIU (Mort fœtale intra-utérin) ; MAP (Menace d'accouchement prématuré)

Figure 1: Fréquence des complications obstétricales au cours de la grossesse chez les drépanocytaires au CHU-OP entre 2011 et 2016.

Le suivi de la grossesse a été effectué dans 95,8% des cas par un agent de santé qualifié et dans 72% des cas par une sage-femme.

L'âge gestationnel moyen à la première CPN était de 23SA \pm 8 avec des extrêmes de 5 SA et 38 SA. Les grossesses ont été vues au 2^{ème} et au 3^{ème} trimestre dans des proportions respectives de 46% et 34%.

Complications au cours de la grossesse : les complications ont été enregistrées surtout aux 2èmes et 3èmes trimestres. Il s'agissait de l'anémie sévère (42/140 soit 30%), des crises vaso-occlusives (38/140 soit 27,1%), des infections (35/140 soit 25%) et du paludisme (19/140 soit 13,57%). L'infection pulmonaire et l'infection urinaire ont été

les plus fréquemment rencontrées, respectivement dans 8,57% et 7,86% des cas. Les complications obstétricales ont été dominées par la menace d'accouchement prématuré (18,6%), le syndrome vasculo-rénal (16,4%), la mort fœtale in utero (9,23%) et le retard de croissance intra-utérin (7,1%). (Figure 1). Le taux d'hémoglobine (Tx d'Hb) moyen au cours de la grossesse a été de 7,4g/dl. Il a été de 6,57g/dl chez les SS et de 8,93g/dl chez les SC.

Une transfusion sanguine de nécessité a été réalisée dans 15% (21/140) des cas et essentiellement au troisième trimestre (71,4%). Elle a concerné 27,4% des SS et 1,5% des SC (p-value = 0,00). Le nombre moyen d'unités de sang total transfusées a été de 02 chez celles qui ont bénéficié d'une transfusion.

Tableau II : Indications des césariennes chez les drépanocytaires majeures au CHU-OP entre 2011 et 2016

Indications	n	(%)
Césarienne programmée		
Drépanocytose majeure	59	60,82
Utérus cicatriciel + drépanocytose majeure	13	13,40
Syndrome vasculo-rénal + drépanocytose majeure	12	12,37
CVO + drépanocytose majeure	6	6,18
Bassin rétréci + drépanocytose majeure	4	4,12
Oligoamnios + drépanocytose majeure	2	2,06
Dépassement de terme chez drépanocytaire majeure	1	1,03
Césarienne en urgence		
Souffrance fœtale + drépanocytose majeure	21	63,64
Travail d'accouchement + utérus cicatriciel + drépanocytose majeure	5	15,15
RPM + drépanocytose majeure	3	9,09
Travail d'accouchement + bassin rétréci + drépanocytose majeure	2	6,06
MFIU+ échec de déclenchement+ drépanocytose majeure	2	6,06

MFU (Mort Fœtale in utero) ; RPM (Rupture prématuré des membranes) ; CVO (Crises vaso-occlusives)

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent qu'il n'existe aucun conflit d'intérêt

Ces complications ont nécessité une hospitalisation dans 22,1% des cas (31/140) pour une durée moyenne de 8 jours. Les drépanocytaires SS ont été 4 fois plus hospitalisées que les SC (25/73 soit 34,2% chez les SS contre 6/67 soit 9,0% chez les SC) ; P-value = 0,000.

Aspects cliniques : sur les 140 gestantes drépanocytaires, 92 (65,7%) étaient venues d'elles-mêmes. Les motifs d'admission ont été dominés par la césarienne prophylactique (37,1%), les douleurs lombo-pelviennes (16,4%) et les crises vaso-occlusives (9,3%). L'examen obstétrical a noté à l'admission une mort fœtale in utero dans 10,7% (15/140), un liquide amniotique pathologique dans 28% des cas. Le bilan para clinique a permis de noter un tx d'Hb moyen de 7,9g/dl ± 2 avec des extrêmes de 3,3 g/dl et de 13,50g/dl. Les drépanocytaires SS ont eu un taux d'Hb plus bas que celui des SC (p-value=0,001).

Issue de la grossesse : parmi les 140 gestantes, 127 ont accouché. Le terme moyen à l'accouchement a été de 35,3± 5,4 SA (extrêmes de 42 SA et 28 SA). Le taux d'avortement était de 11,0% chez les gestantes SS tandis qu'il était de 1,5% chez les SC. L'accouchement a été prématuré dans 50,7% des cas chez les SS tandis qu'il l'a été dans 35,8% chez les SC (p=0,017). L'opération césarienne aussi bien prophylactique qu'en urgence a été la voie d'accouchement la plus pratiquée avec un taux de césarienne de 85% (108/127). La principale indication a été spécifiquement la drépanocytose majeure (60,82%). Les indications des césariennes ont été répertoriées dans le tableau II.

La rachianesthésie était le mode d'anesthésie dans 88,9% (88/108) des cas.

L'entrée en travail d'accouchement étaient spontanée dans 87,18% (35/39) néanmoins un déclenchement a été indiqué chez 4/12 des femmes SS contre 1/22 des femmes SC (p-value = 0,001). La durée moyenne du travail d'accouchement a été de 12,4 heures ± 3,5 avec des extrêmes de 5 heures et 16 heures.

Pronostic maternel : les suites de couches ont été dominées par les anémies sévères, les crises vaso-occlusives et le syndrome thoracique aiguë respectivement dans 5,9% ; 4,5% et 2,9%. Le taux d'Hb moyen était 8,18 g/dl avec des extrêmes de 5 g/dl et 13 g/dl. Le taux de transfusion sanguine en SDC a été de 22,1% : 15,4% pour les SS et 6,6 % pour les SC (p=0,015). Une hyperhydratation et un traitement anticoagulant ont été institués dans respectivement 80,9% et 2,9% des cas. La durée moyenne d'hospitalisation dans les suites de couches a été de 6 jours avec des extrêmes de 1 et 23 jours. L'accouchement par voie basse était associé à un

nombre élevé de morbidité et de mortalité :

- 2/3 des femmes décédées en post partum avaient accouché par voie basse ($p=0,046$)

- La relation entre l'accouchement par voie basse et la survenue de CVO était statistiquement significative ($p=0,046$)

Nous avons enregistré 07 décès maternels soit un taux de décès 5 % avec un taux plus élevé chez les drépanocytaires SS que chez les drépanocytaires SC.

Pronostic fœtal : nous avons enregistré 136 nouveau-nés dont 15 mort-nés. Une détresse néonatale a été notée dans 15,7% des cas. Un transfert en néonatalogie a été fait pour 8 nouveau-nés pour cause de prématurité dans la moitié des cas. Aucun cas de décès néonatal précoce n'a été enregistré. Le poids moyen des nouveau-nés a été de 2233,56 grammes pour les SS et de 2624,75 grammes pour les SC.

DISCUSSION

Au cours des dernières décennies, la technologie moderne et les progrès scientifiques ont révolutionné la prise en charge de la drépanocytose au cours de la gravido-puerpéralité, permettant des interventions plus agressives et une amélioration subséquente du pronostic maternel et fœtal. Les recommandations faites il y a de nombreuses années pour la stérilisation ou l'interruption de la grossesse ne sont plus justifiées. En dépit de cela, la grossesse chez la drépanocytaire demeure une grossesse à risque élevé.

Fréquence : dans notre série, la fréquence de la drépanocytose majeure sur grossesse par rapport au nombre d'accouchement a été de 0,64% avec 52,1% d'homozygotes SS et 47,9% d'hétérozygotes composites. Cette prévalence se rapproche de 0,8% retrouvé par TEGUETE et al [5] dans une étude rétrospective au CHU Point G au Mali.

Profil sociodémographique : nous avons eu affaire avec une population relativement jeune. La moyenne d'âge était de 26ans±5ans. Ce constat a été celui de la plupart des auteurs [2, 3,4, 5].

Profil clinique :

- **Les antécédents obstétricaux :** la gestité moyenne a été de 2 (extrêmes de 1 et 6) et la parité moyenne de 1 (extrêmes de 0 et 9). La fréquence des multigestes chez les hémoglobinopathes SC a été deux fois celle des homozygotes SS. Ce qui pourrait faire penser que la fécondité est plus basse chez les femmes homozygotes SS que chez les femmes hétérozygotes composites SC. Plusieurs auteurs dont LEBORGNE Y et al [6] avaient fait le même constat en Guadeloupe. La faible prévalence

de drépanocytose (homozygotes) sur grossesse estimées de 2 à 3% accouchements, serait liée au fait que les homozygotes atteignent difficilement l'âge reproductif et même quand elles y arrivent leur fertilité est plus réduite. Cependant cette baisse de la fécondité chez les femmes drépanocytaires majeures n'est pas admise par tous les auteurs : Mounangam et al [7] rapportant 4 observations concernant des parturientes drépanocytaires majeures ayant obtenu plusieurs grossesses, affirment une normalité de la fécondité chez ces patientes.

- **Les antécédents médicaux et chirurgicaux :** dans notre série, nous avons des comorbidités de manière significative ($p=0,009$) chez les drépanocytaires SS. Pour plusieurs auteurs [8], les complications de la drépanocytose telles que l'hypertension artérielle pulmonaire, la dysfonction rénale, la maladie rétinienne et la nécrose avasculaire de la tête fémorale compliquent l'issue de la grossesse et les formes les plus sévères se retrouvent chez les patientes SS.

- **Le suivi de la grossesse :** la gravité des complications maternelles et périnatales imposent un suivi régulier basé sur le dépistage précoce de tout évènement intercurrent pouvant affecter la mère ou le fœtus. Dans notre série la première consultation prénatale a été réalisée en moyenne à 23 SA ±6SA (extrêmes de 5 SA et 38SA). TEGUETE et al ont noté à l'hôpital du Point G de Bamako que 52,8% des gestantes consultaient au deuxième trimestre. Par contre LEBORGNE et al [6] avaient trouvé en Guadeloupe sur 68 gestantes drépanocytaires, un âge gestationnel moyen à la première CPN de 11SA.

Les consultations étaient faites uniquement par le personnel de santé de la maternité et il s'agissait dans 71,1 % des cas de sages-femmes. Pour une meilleure prise en charge, le suivi doit être multidisciplinaire associant gynécologue-obstétricien, réanimateur, pédiatre, sage-femme et hématologue.

- **Les Mesures préventives :** les mesures préventives recommandées au niveau national n'étaient pas respectées. Ainsi, la supplémentation en fer/Foldine n'a été effectuée que dans la moitié des cas (49,3%) ; l'antibioprophylaxie dans 26,4% et la prophylaxie anti palustre à la sulfadoxine-pyriméthamine (SP) dans 28,6% des cas. Aussi la qualité de cette supplémentation en fer ne peut pas être jugée optimale car selon la mentalité des femmes vues en consultation prénatale, la drépanocytaire ne devrait pas prendre du fer.

Selon les recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose [9], la prévention des

complications passe par des règles hygiéno-diététiques (repos ; hydratation orale de 2 à 3 litres/jour ; éviction de l'expositions aux extrêmes de température (froid, chaud), à l'hypoxie ; traitements systématiques (supplémentation en acide folique : 10mg/jour; kinésithérapie respiratoire incitative, consommation d'eau alcaline, supplémentation en vitamine D adaptée au dosage de la 25-hydroxyvitamine ; supplémentation en fer non systématique mais guidée par la ferritinémie ; aspirine à faible dose 100mg/j non actuellement systématique mais prescrite en cas de facteurs surajoutés de syndrome vasculo-rénaux ; prescription large d'une contention élastique des membres inférieurs tout au long de la grossesse et en post partum ; anti thrombotique en anténatal par l'héparine de bas poids moléculaire prescrite en cas de facteurs de risque surajoutés; oxygénothérapie nocturne qui réduirait les crises vaso-occlusives pendant la grossesse.

- **La transfusion sanguine** : concernant la place d'une stratégie transfusionnelle, il existe un consensus sur l'indication ponctuelle de transfusions simples ou d'échanges érythrocytaires soit manuels, soit automatisés, en cas d'anémie sévère, de crise douloureuse ne cédant pas aux antalgiques, de complications vaso-occlusives graves, d'insuffisance rénale aiguë, d'infection sévère ou de complication obstétricale. En revanche, l'intérêt d'une attitude transfusionnelle prophylactique systématique est très controversé. Pour certains [10], elle représente un élément clé de la prévention des complications chez les gestantes, pour d'autres [11,12], les transfusions ne sont pas prédictives d'une diminution de la survenue d'une complication vaso-occlusive, infectieuse ou thromboembolique et ne modifieraient pas le devenir obstétrical ou le devenir immédiat du nouveau-né. D'après les recommandations françaises de 2015 [9], la transfusion sanguine représente un élément clé de la prévention et du traitement des complications au cours de la gravidité chez les patientes drépanocytaires. Mais bien que diminuant le nombre de crises vaso-occlusives pendant la grossesse, il n'a pas été démontré que cette thérapeutique avait une influence significative sur le devenir maternel et fœtal. Les risques accrus d'hémolyse post-transfusionnelle doivent donc être évalués. Ainsi un programme transfusionnel sera institué en cas de :

- Programme transfusionnel débuté avant la grossesse
- Relais d'un traitement de fond par hydroxy urée arrêté pour la grossesse
- Atteinte organique sévère préexistante : insuffisance rénale ; insuffisance cardiaque
- Survenue au cours de la grossesse d'une CVO sévère ou de crises répétées ou d'un syndrome thoracique aigu (STA)
- Anémie avec retentissement clinique et/ou fœtal. Les transfusions sont habituellement débutées à partir de 22-26SA.

Les culots globulaires sont phénotypés pour les systèmes Rhésus et Kell, dé leucocytés et compatibles. Il s'agit de transfusion simple si la concentration d'hémoglobine est inférieure à 7,5g/dl, ou d'échanges transfusionnels si elle est supérieure à 7,5g/dl. L'efficacité de la transfusion est évaluée par la mesure des taux d'hémoglobine A avant et après chaque transfusion. L'objectif de la transfusion prophylactique est d'obtenir à l'accouchement une concentration d'hémoglobine entre 8 et 10g/dl.

Dans notre étude, il s'est agi uniquement d'une transfusion sanguine de nécessité dans 15% (21/140) des cas, réalisée essentiellement au troisième trimestre (71,4%). Cette situation est liée à la non disponibilité permanente de produits sanguins dans nos pays, rendant ainsi difficile la mise en place d'une politique de transfusion prophylactique.

- **Les complications au cours de la grossesse** : dans notre série comme dans la littérature [13, 14, 15], la drépanocytose est source de morbidités plus importantes au cours de la grossesse. Ces cas de morbidités surviennent surtout au 3^{ème} trimestre de la grossesse et sont plus fréquentes chez les SS que chez les SC. Il s'agit de : menace d'accouchement prématuré (18,6%) ; syndrome vasculo-rénal (16,4%), la mort fœtale intra-utérine (9,23%) et retard de croissance intra-utérin (7,1%) avec pour principale cause l'anémie sévère (p=0,05). Leborgne et al [(6)] en Guadeloupe ont retrouvé des fréquences un peu moins élevées : syndrome vasculo-rénal (10,29%), mort fœtale (3,3%) sauf retard de croissance intra-utérin (15%). Margaret et al [13] ont noté un risque accru de survenue de certaines complications chez les gestantes drépanocytaires comparativement aux non drépanocytaires : les

thromboses cérébrales (OR, 4.9; 95% IC, 2.2-10.9), l'infection pulmonaire (OR, 9.8; 95% CI, 8.0-12.0), la pyélonéphrite (OR, 1.3; 95% IC, 1.0-1.8), les thromboses veineuses profondes (OR, 2.5; 95% IC, 1.5-4.1).

Le syndrome thoracique aigu est une complication redoutable qui survient le plus souvent en fin de grossesse ou dans le post-partum. Il est de diagnostic difficile et peut mettre en jeu le pronostic vital. Il a été peu évalué dans notre étude et probablement méconnu. Il a compliqué 21% des grossesses chez les SS dans la série de Leborgne.

Aspects thérapeutiques : il existe une augmentation de la morbi-mortalité périnatale au cours de l'accouchement et particulièrement à un stade avancé de la grossesse avec un risque majoré de pré-éclampsie, d'hématome rétro placentaire et de crise vaso-occlusive. Du fait de ces complications et de la fréquence du retard de croissance intra-utérin, les recommandations françaises de 2015 [9] proposent un accouchement avant 39SA avec une surveillance rapprochée à partir de 36SA du fait du risque de complication rapide liée à la faible réserve du placenta. Une entrée en travail spontanée et un accouchement par voie basse sont possibles. Les indications de césariennes doivent reposer sur des indications obstétricales.

Dans notre échantillon, 85,0% des femmes ont accouché par césarienne (83,6% chez les SS versus 86,4% chez les SC). L'opération césarienne a été programmée dans 89,81% des cas. En effet à la maternité universitaire de porto novo, une politique d'accouchement systématique par césarienne autour de la 36^e SA a été adoptée et se trouve facilitée par la gratuité de la césarienne au Bénin.

Le constat est le même par TEGUETE et al [5] qui ont noté un taux de césarienne de 81% chez les patientes SS contre 52,3% chez les SC au CHU Gabriel Toure où il a été adopté aussi depuis 2003 une politique de césarienne prophylactique systématique à partir de la 32^e SA. Driss et al [16] ont réalisé 66,67% de césarienne malgré le taux bas d'hémoglobine anormale obtenu lors de l'accouchement par une stratégie transfusionnelle préventive. Ils jugent que des précautions sont à prendre car il existe le risque d'aggravation d'une rétinopathie drépanocytaire lors d'un accouchement par voie basse.

A l'opposée, d'autres auteurs avaient retrouvé des taux de césariennes plus bas que le nôtre. En effet Rahimy MC [3] avait trouvé une prévalence de 42,8% chez les patientes SS et 30,3 % chez les SC ; Affolabi BB [17] au Nigeria (40% chez les

patientes SS) ; Wilson NO [18] au Ghana (48,7% chez les SS et 49% chez les SC). Ces valeurs pourraient faire penser à une possibilité d'accouchement par voie basse chez les drépanocytaires majeures avec un risque négligeable de morbidité et mortalité maternelles et fœtales.

Kuo et al [19] proposent un accouchement programmé à 38SA afin de réduire les taux de morbidité et de mortalités maternelles et fœtales. En effet, L'accouchement à 36-37 semaines a donné le nombre le plus faible de morti-naissances et de décès maternels, mais avec des taux plus élevés de détresse respiratoire, de paralysie cérébrale et de décès néonataux.

L'accouchement, dans notre étude, a été prématuré dans 42,14% des cas (50,7% chez les SS et 35,8% chez les SC (p=0,017). En Guadeloupe, Leborgne [6] a relevé un taux de césarienne de 48% (30/63) tous génotypes confondus, et un taux de prématurité de 21%. Dans 85% des cas (11/13), l'accouchement prématuré a été induit par des complications sévères de la drépanocytose (crises vaso-occlusives, anémie aigüe, syndrome thoracique aigüe).

Le pronostic maternel : le post-partum est une période à haut risque pour la mère et l'enfant et nécessite une vigilance particulière de l'équipe obstétricale. Le décès maternel peut être brutal et inexplicable, ou survenir dans un contexte particulier de difficultés de prise en charge. Dans notre étude 3 décès sur 7 ont été enregistrés dans les suites de couches. Les causes ont été l'anémie sévère décompensée et le syndrome thoracique aigu. L'accouchement par voie basse était associé à une mortalité plus importante (2/3 des femmes décédées en post partum avaient accouché par voie basse ; p=0,043).

Pronostic fœtal : dans notre série, le taux de mortalité périnatale a été de 15/136 soit 110‰, presque le double des 60‰ obtenus par HOWARD [12], et le triple de celui de LEBORGNE-SAMUEL et coll. [6] : 44‰.

La sévérité du pronostic tant maternel que fœtal justifie un suivi et une prise en charge attentifs, précoces et prolongés de ces femmes.

CONCLUSION

La gravido-puerpéralité est une circonstance à haut risque de complications tant maternelles que fœtales. Cette étude de base devrait permettre d'entrevoir une amélioration de la prise en charge et subséquemment du pronostic. Dans un pays à faible revenu comme le Bénin, l'accent doit être mis sur la prévention qui passe par le conseil génétique du couple, l'éducation et un suivi régulier pluridisciplinaire. Un protocole

national de prise en charge doit être défini pour une harmonisation des pratiques.

REFERENCES

1. M K. Sickle cell disease and pregnancy. *Blood Rev.* 1995;1995(9):157–64.
2. Dare FO, Makinde OO FO. The obstetrics performance of sickle cell disease patients and homozygous C disease patients in Ile-Ife, Nigeria. *Int J Gynaecol Obs.* 1992;37:163.
3. Rahimy MC, Gangbo A, Adjou R, Deguenon C, Goussanou S, Alihonou E. Effect of active prenatal management on pregnancy outcome in sickle cell disease in an African setting. *Blood.* 2000;96(5):1685–90.
4. T.O. OCU; ARI; DSI; O. Pregnancy outcome in HbSS- sickle cell disease in Lagos, Nigeria. *West Afr J Med.* 2002;21(1):19–23.
5. Tégouété, Touré B, Traoré Y, Sissoko N, Mounkoro N TM et al. Prise en charge de l'association drépanocytose et grossesse en Afrique?: expérience malienne. In: Symposium collège français de gynécologie obstétrique, Paris, - La Défense 36eme journées nationales du 5 au 7 déc 2012 CNIT-Paris.
6. Leborgne-Samuel Y, Janky E, Venditelli F, Salin J, J-B. Daijardin, Couchy B, et al. Drépanocytose et grossesse: revue de 68 observations en Guadeloupe. *J Gynecol Obs Biol Reprod.* 2000;29(1):86–93.
7. Mounanga M, Wassi-Ndouono A. A. ZRD. Drépanocytose majeure et fécondité. *J Gynecol Obs Biol Reprod.* 1986;15:773–8.
8. Montalembert M de, Deneux-Tharoux C. Pregnancy in sickle cell disease is at very high risk. *Blood J.* 2015;125(21):3216–8.
9. Habibi A, Arlet J, Stankovic K, Gellen-dautremier J, Ribeil J, Bartolucci P, et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte?: actualisation 2015 French guidelines for the management of adult sickle cell disease?: 2015 update. *la Rev Médecine interne.* 2015;36:5S3-5S84.
10. Cunningham FG, Pritchard JA MR. Pregnancy and sickle cell hemoglobinopathies?: results with and without prophylactic transfusion. *Obs Gynecol.* 1983;62:419–24.
11. El Shafei AM, Dhaliwal JK, Sandhu AK A-SM. Indications for blood transfusion in pregnancy with sickle cell disease. *Aust NZ J Obs Gynaecol.* 1995;35:405–8.
12. Howard RJ. Pregnancy in sickle cell disease in the UK. Result of a multicentric survey of the effect of prophylactic blood transfusion on maternal and fetal outcome. *Br J Obs Gynecol.* 1995;102:947–51.
13. Villers MS, Jamison MG, Castro LM De, James AH. Morbidity associated with sickle cell disease in pregnancy. *Am J Obs Gynecol.* 2008;125(August):1–5.
14. Taylor MY, Wyatt-ashmead J, Gray J, Bofill JA, Martin R, Morrison JC. Pregnancy loss after first-trimester viability in women with sickle cell trait?: Time for a reappraisal?? *Am J Obs Gynecol.* 2006;194:1604–8.
15. Kuo K, Caughey AB. Perinatal outcomes of sickle cell disease in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* [Internet]. 2016;214(1):S314. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajog.2015.10.630>
16. Driss F, Tertian G, Becquemont L, Haddad B, Cynober T. Prise en charge des grossesses à risque chez les femmes drépanocytaires?: intérêt d'une stratégie préventive par des transfusions de globules rouges ou des échanges érythrocytaires automatisés Management of high risk pregnancy in sickle cell disease by. *Transfus Clin Biol.* 2007;14:386–92.
17. Afolabi BB, Iwuala NC, Iwuala IC OO. Morbidity and mortality in sickle cell pregnancies in Lagos, Nigeria: a case control study. *J Obstet Gynaecol (Lahore).* 2009;29(2):104–6.
18. Wilson NO, Ceesay FK, Hibbert JM, Driss A, Obed SA, Adjei AA, Gyasi RK, Anderson WA SJ. Pregnancy outcomes among patients with sickle cell disease at Korle-Bu Teaching Hospital, Accra, Ghana: retrospective cohort study. *Am J Trop Med Hyg* 2012 Jun; 86(6):936-42. 2012;86(6):936–42.
19. Kuo K, Aviram A, Merrill ME, Caughey AB. Optimal timing of delivery for women with sickle cell disease. *Am J Obstet Gynecol* [Internet]. 2016;214(1):S272–3. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajog.2015.10.542>