

Drépanocytose et grossesse : le point de vue de la patiente

Mimi

2/3/07



Suis-je malade?

Je suis une jeune femme de 30 ans et maman d'un fille de 4 ans.

Je mène une vie plutôt normale pour quelqu'un de ma condition càd qui n'a que 8 d'hémoglobine en moyenne!

Je suis toujours à l'écoute de mon corps mais je ne choisis pas toujours de me ménager, d'après mes proches.

Je ne me considère pas comme une personne malade sauf quand par manque de repos je fais des crises!

Je me considère aussi privilégiée car je ne m'impose pas une hygiène de vie en particulier. Je consomme en moyenne 2 verres de vin quotidiennement à table et j'oublie souvent de prendre mon hydréa ou acide folique, je travaille dans le secteur privée ou ça n'arrête pas et donc je ne suis peut-être pas le bon exemple pour d'autres patients.

Je cours à l'hôpital que lorsque la douleur devient insupportable et qu'il me faut de la morphine et je suis consciente d'attendre toujours le dernier moment car je n'ai pas souvent le choix!

Le regard des autres

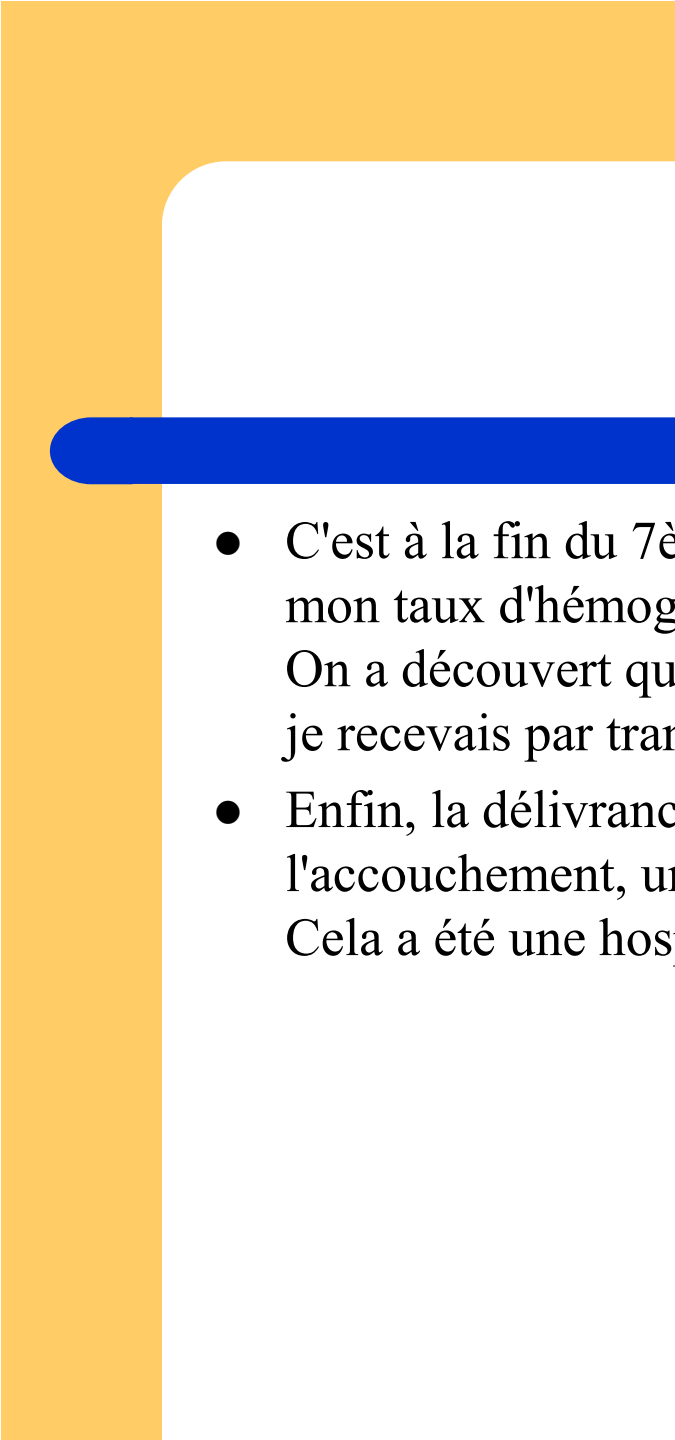

- Je n'ai pas l'aspect physique typique d'une anémique, je mesure 1m70 et pèse 70 kg mais ce qui me dérange parfois c'est lorsque mes yeux jaunissent. Quand on me le dit (que je suis jaune), j'avoue que ça me déstabilise car je n'aime pas qu'on s'apitoie sur mon sort et je n'en parle pas aisément autour de moi!
- Il est vrai que la drépanocytose n'est pas une maladie honteuse mais il demeure un sujet tabou dans ma famille !!!
- Je n'ai pu répondre aisément sur mon état de santé à mes amis proches ou informer mon entourage qu'après mon accouchement car mon anémie était flagrante et surtout que j'ai été en danger en fin de grossesse!

Mon histoire médicale et mes docteurs

- La première fois que j'ai été transfusée, c'était en 1998 donc à 22 ans passés alors que j'allais subir une ablation de ma vésicule biliaire et 4 ans plus tard, ça été au courant du 7^e mois de ma grossesse et il s'est avéré que j'étais même devenue intransfusable
- En 2003, j'ai refais une grosse crise sous forme d'une pneumonie et c'est la dernière fois que j'ai eu à être transfusée tant bien que mal car les anticorps développés rejetaient tout le sang que je recevais !!!
- Depuis lors, je suis prise en charge par le Dr Efira que je remercie très certainement car il est toujours aussi disponible que mes Doctresses Barlow et Ferster. Un grand merci pour mes trois chers médecins !!!

Ma grossesse

- Pour être très honnête, j'ai eu très peur de mener ma grossesse jusqu'au bout :
 - non seulement parce que c'était le premier enfant que je désirais mettre au monde, mais aussi
 - sachant bien que chaque femme enceinte normalement constituée fait toujours une certaine anémie.
- Malgré mes angoisses, j'étais soulagée par les résultats de mes prises de sang mensuelles car mon taux d'hémoglobine se maintenait à +/- 8 jusqu'au 7^e mois entamé et j'étais plutôt en pleine forme sans hydréa !

- 
- 
- C'est à la fin du 7^e mois que mes craintes ont commencé à se vérifier, mon taux d'hémoglobine chutait au quotidien jusqu'à 5
On a découvert que je faisais la malaria et que je rejetais tout le sang que je recevais par transfusion
 - Enfin, la délivrance : 5 semaines avant la date butoir, on provoqua l'accouchement, une seconde fois, et l'enfant fût mis au monde.
Cela a été une hospitalisation de près d'un mois!

Je suis devenue maman

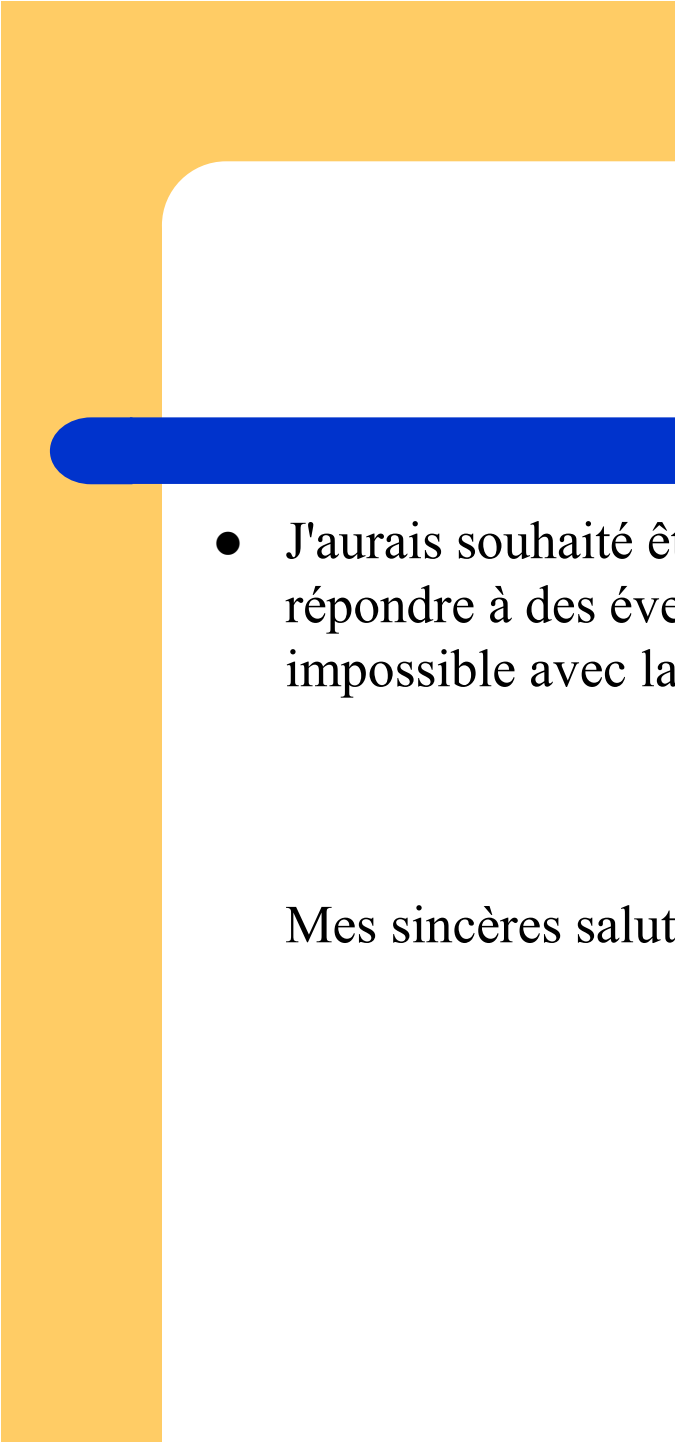

- Aujourd'hui, il va sans dire que cet enfant occupe la première place dans ma vie(et tant pis pour son père !!!)
Grâce à elle, j'essaye d'être régulière avec l'hydréa et l'acide folique que j'ai en traitement de fond pour prévenir ou éviter des crises.
Je ne supporte plus d'être hospitalisée longtemps et j'évite tout simplement de tirer sur la corde pour ne pas devoir lui répéter sans cesse que je suis malade car elle s'en inquiète souvent à seulement 4 ans.
- Somme toute, si c'était à refaire, ce serait volontiers mais il me faut d'abord épargner pas mal d'unités de sang.
Je ne compte pas m'arrêter là car j'adore pouponner et je trouve qu'elle grandit vite.

Mon avenir

J'ai allaité durant 7 mois quand même bien en alternant et cette relation très particulière m'a fait oublier les moments difficiles de ma grossesse et donc mon témoignage restera malgré tout incomplet !

J'espère guérir un jour, je crois aux miracles et me considère d'office comme une personne épargnée par les dégâts que peuvent entraîner cette anémie sur ma santé.

Je rêve toujours d'une grande famille et je suis persuadée que j'aurai une longue vie car j'en formule la prière tous les jours et je crois en Dieu!

- 
- 
- J'aurais souhaité être des vôtres pour en parler plus ouvertement et répondre à des éventuelles questions mais malheureusement c'était chose impossible avec la meilleure volonté du monde (...)

Mes sincères salutations à toute l'équipe médicale ainsi qu'aux invités,

Drépanocytose et grossesse : le point de vue du gynécologue

Docteur Patricia
Barlow

2/3/07

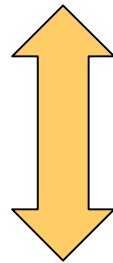


Deux missions paradoxales

Aider les personnes souffrant de drépanocytose à devenir parents :
défi humain et médical

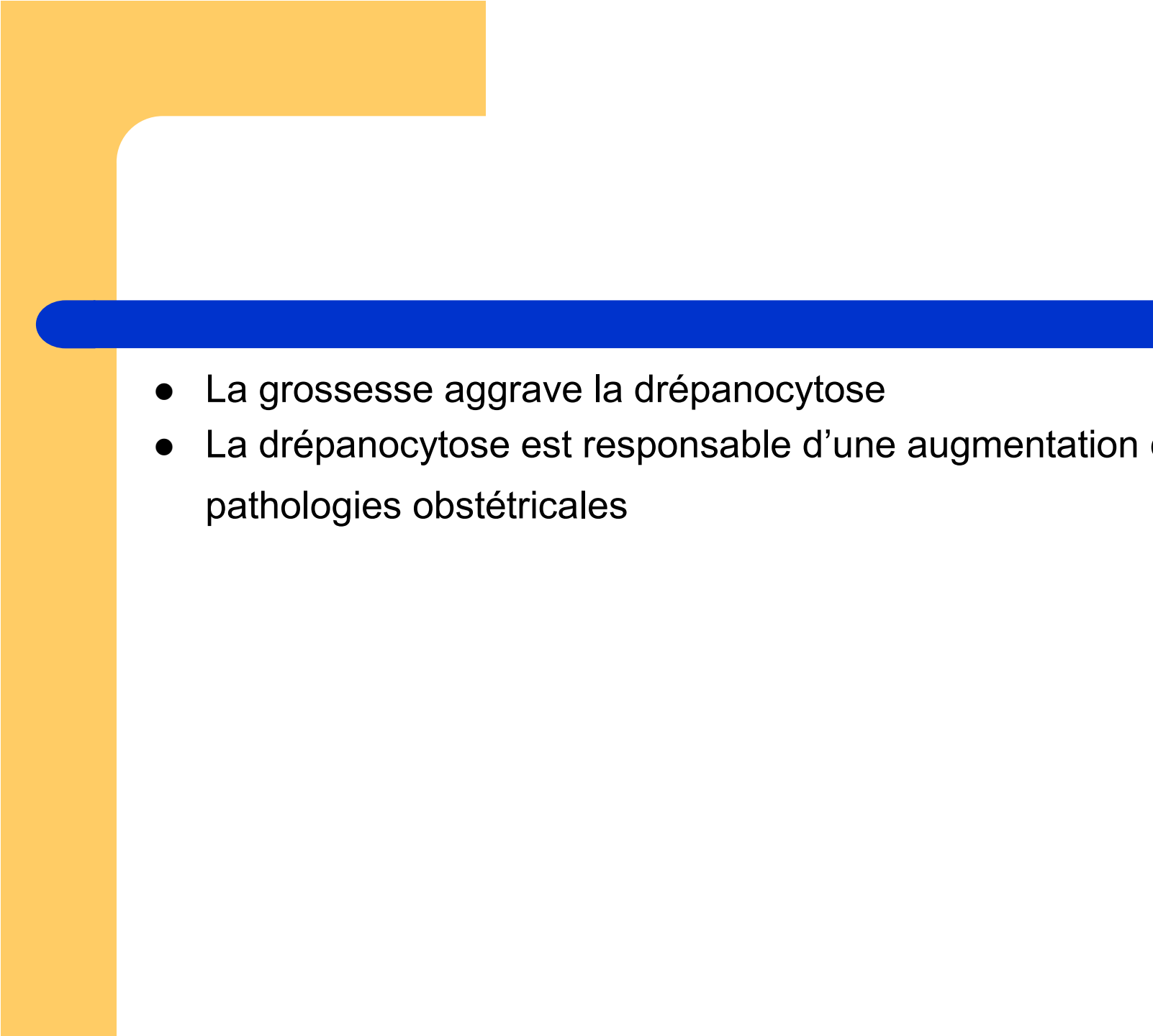
« L'œuvre de dieu »

L'accès à la parentalité ,donc à l'amour, à une place dans la société
et ... à l'éternité



Traquer le fœtus drépanocytaire pour l'empêcher de naître

« La part du diable »

- 
- La grossesse aggrave la drépanocytose
 - La drépanocytose est responsable d'une augmentation des pathologies obstétricales

La grossesse aggrave la drépanocytose

- Augmentation de la demande métabolique (augmentation des crises surtout en fin de grossesse et en péripartum)
- Les oestrogènes augmentent la fragilité osmotique et le risque de falciformation des GR (en fait non)
- État d'hypercoagulabilité
- Stase vasculaire des membres inférieurs
- Augmentation du risque infectieux (modifications immunitaires, stase des voies urinaires et biliaires, l'accouchement en lui-même)
- Risque hémorragique pré et per-partum

Donc aggravation sur les trois versants : anémie, douleur et infection

La drépanocytose est responsable de pathologies obstétricales

Falciformation



Lésions endothéliales , augmentation de la viscosité du sang, diminution de la vitesse de circulation dans les capillaires, obstruction capillaire et des micro infarctus viscéraux



Insuffisance placentaire



- RCIU , mort in utéro
- Décollement placentaire
- PréE (X5)



Augmentation de l'érythropoïèse pour compenser l'anémie
hémolytique



Anomalies osseuses



Dystocie mécanique

Drépanocytose et grossesse

- Mère:

Augmentation de

- Crises vaso-occlusives
- Cholécystites
- Infections (urinaires)
- Prééclampsie
- Thromboembolies
- Mort maternelle

- Enfant:

Augmentation de

- Prématurité
- Avortements
- MFIU
- SFA
- RCIU
- Mort périnatale

Drépanocytose , grossesse et mortalité

USA avant 1970

- Mortalité maternelle: 35 %
- Mortalité périnatale :80%

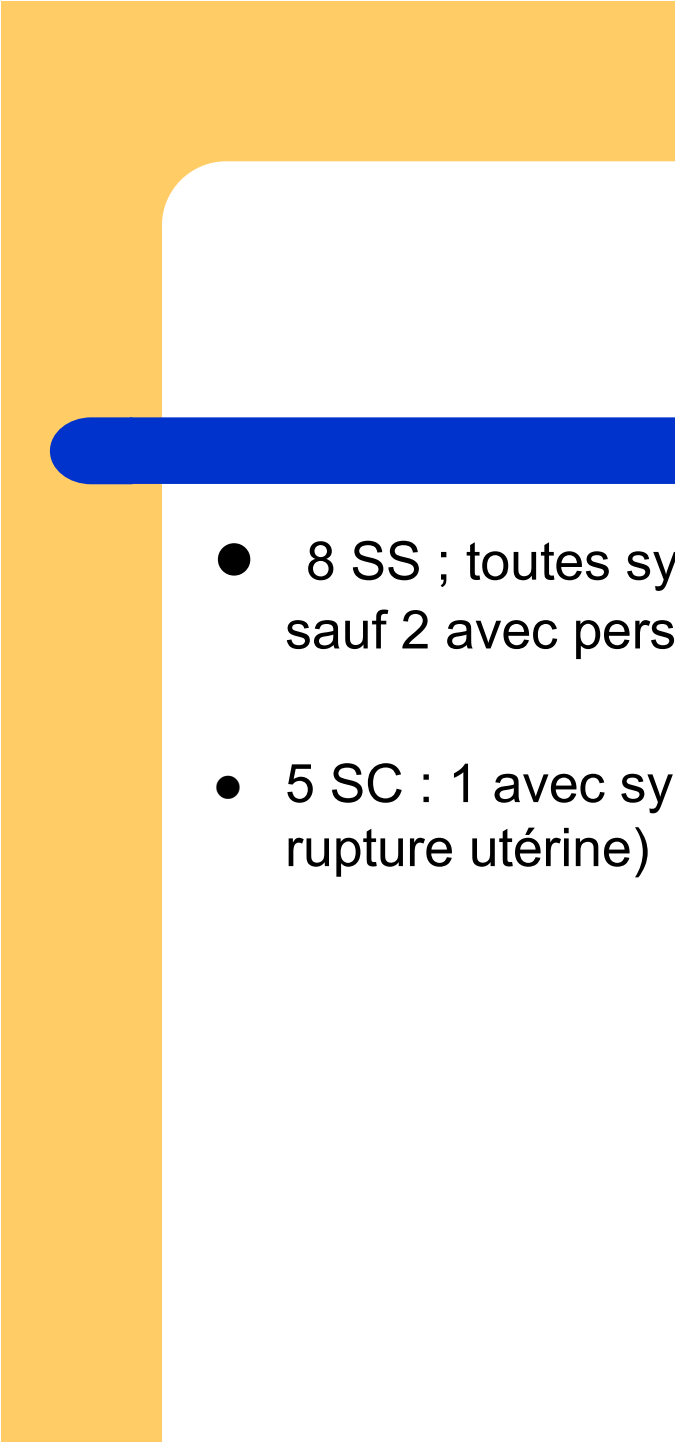

USA Actuellement

- Mortalité maternelle: 1-2 %
- Mortalité périnatale : 10%

- Intérêt d'une prise en charge optimale pour diminuer la mortalité
- Persistance d'un risque très majoré (x 100 pour la mère, x 10 pour le foetus)

CHU Saint Pierre : 1998-

- SC : décès sur rupture utérine...
- SC *: acc en crise vasoocclusive
- SS *: arrivée à 28 sem avec 2,7 gr % Hb
- SS * : accouchement à 28 semaines
- SC : infarctus pulmonaire
- SS : crise hémolytique sévère difficulté transfusionnelle
- SS : gemellaire ! Crise vasoocclusive , difficulté transfusionnelle , préE, induction à 34 semaines
- SS : crise vasoocclusive à 36 W – induction à 37 semaines
- SS (persistanance hb F) :ANT
- SC : ANT
- SC césarienne à terme pour bassin chirurgical sans incident
- SS; induction 34 sem pour RCIU Décès 2 mois PP AVC
- SS (persistance hb F) : Troisième césarienne sans incident

- 
- 
- 8 SS ; toutes symptômes graves (dont 1 décès en PP (AVC))
sauf 2 avec persistance HB F
 - 5 SC : 1 avec symptôme grave (infarctus pulmonaire) + 1 décès (rupture utérine)

Madame B

- G3 P2
- Antécédent: 2 Accouchements normaux à terme
- SC connue suivie par un hématologue mais ne connaît pas son nom
- Mariée, CPAS, logement insalubre
- Grossesse accidentelle ; demande IVG , convaincue de continuer sa grossesse
- Suivi sans incident

A 36 semaines et demi

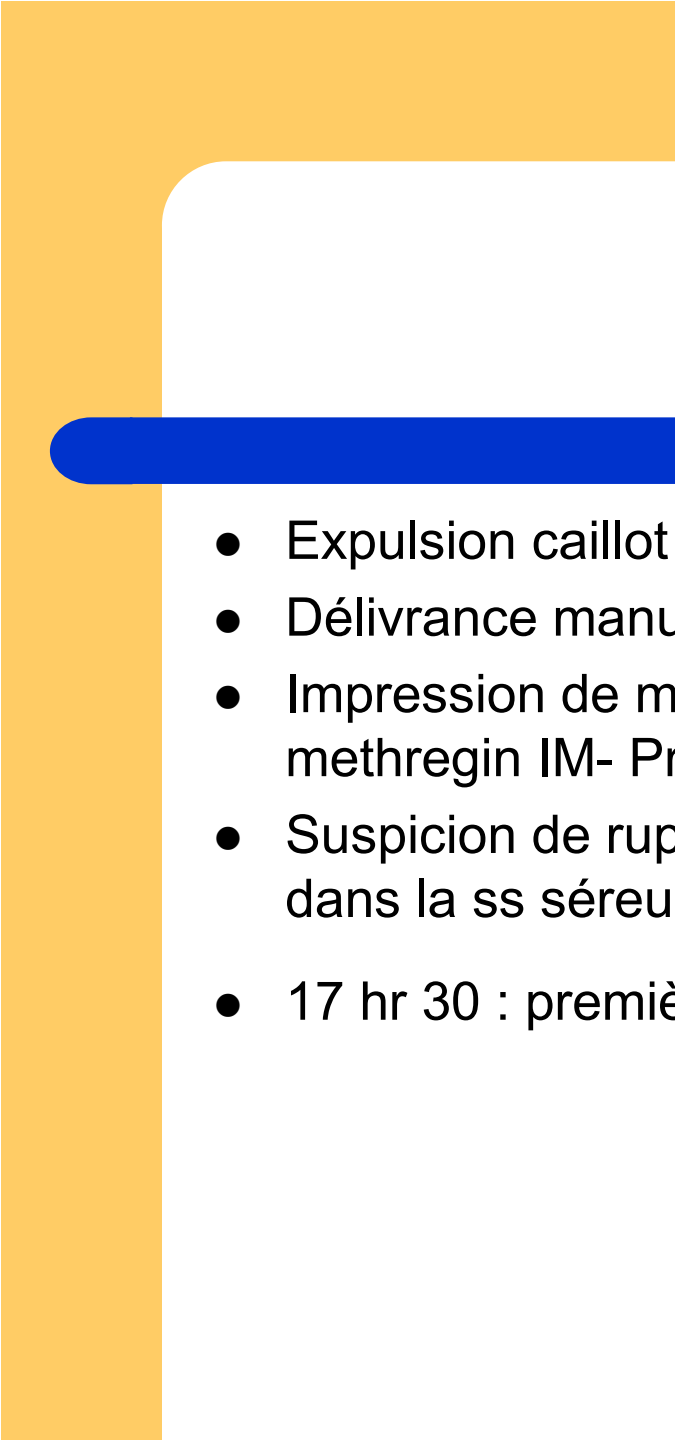

- Hospitalisation pour crise douloureuse : cervicalgie, lombalgie basse, douleurs aux genoux
- Hydratation 2 litres/jour – Prodafalgan IV- O2
- Le lendemain : mieux ,monito N , EMU négatif; HB 9.9gr% , + ac folique 5 mg/jour
- Le surlendemain: plus de douleur
- Sortie au J4 à 37 semaines

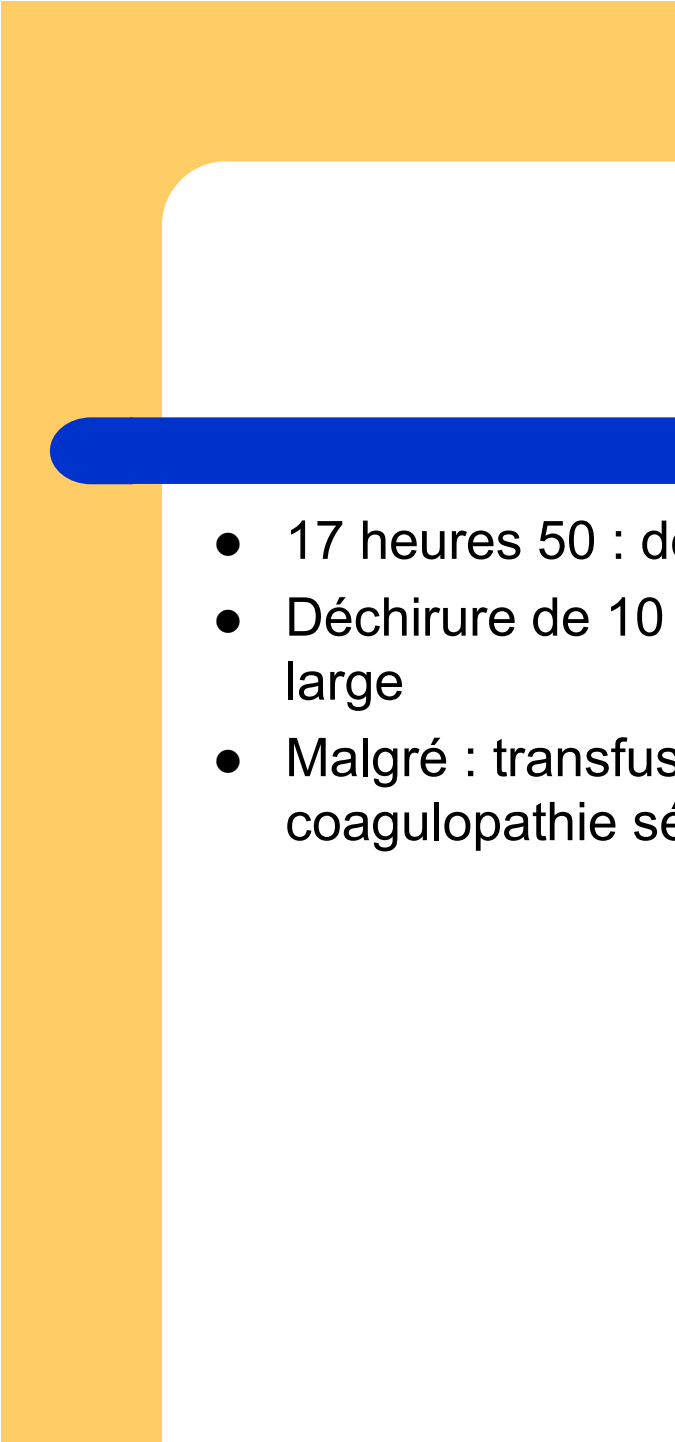

A 39 semaines

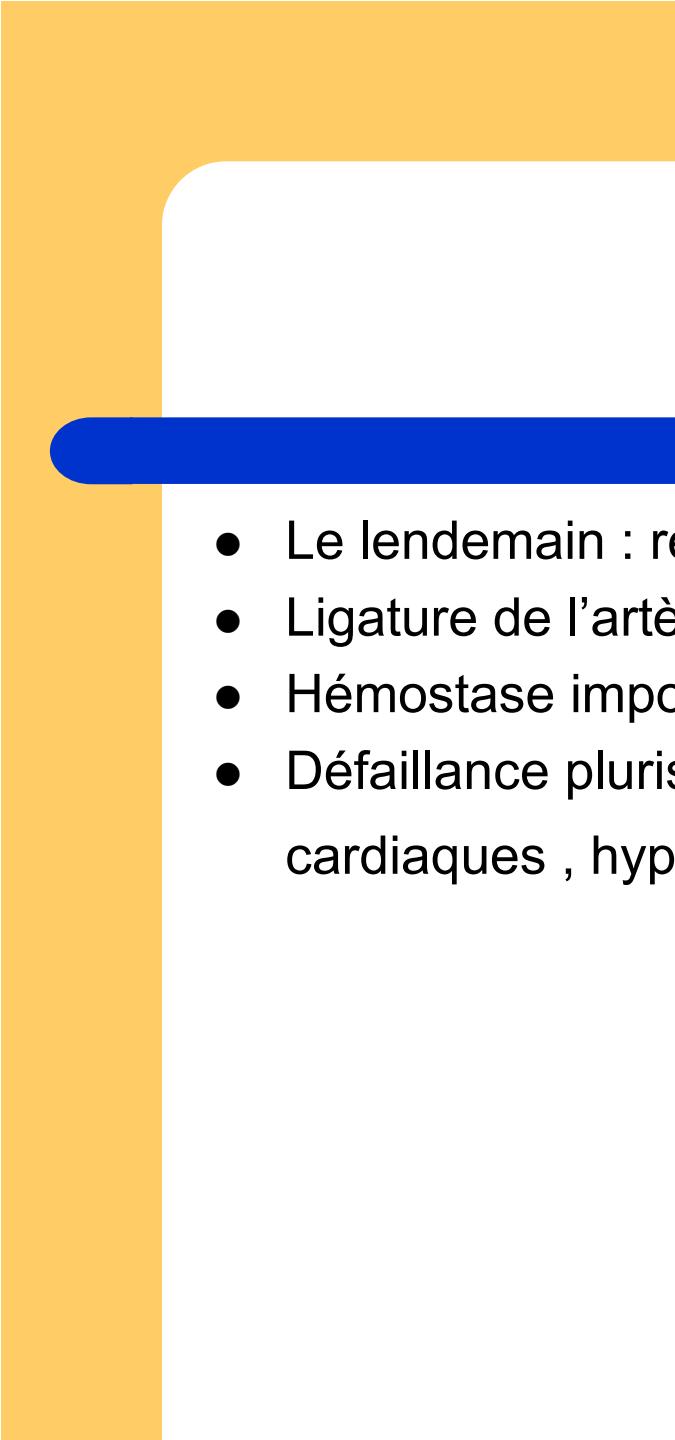

- Réadmission pour douleurs
- Hydratation- prodafalgan IV- AugmentinIV-dolantine IM
- Le surlendemain : rupture spontanée de la poche des eaux

Accouchement

- Induction : ocytocine IV – péridurale- dilatation eucinétique-
monito N sauf à 16 heures : décélération sur contracture
probablement sur ocytocine > stop ocytocine – RCF et saturation
en O2 foetal N
- A 16 heures 45 : dilatation complète
- Ventouse au détroit inférieur pour décélérations foetales: 6
minutes :à 17 hr 10 Fille 3150 gr circulaire irréductible apgar 5/8

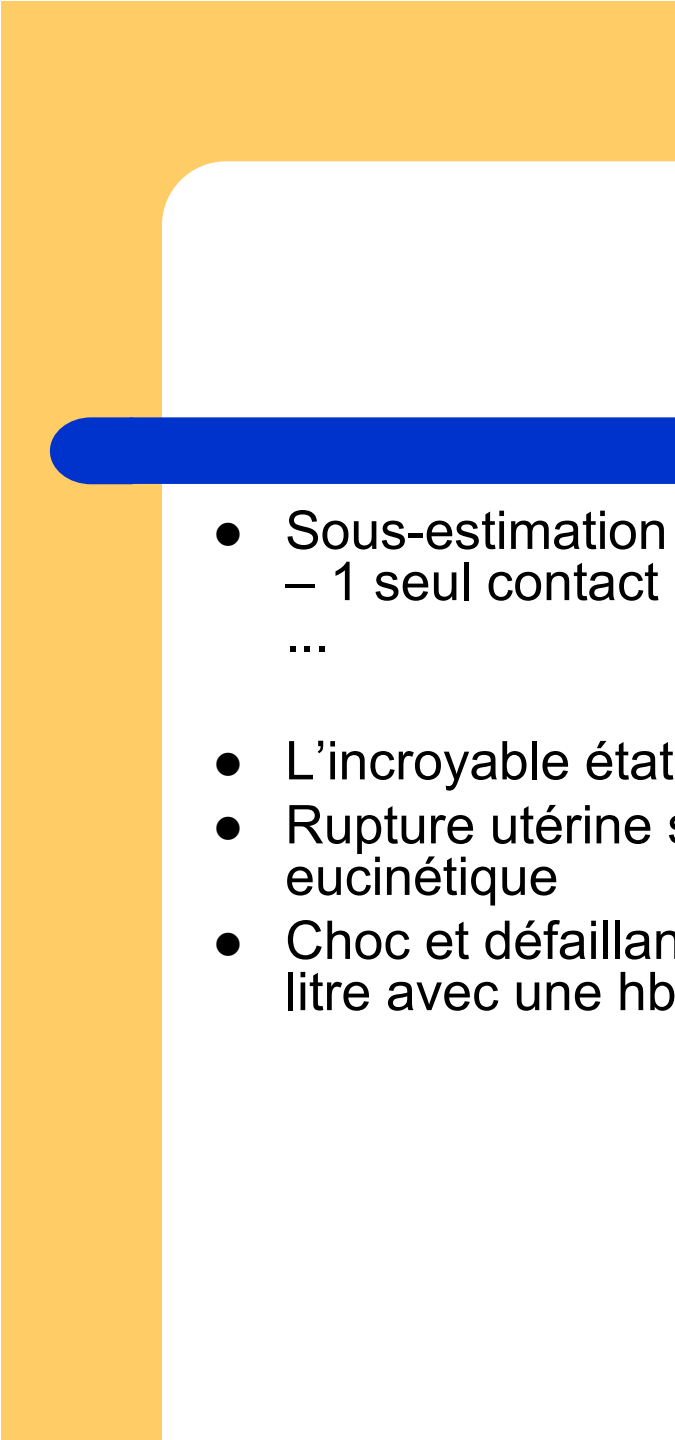

- 
- 
- Expulsion caillot de 500 ml – douleur- chute de la TA à 6/3
 - Délivrance manuelle
 - Impression de masse latérale gauche et atonie >> ocytocine IV- methregin IM- Prostaglandines en intramyométrial >> échec
 - Suspicion de rupture latérale gauche avec hématome contenu dans la ss séreuse
 - 17 hr 30 : première unité de sang transfusée

- 
- 
- 17 heures 50 : début d'hystérectomie
 - Déchirure de 10 cm latérale G avec hématome dans le ligament large
 - Malgré : transfusion (sang, FFP, plaquettes, fibrinogènes...) :
coagulopathie sévère et acidose métabolique

- 
- 
- Le lendemain : re laparotomie vu perte de sang par redon +++
 - Ligature de l'artère hypogastrique dr
 - Hémostase impossible > Mickulitch
 - Défaillance plurisytmique : Foie, rein (dialyse) , coeur : 4 arrêts cardiaques , hypoxie, hyperkaliémie, hypoglycémie ..

Le surlendemain

- Troisième laparotomie :
- Vidange 1 litre et demi
- Arrêt cardiaque sur la table : échec de réanimation après 45 minutes

- 
- 
- Sous-estimation de la gravité de cette maladie : IVG déconseillée
– 1 seul contact pluridisciplinaire – pas d'induction à 37 semaines
...
 - L'incroyable état de fragilité :
 - Rupture utérine sans antécédents chirurgicaux et sur un travail eucinétique
 - Choc et défaillance plurisystémique après une hémorragie d'un litre avec une hb de base de 8.9 gr%

Pas de réponse ?

- Hydroxyurée et grossesse?
- Hydroxyurée et allaitement maternel ?
- >> allaitement artificiel ?

(Exsanguino)-Transfusions prophylactiques??

Dès 22 semaines ,dans le but d'amener un taux d'HB S < 30% avec maximum 12 gr % d'hb

Diminution des crises mais pas de différence sur devenir obstétrical/néonatal

- POUR

- Augmentation de l'HCT et Tx Hb A
- Diminution du nombre de crises

- CONTRE

- Risque infectieux
- Risque d'allo immunisation (25%) et d'accidents transfusionnels

« La part du diable »

- Le dépistage anténatale> interruption thérapeutique de grossesse

L'idéal

- Electrophorèse de l'hémoglobine chez toutes les femmes enceintes au premier trimestre ou avant la grossesse
- Si anormale: prise en charge maternelle selon forme bénigne ou sévère
- + EI HB du géniteur
- Si anormale et combinaison à risque pour le fœtus : diagnostic anténatal (dès le premier trimestre ou diagnostic préimplantatoire) et ITG si fœtus drépanocytaire

Mais Réalité

1. Méconnaissance de la gravité de cette maladie par les médecins:

- De plus
- Le fœtus et le nn drépanocytaire sont en bonne santé
- Les patientes drépanocytaires que le gynécologue connaît, sont souvent les « meilleurs » cas
- Certains cas plus difficiles à interpréter : association avec bêta-thalassémie , les SC etc ..
- (CPN par sage-femme)

- >> Près de 35 % des maghrébines et 20 % des africaines subsahariennes ne sont pas testées

2. Le test est trop tardif :

- La majorité après le premier (plus de 50 %) et même le deuxième trimestre
car consultation prénatale trop tardive
Population immigrée , socialement défavorisée saturation des consultations prénatales de l'ONE etc ..

La loi autorise d'interrompre une « grossesse » au cas où le fœtus est atteint avec **certitude** d'une affection d'une particulière gravité et incurable au moment du diagnostic (ou si péril grave pour la mère) après un délai de réflexion de 6 jours et un 2ème avis médical (pas nécessairement concordant)

3.El Hb du géniteur est inconnue

- 3.Dans près d'un tiers des cas où la mère a une hémoglobinopathie le statut du partenaire est inconnu (géniteur inconnu , pas là, refusant le dépistage, se disant ou se croyant normal , ou encore caché (car patiente honteuse d'être AS) ...)
- OR
 - ✓ Mère AS
 - ✓ Géniteur ? Mais originaire par ex de Kinshasa
 - ✓ Risque pour le fœtus d'être SS: 5 %

4. Risque des prélèvements fœtaux

- 4. Diagnostic anténatal n'est pas dénué de tout risque
 - 0.5 à 1 % de perte fœtale
 - Risque de transmission du HIV(serait quasi nul si virémie indétectable sous antirétroviraux) , hépatite C ?

5. Refus ITG

- Le (les) parent(s) refuse(nt) l'interruption thérapeutique de grossesse
- Raisons religieuses (ITG pour raison fœtale est contraire aux principes des 3 principales religions monothéistes)
- Méconnaissance de la gravité de la maladie
- « Besoin » de l'enfant est impérieux

Conclusion

- Le diagnostic anténatal fonctionne essentiellement pour des couples déjà concernés par la maladie (propres enfants ,famille, proche etc..) et eux-mêmes demandeurs
- Le gynécologue n'est que très rarement confronté à cette maladie , les messages encourageant de leurs collègues (transplantation , amélioration du pronostique par un diagnostic précoce , bonne santé des SC ..) ne les arment pas à affronter les réticences de leurs patientes
- Par ex longévité : 68 ans pour les femmes SC ; 48 ans pour les SS (une maladie incurable d'une particulière gravité ?)