



Travail original

Drépanocytose et grossesse : revue de 68 observations en Guadeloupe

Y. Leborgne-Samuel*, E. Janky**, F. Venditelli**, J. Salin***,
J.-B. Daijardin***, B. Couchy****, M. Étienne-Julan*, C. Berchel*****

* Centre Caraïbéen de Drépanocytose (CCD) « Guy Mérault », 97159 Pointe-à-Pitre, Cedex Guadeloupe.

** Service de Gynécologie-Obstétrique.

*** Service de Réanimation Adulte, CHU de Pointe-à-Pitre.

**** Service de Gynécologie-Obstétrique, Centre Hospitalier Général Inter-Communal (CHGI) de Basse-Terre/Saint-Claude.

***** Service de Pédiatrie B-Réanimation Néonatale et Unité de recherche, INSERM U516-CNRS D401, CHU de Pointe-à-Pitre, 97159 Pointe-à-Pitre, Guadeloupe.

RÉSUMÉ

En Guadeloupe, la drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente. La grossesse chez la femme drépanocytaire est une situation à haut risque materno-fœtal pour tous les syndromes drépanocytaires.

Objectif : Établir un bilan du suivi des grossesses depuis la création du Centre Caraïbéen de Drépanocytose (CCD) et analyser les résultats du devenir materno-fœtal.

Matériel et méthode : L'étude concerne l'évolution des grossesses suivies durant cinq ans, de 1993 à 1997 chez 58 femmes. Pendant cette période il y a eu 68 grossesses (33 SS, 30 SC, 3 S β ⁺thal, 2 S β ⁰thal). Elles ont bénéficié d'une prise en charge spécifique, standardisée et ont engendré 63 nouveau-nés vivants.

Résultats : Les complications, classiquement décrites dans la littérature, sont présentées. Les crises douloureuses vaso-occlusives ont été les plus fréquentes (88 % des SS, 27 % des SC), souvent accompagnées d'une aggravation de l'anémie et/ou d'un contexte infectieux. Le syndrome thoracique aigu est retrouvé dans tous les génotypes pendant la grossesse et le post-partum. Un décès maternel est survenu.

La mortalité et la morbidité périnatales ont été également élevées. Retard de croissance *in utero* et mort fœtale *in utero* ont été les complications les plus fréquemment rencontrées. Les taux de prématurité (21 %) et de césariennes (48 %) sont plus élevés que dans la population non drépanocytaire. Il y a eu 3 décès de nouveau-nés.

Conclusion : Chez la femme drépanocytaire, quel que soit son génotype, 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 risques.

Mots-clés : *Drépanocytose • Grossesse • Prise en charge • Complications • Guadeloupe.*

SUMMARY: Pregnancy in sickle cell women: review of 68 cases in Guadeloupe

Pregnancy in women with major sickle cell syndromes is a high risk maternofetal situation.

This descriptive study presents the features and the clinical course of 68 pregnancies in sickle cell women who were delivered in Guadeloupe from January 1st 1993 to December 31st 1997. Specific complications were observed in all hemoglobin types, but with a severer course in SS women. Painful vasoocclusive crises were the main causes of hospitalisation (88% of SS pregnancies and 27% of SC pregnancies) associated most often with worsening anemia and / or infection. Acute chest syndrome was observed in all genotypes at any time throughout pregnancy and during the post partum period. One death occurred (a 16 years old S β ⁺thal woman).

Fetal mortality and morbidity were also high, intrauterine growth retardation and fetal death being the most frequent fetal complications.

The rates of prematurity (21%) and caesarean section (48%) were higher than in the whole population. Three (3) neonatal deaths occurred.

A multidisciplinary and specific approach, vigilance of health care providers and patient compliance are required to manage efficiently pregnancy, delivery and post partum in sickle cell women.

Key words: *Sickle cell disease • Pregnancy • Management • Complications • Guadeloupe.*

Tirés à part : Y. Leborgne-Samuel, à l'adresse ci-dessus.

Reçu le 1^{er} juin 1999. Avis du Comité de Lecture le 24 juillet 1999. Définitivement accepté le 23 septembre 1999.

■ INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive. Liée à la présence à forte concentration dans le globule rouge d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (Hb S), c'est la pathologie génétique la plus fréquente en Guadeloupe (1 naissance sur 260 et 12 % de transmetteurs) [1]. C'est une pathologie grave qui se caractérise par une morbidité et une mortalité élevées [2-6].

La grossesse chez la femme drépanocytaire représente une situation à risque tant pour la mère que pour le fœtus, et ce quel que soit le génotype (SS, SC, S β Thalassémique) [7-10]. En effet, la grossesse aggrave la maladie drépanocytaire de la mère dans ses trois versants (anémique, douloureux et infectieux), et la drépanocytose influence le déroulement et l'issue de la grossesse [7]. Le décès maternel est toujours possible [4, 11]. Chez le fœtus, la morbidité et la mortalité sont également élevées : les complications décrites sont les fausses couches spontanées (FCS), le retard de croissance intra utérin (RCIU), l'hypotrophie, la prématurité et la mort fœtale *in utero* (MFIU) ou le décès néonatal [12]. L'hypoxie causée par l'anémie chronique de la mère et par la survenue d'évènements vaso-occlusifs, en particulier au niveau du placenta, et les infections, sont vraisemblablement les deux principales causes de morbidité fœtale [7].

Ces risques médicaux rendent nécessaire une prise en charge spécifique afin d'améliorer le déroulement des grossesses et leur issue [7, 13-18]. Ainsi, de plus en plus de femmes drépanocytaires arrivent à mener à bien leur grossesse.

Nous présentons l'étude des caractéristiques du suivi et de l'évolution de 68 grossesses chez des femmes drépanocytaires, en Guadeloupe, après la création du Centre Caraïbéen de Drépanocytose (CCD) en 1991 et la mise en place d'un protocole standardisé de prise en charge.

■ PATIENTES ET MÉTHODES

Patientes

Ont été retenues pour l'étude, toutes les femmes drépanocytaires de génotypes SS, SC et S β thalassémie (S β ⁺thal, S β ^othal) ayant eu une grossesse durant 5 années consécutives (entre le 01/01/1993 et le 31/12/1997). Il s'agissait de patientes suivies ou connues du Centre de Drépanocytose (CCD) et des services hospitaliers de gynécologie-obstétrique de

Pointe-à-Pitre et/ou de Basse-Terre, y compris celles adressées à ces services par les gynécologues-obstétriciens libéraux. Les fausses couches spontanées précoces, de terme inférieur ou égal à 12 semaines d'aménorrhée (SA), les interruptions de grossesse pour convenance personnelle, ont été exclues de l'analyse.

Méthodes

Protocole de prise en charge

Notre protocole de prise en charge spécifique de ces grossesses comprend :

— Un bilan préconceptionnel ou précoce, avant 10 SA, qui permet de connaître l'état basal de la patiente, et par conséquent d'évaluer les risques. Il comprend : un bilan sanguin avec contrôle des sérologies des hépatites B et C, HIV 1 et 2, *Chlamydiae*, BW, CMV, des examens para-cliniques en fonction de l'existence ou non d'une grossesse (échographie abdominale, écho-Doppler cardiaque, exploration fonctionnelle respiratoire, angiographie rétinienne, bilan radiologique osseux \pm scintigraphie osseuse \pm scanner des hanches...). L'électrophorèse de l'hémoglobine du conjoint est demandée.

— Une consultation tous les 15 jours en alternance entre le gynécologue-obstétricien et le médecin du CCD.

— Un bilan biologique mensuel, comportant des examens habituels de suivi de grossesse et des examens spécifiques afin de dépister des complications liées à la drépanocytose telles une majoration de l'anémie ou une infection asymptomatique.

— Des hospitalisations « faciles » pour prise en charge précoce et spécifique des complications, en particulier les crises douloureuses, qui entravent le bon déroulement de la grossesse. Une hospitalisation systématique est programmée entre 36 et 38 SA pour évaluer l'état de la mère et de l'enfant et pour définir au mieux les modalités de l'accouchement. Une consultation d'anesthésie est systématique en fin de grossesse.

L'accouchement, pris en charge dans des conditions strictes (oxygénothérapie, voie veineuse, diminution du stress, réduction si nécessaire de la durée du travail, lutte contre le froid, la douleur, l'immobilité prolongée, etc.), doit se faire dans un centre hospitalier doté d'un service de réanimation pour adultes et d'un service de réanimation néonatale : Centre Hospitalier Universitaire de Pointe-à-Pitre/Abymes (CHUPPA) et Centre Hospitalier Intercommunal de Basse-Terre/Saint-Claude (CHGI).

La transfusion sanguine n'est jamais systématique pendant la grossesse, à l'accouchement ou pendant le post-partum. Les indications sont préventives ou curatives en fonction du contexte drépanocytaire et obstétrical (taux d'hémoglobine de base, chute de ce taux supérieure ou égale à 2 g/dl, mauvaise tolérance de l'anémie, existence et gravité d'une crise douloureuse et/ou d'une infection, souffrance fœtale, préparation à l'accouchement par césarienne, etc.). Durant le post-partum, une surveillance clinique, biologique et radiologique (radiographie pulmonaire), la lutte contre la douleur, une antibiothérapie par pénicilline intraveineuse (IV) pendant 48 heures et une héparinothérapie de bas poids moléculaire en prévention des accidents thrombo-emboliques, sont de rigueur. La kinésithérapie respiratoire après une césarienne, a été introduite pour diminuer le risque de survenue d'un syndrome thoracique aigu.

Recueil des données

Les sources d'information ont été les carnets de maternité, les dossiers médicaux du CCD, les dossiers des services du CHUPPA ou du CHGI où les patientes ont consulté ou ont été hospitalisées. Les registres d'accouchement des maternités ont été vérifiés.

Analyse statistique des données

Des comparaisons entre les patientes de génotype SS et SC ont été réalisées. Les données quantitatives ont été comparées par le test de Student, et les données qualitatives, en fonction des effectifs, soit par le test du Chi-2, soit par le test de Chi-2

corrigé de Yates ou par le test exact de Fisher. La valeur seuil retenue pour l'erreur de 1^{re} espèce a été $\alpha = 0,05$.

■ RÉSULTATS

Durant la période d'étude, 68 grossesses (33 de femmes SS, 30 de femmes SC, 3 de femmes S- β^+ Thal et 2 de femmes S- β^0 Thal) ont été prises en charge chez 58 femmes. Parmi elles, 4 patientes SS et 4 SC ont eu deux grossesses, 1 SC en a eu trois et 1 S β^0 Thal a eu une grossesse gémellaire. Soixante-trois enfants sont nés vivants (*tableau I*).

Durant cette période, 3 grossesses (2 SS et 1 SC) se sont déroulées en dehors du suivi décrit ci-dessus. Parmi ces 3 cas, une SS est décédée en post-partum tardif. Ainsi, pendant la période considérée, 96 % des grossesses de femmes drépanocytaires ont été prises en charge et incluses dans notre étude.

Les caractéristiques des patientes (gestité moyenne, parité moyenne) sont représentées dans le *tableau I*. Une issue de grossesse défavorable a été observée chez 13 femmes (22,4 %).

Suivi des patientes

Le *tableau II* regroupe les critères caractérisant le suivi.

Il y a eu plus de bilans préconceptionnels ou précoces pour les femmes SS que pour les femmes SC, sans que la différence soit significative ($p = 0,16$).

Tableau I Description des cas.
Patients characteristics.

Type Hb	Patientes		Âge moyen A	Gestité moyenne	Parité moyenne	Grossesses		NN vivants	
	n	%				n	%	n	%
SS	29	50	27	2,1	1,3	33	49	29	47
SC	24	41,5	28	3*	1,9*	30	44	28	45
S β^+	3	5	25	2	0,7	3	4	3	3
S β^0	2	3,5	26,5	4	3,5	2	3	3 ^a	5
Total	58	100				68	100	63	100

* : $p < 0,05$ (SS versus SC).

n : effectif.

A : âge en années révolues.

NN : Nouveau-nés.

^a : 1 paire de jumeaux.

Tableau II Description du suivi obstétrical.
Obstetric follow up.

	SS		SC		Sβ ⁺	Sβ [°]
Bilan avant G ou avant 10 SA	n = 19	57,6 %	n = 12	40 %	n = 0	n = 1
Terme moyen à la 1 ^{re} consultation (SA)	11		11		13	13,5
Nombre total moyen de consultations	10		10		9	6,5
Nombre de femmes hospitalisées ≤ 36 SA	18	54,5 %	11	37 %	1	1
Bilan de FDG chez femmes non hospitalisées à 36 SA	12/15	80 %	15/19	79 %	0	1

n = effectif.

G : grossesse.

SA : Semaines d'aménorrhée.

FDG : fin de grossesse.

Complications maternelles (tableau III)

Les 5 patientes S-βThalassémiques ont toutes été hospitalisées. Nous avons observé une sévérité clinique plus marquée chez les SS par rapport aux SC. Ainsi 91 % des grossesses de femmes SS et 53 % de grossesses de femmes SC ont nécessité une hospitalisation (p = 0,0008). Il est à noter qu'un peu moins de la moitié (46 %) des hospitalisations chez les SS ont eu lieu dès le 2^e trimestre tandis que 75 % ont eu lieu au 3^e trimestre chez les SC.

Les crises vaso-occlusives (CVO) caractérisées essentiellement par des douleurs osseuses ont représenté le motif d'hospitalisation le plus fréquent (88 % des grossesses SS), le plus souvent accompagnées

d'une aggravation de l'anémie et/ou d'un contexte infectieux (en particulier d'infections urinaires). Le syndrome thoracique aigu (STA), complication très sévère pouvant mettre en jeu le pronostic vital, a été retrouvé quel que soit le génotype mais plus fréquemment chez les SS (21 %). Dans notre série, 7 grossesses (5 de femmes SS et 2 de femmes SC) ont été compliquées d'une pré-éclampsie. Parmi celles-ci, deux femmes SS et deux femmes SC étaient des primigestes. Un cas de séquestration splénique aiguë a été observé, chez une femme SS porteuse d'une splénomégalie connue.

Une patiente SS a été transférée en réanimation, à 27 SA, pour détresse respiratoire dans un contexte de douleurs diffuses et de pneumopathie.

Tableau III Complications maternelles pendant la grossesse.
Maternal complications during pregnancy.

	SS		SC		Sβ ⁺	Sβ [°]
	n	%	n	%	n	n
G ayant nécessité au moins une hospitalisation	30	91	16	53*	3	2
CVO	29	88	8	27*	3	0
Anémie + T	14	42	1	3,3*	2	1
Infection	12	36	7	23	3	2
STA	7	21	1	3,3*	1	0
Pré éclampsie	5	15	2	6,6	0	0
Transfert en Réa	1		0		0	0

* : p < 0,05 (SS versus SC).

n : effectif.

G : grossesse.

CVO : Crise vaso-occlusive.

T : Transfusion.

STA : Syndrome Thoracique Aigu.

Réa : service de Réanimation adulte.

Complications fœtales

RCIU et MFIU ont été les complications fœtales les plus fréquentes. Il y a eu respectivement 15 % (5/33) et 3,3 % (1/30) de RCIU chez les SS et les SC ($p = 0,24$). Le taux de MFIU était de 12 % (4/33) chez les patientes SS. Il n'en a pas été observé chez les femmes SC ($p = 0,11$). Deux des 4 MFIU ont pu être favorisées par le comportement maternel : une patiente a consulté à 25 SA après 48 heures d'hyperthermie (39 °C) non traitée, évoluant à domicile ; une autre hospitalisée pour RCIU sévère est sortie contre avis médical à 32 SA, malgré les antécédents de RCIU.

Une patiente SC a présenté une fausse-couche tardive à 17 SA.

Issue de la grossesse (tableau IV)

Nous avons relevé un taux de césariennes de 48 % (30/63), tous génotypes confondus, et un taux de prématurité de 21 % (soit 13 enfants, dont 3 de terme < 33 SA). Dans 85 % des cas (11/13), l'accouchement prématuré a été induit par des complications sévères de la drépanocytose (CVO, anémie aiguë, STA), ou par des causes fœtales (souffrance fœtale aiguë, souffrance fœtale chronique, RCIU...). La césarienne a été effectuée d'emblée dans 8 cas. L'accouchement par voie basse a été possible 2 fois après déclenchement provoqué du travail et 3 fois spontanément.

Il y a eu 3 décès périnataux dont deux chez des mères SC : né à 29 SA, un enfant est décédé à J9 dans

un contexte d'infection nosocomiale ; un autre était mort-né au décours d'une césarienne en urgence pour hématome rétro-placentaire. Le 3^e décès est survenu à J9, dans un contexte infectieux, chez un grand prématuré. La mère, S β^+ Thal, est aussi décédée au cours du post-partum.

Complications du post-partum

Elles concernaient dix-sept grossesses de patientes SS soit 51,5 % et seulement 10 % des SC ($p = 0,0004$). L'aggravation de l'anémie avec nécessité de transfusion était le plus fréquent des événements aigus, suivi du syndrome thoracique aigu (STA) puis des CVO. Il y a eu 2 embolies pulmonaires dont l'issue a été favorable, chez 2 patientes SS atteintes de STA.

Deux patientes SS ont été transférées en service de réanimation : l'une pour hypoxémie sévère à J2 et l'autre pour anémie sévère dans un contexte de crise douloureuse ; l'anémie a nécessité une transfusion.

Durant la période d'étude, il n'y a pas eu de décès maternel dans le groupe des femmes SS et SC. Une patiente S β^+ Thal, âgée de 16 ans, non suivie avant sa grossesse, est décédée en post-partum à J2. La grossesse a été compliquée d'une infection pulmonaire à partir de la 19^e SA, dans les suites d'un abcès dentaire. Les CVO récurrentes et une anémie ont nécessité des transfusions aux 2^e et 3^e trimestres de grossesse. Une césarienne a été décidée en urgence à 32 SA pour souffrance fœtale aiguë et troubles neurologiques (crises convulsives, absences) chez la mère, dont l'état s'est secondairement dégradé, abou-

Tableau IV Issue de la grossesse.
Outcome of pregnancy.

	SS (29)		SC (29)		S β^+ (3)		S β^o (2)	
Terme à l'accouchement (SA) [SD]	37	[2]	37	[3]	36	[4]	36	[1]
Voie basse	12	41 %	19	65,5 %	1		1	
Césariennes	17	59 %	10	34,5 %	2		1	
PN en g [SD]	2 553	[480]	2 969	[682]*	2 017	[361]	2 470	[193]
Prématuré < 37 SA	5		4		2		2	
Prématuré < 33 SA	1		1		1		0	
Transfert en service de néonatalogie	5		3		2		1	
Mortalité néonatale	0		2		1		0	

* : $p < 0,05$ (SS versus SC).

[SD] : déviation standard.

PN : poids de naissance.

g : grammes.

SA : semaines d'aménorrhée.

tissant au décès. À l'autopsie, on notait une hépatomégalie, une importante ascite et une thrombose des veines mésentériques.

Les transfusions

Pendant la grossesse ou l'accouchement, 21 femmes SS (64 %), 1 femme SC (3,3 %), 2 femmes Sβ⁺thal et 1 femme Sβ^othal ont nécessité au moins une transfusion.

Dans le post-partum, les transfusions chez 8 femmes SS (24 %) ont été liées aux complications de la drépanocytose. Parmi les 3 femmes SC (10 %), une patiente présentait un STA associé à une anémie aiguë. Dans 2 autres cas, la transfusion a été justifiée par des causes obstétricales : hémorragie de la délivrance et métorragies sur hématome rétro-placentaire.

Les couples à risque

Parmi les 58 femmes de notre étude, 7 faisaient partie d'un couple à risque de naissance de drépanocytaire. Le statut hémoglobinique du conjoint n'était pas connu avant la grossesse dans 5 cas sur 7. Trois couples ont bénéficié d'un conseil génétique et deux d'entre eux ont choisi de recourir au diagnostic prénatal. Dans ces 2 cas, le fœtus n'était pas drépanocytaire. Parmi les 5 autres naissances à risque, 3 étaient drépanocytaires (2 SS et 1 SC).

■ DISCUSSION

Le suivi de la grossesse d'une femme drépanocytaire en Guadeloupe s'intègre dans un contexte de prise en charge globale, mise en place depuis 1991 [1]. Cette prise en charge passe par l'information constamment réitérée des patients et de leur famille, le diagnostic néonatal (DNN) systématique depuis 1984, la prise en charge précoce des nouveau-nés drépanocytaires avant l'âge de un mois, le suivi régulier et la prise en charge précoce des complications aiguës et chroniques des enfants et des adultes drépanocytaires, le dépistage et l'information des couples à risque (CAR) [19].

Le caractère exhaustif du recrutement des femmes drépanocytaires ayant eu une grossesse évolutive est permis grâce à trois facteurs : 1) le diagnostic néonatal qui permet de dépister les CAR et de mener l'enquête familiale ; 2) le système de santé fonctionnant en réseau périnatal depuis 1983, les lieux d'accouchements sont systématiquement interrogés ; 3) le réseau d'informations interne du CCD permet le signalement immédiat d'une grossesse débutante au sein de

la cohorte. Ainsi le nombre exact de femmes drépanocytaires qui ont échappé au suivi est connu.

L'évolution de la situation en Guadeloupe peut-être appréciée comme suit :

Dans une précédente étude de 1987, Attal [20] étudiant 63 accouchements soulignait l'hétérogénéité du suivi et la difficulté de faire état d'un protocole de suivi des patientes, car la surveillance des grossesses n'avait pas été réalisée par le Centre hospitalier mais bien souvent par le médecin traitant, ou par le Centre de Protection Maternelle et Infantile, pour ne pas parler des grossesses qui n'avaient bénéficié d'aucun suivi. Par ailleurs les grossesses SS et SC n'avaient pas bénéficié de la même prise en charge. L'hémoglobinopathie SC était considérée comme de meilleur pronostic que la drépanocytose SS et à ce titre moins bien systématiquement prise en charge.

De même, Emonides (thèse de médecine, Dijon, 1994) ne s'est intéressée qu'aux 34 grossesses suivies au Centre hospitalier de Pointe à Pitre de 1989 à 1992.

Actuellement, le suivi de la grossesse implique de nombreux partenaires médicaux et sociaux, sensibilisés à la prise en charge des femmes drépanocytaires. Le bilan préconceptionnel (ou à défaut en tout début de grossesse) permet de dépister d'éventuels facteurs de risque et d'évaluer le retentissement de l'hémoglobinopathie sur les différents appareils [7, 16]. Ce bilan a été un peu plus fréquent chez les SS.

La plus grande sévérité clinique de la maladie chez ces patientes SS permet d'expliquer, qu'elles sont le plus souvent déjà connues et suivies par le Centre quand elles débutent une grossesse.

Le nombre de 6 à 10 consultations réalisées chez les femmes drépanocytaires doit tenir compte du fait qu'elles ont été souvent hospitalisées. En 1995 en Guadeloupe, 60 % des femmes de la population générale ont eu au moins 7 consultations (90,5 % en France métropolitaine [21]). Dans la majorité des cas, les femmes drépanocytaires consultent tôt par rapport à la population générale où 58 % des femmes ont leur première consultation à 13 SA [21]. En fait, 81 % des SC et 63 % des SS ont eu leur première visite avant 13 SA. L'information, constamment réitérée, sur les risques encourus pendant la grossesse a pu sensibiliser les patientes sur l'importance d'un suivi régulier.

Plusieurs facteurs peuvent influencer l'évolution clinique de la drépanocytose : le génotype, l'haplo-type, la présence d'une alpha thalassémie, un taux élevé d'Hb F... [7, 14, 15, 22].

Dans notre série, comme dans la littérature [6, 17], les complications aiguës sont plus fréquentes chez les

SS que chez les SC. Cependant, aucun génotype ne peut être exclu *a priori* du risque de complications graves.

Nous avons comparé nos résultats à ceux d'autres séries publiées (*tableau V*).

Le taux de mortalité fœtale de 6 % dans notre série nous paraît élevé. Cependant une non observance du suivi recommandé est noté chez deux patientes SS : 2 MFIU auraient peut-être pu être évitées.

Nous avons observé 21 % de naissances prématurées. Ce taux de prématurité de la population drépanocytaire est plus élevé que celui de la population générale de la Guadeloupe (10,6 %) et de la France métropolitaine (4,5 %) [21, 23].

Le taux de césariennes est élevé (48 %) mais les indications sont avant tout d'ordre obstétrical (19/30 soit 63 %). En Guadeloupe en 1995, dans la population générale il était de 18,2 % et en France métropolitaine de 16 % [21, 23].

Le post-partum, période à haut risque pour la mère et l'enfant, nécessite toute la vigilance de l'équipe obstétricale. Le décès maternel peut être brutal et inexplicable [4, 20], ou survenir dans un contexte particulier de difficultés de prise en charge [18] comme se sont produits le décès survenu en post-partum dans notre série chez une jeune patiente S β ⁺Thal et celui survenu chez une des patientes SS non suivies. En cours de grossesse, il n'y a pas eu de décès maternel dans notre étude. Entre 1979 et 1985, Attal [20], analysant 63 cas, dénombrait 2 morts maternelles. Il s'agissait de 2 SC : l'une de 26 ans par embolie pulmonaire massive à 35 SA ; l'autre âgée de 21 ans par éclampsie et œdème aigu du poumon à 34 SA. Dans la série d'Emonides on a noté 2 décès de femmes SS à la suite d'une crise anémique aiguë : l'une à 26 SA, l'autre dans le post-partum.

Les thérapeutiques utilisées dans notre protocole ont été décrites par de nombreux auteurs [7, 15, 16, 24]. Nous avons introduit la pratique de la kinésithérapie respiratoire à visée préventive (post-partum d'une césarienne) ou curative (pneumopathie, STA). Le traitement par l'hydroxyurée pendant la grossesse est encore controversé et a été arrêté avant la conception chez la patiente qui en bénéficiait ; ses risques sont peut-être surestimés [25] mais non négligeables [26].

Malgré de nombreuses études, le rôle des transfusions prophylactiques reste controversé. Pour certains auteurs [11, 14, 17, 27, 28], les transfusions ne sont pas prédictives d'une diminution de survenue d'une complication vaso-occlusive, infectieuse ou thromboembolique, et ne modifieraient pas le devenir obstétrical ou le devenir immédiat du nouveau-né. Pour d'autres [29], la transfusion précoce des SS, et à partir de la fin du deuxième trimestre des SC ou des S β Thal, diminuerait la morbidité maternelle et la mortalité périnatale de manière appréciable, bien que la morbidité périnatale ne soit pas supprimée. En Guadeloupe, la politique transfusionnelle est restrictive, mais la décision est plus large qu'en situation de non grossesse, comme décrit par d'autres auteurs [10, 15, 16]. Il s'agit en règle de transfusion simple de concentré érythrocytaire phénotypé, plus rarement d'échange partiel transfusionnel.

■ CONCLUSION

Cette étude confirme que la grossesse chez la femme drépanocytaire, quel que soit le génotype, est marquée par une morbidité élevée et par un risque toujours possible de décès, aussi bien chez la mère que chez l'enfant.

Tableau V Mortalité materno-fœtale : comparaison de différentes séries.
Maternofetal mortality rates: review of the literature.

	Patientes	Grossesses	Décès mère	MFIU	Décès périnatal
Thomas (276 décès) 1982	—	—	11	—	—
Dare 1992	45	71 (80 à 88)	7 (9,9 %)	5 (7 %)	6 (8,5 %)
Howard 1995	77	78 (91-93)	2 (2,6 %)	—	5 (6,4 %)
Smith 1996	—	286	2 (0,7 %)	—	3 (1 %)
Attal (1979 à 1985)	46	63	2 (3 %)	2 (3 %)	4 (6 %)
Emonides (1989 à 1992)	31	34	2 (5,9 %)	2 (6 %)	1 (3 %)
Notre étude (1993 à 1997)	58	68	1 (1,5 %)	4 (6 %)	3 (4,4 %)

MFIU : mort fœtale *in utero*.

La surveillance et la vigilance doivent être accrues pendant toute la grossesse mais aussi pendant l'accouchement et le post-partum. L'adhésion à une prise en charge spécifique, pluridisciplinaire, est capitale pour l'amélioration du devenir des grossesses. C'est ce que devrait montrer l'enregistrement prospectif des données que nous poursuivons.

REMERCIEMENTS : Au Docteur Landre du Service de Gynécologie-Obstétrique, à Madame Le Docteur L. Foucan et aux Médecins du Service de Médecine A, du CHRU de Pointe à Pitre, au Docteur C. Le Turdu-Chicot du CCD, pour leur collaboration.

À Adèle Maurin, pour son aide précieuse et sa grande disponibilité.

Aux secrétaires des services de Gynécologie-Obstétrique du CHRU de Pointe à Pitre et du CHGI de Basse-Terre/Saint-Claude, Guadeloupe.

À la mémoire de Guy Méréault, fondateur et directeur du Centre Intégré de la Drépanocytose de la Guadeloupe (CIDG) et de l'INSERM U 359.

Ce travail a bénéficié du support financier du Conseil Général de la Guadeloupe et de l'Université des Antilles et de la Guyane.

■ RÉFÉRENCES

- Méréault G, Diara JP, De Caunes F. Dépistage néonatal et prise en charge coordonnées de la drépanocytose en Guadeloupe. Drépanocytose et Santé Publique — Colloque CIE INSERM 1990 ; 32.
- Embury SH, Steinberg MH. Clinical considerations. In: Embury SH, Hebbel RP, Mohandas N, Steinberg MH, eds. Sickle Cell Disease. Basic principles and clinical practice. Raven Press 1994: 505-734.
- Berchel C, Diara JP, Loret H, Le Turdu C, Leborgne-Samuel Y. Histoire naturelle de la drépanocytose. *Rev Prat* 1992 ; 42 : 1885-91.
- Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of death in sickle-cell disease in Jamaica. *Br Med J* 1982; 285: 633-6.
- Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle-cell disease. Life expectancy and risk factors for early death in sickle cell disease. *N Engl J Med* 1994; 330: 1639-44.
- Pollack CV. Emergencies in sickle cell disease. *Hematol Oncol Emerg* 1993; 11: 365-78.
- Koshy M. Sickle cell disease and pregnancy. *Blood Reviews* 1995; 9: 157-64.
- Dare FO, Makinde OO and Faasuba OB. The obstetric performance of sickle cell disease patients and homozygous hemoglobin C disease patients in Ile-Ife, Nigeria. *Int J Gynecol Obstet* 1992; 37: 163-8.
- Chmel H, Bertles J. Hemoglobin S/C disease in pregnant woman with crisis and fat embolization syndrome. *Am J Med* 1975; 58: 563-6.
- Carpani G, Bozzetti P, Cetin I, Tel A, Moroni GA. Sickle cell thalassemia in pregnancy: A case report. *J Matern Fetal Med* 1996; 5: 28-30.
- El Shafei AM, Dhaliwal JK, Sandhu AK, Al-Sharqi MR. Indications for blood transfusion in pregnancy with Sickle Cell Disease. *Aust NZ J Obstet Gynaecol* 1995; 35: 405-8.
- Poddar D, Maude GH, Plant MJ, Scorer H, Serjeant GR. Pregnancy in Jamaican women with homozygous sickle cell disease. Fetal and maternal outcome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 727-32.
- Martin JN, Morrison JC. Managing the parturient with sickle cell crisis. *Clin Obst Gynecol* 1984; 27: 39-49.
- Koshy M, Burd L. Management of pregnancy in sickle cell syndromes. *Hematol Oncol Clin North Am* 1991; 5: 585-96.
- Rust OA, Perry K. Pregnancy complicated by sickle hemoglobinopathy. Review. *Clin Obstet Gynecol* 1995; 38: 472-84.
- Howard RJ. Management of sickling conditions in pregnancy. Review. *Br J Hosp Med* 1996; 56: 7-10.
- Milner PF, Jones BR, Döbler J. Outcome of pregnancy in sickle cell anemia and sickle cell-hemoglobin C disease. An analysis of 181 pregnancies in 98 patients and a review of the literature. *Am J Obstet Gynecol* 1980; 138: 239-45.
- Smith JA, Espeland M, Bellevue R, Bonds D, Brown AK, Koshy M. Pregnancy in sickle cell disease: experience of the cooperative study of cell disease. *Obstet Gynecol* 1996; 87: 199-204.
- Alexandre L, Keclard L, Romana M, Saint-Martin C, Lavocat-Bernard E, Midonet N, et al. Efficiency of prenatal counselling for sickle cell disease in Guadeloupe. *Genet Counsel* 1997; 8: 25-32.
- Attal JP, Lafay-Pillet MC, Taurelle R. De l'intérêt des transfusions prophylactiques systématiques dans l'évolution des grossesses chez les drépanocytaires majeures. Étude de 63 accouchements en Guadeloupe. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1987 ; 16 : 787-93.
- Levy M. Synthèse départementale des registres d'accouchements de 1993 à 1995. Rapport Direction des Actions de Solidarité Départementale et Conseil Général de la Guadeloupe 1997.
- Ballas SK. Complications of sickle cell anemia in adults: guidelines for effective management. Review. *Cleveland Clinic Journal of Medicine* 1999; 66: 48-58.
- Mamelle N, Munoz F, Lehingue Y, Pasquier JC, Béranger C, et les obstétriciens participant au réseau sentinelle des maternités AUDIPOG. Évolution des pratiques et des résultats 1994-1997. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998 ; 27 : 375-83.
- Steinberg MH. Management of sickle cell disease. *N Engl J Med* 1999; 340: 1021-30.
- Diav-Citrin O, Hunnisett L, Sher G-D, Koren G. Hydroxyurée use during pregnancy: a case report in sickle cell disease and review of the literature. *Am J Hematol* 1999; 60: 148-150.
- Ballas SK. Complications of sickle cell anemia in adults: guidelines for effective management. Review. *Cleveland Clinic Journal of Medicine* 1999; 66: 48-58.
- 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 Obstet Gynecol* 1995; 102: 947-51.
- Koshy M, Burd L, Wallace D, Moawad A, Baron J. Prophylactic red cell transfusion in pregnant patients with sickle cell disease. A randomized cooperative study. *N Engl J Med* 1988; 319: 1447-52.
- Cunningham FG, Pritchard JA, Mason R. Pregnancy and sickle cell hemoglobinopathies: results with and without prophylactic transfusions. *Obstet Gynecol* 1983; 62: 419-24.