



Découverte fortuite d'une drépanocytose hétérozygote Composite S/B thalassémie Sur une grossesse : À Propos d'un cas .DR SELLAMI IKRAM EPH IBN ZOHR GUELMA

Introduction et Objectif:

la drépanocytose est une anémie hémolytique corpusculaire constitutionnelle liée à une anomalie de structure de la chaîne β de l'hémoglobine à l'origine d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S. Le diagnostic est souvent posé à la petite enfance néanmoins des cas découverts à l'âge adulte existent. Les complications aiguës les plus graves sont : l'anémie, les CVO et les infections. La grossesse chez la femme drépanocytaire est une grossesse à haut risque maternel et fœtal. Elle impose une prise en charge multidisciplinaire.

Matériels et Méthodes:

Nous rapportons un cas d'un syndrome drépanocytaire majeur type S/B thalassémie de découverte fortuite au cours de la grossesse.

Résultats et Discussion:

Observation : Patiente âgée de 23 ans avec une grossesse évolutive de 10 SA, consultait pour une anémie sévère microcytaire Hypochrome, sans antécédents particuliers, jamais transfusée, issue d'un mariage non consanguin. Cliniquement, elle présentait un syndrome anémique mal toléré avec un sub-ictère conjonctival avec une légère dysmorphie crâniofaciale. Biologiquement : NFS : une anémie sévère à 05 gr/dl régénérative. Un dosage vitaminique était correct, le bilan d'hémolyse objective un taux des LDH élevé, un test de Coombs direct et indirect négatifs, la bilirubine était correcte ainsi que le bilan hépatique et rénal. L'électrophorèse de l'hémoglobine objectivait un taux d'HbS à 80% HbA2 à 4.2% HbA à 15.6%. L'électrophorèse du conjoint était normale. L'enquête familiale retrouvait un père B thalassémie mineure et une mère drépanocytaire hétérozygote. L'échographie mettait en évidence une petite splénomégalie homogène. Le fond d'œil ainsi que l'écho-cardiographie étaient sans particularités. La patiente bénéficiait d'un programme transfusionnel par des culots globulaires phénotypés vu l'aggravation de son anémie, avec une supplémentation en folates, en calcium et vitamine D, et un suivi mensuel en gynécologie. La patiente accouchait par voie basse à terme sans incidents. Après l'accouchement de deux mois, elle consultait pour une anémie sévère à 05 gr/dl, après la transfusion la patiente a été mise sous Hydroxyurée après son consentement et mise en place d'une contraception efficace, avec une très bonne réponse clinique et biologique.

Conclusion: la drépanocytose sur grossesse reste une situation grave nécessitant une prise en charge multidisciplinaire, d'où l'intérêt du dépistage du statut hémoglobinique chez toute gestante avec anémie.

Références: 1. Narcisse Elenga and al. Pregnancy in sickle cell disease is a very high risk situation: an observational study. Obstet Gynecol Int 2016

2. Howard RJ, Tuck S.M, Pearson T.C. Pregnancy sickle cell disease in the UK

3. ACOG Committee on Obstetrics. ACOG Practice Bulletin No 78 : hemoglobinopathies in pregnancy.