

## **HEMOGLOBINOSE S-D IRAN ET GROSSESSE : UNE ASSOCIATION RARE COLLIGÉE DANS LE SERVICE D'HEMATOLOGIE CLINIQUE DU CHU DE YOPOUGON**

**TOLO A.<sup>1</sup>, NANHO D.C.<sup>2</sup>, N'DHATZ C.E.E.<sup>2</sup>, MEITE N.<sup>3</sup>, AYEMOU R.<sup>3</sup>**

- 1- Maître Assistant
- 2- Assistant chef bioclinique
- 3- Interne des hôpitaux d'Abidjan

UFR des Sciences Médicales d'Abidjan, Service d'Hématologie Clinique, CHU de Yopougon (Service du Professeur SANGARE).

---

### **RESUME**

Les auteurs rapportent un cas d'hémoglobinopathie S-D Iran chez une femme noire de 27 ans enceinte qui présentait des crises vaso-occlusives subintrantes au cours de la grossesse. Le tableau clinique s'apparente à celui de la forme SAFA2 de la drépanocytose et est encore moins sévère sur le plan clinique et biologique. L'électro-iso focalisation a été nécessaire pour affirmer le diagnostic. La prise en charge a permis à la patiente d'accoucher à terme d'un enfant normal. Le post partum a été simple.

**MOTS-CLÉS :** HÉMOGLOBINOPATHIE S-D, GROSSESSE

### **SUMMARY**

*The authors report a case haemoglobinopathy S-D Iran type in a black pregnant woman who presented frequent painful crisis during pregnancy. The clinical feature is similar to the SAFA2 form but is less clinical and biological expressive. The iso focusing electrophoresis has been necessary for the diagnosis. The therapeutic management allowed the patient to give birth to a normal child. The outcome has been simple.*

**Key words :** S-D HAEMOGLOBINOPATHY, PREGNANCY

## INTRODUCTION

Hémoglobine S-D Iran est caractérisée par deux substitutions au niveau de la chaîne  $\beta$  de la globine. La première substitution se caractérise par le remplacement de l'acide glutamique en position 6 par une valine. Elle caractérise la drépanocytose. La seconde est liée au remplacement de l'acide glutamique en position 22 par une glutamine<sup>1</sup>.

C'est une hémoglobinose double hétérozygote rare<sup>2</sup>. Elle est en général cliniquement peu symptomatique.

L'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin met en évidence une hémoglobine S homozygote. C'est cette discordance entre le tableau clinique et le résultat de l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin qui attire l'attention.

S'il est admis que cette affection est cliniquement peu symptomatique<sup>1</sup>, qu'en est-il de son association avec la grossesse ?

Le présent travail avait pour objectif de décrire le tableau clinique de l'association S-D Iran et grossesse.

## OBSERVATION

En juin 2006, madame L.B. N. âgée de 27 ans, de race noire, est adressée à la consultation d'hématologie par l'obstétricien pour grossesse sur hémoglobinose SS.

L'interrogatoire notait une aménorrhée gravidique de 24 semaines avec des crises vaso-occlusives subintrantes. Il n'y avait pas de notion de douleur osseuse en dehors de la grossesse. Cette dame était à sa troisième grossesse et avait déjà accouché deux fois avec une césarienne en 2001 (à cause des crises vaso-occlusives subintrantes). On ne notait pas d'antécédent familial de douleur osseuse ni d'anémie hémolytique.

A l'examen clinique, on notait un bon état général sans retard staturo-pondéral ni anémie, ni ictère ni œdème des membres inférieurs.

Le poids était de 100kg (88kg avant la grossesse). La taille était de 1,75 mètre

La pression artérielle était de 130 /60mmHg. Le pouls était de 96 battements/mn

Il n'y avait pas d'organomégalie.

La hauteur utérine était de 18cm avec les bruits du cœur fœtaux à 140 battements/mn

Les examens cardio-vasculaire, pleuro-pulmonaire et des autres organes étaient sans particularité.

Le taux d'hémoglobine était de 12 g/dl

Le test d'EMMEL était positif et l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin concluait à une hémoglobinose S sous sa forme majeure homozygote (SSFA2).

La discordance entre le tableau clinique (absence d'anémie, d'ictère et d'anomalie morphologique) a motivé la réalisation de l'électro iso focalisation.

Cet examen a mis en évidence l'hémoglobine S-D Iran.

Madame L.B.N. a reçu de l'acide folique à la dose journalière de 5mg associé à un anti inflammatoire non stéroïdien en cas de crise douloureuse et à du gingko biloba à la dose quotidienne de 40 mg trois fois par jour au cours des repas.

La patiente a accouché à terme d'un enfant normo trophique.

Le post partum a été simple.

## DISCUSSION

A l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin, la fraction D de l'hémoglobine S-D n'est pas dissociable de la fraction S. Cette dissociation est possible à pH acide<sup>6</sup>. La fraction D migre alors en position A tandis que la fraction S migre en position S. La non disponibilité momentanée de l'électrophorèse à pH acide nous a conduit directement à la demande de l'électro iso focalisation.

A l'électro iso focalisation chacune des fractions migre à sa position propre.

Il s'agit d'une association rare. Jusqu'en 1967 seulement 17 cas avaient été décrits dont 15 par Cawein et al en 1963<sup>1</sup> et 2 par Ringelmann et al en 1967<sup>5</sup>.

L'hémoglobinose S-D Iran est comme les autres hémoglobinoses S-D (Punjab, Ibadan, Bushman) cliniquement peu symptomatique<sup>1</sup> alors que l'électrophorèse à Ph alcalin donne un profil d'hémoglobine S homozygote. On ne note pas de retard staturo-pondéral ni d'anémie et les crises douloureuses sont rares et d'intensité modérée. Dans le cas décrit par Sinasi Özsoylu en Turquie en 1969 le retard staturo-pondéral était probablement lié à la cardiopathie congénitale (communication inter ventriculaire) que présentait le patient concerné<sup>3</sup>.

L'association hémoglobinose S-D Iran et grossesse est caractérisée par une augmentation des crises vaso-occlusives douloureuses. Il n'y a pas d'anémie hémolytique ni de splénomégalie<sup>1</sup>.

Cliniquement le cas que nous rapportons est similaire au tableau clinique classique de l'hémoglobinoses S-D Iran et de la grossesse.

Certains auteurs ont rapporté des cas sporadiques d'anémie hémolytique qu'ils ont attribué soit à la grossesse soit à une infection<sup>2</sup>

La splénomégalie qui n'est pas retrouvée dans notre cas n'existe que dans 30% des cas<sup>3</sup>.

L'intensité des crises vaso-occlusives était moins importante dans notre cas comme l'ont rapporté Restrepo et coll.<sup>4</sup> et Robinson et coll.<sup>6</sup>.

En définitive, le tableau clinique s'apparente à celui de la forme SAFA2 sur la base de l'absence d'anémie hémolytique d'anomalie morphologique et de l'intensité modérée des crises douloureuses.

### **CONCLUSION**

L'hémoglobinoses S-D Iran est une forme rare d'hémoglobinopathie dont l'association avec la grossesse entraîne un tableau clinique similaire à  $\alpha^+$  thalasso drépanocytose (SAFA2).

### **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

1. CAWEIN M. J., LAPPAT E. J., BRANGLE R. W., FARLEY C. H. Haemoglobin S-D disease. *Ann. intern. Med.* 1966 ; 64 : 62 - 70.
2. MCCURDY P. R., LORKIN P. A., CASEY R., LEHMANN H., UDDIN D. E., DICKSON L. G. Haemoglobin S-G(S-D) syndrome. *Am. J. Med.* October 1974 ; 57 : 665 - 70.
3. Ozsoylu S. Haemoglobin S-D disease in a Turkish Family. *Scand. J. Haemat.* 1969 ; 6 : 10 - 4
4. RESTREPO A. M., LONDONO O. G. sickle cell haemoglobin D disease in a negro Columbian patient. *Ann. intern. Med.* 1965 ; 62 : 1301 - 06.
5. RINGELHANN B., LEWIS R. A., LORKIN P. A., KYNOCH P. A. M., LEHMANN H. Sickle cell haemoglobin D Punjab disease: S from Ghana and D from England. *Acta Haemat.* 1967 ; 38 : 324 - 31.
6. ROBINSON A. R., ROBSON M., HARRISON A. P., ZUELZER W. W. A new technique for differentiation of haemoglobin. *Lab. Clin. Med.* 50 : 745, 1957.
7. WATSON-WILLIAMS E. J., BEALE D., IRVINI D., LEHMANN H. A new haemoglobin D Ibadan (87 threonine? lysine) producing no sickle cell haemoglobin disease with haemoglobin S. *Nature (London)* 1965 ; 205 : 1273 - 76