



Fait clinique

Mucoviscidose et grossesse

À propos d'un cas de grossesse gémellaire et revue de la littérature

J. Pernaut, P. Audra, C. Mossan, P. Gaucherand

Service d'Obstétrique, Hôpital Edouard-Herriot, 5, place d'Arsonval, 69437 Lyon Cedex 03.

RÉSUMÉ

Nous rapportons ici le premier cas publié de grossesse gémellaire survenant chez une patiente atteinte de mucoviscidose. Cette situation va être de plus en plus fréquente en raison de l'allongement de la médiane de survie des patientes atteintes et du recours à la procréation médicalement assistée.

Cette grossesse gémellaire est obtenue grâce à l'assistance médicale à la procréation chez une patiente atteinte de mucoviscidose avec une fonction respiratoire modérément altérée.

Cette observation est conforme aux données récentes de la littérature ne rapportant que des cas de grossesses uniques : pas d'augmentation de la morbidité, de la mortalité et pas d'accélération de la dégradation de la fonction respiratoire. Le seul effet de la mucoviscidose sur la grossesse est une augmentation du risque d'accouchement prématuré.

Il n'y a donc pas de contre-indication systématique à la grossesse chez des patientes atteintes de mucoviscidose, à condition d'une prise en charge attentive par une équipe pluridisciplinaire. Le conseil génétique et le diagnostic anténatal ont également une place importante.

Mots-clés : *Mucoviscidose • Grossesse gémellaire • Pronostic maternel • Pronostic fœtal.*

SUMMARY: Cystic fibrosis and pregnancy: report of a twin pregnancy and review of the literature.

We report here the first published case of twin pregnancy in a woman with cystic fibrosis. This situation will become more and more common because the increased life expectancy of patients with cystic fibrosis and the development of medically assisted procreation.

Conception of this twin pregnancy was medically assisted in a cystic fibrosis woman with moderate pulmonary disease. This observation is in accordance with several recent reports dealing with single pregnancies: morbidity, mortality and degradation of lung function have not been found to increase. The only effect of cystic fibrosis on pregnancy is an increased risk of preterm delivery.

There is thus no systematic contraindication to pregnancy among women with cystic fibrosis provided that they are given attentive care by a multidisciplinary team. Genetic counselling and prenatal diagnosis also have an important role to play.

Key words: *Cystic fibrosis • Twin pregnancy • Maternal outcome • Fetal outcome.*

La mucoviscidose est la maladie génétique grave la plus fréquente, à transmission autosomique récessive, liée à des mutations du gène CFTR se situant sur le chromosome 7. L'incidence de la maladie est de 1 sur 3 600 à 1 sur 4 500 naissances vivantes [1-3].

Cette mutation entraîne une anomalie de la protéine CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*) [1, 2, 4] responsable d'un épaissement des sécrétions au niveau des tractus digestif, respiratoire et génital. Les conséquences sont une insuffisance pancréatique externe et interne, une infertilité et une atteinte respiratoire avec bronchiectasie, infections récidivantes (*Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* et, plus rare-

ment, *Burkholderia cepacia*), jusqu'à l'insuffisance respiratoire chronique terminale.

La survenue d'une grossesse chez une patiente atteinte de mucoviscidose est une éventualité de plus en plus fréquente compte tenu de l'amélioration de la médiane de survie qui est, en 2002, de 35,7 ans selon l'Observatoire National de la Mucoviscidose, et de 31,6 ans selon le Registre Nord Américain [5]. Cette survie est améliorée grâce au développement de l'antibiothérapie et de la prise en charge nutritionnelle, par des équipes spécialisées pluridisciplinaires.

La fréquence de survenue d'une grossesse va également être augmentée grâce aux techniques de procréation médicalement assistée auxquelles ont recours ces patientes ayant une infertilité primaire due

à la mucoviscidose. Ces techniques vont engendrer de plus en plus de grossesses gémellaires.

Nous rapportons ici un cas de grossesse gémellaire survenant chez une patiente atteinte de mucoviscidose. À notre connaissance, aucun cas identique n'a été publié jusqu'alors.

■ OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 30 ans au moment de la grossesse. Le diagnostic de mucoviscidose a été fait à la naissance devant un iléus méconial. Elle est hétérozygote composite deltaF508-G542X. Elle présente une polyposse naso-sinusienne opérée à deux reprises et une atteinte respiratoire modérée avec un volume expiratoire maximum par seconde (VEMS) à 85 % de la valeur théorique et une infection chronique à *Pseudomonas aeruginosa* et *Staphylococcus aureus*. Il existe une insuffisance pancréatique externe, son poids initial est de 51 kg pour 162 cm et son indice de masse corporelle de 19,6 kg/cm².

Cette patiente est atteinte d'infertilité primaire et cette première grossesse est obtenue par insémination artificielle de sperme du conjoint. Le couple a bénéficié d'un conseil génétique : la recherche des 31 mutations CFTR les plus fréquentes chez le mari est négative.

L'échographie du premier trimestre montre une grossesse gémellaire bi-choriale bi-amniotique. Les nuques sont fines (0,6 et 0,7 mm). Après discussion entre le couple, les internistes et les obstétriciens, il a été décidé de ne pas interrompre cette grossesse, ni d'effectuer de réduction embryonnaire.

Sur le plan obstétrical, l'évolution a été favorable. Une hospitalisation a été nécessaire à 28 semaines d'aménorrhée pour menace modérée d'accouchement prématuré. Devant ce risque, afin d'accélérer la maturation pulmonaire fœtale, nous avons prescrit une corticothérapie : Bêtaméthasone (Celestene®) 12 mg intraveineux, deux injections à 24 heures d'intervalle. Les différentes échographies montrent une croissance normale et symétrique des deux jumeaux et ne détectent pas d'anomalie.

Sur le plan digestif, la patiente a présenté un reflux gastro-œsophagien majeur entraînant une anorexie importante et une perte de poids à 33 semaines d'aménorrhée. Des compléments hypercaloriques ont été introduits. Au total, la prise de poids n'a été que de 5 kg.

Concernant l'insuffisance pancréatique externe, celle-ci était traitée par apport d'enzymes pancréatiques : Créon® 25000, 5 gélules par repas. Nous avons prescrit, à 18 semaines d'aménorrhée, un dépistage du diabète gestationnel par hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO), avec dosage de la glycémie à jeun, 60 minutes, 120 minutes et 180 minutes après ingestion de 100 g de glucose. La glycémie après 120 minutes est de 9,2 mmol/litre (normale inférieure à 8,4 mmol/l). Les autres valeurs sont normales. La patiente a donc une intolérance au glucose qui a été contrôlée par des mesures diététiques.

Sur le plan respiratoire, une consultation mensuelle avec l'interniste a été instaurée. Son traitement à visée pulmonaire a été intensifié, comprenant des corticoïdes inhalés (Budésonide Pulmicort® Turbuhaler 2 bouffées par jour), des bêta-

mimétiques inhalés (Formotérol Foradil® à la demande), des antibiotiques inhalés (Colistiméthate sodique Colimycine® 2 millions d'unités une fois par jour) et des fluidifiants bronchiques (Dornase alpha Pulmozyme® inhalé 2,5 mg une fois par jour et Acétylcystéine Tixair® 6 comprimés par jour), ainsi qu'une kinésithérapie de drainage bronchique intense quotidienne. Le seul événement a été un épisode d'exacerbation bronchique à 23 semaines d'aménorrhée, traité par antibiothérapie intraveineuse à visée anti-pyocyanique pendant 15 jours (Ceftazidime Fortum® 6 grammes par jour et Tobramycine Nebcine® 250 mg par jour). Le VEMS est descendu à 60 % de la théorique à 26 semaines d'aménorrhée et n'a pas été contrôlé à nouveau ensuite pendant la grossesse.

Concernant l'accouchement, nous avons réalisé une césarienne, sous rachianesthésie, pour présentation du siège du premier jumeau. Celle-ci a été réalisée à 36 semaines d'aménorrhée en raison d'une gêne respiratoire maternelle liée au volume utérin, évaluée uniquement de façon subjective. Une antibiothérapie prophylactique anti-pyocyanique intraveineuse a été réalisée en péri-partum (7 jours avant la naissance et 7 jours après) associant Tobramycine (Nebcine® 250 mg par jour) et Ticarcilline (Ticarpen® 5 grammes 3 fois par jour). J1 était une fille pesant 2 090 g, d'apgar 9-10-10, et ayant présenté une maladie des membranes hyalines peu sévère. J2 était une fille pesant 2 080 g, d'apgar 9-10-10, hospitalisée pour des épisodes de pause respiratoire.

Les suites immédiates et secondaires ont été simples. Six mois après la naissance, les deux filles sont en parfaite santé, la patiente a retrouvé son poids antérieur à la grossesse et sa fonction pulmonaire s'est améliorée avec un VEMS à 75 % de la valeur théorique. Rappelons que celui-ci était à 85 % avant la grossesse.

■ DISCUSSION

Dans la littérature, on ne retrouve pas d'observation similaire de grossesse gémellaire chez une patiente atteinte de mucoviscidose. Néanmoins, de nombreuses observations et séries de grossesses simples ont été publiées. Les données de la littérature [1, 4, 6-11] sont comparables à notre observation pour l'âge maternel en début de grossesse (22 à 30 ans selon les études), le poids (49 à 55 kilos) et l'indice de masse corporelle (19 à 21 kg/cm²) en début de grossesse. Comme notre patiente, 58 à 100 % des patientes ont une insuffisance pancréatique externe, et 60 à 100 % ont une infection chronique à *Pseudomonas aeruginosa*. Dans la littérature, le VEMS moyen en début de grossesse est plus bas que dans notre observation, variant de 61 à 76 % de la valeur théorique.

Trois à quinze pour cent des grossesses chez des patientes atteintes de mucoviscidose sont obtenues après assistance médicale à la procréation [1, 4, 6, 9, 10]. La première cause d'infertilité dans cette situation est un épaissement de la glaire cervicale lié au déficit en protéine CFTR au niveau du col utérin [12-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9240147>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9240147>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)