

Hémochromatose néonatale récurrente : Comment la prévenir ?



Allainmat-Lemercier A. (1); De Massias de Bonne A. (1); Lriverend V. (1); Deniau AL. (1); Cabaret AS. (2); Rogé P. (1); Aubin F. (1) Pôle Pharmacie, Hôpital Sud, CHU de Rennes, Rennes.
(2) Gynécologie-Obstétrique, Hôpital Sud, CHU de Rennes, Rennes.

CONTEXTE

L'hémochromatose néonatale (HN) est une maladie rare avec un fort taux de récurrence (80%). Elle est de très mauvais pronostic pour l'enfant. Elle se caractérise par une surcharge ferrique hépatique et extra hépatique provoquant une insuffisance hépatocellulaire du nouveau né et conduisant dans 80% des cas au décès. Elle est à distinguer de l'hémochromatose héréditaire. Actuellement, l'hypothèse d'étiologie la plus probable est l'allo-immunisation, d'où l'idée de traitement par les immunoglobulines (Ig) polyvalentes.

OBJECTIF

Evaluer la pertinence de l'utilisation des Ig polyvalentes dans la prévention de l'hémochromatose néonatale suite à deux prescriptions pour des patientes différentes.

PATIENTS ET RESULTATS

Patiente de 29 ans :

- 2 fausses couches
- 1 mort fœtale in utero à 30 semaines d'aménorrhées (SA)

Patiente de 27 ans :

- 2 enfants décédés à quelques jours de vie après naissance à 34 semaines d'aménorrhées (SA)

Diagnostic d'hémochromatose néonatale posé

Risque de récurrence de 80 %

Nouvelle grossesse = prise en charge thérapeutique discutée

Injection hebdomadaire d'Ig polyvalentes à la posologie de 1g/kg

Traitement à partir de 30 SA

Traitement à partir de 20 SA

Bonne tolérance du traitement
Accouchement spontané à 37 SA

Naissance d'une fille présentant :
▪ Léger débord hépatique
▪ Augmentation de la ferritinémie
▪ Cytolyse hépatique
spontanément résolutive

Naissance d'une fille présentant :
▪ Hépatomégalie modérée détectée à 32 SA par IRM
▪ Et **aucun signe clinique à la naissance**

CONCLUSION

L'**effet bénéfique** des injections d'Ig polyvalentes est donc mis en évidence, ce qui coïncide avec les résultats publiés dans la littérature. Celle-ci propose comme schéma thérapeutique **des injections hebdomadaires d'Ig polyvalentes à 1g/kg de la 18^{ème} SA jusqu'à l'accouchement**. La pertinence de ce traitement étant vérifié tant par la littérature que les deux cas précédemment rapportés, cela nous permet de justifier l'utilisation d'un traitement couteux dans le groupe 4 des médicaments hors GHS.

▪ Carrabin N, Cordier M-P, Gaucherand P. Traitement par immunoglobulines pendant la grossesse chez deux patientes à risque de récurrence d'hémochromatose néonatale. Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la reproduction 36 (2007) 409-412
▪ Whitington PF, Hibbard JU. High-dose immunoglobulin during pregnancy for recurrent neonatal haemochromatosis. Lancet 2004; 364(9446):1690-8