



HAL
open science

Étude rétrospective bicentrique évaluant la survenue de complications et leurs facteurs de risque durant la grossesse des femmes atteintes d'une cardiopathie congénitale

Marie Hemard

► To cite this version:

Marie Hemard. Étude rétrospective bicentrique évaluant la survenue de complications et leurs facteurs de risque durant la grossesse des femmes atteintes d'une cardiopathie congénitale. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01245136

HAL Id: dumas-01245136

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01245136>

Submitted on 16 Dec 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université Bordeaux Segalen
U.F.R DES SCIENCES MEDICALES

Thèse n° 3135

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR en MEDECINE
Présentée et soutenue publiquement le 1^{er} Octobre 2015

Par **Marie HEMARD**

Née le 1^{er} Octobre 1985 à Reims

Etude rétrospective bi centrique évaluant la survenue de complications et leurs facteurs de risque durant la grossesse des femmes atteintes d'une cardiopathie congénitale

Directeurs de Thèse

Dr Frédéric COATLEVEN

Dr Julie THOMAS-CHABANEIX

Rapporteur

Pr Christophe VAYSSIERE

Jury

M. le Professeur Dominique DALLAY	Président
M. le Professeur Jean-Benoît THAMBO	Juge
M. le Professeur Clément JIMENEZ	Juge
M. le Docteur Frédéric COATLEVEN	Juge
Mme le Docteur Julie THOMAS-CHABANEIX	Juge
Mme le Docteur Nathalie BLOT-SOULETIE	Juge

REMERCIEMENTS

A notre Maître et Président du jury,

Monsieur le Professeur Dominique Dallay,

Vous me faites l'honneur de présider ce jury.

Je vous remercie de votre accompagnement et de votre disponibilité au cours de ma formation. C'est avec fierté que je m'apprête à rejoindre votre équipe et j'espère être à la hauteur de vos attentes.

Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de mon profond respect

A nos Maîtres et Juges,

Monsieur le Professeur Jean-Benoît THAMBO,

C'est un honneur de pouvoir vous compter parmi mes juges. J'espère avoir le plaisir de profiter de votre savoir dans l'avenir.

Je vous prie de croire en mon profond respect.

Monsieur le Professeur Clément JIMENEZ,

Merci d'avoir accepté de juger ma thèse.

J'espère avoir l'honneur de travailler avec vous dans l'avenir et de pouvoir profiter de votre expérience et de vos connaissances.

Je vous prie de croire en ma gratitude et en mon respect le plus sincère.

Madame le Docteur Nathalie BLOT-SOULETIE

Merci de votre venue de Toulouse pour juger ma thèse. Merci de votre disponibilité cet hiver à l'initiation de ce travail et de vos précieux conseils.

Je vous prie de croire en ma gratitude et mon profond respect.

Madame le Docteur Julie THOMAS-CHABANEIX

Merci d'avoir accepté de diriger et d'accepter de juger cette thèse.

Tu as toujours été un modèle pour ton dynamisme et ta motivation dans ton travail. Merci de ton soutien pour ce travail. J'espère que ce travail n'a été que le début de notre collaboration.

Sois assurée de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Frédéric COATLEVEN,

Merci.

Pour tout ... De l'implication que tu mets à nous transmettre ton savoir et ton expérience, de ta confiance depuis le début de ma formation, de ton soutien et de ton écoute. Tu es un exemple pour moi. Je suis ravie et impatiente de travailler à tes côtés dans les mois à venir.

Sois assuré de mon respect et de mon amitié.

A notre Rapporteur de Thèse,

Monsieur le Professeur Christophe VAYSSIÈRE,

Vous me faites l'honneur de juger l'intérêt scientifique de ce travail. Mon stage dans votre service, a été une source de motivation dans ma formation. Votre disponibilité et votre expérience sont pour moi un exemple.

Je vous prie de croire en ma haute considération et mes sentiments respectueux.

Merci !!!!!

A mes parents,

Maman, je ne te remercierai jamais assez pour tout ce que tu m'as permis d'accomplir en me soutenant. Sans toi, je n'y serai jamais arrivé. Merci pour tout. Je t'aime.

Papa, c'est compliqué mais au fond on le sait tous les deux

A ma sœur Charlotte, A mon neveu chéri Lucien,

Venir à Bordeaux pour te rejoindre m'a permis de te connaître mieux et je remercie chaque jour d'avoir fait ce choix. Merci de ton soutien et de ton amour. Sans toi je n'aurais pas pu surmonter les dernières épreuves. A mon petit Lucien que j'aime chaque jour plus.

A ma famille,

A mes sœurs, Sylvie et Béatrice que je ne vois pas souvent mais qui compte beaucoup dans mon cœur,

A ma nièce Mathilda, tu seras toujours mon petit lémurien

A ma grand-mère, tu n'es plus vraiment là mais tu m'as tellement apporté. Merci d'avoir veillé sur nous avec amour et tendresse.

A Adrien, qui m'a supporté pendant ces derniers mois. Pour le reste tu le sais

A mes amis,

Maud, Elisabeth, Julie, Aurélie, Lesley. Malgré l'éloignement, notre amitié perdure. Les souvenirs avec vous et les moments à venir sont une source de bonheur.

A Olivia, depuis le début de cet internat tu as été une amie. Je t'en voudrais toujours de m'abandonner pour le clinicat mais heureusement je sais qu'Olivier prendra soin de toi.

A Raphaëlle, merci de ta joie de vivre à toute épreuve et ton amitié

A Eva, merci de ton écoute et de ton amitié.

A Julie, Elsa, Jezabelle, Jérôme avec qui je partage ma passion.

A La famille Dahan, Laurence, Stéphane et Mathieu, merci de votre gentillesse et votre bienveillance. Merci de m'avoir soutenu dans tous les domaines. Merci d'être ce que vous êtes. Mathieu, merci de ton soutien et de ton aide.

A mes cointernes et amis,

A Marie A., ma maman du premier semestre, ton humour et ton optimisme nous promettent 2 belles années.

A Marie S. vivement l'année prochaine, à Virginie, Clémentine, Hugo, Aurélien, Magalie, Cécile, et Louise, à ces moments qu'on a partagé et qui restent gravés dans ma mémoire.

A mes chefs d'obstétrique,

François qui m'a beaucoup appris, Marie-Anne pour ta bonne humeur quotidienne, à Hélène et Pierre, Hélène C., à Denis, aux gynettes qui allient talents et beauté.

A M. le Professeur Horovitz,

Je vous remercie de votre accompagnement et votre soutien pendant ma formation.

A l'équipe de Jean Villar,

Merci à Marianne pour votre pédagogie et gentillesse, vous êtes un modèle pour moi. Merci à Nadège, pour ta confiance, ta gentillesse et ton humour. A Stéphanie pour sa gentillesse et ses bons conseils. Merci « aux garçons », de m'avoir permis de m'échapper pour travailler, acheter ma maison et le reste ... Merci pour votre bonne humeur au bloc

Aux sages-femmes, à vous toutes qui m'avaient permis de grandir et d'acquérir de l'expérience durant mon internat. Je suis ravie de continuer à travailler avec vous. Merci d'être aussi fêtardes en soirée !

A toute l'équipe de Pellegrin, que je suis ravie de rejoindre.

A tous ceux que j'oublie

MERCIIIIII !!!!!!!

SOMMAIRE

PREREQUIS	9
MODIFICATIONS PHYSIOLOGIQUES DE L'HEMODYNAMIQUE MATERNELLE	9
1. DURANT LA GROSSESSE	9
La diminution des résistances artérielles	9
Débit et fréquence cardiaque	9
Volume sanguin	9
Consommation en O ₂	10
Remodelage cardiaque	10
Modifications de l'hémostase	10
Syndrome aorto-cave	10
Circulation utéro-placentaire	10
2. DURANT LE TRAVAIL	11
3. DANS LE POST-PARTUM	11
LES DIFFERENTES CARDIOPATHIES	12
1. LES DEFECTS SEPTAUX	12
La communication inter-auriculaire (CIA)	12
Généralités	12
Prise en charge cardiologique	13
Prise en charge obstétricale	13
Prise en charge génétique	13
La communication inter-ventriculaire (CIV)	14
Généralités	14
Prise en charge cardiologique	14
Prise en charge obstétricale	15
Prise en charge génétique	15
Le syndrome d'Eisenmenger	15
Généralités	15
Prise en charge cardiologique	15
Prise en charge obstétricale	15
Le canal atrio-ventriculaire (CAV)	16
Généralités	16
Prise en charge cardiologique	16
Prise en charge génétique	16
2. LES AORTOPATHIES	17
Le syndrome de Marfan	17
Généralités	17
L'entretien préconceptionnel	17
Prise en charge cardiologique	18
Prise en charge obstétricale	19
Prise en charge génétique	19
Prise en charge anesthésique	19
La coarctation aortique	20
Généralités	20

Prise en charge cardiologique.....	20
Prise en charge obstétricale	21
Prise en charge génétique	21
La bicuspidie aortique.....	21
Généralités	21
Prise en charge cardiologique.....	22
Prise en charge obstétricale	22
Prise en charge génétique	22
Syndrome de Loey-Dietz.....	23
3. LES CARDIOPATHIES DROITES.....	23
La sténose pulmonaire.....	23
Généralités	23
Prise en charge cardiologique.....	23
Prise en charge génétique	24
Tétralogie de Fallot.....	24
Généralités	24
Prise en charge cardiologique.....	25
Prise en charge obstétricale	25
Prise en charge génétique	25
L'atrésie pulmonaire à septum ouvert	26
Généralités	26
Prise en charge cardiologique.....	26
4. LES CARDIOPATHIES GAUCHES.....	26
La sténose aortique congénitale.....	26
Prise en charge cardiologique.....	27
Prise en charge obstétricale	27
Les cardiomyopathies	27
La myocardiopathie hypertrophique obstructive.....	27
La myocardiopathie dilatée	27
5. LES CARDIOPATHIES OU LE VENTRICULE DROIT EST EN POSITION SYSTEMIQUE.....	28
La transposition des gros vaisseaux opérée par switch atrial	28
Généralités	28
Prise en charge cardiologique.....	29
Prise en charge obstétricale	29
Prise en charge génétique	29
La double discordance	30
La problématique du VD en position systémique	30
6. LES CARDIOPATHIES DE TYPE VENTRICULE UNIQUE ET LA CHIRURGIE DE TYPE FONTAN	31
Technique chirurgicale de type Fontan	31
Prise en charge cardiologique.....	31
Prise en charge obstétricale	31
L'atrésie tricuspide	31
Prise en génétique.....	32
Ventricule unique	32
7. LES VALVES MECANIQUES.....	32
Le traitement anticoagulant	33

ETUDE RÉTROSPECTIVE BI CENTRIQUE EVALUANT LA SURVENUE DE COMPLICATIONS ET LEURS FACTEURS DE RISQUE DURANT LA GROSSESSE DES FEMMES ATTEINTES D'UNE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE	34
RESUME/ABSTRACT	34
INTRODUCTION	36
METHODE	36
RESULTATS	41
Les évènements cardiaques	42
Les évènements obstétricaux	44
Les évènements fœtaux	45
Les évènements néonataux	46
Les récurrences	47
Enquête de satisfaction	47
Les résultats spécifiques de certaines cardiopathies	48
Tétralogie de Fallot.....	48
Rétrécissement aortique congénital	49
Syndrome de Marfan	49
Communication inter-auriculaire.....	49
Le ventricule droit en position systémique.....	50
Montage chirurgical de type « Fontan ».....	51
Valve mécanique	51
DISCUSSION.....	52
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	58

Modifications physiologiques de l'hémodynamique maternelle

Au cours de la grossesse, les besoins métaboliques liés au placenta d'une part et au fœtus d'autre part, entraînent des modifications précoces au niveau de l'hémodynamique maternelle

1. Durant la grossesse

La diminution des résistances artérielles

Dès la 6^{ème} semaine de grossesse, les résistances vasculaires artérielles diminuent de 20%, avec un nadir vers 18 -26 SA en réponse à la production de médiateurs par activation du système rénine –angiotensine-aldostérone (SRAA), à une diminution modérée de la concentration en facteur natriurétique et au développement d'une circulation placentaire à basse résistance.

Débit et fréquence cardiaque

Le débit cardiaque maternel augmente de 30 à 50 %. Cette adaptation débute dès la 5^{ème} semaine d'aménorrhée et résulte d'une augmentation du volume d'éjection systolique et d'une tachycardie.

La fréquence cardiaque sera supérieure à la fréquence basale (pré grossesse) de 15 à 20 battements par minute, elle augmentera progressivement pour être maximale autour de la 32^{ème} SA.

Volume sanguin

Le volume sanguin continue à augmenter au-delà du 2^{ème} trimestre pour atteindre un plateau de 140 à 150% à la 32^{ème} semaine d'aménorrhée. La majoration proportionnellement plus importante du volume plasmatique par rapport au volume globulaire, se traduit par un abaissement de l'hématocrite, mais une valeur inférieure à 30 % est anormale. La rétention hydrosodée est multifactorielle du fait notamment de l'activation du SRAA par les œstrogènes mais aussi aux modifications de fonctionnement de l'axe hypophyso-cortico-surrénalien.

Consommation en O₂

La consommation en O₂ augmente de 20 à 30 % pendant la grossesse. Cette adaptation compromet la bonne tolérance de la grossesse chez les patientes dont la saturation est basse en début de grossesse.

Remodelage cardiaque

La grossesse s'accompagne d'un remodelage ventriculaire gauche transitoire caractérisé par une augmentation de 25% à 30% de la masse ventriculaire gauche, la fonction systolique reste néanmoins préservée.

Modifications de l'hémostase

La grossesse s'accompagne de modifications de l'hémostase avec une augmentation des facteurs de coagulation et du complexe thrombine-antithrombine III, une diminution de la protéine S et une altération de la fibrinolyse avec une augmentation du fibrinogène. Cet ensemble de modifications concoure au risque de thrombose veineuse et artérielle notamment dans les cardiopathies congénitales cyanogènes ou en présence de prothèses intra-cardiaques.

Syndrome aorto-cave

L'augmentation de la taille de l'utérus gravide induit une compression de la veine cave inférieure et de l'aorte abdominale maximale en décubitus dorsal, qui peut entraîner une diminution importante du débit cardiaque de 25 à 30 % par le biais de la diminution de la précharge. Ce syndrome de compression cave est symptomatique chez 10 % des patientes à terme mais peut être ressenti dès le 2^{ème} trimestre. Le simple fait de se mettre en décubitus latéral gauche augmente le volume d'éjection de 25 à 30% et le débit cardiaque.

Circulation utéro-placentaire

Le développement progressif de la circulation utéro-placentaire influence considérablement la physiologie cardiovasculaire de la femme enceinte. Le débit sanguin utérin représente 3% du débit sanguin maternel au cours du 1^{er} trimestre et 10 à 15% au cours du 3^{ème} trimestre. Il est caractérisé par une absence d'auto-régulation, et est directement proportionnel à la pression moyenne de perfusion utérine et inversement proportionnel aux résistances vasculaires utérines. La circulation utéro-

placentaire est influencée par la fraction d'éjection du ventricule gauche et la fonction valvulaire.

2. Durant le travail

L'accouchement par voie basse représente un stress hémodynamique supplémentaire par stimulation sympathique lors des contractions utérines douloureuses. Le débit cardiaque augmente considérablement pendant les contractions utérines, il peut atteindre 10 à 11 litres/min, ce qui représente le double du débit cardiaque habituel. De plus, les modifications de précharge et de postcharge sont importantes au cours des efforts de poussées avec des variations importantes des pressions intrathoraciques et la remise en circulation, à chaque contraction utérine puis lors de la rétraction, de 300 à 500 mL de sang contenu dans l'utérus. L'augmentation de la consommation myocardique en oxygène et les modifications rapides des conditions de charge sont en faveur d'une limitation des efforts expulsifs et de la durée de la seconde phase de travail pour les patientes aux capacités cardiaques limitées.

3. Dans le post-partum

Après l'accouchement, les conditions hémodynamiques ne se normalisent qu'après 3 à 5 jours. On observe une augmentation de la pré-charge du fait de la levée de la compression de la veine cave inférieure par l'utérus ainsi que le transfert du sang du placenta et de l'utérus dans la circulation veineuse. Cette augmentation de la pré-charge associée à la diminution de la post-charge est bien tolérée par un cœur normal

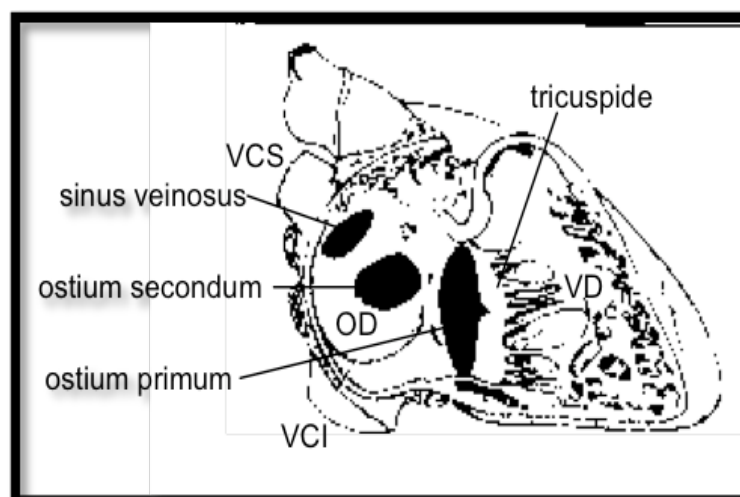
Les différentes cardiopathies

1. Les défauts septaux

La communication inter-auriculaire (CIA)

Généralités

Elle représente 10% des cardiopathies congénitales chez l'enfant et 40% chez l'adulte. Il existe plusieurs types de CIA selon le siège de l'orifice. Le sinus veineux est haut situé, proche de l'abouchement des veines pulmonaires, l'ostium primum est plus bas situé et peut s'intégrer dans un CAV, l'ostium secundum situé entre les deux précédents, est à différencier du foramen ovale persistant dans 20% de la population et est souvent associé à un prolapsus de la valve mitrale.



Cardiopathies congénitales. G. Jondeau

Au niveau hémodynamique, cette communication réalise un shunt des cavités gauches vers les cavités droites, l'importance de ce shunt dépend (1) de la taille de l'orifice qui peut transformer les 2 oreillettes en une cavité unique et (2) de la compliance relative du ventricule droit et du ventricule gauche. Le ventricule droit le plus compliant est celui vers lequel va se diriger le shunt. Elles sont généralement bien tolérées pendant la grossesse et le travail du fait de la diminution de la post-charge. Cependant la dilatation de l'oreillette droite peut entraîner la survenue de troubles du rythme.

Prise en charge cardiologique

La prise en charge chirurgicale se fait environ vers 2- 4 ans par suture simple ou mise en place d'un patch. Il est important de détecter d'éventuelles malformations associées et de détecter la présence d'arythmies (tachycardies supra ventriculaires). Ces arythmies peuvent être présentes initialement ou compliquer une chirurgie. Au cours de la grossesse, les arythmies surviennent dans 4,3% des cas¹ favorisées par la surcharge volumique qui majore encore la dilatation de l'oreillette droite. On observe chez 3% des patientes une aggravation de leur capacité fonctionnelle¹. Les embolies paradoxales peuvent survenir lorsqu'il existe une hypertension artérielle pulmonaire ou toute autre élévation des pressions systoliques du ventricule droit facilitant le passage du shunt atrial de la droite vers la gauche. Le risque d'endocardite est augmenté 3,8%² mais il n'y a pas d'indication à la prévention d'Osler.

Les CIA ne présentent pas un sur-risque en termes de morbi-mortalité maternelle (WHO I) en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire, et le suivi pourra se limiter à une ou deux consultations durant la grossesse. Une échographie fœtale sera nécessaire pour rechercher une récurrence.

Prise en charge obstétricale

En cas de CIA non opérée, il existe un sur-risque de pré éclampsie et de petit poids pour l'âge gestationnel avec un OR respectif de 3,54 et 1,95 par rapport à la population générale³.

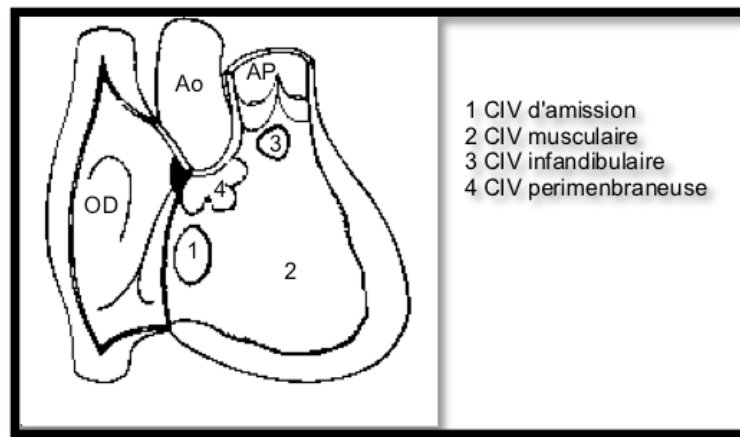
Prise en charge génétique

En dehors d'une association syndromique telle que le syndrome de Down, le syndrome d'Olt Horam et de Noonan, les cas de CIA sont sporadiques. Certaines études font état d'un taux de récurrence de 3,2% et des plusieurs gènes sont en cours d'étude dans l'intrication de cette malformation.

La communication inter-ventriculaire (CIV)

Généralités

On distingue plusieurs types de CIV en fonction de leur localisation anatomique : les CIV d'admissions qui peuvent s'intégrer dans un canal atrio-ventriculaire, les CIV musculaires qui sont souvent multiples, les CIV d'éjection ou infundibulaires et enfin les CIV membraneuses qui sont les plus fréquentes.



Cardiopathies congénitales. G. Jondeau

L'importance du shunt dépend de la taille de l'orifice, si il est large l'hémodynamique se passe de manière identique à un ventricule unique, il existe une égalisation des pressions, la direction du shunt est déterminée par la différence de résistance et de pression régnant dans les voies de sortie artérielles. Si la communication est petite, la pression sera plus importante dans les cavités gauches et entrainera un shunt de la gauche vers la droite.

La symptomatologie est variable, son évolution la plus défavorable est le syndrome d'Eisenmenger.

D'autre part, une CIV situé au contact des valves aortiques peut entrainer une insuffisance aortique (5% des CIV).

Prise en charge cardiologique

La prise en charge chirurgicale se fait dans l'enfance. La surveillance sera guidée par l'importance de la CIV et son association à une hypertension tension artérielle pulmonaire (HTAP) ou à une insuffisance cardiaque. En cas de CIV large, il sera proposé une fermeture de la communication ou un cerclage de l'artère pulmonaire pour éviter l'hyper débit pulmonaire. Une prévention de l'endocardite d'Osler est indiquée. Une échographie fœtale sera nécessaire pour rechercher une récurrence.

Prise en charge obstétricale

La prise en charge sera guidée par le retentissement hémodynamique de la communication et de la présence d'une HTAP.

Prise en charge génétique

Le risque de récurrence est possible. Il est estimé entre 4 et 8%.

Le syndrome d'Eisenmenger

Généralités

Ce syndrome est la conséquence d'un shunt gauche-droit large non réparé ayant provoqué une artériolite pulmonaire avec l'augmentation de la pression pulmonaire qui devient supérieure à la pression systémique : hypertension artérielle pulmonaire fixée (HTAP). Il en découle une inversion du shunt qui devient droit-gauche entraînant une cyanose, une polyglobulie et une incapacité fonctionnelle à l'effort. Des troubles du rythme supra-ventriculaires peuvent être présents dans 42% des cas. Le risque vital maternel est majeur tout au long de la grossesse, la cyanose se majore et des phénomènes thrombotiques pulmonaires exposent à un risque de syncope durant le travail. La littérature rapporte 40% de décès⁴. Cette condition constitue une des rares contre-indications formelles à la grossesse et une contraception définitive doit être proposée à la patiente.

Prise en charge cardiologique

En dehors d'une surveillance clinique et échographique rapprochée, un traitement anti-coagulant est indiqué dès la 20^{ème} semaine d'aménorrhée si la grossesse est

poursuivie. En post-partum, le risque de décès par phénomènes thrombo-emboliques persiste jusqu'au 8^{ème} jour.

Prise en charge obstétricale

L'équipe obstétricale peut être amenée à prendre en charge la patiente dans le cadre d'une interruption thérapeutique de grossesse. En cas de poursuite de la grossesse, le suivi se fera en collaboration avec les cardiologues, une hospitalisation précoce pour surveillance maternelle peut être nécessaire. Une surveillance de la croissance fœtale est également nécessaire.

Le canal atrio-ventriculaire (CAV)

Généralités

Le canal atrio-ventriculaire représente 4 à 7% des cardiopathies congénitales soit 200 nouveaux cas par an en France. En cas de CAV complet, il associe une CIA de type ostium primum, une CIV d'admission, un orifice commun entre les oreillettes et les ventricules, des anomalies valvulaires et sous-valvulaires, une bascule postérieure de l'anneau, une anomalie de la voie sous aortique et enfin des anomalies des tissus conductifs. Dans le CAV partiel, il n'y a pas de CIV et dans le CAV intermédiaire, la CIV est restrictive. Il peut être isolé ou associé à d'autres lésions.

La chirurgie est généralement pratiquée avant 6 mois. Il existe un risque d'HTAP en fonction de la taille de la CIV. La mortalité opératoire est de 1 à 2% pour les CAV partiels et de 5 à 10% pour les CAV complets.

Prise en charge cardiologique

Les complications à long terme de la chirurgie sont représentées par la persistance d'une régurgitation mitrale, une sténose aortique et des troubles conductifs. La surveillance sera guidée en fonction des séquelles post-opératoire. Une échocardiographie fœtale est indiquée du fait du risque de récurrence.

Prise en charge génétique

Le CAV peut être associé à des syndromes tels que la trisomie 21, le syndrome d'Ellis-Van Crefeld, de Pallister-Hall et de Klinefelter.

2. Les aortopathies

Le syndrome de Marfan

Généralités

Le syndrome de Marfan est une maladie rare, on estime sa prévalence à 1/5000 soit 12000 patients en France. Il s'agit d'une maladie des tissus de soutien qui touche différents appareils, le pronostic étant conditionné par l'atteinte aortique. La transmission est autosomique dominante et résulte de la mutation du gène de la fibrilline de type 1 sur le chromosome 15, une protéine ubiquitaire constitutive de la matrice extracellulaire qui participe à la solidité des tissus. Plus rarement la mutation concerne le gène TGF- β . Son expressivité est variable, impossible à prédire, ce qui rend difficile l'information, notamment lors de l'entretien pré-conceptionnel des femmes porteuses de ce syndrome.

Durant ces dernières décennies, on a observé une amélioration de la qualité et de l'espérance de vie de ces patients depuis la création de centres de référence et d'un suivi multidisciplinaire.

Une attention particulière est portée aux patientes atteintes de cette pathologie pendant la grossesse, du fait de l'atteinte aortique et de la susceptibilité de celle-ci à évoluer pendant la grossesse voire même à se compliquer. Le risque est plus important durant le 3^{ème} trimestre de la grossesse et dans le post-partum. Selon les études, les complications obstétricales et néonatales surviennent dans 10 à 40 %^{5,6,7} des cas. Ces patientes devront au maximum bénéficier d'un entretien préconceptionnel pour rechercher les contre-indications à une grossesse.

L'entretien préconceptionnel

Les contre-indications à une grossesse chez les patientes atteintes de ce syndrome sont multiples.

La grossesse est contre-indiquée si la patiente a présenté une dissection aortique dans ses antécédents, est porteuse d'une valve mécanique, ou si le diamètre aortique est supérieur à 45 mm. L'antécédent de chirurgie cardiaque n'est pas une contre-indication mais témoigne de la sévérité de la dystrophie aortique et ces patientes sont plus à risque de complications.

Prise en charge cardiologique

Chez cette population, $\frac{3}{4}$ des patientes ont une dilatation de l'aorte et $\frac{1}{4}$ sont opérées avant l'âge de 40 ans, 3 % sont opérées de la valve mitrale. Il est recommandé de pratiquer une échocardiographie à la recherche d'une dilatation aortique, d'une bicuspidie aortique ou d'un prolapsus valvulaire mitral à la fin du premier trimestre, à la fin du deuxième trimestre et tous les mois au cours du troisième trimestre. Un contrôle sera réalisé également 4 mois en post-partum.

Le taux de dissection aortique chez les patientes suivies est plus faible que chez les patientes non suivies. Du fait des modifications hémodynamiques liées à la grossesse, et du stress engendré sur le mur artériel, ce risque est plus important au 3^{ème} trimestre, et de manière proportionnelle à la dilatation aortique en début de grossesse. On considère ce risque comme acceptable, environ 1%, si la dilatation aortique est inférieure à 40 mm, il devient élevé si le diamètre aortique est supérieur ou égal à 40 mm, atteignant environ 10%⁸. S'il est observé une progression de plus de 10% de ce diamètre durant la grossesse, la patiente sera hospitalisée avec renforcement du traitement médical et repos strict et une césarienne sera discutée en fonction du terme en raison du risque important de dissection.

La chirurgie cardiaque est recommandée si le diamètre de l'aorte est supérieur ou égal à 50 mm, ou supérieur ou égal à 45 mm en cas d'histoire familiale de dissection aortique, ou d'une progression de dilatation de 5mm par an. Le but de la chirurgie est de remplacer la partie ascendante de l'aorte soit en conservant la valve aortique (plastie de l'aorte descendante de type Tyrone David) soit en remplaçant la valve par une valve mécanique (intervention de Bentall). Il peut être nécessaire de réaliser une plastie valvulaire mitrale en cas de fuite importante.

Au niveau médical, les β -bloquants dont le bénéfice est démontré sur l'évolution de la dilatation aortique, sont recommandés dès le diagnostic, ou devront être mis en place pendant la grossesse le cas échéant, toujours en concertation avec l'obstétricien. En cas de contre-indications on pourra utiliser les inhibiteurs calciques pendant la grossesse. Les β -Bloquants diminue le stress sur la paroi aortique, diminue la contractilité myocardique, la pression artérielle et augmentent la propriété élastique de

l'aorte⁵. L'objectif est de maintenir une pression artérielle en dessous de 140mmHg en systolique et 90 mmHg en diastolique⁹ et ils devront être poursuivis 3 mois en post-partum, l'allaitement est par ce fait déconseillé.

Prise en charge obstétricale

Il existe un risque de prématurité estimé entre 6 à 15% selon les études en raison du risque de béance cervicale^{5,6,7}. Il est conseillé de surveiller la longueur cervicale durant la grossesse. De ce fait, en cas d'aide médicale à la procréation, il est recommandé de ne transférer qu'un seul embryon.

Au niveau échographique, il n'y a pas de signe de diagnostic de l'atteinte fœtale, seul un diagnostic génétique peut affirmer la récurrence.

Il est recommandé de déclencher l'accouchement lorsque les conditions obstétricales le permettent pour limiter la durée du 3^{ème} trimestre, en règle avant 37 SA. La voie d'accouchement pourra être naturelle si le diamètre de l'aorte est stable, inférieur à 40 mm, sous réserve que la péridurale soit possible, et que les variations tensionnelles soient évitées. Une aide à l'expulsion sera proposée facilement pour limiter les efforts expulsifs. Sinon l'accouchement sera réalisé par césarienne, en prenant toujours soins d'éviter les variations tensionnelles.

Le pédiatre doit être prévenu du traitement par β -bloquant.

Prise en charge génétique

Le généticien joue un rôle très important dans la gestion du projet parental du couple, il explique le mode d'expressivité variable de ce syndrome, du risque de transmission et des possibilités de diagnostic s'offrant au couple. Si la mutation familiale est identifiée, le couple pourra réaliser un diagnostic préimplantatoire ou bien un diagnostic prénatal. En cas d'atteinte fœtale, l'interruption médicale de grossesse est discutée de manière collégiale (CPDPN). Il est important de proposer une rencontre avec un psychologue qui pourra être présent lors de l'annonce des résultats génétiques.

Prise en charge anesthésique

Il est important de prévoir une consultation précoce pour évaluer la possibilité de l'anesthésie péridurale ou rachi-anesthésie avec prise en compte du traitement par β -

bloquant et anticoagulant. L'anesthésie péridurale, par le biais de son effet sur la douleur, limite la réponse hémodynamique à celle-ci, et donc les variations tensionnelles durant le travail.

Elle peut être techniquement difficile en raison de la présence d'une scoliose, et elle peut échouer à cause d'une ectasie du sac dural et de la dilution trop importante des agents anesthésiants.

La coarctation aortique

Généralités

La coarctation aortique représente 6 à 8 % des malformations cardiaques. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille et est rencontrée dans près de 25% des syndromes de Turner. Elle consiste en un rétrécissement localisé au niveau de l'isthme de l'aorte mais il peut être plus étendu et peut s'accompagner d'une hypoplasie plus ou moins longue de l'aorte transverse. Plus de 90% des patients ayant une coarctation opérée dans l'enfance vont atteindre l'âge adulte. Pour autant, ces patients sont exposés à un risque d'hypertension artérielle séquellaire (30%)⁵ voire de recoarctation. Le risque d'HTA est corrélé à l'âge tardif de la prise en charge chirurgicale¹⁰ et malgré cette intervention, les morbidités restent élevées tels que l'insuffisance coronaire, l'insuffisance cardiaque, les accidents vasculaires cérébraux, la rupture d'anévrisme aortique ou encore la mort subite.

La coarctation peut être associée à une bicuspidie dans 50 à 85% des cas. Les patients atteints de coarctation auraient un phénotype vasculaire particulier apparenté à celui des maladies du collagène exposant d'avantage au risque d'athérosclérose et d'anévrismes.

Chez les femmes enceintes, la littérature rapporte environ 4% de mortalité⁵.

Prise en charge cardiologique

L'entretien préconceptionnel sera l'occasion chez les patientes perdues de vue de prescrire une IRM, l'examen de référence afin d'étudier l'anatomie de l'aorte. L'échographie cardiaque permettra d'étudier la valve aortique et la fonction ventriculaire gauche. Les risques sont la dissection et l'insuffisance cardiaque.

Durant la grossesse, le dépistage de l'HTA doit être régulier avec une prise de tension artérielle mesurée aux deux bras. Si la tension n'est pas contrôlée pendant la grossesse, l'équipe cardiologique peut être amenée à initier un traitement par β -bloquant, voire rarement à considérer la réalisation d'une angioplastie percutanée pendant la grossesse.

Au niveau fœtal, une échocardiographie fœtale est indiquée en raison du risque de récurrence.

Prise en charge obstétricale

Chez les patientes non opérées, ou ayant une coarctation résiduelle la répartition des pressions vasculaires sera asymétrique, avec une hypertension au niveau des membres supérieurs et une tension basse en dessous du rétrécissement pouvant entraîner notamment une hypoperfusion utérine et des anomalies de croissance fœtale. La mortalité fœtale approche 20%.¹¹

L'HTA gravidique est plus fréquente chez ces patientes de 18 à 30% contre 8 % dans la population générale. En l'absence de lésions séquellaires, l'accouchement peut se faire par les voies naturelles, une césarienne est indiquée si l'hypertension n'est pas contrôlée, en cas de coarctation résiduelle ou de dilatation aortique.

Prise en charge génétique

En dehors de l'association avec le syndrome de Turner, il existe des cas familiaux faisant suspecter une hérédité autosomique dominante sans toutefois qu'il y ait de gène identifié à ce jour.

La bicuspidie aortique

Généralités

La fréquence de la bicuspidie aortique est de 1 à 2 % dans la population. Elle est associée à des anomalies de la média expliquant la survenue d'anévrisme aortique. Elle peut être isolée ou associée à des malformations cardiaques valvulaires, anomalies du ductus, aorte hypoplasique voire une hypoplasie du cœur gauche.

Les complications sont la dissection aortique, la sténose aortique, la régurgitation aortique et l'endocardite infectieuse

Prise en charge cardiologique

Le risque principal de la bicuspidie aortique est la dissection au 3^{ème} trimestre, 11 cas dans la littérature avec une mortalité de 36,3%¹². On peut retrouver des troubles du rythme dans 2,4%, une insuffisance cardiaque dans 7%, et la survenue d'un évènement cardiovasculaire est retrouvée dans 2,5% des cas.⁵

Il existe une contre-indication à la grossesse si la dilatation est supérieure à 50mm.

Une indication chirurgicale est retenue dans plusieurs situations :

- si le diamètre de l'aorte est supérieur à 50mm
- si on observe une augmentation de 5 mm par an ou l'existence d'une régurgitation aortique progressive
- En cas de sténose aortique ou de fraction d'éjection du ventricule gauche inférieure à 40%

En cas de sténose aortique, on note une aggravation de la pression trans-valvulaire au 3^{ème} trimestre, mal tolérée pendant la grossesse, l'équipe cardiologique peut alors pratiquer une dilatation par ballonnet. Durant cette procédure, la mortalité maternelle est de 11% et 4 % pour le fœtus.¹²En post-partum une amélioration spontanée est généralement observée.

Une échocardiographie fœtale est indiquée pour le risque de récurrence (9%) mais il n'est pas toujours aisé de faire le diagnostic en anténatal.

Prise en charge obstétricale

Durant le travail, il est important de contrôler l'équilibre tensionnel durant le travail et de limiter les efforts expulsifs avec indication d'une extraction instrumentale facilitée. Une césarienne sera programmée en cas d'anévrisme, de dissection aortique, d'une régurgitation ou sténose aortique.

Prise en charge génétique

Il existe une maladie autosomique dominante associant une bicuspidie aortique avec un anévrisme de l'aorte thoracique.

Syndrome de Loey-Dietz

Ce syndrome a été récemment décrit, il associe des anévrysmes aortiques, un hypertélorisme, une uvule bifide, une craniosténose, des anomalies cérébrales et un retard mental. La transmission est autosomique dominante avec une expression variable. Les mutations TGFBR 1 et 2 ont été mises en évidence.

Il existe un risque important de dissection même en l'absence de dilatation progressive de l'aorte. Certaines équipes considèrent ce syndrome comme une contre indication à la grossesse.

3. Les cardiopathies droites

La sténose pulmonaire

Généralités

Cette lésion est relativement rare en tant que lésion isolée. La forme typique est caractérisée par une fusion commissurale, responsable d'un dôme membraneux percé d'un orifice de taille variable. Elle survient dans 1 cas pour 5 à 10000 naissances et concerne 8% des cardiopathies congénitales. Elle peut être sous-valvulaire, supra-valvulaire ou périphérique. L'obstacle entraîne une hypertrophie du ventricule droit, les patientes sont donc plus sensibles à la surcharge volumique et ont un risque de troubles du rythme.

Prise en charge cardiologique

L'intervention de choix est la valvuloplastie percutanée. La surveillance cardiologique se fait sur la mesure du gradient trans-valvulaire, la détection d'une régurgitation et l'évaluation de la fonction ventriculaire droite. Dans une série de 51 patientes qui ont eu 108 grossesses, les complications ont été rares avec seulement 2 cas d'aggravation du statut NYHA et 9 cas de palpitations sans trouble du rythme documentés. Il y a eu cependant un taux important de fausse couche spontanée 19,4%, de prématurité 14% ainsi que de récurrence 3,7%.¹³

Prise en charge génétique

Elle peut être rencontrée dans certains syndromes comme le syndrome de Noonan

Tétralogie de Fallot

Généralités

La prévalence est estimée entre 3 à 6 cas sur 10000 naissances. Elle représente 10% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. La Tétralogie de Fallot est une cardiopathie cono-troncale qui réunit quatre lésions : (1) une CIV large résultant d'un mal alignement du septum, (2) le chevauchement de l'aorte, (3) une obstruction de la voie pulmonaire se composant d'une sténose infundibulaire musculaire, (4) une sténose valvulaire qui est l'élément fondamental du pronostic et une hypertrophie du ventricule droit. Les coronaires peuvent également présenter des anomalies.

La chirurgie correctrice consiste en la fermeture de la CIV par un patch et une résection de la sténose sous et supra-valvulaire puis ouverture de la valve pulmonaire. Il peut être associé un changement de la valve cardiaque soit par homogreffe ou hétérogreffe. Vers l'âge adulte, 10 à 15% des patients seront réopérés pour un changement de valve. La mortalité est inférieure à 5%. Une intervention palliative peut être nécessaire dans un premier temps lorsqu'il existe une ducto-dépendance néonatale ou que la cyanose devient marquée alors que la chirurgie de correction reste à risque. Elle consiste en une mise en place d'une anastomose systémico-pulmonaire de type Blalock-Taussig entre l'aorte et l'artère pulmonaire en attendant la croissance de l'artère pulmonaire.

L'évolution est souvent compliquée d'une fuite pulmonaire importante en particulier si l'élargissement de la voie d'éjection a nécessité la mise en place d'un patch transannulaire. Elle va entraîner une surcharge volumétrique du ventricule droit et favoriser la survenue de troubles du rythme (30%) et mort subite (2 à 6%)¹⁶. La présence d'une fuite pulmonaire de haut grade constitue un facteur prédictif de la survenue de complications maternelles ainsi que la fonction du ventricule droit.¹⁴

Il peut être observé également une zone akinétique et/ou dyskinétique au niveau de la paroi infundibulaire liée à la présence du patch. Cette dernière peut altérer la fonction ventriculaire droite.

L'altération de la fonction ventriculaire droite peut être également secondaire à une ischémie myocardique et la présence de fibrose post-opératoire.

Chez 15% des adultes, il peut être observé une dilatation de l'aorte ascendante secondaire à l'hyperdébit provenant des deux ventricules dans l'aorte à cheval dans la CIV avant la réparation chirurgicale¹⁷. Et enfin lors de la fermeture de la CIV, le faisceau de His peut être lésé et de ce fait des troubles conductifs atrio-ventriculaires peuvent apparaître.

La survie à 30 ans est de 85%.¹⁵

Prise en charge cardiologique

La surveillance cardiologique est guidée par l'existence de séquelles post-opératoire, notamment des troubles du rythme et une régurgitation pulmonaire. Celle-ci peut entraîner une dilatation ventriculaire droite et une altération de sa fonction. L'IRM cardiaque est un examen pertinent pour apprécier la fonction ventriculaire droite.

Dans la cohorte belge de Balci et al.³⁶ parmi les 204 patientes ayant une Tétralogie de Fallot opérée suivies au cours de leur grossesse, des troubles du rythme étaient survenus dans 6,5% des cas, il y avait eu 1,6% d'insuffisance cardiaque, et une détérioration du stade NYHA dans 17,7% des cas. La présence d'une prothèse valvulaire exposait d'avantage au risque de survenue d'un événement cardiaque tels que l'arythmie, l'insuffisance cardiaque et l'embolie pulmonaire.

Dans une autre étude, la présence d'un traitement médicamenteux avant la grossesse était associée à un sur risque d'événements cardiaques et néonataux.¹⁶

Prise en charge obstétricale

Dans cette même étude³⁶, il a été rapporté un taux de césarienne de 20,3% (n=25) parmi lesquelles 5 césariennes avaient été indiquées pour détérioration fonctionnelle cardiaque maternelle. Le taux d'hémorragie de la délivrance était de 9,7%. Au niveau fœtal et néonatal, 18% des enfants sont nés prématurément. La mortalité fœtale et

néonatale a été de 6,4%. Le taux de récurrence a été 2,4%. Il est donc indiqué de réaliser une échocardiographie fœtale.

Prise en charge génétique

Elle est retrouvée dans plusieurs syndromes tels que la délétion 22q1.1, la trisomie 21, le syndrome d'Alagille, les trisomies 13 et 18 et également dans le syndrome d'alcoolisation fœtale.

L'atrésie pulmonaire à septum ouvert

Généralités

Il s'agit d'une forme extrême de tétralogie de Fallot de sorte qu'il n'y a pas de communication entre le VD et l'AP. Elle représente 2% des cardiopathies congénitales. A la naissance, le canal artériel est la seule source de flux pulmonaire. Mais un tiers des enfants maintiennent leur débit grâce à des collatérales aorto-pulmonaires « MAPCA » *Major Aorto-Pulmonar Collateral Arteries* au nombre de 2 à 6. On peut effectuer une correction totale d'emblée (patch sur la CIV et conduit VD-AP) ou sinon, en l'absence de collatérales, un stent peut être placé dans le canal artériel ou un shunt de Blalock peut être mis en place.

La survie à 10 ans est de 70-85%.

Prise en charge cardiologique

Elle rejoint celle de la tétralogie de Fallot.

4. Les cardiopathies gauches

La sténose aortique congénitale

Généralités

Il s'agit de la lésion la plus commune qui échappe au diagnostic dans l'enfance. Elle représente 5% des cardiopathies congénitales. L'obstruction de la voie de sortie du ventricule gauche entraîne une hypertrophie ventriculaire gauche et une pré-charge dépendance qui peut poser problème pour adapter les variations volumiques liées à la grossesse. Elle limite également la capacité à augmenter le débit cardiaque. Le

gradient aortique moyen a une valeur pronostic car le risque de décompensation survient lorsqu'il est supérieur à 50mmHg. Dans ce cas, le risque de complications maternelles et fœtales est élevé, atteignant 9,4 % de complications cardiaques (décompensation cardiaque et des troubles du rythme) et 25% de complications fœtales (prématurité et hypotrophie).¹⁸

Prise en charge cardiologique

Durant la grossesse, le gradient transvalvulaire peut augmenter menant à une décompensation cardiaque congestive et une diminution de la perfusion coronaire. Ce paramètre doit donc être surveillé pendant la grossesse ainsi que la surface valvulaire.

L'important durant la grossesse est d'éviter toute diminution de précharge.

Prise en charge obstétricale

Une interruption thérapeutique de grossesse doit être envisagée en cas de patiente symptomatique dès le premier trimestre.

Les cardiomyopathies

La myocardiopathie hypertrophique obstructive

Elle est généralement bien tolérée pendant la grossesse si elle était paucisymptomatique antérieurement. Il existe un risque de troubles de rythme. Les β -bloquants sont souvent indiqués et il faut éviter l'hypovolémie. L'accouchement par voie basse est possible. Les β -mimétiques et les prostaglandines sont contre-indiqués.

Il existe un risque de transmission dans les formes familiales.

La myocardiopathie dilatée

Elle est rarement préexistante à la grossesse car elle l'a contre-indiquerait. La mauvaise tolérance est souvent précoce (2^{ème} trimestre). L'évolution se fait vers l'insuffisance ventriculaire gauche.

5. Les cardiopathies où le ventricule droit est en position systémique

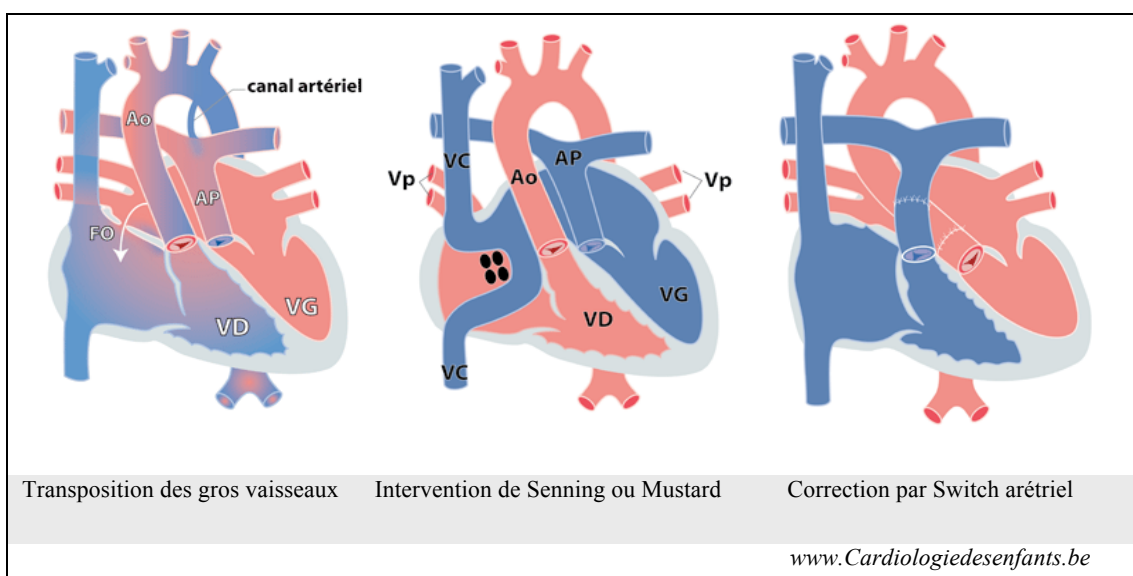
Le ventricule droit en position systémique se rencontre dans deux types de cardiopathies, la transposition des gros vaisseaux opérée par switch atrial et la double discordance (transposition corrigée des gros vaisseaux).

La transposition des gros vaisseaux opérée par switch atrial

Généralités

La transposition des gros vaisseaux représente une naissance sur 5000, elle touche deux fois plus de garçons que des filles. Le VD qui fait suite à l'OD, donne naissance à l'aorte et le VG faisant suite à l'OG, donne le tronc artériel pulmonaire. La lésion est isolée dans 50% des cas, elle est associée à d'autres lésions cardiaques dans 45% des cas, il existe des malformations extra-cardiaques dans 5% des cas.

Depuis le milieu des années 80, la réparation chirurgicale consiste en la dé-transposition artérielle (*switch*), idéalement faite dans la première semaine de vie. Elle consiste à remettre les gros vaisseaux à leur place et à déplacer les artères coronaires. Le principal risque de cette intervention est lié à ce transfert coronaire. Avant 1985, d'autres interventions de type correction à l'étage atriale (opérations de Senning et de Mustard) étaient pratiquées. Elles consistaient à créer des chenaux dans les oreillettes pour rétablir une circulation physiologique, mais leur principal inconvénient est de laisser le VD assurer la circulation systémique et de se compliquer fréquemment de troubles du rythme atrial.



Prise en charge cardiologique

Les complications cardiologiques sont différentes en fonction de la chirurgie initiale. En cas de détransposition artérielle, le risque principal est l'ischémie myocardique, les examens devront être orientés en ce sens. Les autres complications sont la sténose pulmonaire et la dilatation de l'aorte.

En cas de switch atrial, les troubles du rythme sont plus souvent rencontrés et posent l'indication d'un traitement anti-arythmique qui devra être adapté pendant la grossesse. La défaillance du ventricule droit systémique, peut en fonction du degré de sévérité, contre-indiquer la grossesse et poser l'indication d'une transplantation cardiaque.

La grossesse chez ces patientes se déroule généralement très bien en dehors du cas d'insuffisance cardiaque droite. Le suivi en consultation permettra de surveiller la survenue de complications telles que les troubles du rythme favorisés pendant la grossesse.

Prise en charge obstétricale

La prise en charge est guidée par les paramètres cardiologiques. Il a été décrit un taux augmenté de pré éclampsie (15 à 20 %), les mécanismes évoqués sont la diminution de la perfusion placentaire, l'activation neuro-hormonale, le stress oxydatif et enfin la dysfonction endothéliale. Il conviendra alors de surveiller d'une part le risque de fausse couche et d'autre part la croissance fœtale.

L'étude polonaise de Kowalki et al.¹⁹ a inclu 13 patientes avec 20 grossesses. Ils ont observé 95% des grossesses menées à terme, 26% de césarienne ont été pratiquées, un trouble du rythme est survenu chez 2 patientes et une insuffisance cardiaque chez une patiente.

Dans une autre étude de Trigas et al.²⁰, sur 34 femmes ayant bénéficié d'une correction atriale pour une TGV, 3 patientes ont bénéficié de la pose d'un pace maker. Sur 60 grossesses, ils ont observé 18,3% de fausse couche spontanée précoce, 8,3% d'interruption volontaire de grossesse. Quarante quatre grossesses ont été menées à terme, avec 25% de prématurité, 55% de césarienne et enfin 8,3% d'insuffisance cardiaque.

Prise en charge génétique

Pas de gène identifié en dehors des syndromes, le risque de récurrence est de 2%.

La double discordance

La transposition congénitalement corrigée (TCC) des gros vaisseaux est une malformation cardiaque rare caractérisée par une double discordance touchant la connexion auriculo-ventriculaire et la connexion ventriculo-artérielle. Elle est souvent accompagnée d'autres lésions cardiaques. (CIV, sténose pulmonaire, dysplasie tricuspide, etc.).

La prévalence est inconnue. L'incidence annuelle rapportée est d'environ 1/33.000 naissances vivantes, la TCC représentant environ 0,05% des malformations cardiaques congénitales.

La problématique du VD en position systémique

Le ventricule droit est soumis depuis la naissance ou la petite enfance à une post charge systémique. Initialement le VD s'adapte (hypertrophie adaptative) à ce fonctionnement puis survient une dilatation et une défaillance tardive. Les études récentes ont rapporté une incidence de l'insuffisance cardiaque pour les TGV avec Switch atrial de près de 70%²¹. Plus d'un tiers des doubles discordances développent une insuffisance cardiaque après 35 ans et 32% ont une dysfonction ventriculaire droite²². La survie à 30 ans des TGV avec switch atrial est de 80%. La transplantation cardiaque est dans ces cas-là, l'ultime ressource thérapeutique.

Les causes de la défaillance du VD sont la post-charge systémique, l'ischémie myocardique par apport coronaire insuffisant, la fibrose du myocarde, l'insuffisance tricuspide et enfin l'implication du système rénine angiotensine dans le remodelage ventriculaire.

La grossesse impacte également sur la fonction du VD. Le VD se dilate dans 31% des cas, cependant avec une préservation de sa fonction 75%. Les complications cardiaques survenant au cours de la grossesse relevées dans la littérature intéressent : les arythmies avec une incidence de 6 à 8 %^{23,24}, l'aggravation du stade NYHA dans 30%^{23,24} des cas, l'insuffisance cardiaque dans 3 à 6%^{23,24} et enfin le décès dans 3.5%^{25,26}

6. Les cardiopathies de type ventricule unique, et la chirurgie de type Fontan

Technique chirurgicale de type Fontan

Cette intervention palliative consiste en une anastomose cavo-pulmonaire totale. Ainsi le sang provenant des veines caves passe de manière passive dans l'artère pulmonaire.

Prise en charge cardiologique

Le suivi de ces patientes cherche la survenue de signes de congestion veineuse systémique et les régurgitations des valves atrio-ventriculaires. Les troubles du rythme sont également fréquents. Du fait d'une diminution du débit du retour veineux systémique, ces patientes sont plus exposées au risque thrombo-embolique. Elle bénéficie souvent d'un traitement anticoagulant.

Prise en charge obstétricale

Il a été rapporté que les patientes ayant ce montage chirurgical présentent souvent des troubles de la fertilité²⁷. Il existe également un taux important de fausse couche précoce (50%)²⁷. L'hémorragie de la délivrance est mal tolérée chez ces patientes et il est important de bien surveiller les saignements durant l'accouchement en collaboration avec l'anesthésiste. Les retards de croissance et la prématurité sont communs chez ces patientes.²⁸

L'atrésie tricuspide

L'atrésie tricuspidiennne représente 2% des cardiopathies. La valve tricuspide et le ventricule droit ne se sont pas développés. Le sang passe obligatoirement de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche. Le sang est expulsé dans l'artère pulmonaire via une CIV ou le canal artériel resté perméable. Les vaisseaux peuvent être transposés. Selon la taille de la CIV et de la position des vaisseaux, on peut observer une sténose pulmonaire (80%), une atrésie pulmonaire (10%) ou une HTAP souvent associée à une sténose sous aortique.

La séquence chirurgicale qui ne peut être que palliative, comprend une anastomose systémico-pulmonaire en période néonatale en cas d'hypodébit pulmonaire suivie d'une dérivation cavo-pulmonaire partielle puis totale. Dans les formes avec HTAP de débit (hyperdébit pulmonaire important), un cerclage pulmonaire est pratiqué avant cette séquence.

Prise en charge génétique

Aucune preuve n'a encore révélée, à notre connaissance que cette cardiopathie n'est pas génétique, ni même récurrente.

Ventricule unique

Il peut être de morphologie droite ou gauche, mais elle reste parfois anatomiquement indéterminable. La prise en charge chirurgicale palliative se déroule là encore en plusieurs temps. Le premier temps dépend du niveau de débit pulmonaire : en cas d'hypodébit pulmonaire, une anastomose systémico-pulmonaire est réalisée chirurgicalement (Blalock) soit par angioplastie du canal artériel. En cas d'hyperdébit pulmonaire un cerclage pulmonaire peut être nécessaire. Dans un deuxième temps une anastomose cavo-pulmonaire partielle est réalisée et dans un troisième temps, le geste est complété par la dérivation cavo-pulmonaire totale.

L'étude de M.Ladouceur et al. a rapporté sur 37 patientes avec 59 grossesses ayant bénéficié d'une correction de type FONTAN, un taux de fausse couche spontanée précoce de 27 % et 36 % de naissances vivantes. 10% avaient présenté la survenue d'un événement cardiaque, 69% de prématurité et il a été observé 7 cas d'épisodes thrombo-emboliques / hémorragiques.

7. Les valves mécaniques

Lorsqu'un remplacement valvulaire est nécessaire, un choix difficile se présente au chirurgien. La bioprothèse présente un risque dégénératif avec une possibilité de réintervention à 10 ans. La valve mécanique expose au risque trombo-embolique

notamment à celui de thrombose de valve, nécessitant un traitement anti-coagulant à long cours. Le risque de la thrombose de valve augmente jusqu'à 40 fois durant la grossesse. Au niveau obstétrical, ces patientes ont un taux plus élevé de fausses couches 19%³⁰ contre 15% dans la population générale. La présence d'un traitement anti-coagulant est identifiée comme un facteur de risque de survenue de complication néonatale. Le risque est également fonction du type de valve. Il est élevé en cas de (1) valves en position mitrale Starr-Edwards et Bjork Shiley, de (2) fibrillation atriale et (3) d'antécédent hémorragique ou thrombo-embolique sous anticoagulant. Le risque est plus modéré avec les valves de 2^{ème} génération (St Jude, Medtronic-Hall) et toute valve mécanique en position aortique.

Du fait de la gestion délicate du traitement anti-coagulant et du risque thrombo-embolique dû aux modifications de l'hémostase, la grossesse chez ces patientes doit être un événement rare.

Le traitement anticoagulant

Le traitement anticoagulant prescrit en cas de prothèse valvulaire mécanique ou de fibrillation atriale expose au risque d'embryofoetopathie sous AVK (3-6%) et d'accidents thromboemboliques sous héparine (5-10%). Un consensus se dégageait en faveur de l'héparine pendant le premier trimestre (plutôt HBPM sous strict contrôle de l'activité anti-Xa), suivie des AVK pendant les 2èmes et 3èmes trimestres et jusqu'à la 36ème semaine. Cependant, la coumadine avec une posologie inférieure à 5 mg par jour n'a pas d'effet tératogène et les AVK demeurent le traitement le plus sûr pour les patientes en particulier en cas de prothèse valvulaire cardiaque²⁹.

ETUDE RÉTROSPECTIVE BI CENTRIQUE EVALUANT LA SURVENUE DE COMPLICATIONS ET LEURS FACTEURS DE RISQUE DURANT LA GROSSESSE DES FEMMES ATTEINTES D'UNE CARDIOPATHIE CONGÉNITALE

Résumé

Contexte Chez les patientes atteintes d'une cardiopathie congénitale, les grossesses sont exposées à des complications cardiologiques, obstétricales, fœtales et néonatales. L'objectif principal de cette étude est de décrire, dans une population de patientes suivies en centre tertiaire, le type de prise en charge mise en œuvre, la survenue des complications et leur sévérité, et identifier leurs facteurs de risques.

Méthode Etude observationnelle rétrospective bi-centrique de juillet 2009 à juillet 2014. Soixante-dix-huit patientes atteintes d'une cardiopathie congénitales avec 93 grossesses ont été incluses. Les données ont été recueillies à partir des dossiers obstétricaux et cardiologiques en pré-conceptionnel et au cours du suivi de grossesse aux 2^{ème} et 3^{ème} trimestres ainsi qu'en postpartum.

Résultats Un évènement cardiaque est survenu dans 20.43% des grossesses, des évènements obstétricaux, fœtaux et néonataux sont apparus respectivement dans 66.7%, 7.9%, 33.7% des grossesses. Plusieurs facteurs de risque ont été identifiés de manière significative ($p < 0,05$) dans la survenue de ces complications comme le stade NYHA, l'évènement cardiaque antérieur, la présence d'un traitement à visée cardiologique, la classification WHO, le score de CARPREG, et la fraction d'éjection du ventricule gauche inférieure à 60%.

Conclusion La survenue d'évènements maternels et néonataux est importante chez les femmes atteintes d'une cardiopathie congénitale. L'évaluation initiale du risque par une équipe multidisciplinaire, par la clinique et les index de risque est primordiale pour la surveillance de ces grossesses.

Mots clés grossesse, cardiopathies congénitales, facteurs de risque

RETROSPECTIVE BI CENTER STUDY: OCCURRENCE AND PREDICTORS OF ADVERSE OUTCOMES IN WOMEN WITH CONGENITAL CARDIAC DISEASES

Abstract

Background In women with congenital heart disease, pregnancy is associated with cardiologic, obstetric, fetal and offspring complications. Our principal aim is to describe in a population followed in 3 level maternity, the type of support, the occurrence, the severity and predictors of adverse events.

Methods Observational retrospective bicenter study from July, 2009 to July, 2014. Seventy-eight women with congenital heart disease with 93 pregnancies were included. Data were collected on the obstetric and cardiologic file before, during and after the pregnancy.

Results Cardiac event occurred in 20,4% of pregnancy, obstetric, fetal and offsprings events occurred in 66.7%, 7.9%, 33.7% of pregnancy respectively. Many predictors of the adverse events were identified significantly ($p < 0.05$) like NYHA functional class, prior cardiac events, cardiologic medication, the WHO classification, the CARPREG score, and left ventricular systolic function under 60%.

Conclusion Maternal and neonatal adverse events are frequent in pregnant women with congenital heart disease. Prior evaluation of risk by a multidisciplinary team with symptom and risk index is important to managed their pregnancy.

Key words pregnancy, congenital heart disease, predictors

Introduction

Les cardiopathies congénitales constituent une des malformations congénitales les plus fréquentes avec une prévalence de 6 à 8 cas pour mille naissances vivantes^{1,37}. Les progrès en terme de diagnostic et de prise en charge en particulier au niveau chirurgical, ont permis une nette amélioration de la survie de ces patients. Aujourd'hui, le nombre de ces patients ne cesse d'augmenter, avec une estimation atteignant environ 200000 en France, et les femmes en âge de procréer sont devenues un nouveau challenge pour les cardiologues adultes et les obstétriciens. Les cardiopathies maternelles sont associées à une importante morbidité maternelle et néonatale, elles demeurent la première cause de mortalité maternelle non obstétricale. Du fait de la raréfaction des cardiopathies rhumatismales, les cardiopathies congénitales en sont la principale étiologie. Il est devenu indispensable, du fait de cette évolution, de mettre en place des équipes pluridisciplinaires formées de cardiologues, gynéco-obstétriciens, anesthésistes-réanimateurs, pédiatres et généticiens afin d'accompagner ces grossesses. Le premier objectif de cette étude est d'évaluer la nature, la sévérité et le suivi des complications cardiaques, obstétricales, fœtales et néonatales dans les deux centres d'études et enfin d'identifier les facteurs de risques de ces différentes complications.

Méthode

Une étude observationnelle bi centrique rétrospective a été menée du 1^{er} juillet 2009 au 31 juillet 2014 sur les maternités de niveau 3, Paule de Viguier au centre hospitalier universitaire de Toulouse et Aliénor d'Aquitaine au centre hospitalier universitaire de Bordeaux. Les critères d'inclusion étaient les femmes atteintes d'une cardiopathie congénitale ayant eu une grossesse durant cette période et ayant été suivies dans l'un des deux centres d'études. Le recueil des patientes a été réalisé de manière différente dans les deux centres en raison d'une organisation des soins différente. A Toulouse, le recueil des patientes a été fait à partir du registre du staff pluridisciplinaire mensuel « cardiopathie et grossesse », et à Bordeaux, une recherche PMSI a été effectuée avec les mots « cardiopathie et grossesse ».

Le recueil de données a été réalisé à partir des dossiers obstétricaux des patientes, des dossiers cardiologiques ainsi qu'un questionnaire téléphonique visant d'une part à

compléter les données manquantes et d'autre part à évaluer la satisfaction des patientes sur leur prise en charge.

Au niveau épidémiologique, les données recueillies comprenaient l'âge, l'indice de masse corporel, la parité, les antécédents obstétricaux à risque (antécédent de prématurité, de retard de croissance intra-utérin (RCIU), de césarienne, d'hémorragie de la délivrance), les co-morbidités (pathologie pulmonaire, pathologie thyroïdienne, diabète, hypertension, pathologie auto-immune), le tabagisme, le statut socio-économique et les caractéristiques de la grossesse (gémellité, procréation médicalement assistée),

Au niveau cardiologique, les données recueillies étaient le type de cardiopathie congénitale, la classification WHO⁸ (tableau 1) et le score de CARPREG²⁶ (tableau 2). Le score de CARPREG a été établi par l'équipe canadienne de Samuel Siu, il détermine pour chaque grossesse, le niveau de risque attribuable de survenue de complications cardio-vasculaires en présence de 4 facteurs de risque : (1) l'antécédent d'arythmie ou l'antécédent cardiovasculaire, (2) la classe fonctionnelle NYHA, (3) l'obstruction du cœur systémique et (4) la fraction d'éjection du ventricule systémique. D'autres facteurs ont également été décrits comme étant à risque de complications, indépendamment des scores : la présence d'un évènement cardiaque antérieur (tel que l'insuffisance cardiaque, les troubles du rythme (TDR), l'accident vasculaire cérébrale (AVC), la maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV), l'infarctus du myocarde (IDM), et l'arrêt cardiaque), l'antécédent de chirurgie cardiaque palliative ou curative, les séquelles de la chirurgie, la présence d'un traitement médicamenteux à visée cardiologique (β -bloquant, inhibiteur de l'enzyme de conversion, diurétique, anti-arythmique, traitement anticoagulant) . Il était noté également si la patiente avait bénéficié d'un entretien pré-conceptionnel. Au cours de la grossesse, les patientes ayant eu un suivi longitudinal, nous avons choisi de recueillir les données de consultation suivantes : (1) l'entretien préconceptionnel, (2) la visite au cours du 2^{ème} trimestre de la grossesse, (3) la visite au cours du 3^{ème} trimestre et (4) la visite à 1 an en postpartum. Les données recueillies étaient le degré de cyanose (niveau de saturation artérielle périphérique), la tension artérielle, le taux d'hémoglobine, le taux de NT-proBNP, la fraction d'éjection du ventricule gauche, la dilatation de l'aorte ascendante, la présence obstacle voie d'éjection gauche (valve

mitrale <2 cm², valve aortique < 1,5cm², gradient maximal d'éjection du VG > 30 mmHg), la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire, la présence d'une régurgitation valvulaire et la présence d'une sténose pulmonaire.

<u>Tableau 1 : Classification WHO (World Health Organization) ou OMS (Organisation Mondiale de la Santé) : principes généraux et applications⁸</u>
<p>WHO I : pas d'augmentation du risque de mortalité maternelle et absence ou minime augmentation de la morbidité maternelle</p> <ul style="list-style-type: none"> - Non compliqués, petits ou modérés : sténose pulmonaire, canal artériel persistant, prolapsus mitral - Lésions simples opérées avec succès : communication inter-auriculaire, ou interventriculaire, canal artériel persistant, anomalie du retour veineux pulmonaire - Extrasystoles auriculaires ou ventriculaires, isolées
<p>WHO II : Légère augmentation du risque de mortalité maternelle ou augmentation modérée de la morbidité maternelle</p> <ul style="list-style-type: none"> - Communication inter-auriculaire ou interventriculaire non opérée - Tétralogie de Fallot opérée - La plupart des arythmies <p>Sont considérés WHO II-III en fonction de la patiente</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dysfonction ventriculaire gauche discrète - Cardiomyopathie hypertrophique - Valvulopathie non considérée dans WHO I - Syndrome de Marfan sans dilatation de la racine aortique ou bicuspidie aortique avec aorte < 45 mm - Coarctation de l'aorte opérée
<p>WHO III : Augmentation significative du risque de mortalité maternelle ou morbidité maternelle sévère. Conseil d'expert nécessaire. Si une grossesse est décidée, une surveillance multidisciplinaire étroite est nécessaire durant la grossesse, l'accouchement et le post-partum</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valve mécanique - Ventricule droit systémique - Circulation de Fontan - Cardiopathie cyanogène (non opérée) - Autre cardiopathie congénitale complexe - Syndrome de Marfan avec dilatation de la racine aortique 40-45mm ou bicuspidie aortique avec aorte 45-50mm
<p>WHO IV : Très haut risque de mortalité maternelle ou morbidité maternelle sévère. Grossesse contre-indiquée. Une interruption thérapeutique de grossesse est à proposer si une grossesse est survenue. Si la grossesse est poursuivie, surveillance identique à WHO III</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hypertension artérielle pulmonaire toute cause confondue - Antécédent de cardiomyopathie péripartum avec dysfonction ventriculaire gauche résiduelle - Sténose aortique symptomatique sévère ou sténose mitrale sévère - Dysfonction ventriculaire systémique sévère (fraction d'éjection < 30 %, NYHA III ou IV) - Syndrome de Marfan avec dilatation de la racine aortique > 45 mm ou bicuspidie aortique avec aorte > 50 mm - Coarctation de l'aorte sévère

Tableau 2 : Score de CARPREG (CARDiac disease in PREGnancy) ²⁶
<ul style="list-style-type: none"> • Arythmie ou antécédent d'événement cardiovasculaire (insuffisance cardiaque ou accident vasculaire cérébral ischémique transitoire avant la grossesse) • Classe fonctionnelle NYHA III ou IV ou cyanose (saturation en oxygène < 90%) • Obstruction du cœur systémique (aire de la valve atrio-ventriculaire du ventricule sous aortique < 2cm², aire de la valve aortique > 1,5 cm² ou gradient maximal au niveau de la chambre de chasse du ventricule sous aortique > 30mmHg) • Fraction d'éjection du ventricule sous aortique < 40%
<p>Score de risque CARPREG : 1 point est attribué en cas d'item ci-dessus présent En cas de score égal à 0, on estime à 5% le risque cardiovasculaire maternel, 27% quand le score est de 1 point et 75% si il est >1 point .</p>

Les complications durant la grossesse, pendant l'accouchement et en postpartum ont été regroupées en événement cardiaque primaire et secondaire, événement obstétrical, événement fœtal et événement néonatal. Les événements cardiaques primaires étaient l'œdème aigu pulmonaire, les troubles du rythme, l'infarctus du myocarde, la pathologie thrombo-embolique (MTEV, thrombose cardiaque, thrombose artérielle, embolie systémique, AVC), l'endocardite, la dissection aortique, l'arrêt cardiaque, la nécessité d'une intervention chirurgicale en urgence, ou encore la mort subite d'origine cardiaque. Les événements cardiaques secondaires étaient la dégradation du stade NYHA (détérioration de 1 stade par rapport à l'évaluation préconceptionnelle) et l'aggravation de la cyanose. Dans les aortopathies, il s'agissait de l'augmentation du calibre de l'aorte de plus de 5 mm. Les événements obstétricaux étaient définis comme la survenue d'une fausse couche précoce < 10 SA, d'une fausse couche tardive < 20 SA, d'une interruption thérapeutique de grossesse, d'une hypertension artérielle gravidique, d'une pré-éclampsie, d'un diabète gestationnel, d'un HELLP syndrome, d'une menace d'accouchement prématuré, d'une rupture prématurée des membranes, d'un déclenchement du travail, d'une délivrance assistée (forceps, ventouse, césarienne) et enfin d'une hémorragie de la délivrance. Les événements fœtaux incluaient la mise en évidence d'un retard de croissance intra-utérin avec anomalies doppler, d'une mort fœtal in utero au-delà de 20SA et la présence d'une embryofœtopathie/téatogénécité des traitements maternels. Les événements néonataux incluaient la prématurité < 37 SA, le petit poids de naissance < 10^{ème} percentile, l'acidose néonatale, la détresse respiratoire, l'hémorragie intraventriculaire, la rectocolite hémorragique, et enfin le décès néonatal. La récurrence de la cardiopathie ou du syndrome a été considérée de manière individuelle.

Les patientes ont été appelées par téléphone pour d'une part compléter les données et d'autre part, évaluer leur satisfaction concernant la prise en charge au sein de l'équipe notamment la qualité, qu'elles avaient perçue de la communication entre les différents intervenants sur une échelle de 1 à 5. Enfin si elles voyaient des points d'amélioration à soumettre dans l'organisation des soins.

Les événements obstétricaux, fœtaux, cardiologiques et néonataux ont été analysés séparément. Les statistiques ont été réalisées avec le test du Khi2 et du test exact de Fisher. Le $p < 0,05$ était considéré comme statistiquement significatif. Les analyses ont été effectuées à l'aide d'excel 2008, biostaTGV et outils statistiques du site Alybarra.

Résultats

L'étude des dossiers médicaux a permis d'inclure 78 patientes et 93 grossesses. 32 femmes ont été incluses au CHU de Toulouse avec 41 grossesses et 46 femmes au CHU de Bordeaux avec 52 grossesses. Les caractéristiques épidémiologiques de la

population sont décrites dans le tableau 3. Certaines données du recueil n'ont pas été retrouvées dans les dossiers, et l'appel téléphonique n'a permis d'obtenir qu'un taux de réponse de 24% (n= 19). Les cardiopathies représentées sont diverses, il a été retrouvé 21 cardiopathies pouvant présenter des lésions associées (Tableau 4). La cardiopathie a été découverte pendant la grossesse chez 2 patientes, il s'agissait d'une communication inter-auriculaire. Dans la population étudiée, seulement 27,9% (n= 26) des patientes ont bénéficié d'un entretien pré-conceptionnel pour leur grossesse, 44 patientes n'ont pas eu cet entretien avant la grossesse (47,3%), et cette donnée n'a pas été retrouvée dans 24,7%

Caractéristiques	Nombre	Pourcentage
Âge moyen (années)	30,18	
< 18ans	0	0
18-35 ans	81	87,1
35 ans	12	12,9
Indice de masse corporelle moyen	23,03	
> 25 (n)	22	23,6
Parité		
0	47	50,6
1	33	35,5
>1	13	13,9
Tabagisme (n)	26	27,9
Statut socio-économique précaire	16	17,2
Antécédents obstétricaux à risque	17	18,3
Co morbidités	21	22,6
Grossesse multiple	0	0
Assistance médicale à la procréation	1	1
Evènement cardiaque antérieur	32	34,4
Traitement médical cardiologique	35	37,63
Anticoagulant	8	8,6
Stade NYHA pré-conceptionnel		
1	84	90,3
2	8	8,6
3	1	1
4	0	0
FEVG<60%	14	15
Présence d'une régurgitation valvulaire aortique ou pulmonaire	24	25,8
Classification WHO		
1	14	15
2	64	68,8
3	15	16,2
4	0	0
Score de CARPREG		
0	71	76,4
1	21	22,6
>1	1	1

(n= 23) des dossiers. Un évènement cardiaque est survenu dans 20.43% (n=19) des grossesses, les complications obstétricales ont concernées 66.67% (n=62) des grossesses, il y a eu 7.87% (n=7) d'évènements fœtaux et 33.7% (n=30) d'évènements néonataux.

Tableau 4 : Représentation des différentes cardiopathies dans l'étude	
Type de cardiopathie et lésions associées	nombre
Tétralogie de Fallot opérée	12
<i>Associée à un CAV</i>	2
Syndrome de Marfan	11
<i>non opéré</i>	10
<i>Intervention de Bentall</i>	1
<i>Intervention de Tyrone David</i>	1
Communication inter-auriculaire	9
<i>Non opérée</i>	4
<i>Opérée</i>	5
<i>Associée à une sténose pulmonaire (dilatation endoluminale)</i>	1
<i>Associée à un retour veineux anormal non opérée</i>	1
Bicuspidie aortique	7
<i>Non opérée</i>	5
<i>Opérée</i>	2
<i>Fuyante</i>	5
<i>Sténosante</i>	0
Rétrécissement aortique congénital	7
<i>Non opérée</i>	1
<i>Opérée</i>	6
<i>Valve mécanique</i>	1
Sténose pulmonaire	4
<i>Non opérée</i>	3
<i>Opérée</i>	1
Canal atrio-ventriculaire opérés	4
<i>Associé à une hypoplasie du ventricule gauche</i>	1
<i>Valve mécanique</i>	1
Bloc Atrio-Ventriculaire congénital	3
Cardiopathie hypertrophique	3
Transposition des gros vaisseaux (intervention de Mustard)	2
Communication inter-ventriculaire opérée	2
Persistance du canal artériel	2
Double discordance atrio-ventriculaire	2
Coarctation aortique opérée	2
<i>Associée à une CIV</i>	2
Cardiomyopathie dilatée	2
<i>Associée à une CIV et une persistance du canal artériel</i>	1
Ventricule unique gauche (Fontan)	1
Syndrome de Loey-Dietz	1
Ventricule droit à double issue	1
Atrésie pulmonaire à septum ouvert	1
Insuffisance mitrale opérée valve mécanique	1
Atrésie tricuspidiennne associée à une CIV et sténose pulmonaire	1

Les évènements cardiaques

Un événement cardiaque primaire est survenu dans 9 grossesses soit 9,68% et un événement cardiaque secondaire dans 10 grossesses soit 10,75% des grossesses. Deux dissections aortiques sont survenues chez des patientes atteintes d'un syndrome de Marfan avec une dilatation aortique supérieure à 40 mm en pré-conceptionnel mais

ayant toutes les deux, bénéficié d'une chirurgie de remplacement aortique dans leurs antécédents. Un AVC est survenu sous anticoagulants sous héparine au premier trimestre chez une patiente avec un canal atrio-ventriculaire opéré avec prothèse valvulaire mitrale mécanique. Un œdème aigu pulmonaire est survenu chez une patiente avec antécédent de transposition des gros vaisseaux corrigée par une intervention de Mustard ayant une classe fonctionnelle NYHA pré-conceptionnelle à 3. Les troubles du rythme sont apparus chez 4 patientes : une patiente atteinte de transposition des gros vaisseaux corrigée par une intervention de Mustard, une patiente avec un ventricule unique de type gauche associé à une sténose pulmonaire ayant eu une séquence chirurgicale complexe avec anastomose de Waterston, cerclage de l'artère pulmonaire, shunt de Blalock puis intervention de Fontan, une patiente ayant un BAV congénital de type 1 qui s'est aggravé pendant la grossesse avec passage en BAV type 3 ayant nécessité la mise en place d'un pace-maker en urgence à 21SA. La dernière patiente est passée en fibrillation auriculaire en post partum dans le cadre d'une double discordance associée à un BAV III, elle a bénéficié dans les suites de la pose d'un défibrillateur automatique. L'évolution n'a pas été favorable car elle désormais sur la liste d'attente d'une transplantation cardiaque après avoir développé une HTAP post-capillaire sur insuffisance tricuspide.

Chez les patientes présentant un score de CARPREG à 0, 16,6% des grossesses se sont compliquées d'un événement cardiologique. Dans le groupe de patientes ayant un score CARPREG à 1, on a observé 35% (n=21) des grossesses compliquées d'un événement cardiologique. La seule patiente ayant un score CARPREG à 2 (100%) a fait une décompensation cardiaque congestive dans le cadre d'une transposition des gros vaisseaux opérée par Mustard, ayant comme antécédent une arythmie avec pose d'un stimulateur endo-cavitaire et d'un accident vasculaire cérébral avec séquelles motrices et sensitives.

Plusieurs facteurs de risques ont été identifiés de manière significative pour la survenue de complications cardiologiques : l'âge maternel supérieur à 35 ans, la présence d'un traitement à visée cardiologique, l'événement cardiaque antérieur, la classe fonctionnelle NYHA supérieure ou égale à 2 en pré-conceptionnel, la fraction d'éjection du ventricule gauche inférieure à 60%, la classification WHO III et enfin le score CARPREG supérieur ou égal à 1.

Les évènements obstétricaux

Soixante-deux grossesses se sont compliquées au niveau obstétrical. Il a été observé 4 FCS, 2 interruptions thérapeutiques de grossesse dans un contexte de retard de croissance sévère, une hypertension gravidique, 5 pré éclampsies soit 5,6%, 3 diabètes gestationnels (3,3%), 10 menaces d'accouchement prématuré (11,24%), une rupture prématurité des membranes et 27 patientes ont bénéficié d'un déclenchement (30,4%).

La césarienne a été l'événement obstétrical le plus observé et a été nécessaire chez 38 patientes soit 42,7%. Dix-huit étaient programmées, 12 pour indications cardiologiques et 6 pour indication obstétricale. Vingt ont été pratiquées en urgence, le plus souvent pour raison obstétricale, exceptées 2 pour décompensation cardiaque maternelle, une pour dissection aortique au 3^{ème} trimestre chez une patiente atteinte d'un syndrome de Marfan et une, pour décompensation respiratoire chez une patiente ayant une insuffisance pulmonaire restrictive sur une scoliose importante associée à une sténose aortique opérée, sans syndrome identifié. Huit extractions instrumentales ont été pratiquées. Enfin une hémorragie de la délivrance est survenue chez 14 patientes soit 15,7%.

Les facteurs de risques identifiés pour la survenue d'une complication obstétricale chez ces patientes sont la présence d'un traitement à visée cardiologique, la classification WHO III. Seul le stade NYHA supérieur ou égal à 2 est retrouvé comme facteur de risque d'hémorragie de la délivrance. Les facteurs de risques retrouvés pour la césarienne sont la présence de co morbidités, le traitement à visée cardiologique, la présence d'une régurgitation valvulaire et enfin la classification WHO III.

Tableau 4 : Aperçu des événements observés dans l'étude en comparaison de la population générale		
<i>Evènements</i>	<i>Etude (%)</i>	<i>Population générale (%)</i>
Evènements cardiaques primaires		
<i>Arythmies</i>	4,3	< 1
<i>Dissection aortique</i>	2,1	< 0,0001
<i>Maladie thrombo-embolique</i>	1	>0,3
<i>Insuffisance cardiaque</i>	1	<1
<i>Intervention chirurgicale en urgence</i>	1	<0,0001
Evènements cardiaques secondaires		
<i>Aggravation du stade NYHA</i>	12,9	<1
Evènements obstétricaux		
<i>Fausse couche spontanée précoce</i>	4,3	15
<i>Interruption médicale de grossesse</i>	2,1	0,6
<i>Diabète gestationnel</i>	3,3	4 à 6
<i>Hypertension gravidique</i>	1	8 à 14
<i>Prééclampsie</i>	5,6	2 à 3
<i>Menace d'accouchement prématuré</i>	11,2	7 à 12
<i>Rupture prématurée des membranes</i>	1	2
<i>Déclenchement</i>	30,3	22,7
<i>Délivrance assistée</i>	9	12,1
<i>Césarienne</i>	42,7	20,3
<i>Hémorragie de la délivrance</i>	15,7	5
Evènements fœtaux		
<i>RCIU avec anomalies Doppler</i>	6,4	3
<i>Mort fœtale in utero</i>	1	1
Evènements néonataux		
<i>Prématurité</i>	24,7	4
<i>Hypotrophie</i>	19,1	12
<i>Acidose néonatale</i>	4,5	2 à 5
<i>Détresse respiratoire</i>	4,5	3,8
<i>Décès</i>	4,5	0,3

Les évènements fœtaux

Un événement fœtal est survenu pour 7 grossesses soit 7,87%. Une mort fœtale in utero est survenue dans un contexte de menace d'accouchement prématuré et polymalformation fœtale chez une patiente porteuse d'une prothèse valvulaire mécanique mitrale avec un traitement anticoagulant par AVK au 1^{er} trimestre et traitement diurétique. La surveillance échographique a mis en évidence six retards de croissance intra-utérins avec anomalies Doppler. Chez quatre de ces patientes les flux utéro-placentaires étaient altérés : une patiente avec antécédent de prééclampsie et thrombophlébite cérébrale, une patiente avec antécédent de tétralogie de Fallot avec stade NYHA à 3 et saturation à 88% au deuxième trimestre, une patiente avec

insuffisance cardiaque associée à une régurgitation mitrale sous traitement anticoagulant (AVK) et diurétique et une autre patiente avec antécédent de canal atrio-ventriculaire associé à une hypoplasie du ventricule gauche (correction complète avec valve mécanique mitrale) avec une FEVG à 47% sous traitement anticoagulant. En dehors du contexte de prééclampsie, les altérations des Doppler fœtaux maternels sont survenues chez des patientes avec insuffisance cardiaque débutante ou ventricule droit systémique.

Les facteurs de risques identifiés dans la survenue d'évènements fœtaux sont la présence d'un événement cardiaque antérieur et la présence d'un traitement anticoagulant.

Les évènements néonataux

Trente grossesses ont été compliquées d'un événement néonatal. Il y a eu 4 décès néonataux soit 4,5% : 2 dans le cadre une interruption thérapeutique de grossesse pour retard de croissance sévère, un dans le cadre d'un retard de croissance avec décompensation cardiaque maternelle et césarienne en urgence à 26SA et un dans le cadre d'une césarienne à 33SA et 4 jours avec retard de croissance sévère.

On a rapporté un taux de prématurité de 24,7% (n=22). La prématurité a été spontanée dans 5 cas et induite chez 17 patientes. Seize nouveau-nés sont nés entre 32 et 37SA, un entre 28 et 32 SA (grande prématurité), 2 entre 25-27 SA (très grande prématurité) et un en extrême prématurité (24SA). Dix sept nouveaux-nés ont présenté une hypotrophie inférieure au 10^{ème} percentile. L'âge moyen de naissance de la population est de 38SA.

Quatre nouveaux nés ont présenté une détresse respiratoire, une dans le cadre d'une césarienne pour pré éclampsie maternelle, une chez un nouveau-né avec duplication œsophagienne, une dans le cadre d'une césarienne en urgence pour dissection aortique et enfin une pour un retard de croissance avec césarienne à 35 SA et 6 jours. L'acidose néonatale est survenue chez 4 nouveau-nés soit 4,5%.

L'analyse des différents facteurs pouvant interférer dans la survenue d'un événement néonatal a permis de mettre en évidence 4 associations significatives : le statut socioéconomique défavorable, la présence d'un événement cardiaque antérieur, la

présence d'un traitement anticoagulant et enfin le score CARPREG supérieur ou égal à 1.

Les récurrences

Les données concernant les récurrences sont incomplètes. Seulement 68,5% des patientes ont bénéficié d'une échographie cardiaque fœtale dans leur suivi de grossesse, et 27% n'en ont pas eu.

Dans le groupe des patientes atteintes du syndrome de Marfan, 3 dossiers comprenaient l'information de la récurrence et 2 patientes ont répondu à l'appel téléphonique. Parmi les données collectées, cinq enfants ont hérité de la mutation.

Pour les autres cardiopathies, aucune récurrence n'a été rapportée dans les dossiers ou à l'entretien téléphonique mais certains enfants n'ont pas eu d'échographie cardiaque en post-natale notamment dans les cardiopathies type communication inter-auriculaire, interventriculaire ou canal artériel persistant.

Enquête de satisfaction

Sur les 19 patientes (22 grossesses) ayant répondu à l'appel téléphonique, la prise en charge a été satisfaisante avec une moyenne de 4,54/5, et notamment au niveau de la communication entre les différentes équipes. Deux patientes auraient aimé qu'on leur propose une prise en charge psychologique de manière systématique et une patiente aurait aimé voir le cardiologue du centre spécialisé plusieurs fois pour plus de réassurance.

Tableau 5 : Facteurs de risque de survenue d'événement cardiologiques, obstétricaux, fœtaux et néonataux			
Evènements	Facteurs de risque	Risque relatif / Odd ratio (IC 95%)	P
Cardiologiques	Age > 35 ans	3,1 (1,4-18,7)	<i>P</i> <0,01
	Evènement cardiaque antérieur	7,1 (2,7-42,3)	<i>P</i> <0,01
	Traitement à visée cardiologique	2,3 (1,1-8,0)	<i>P</i> <0,05
	Stade NYHA > ou = à 2	3,3 (1,4-26,2)	<i>P</i> <0,01
	FEVG<60%	2,6 (1,1-12,8)	<i>P</i> <0,05
	Classification WHO III	3,8 (2,1-23)	<i>P</i> <0,001
	Score de CARPREG > ou = à 1	2,3 (1,1-9,2)	<i>P</i> <0,05
Obstétricaux	Traitement à visée cardiologique	1,5 (1,6-14,3)	<i>P</i> <0,01
	Classification WHO III	1,5 (1,1-70)	<i>P</i> <0,05
Hémorragie de la délivrance	Stade NYHA > ou = 2	6,5 (1,1-36,3)	<i>P</i> =0,01
Césarienne	Comorbidités	1,8 (1,1-8,3)	<i>P</i> <0,05
	Traitement à visée cardiologique	2 (1,5-8,7)	<i>P</i> <0,01
	Régurgitation valvulaire	2,6 (2,5-21,2)	<i>P</i> <0,001
	Classification WHO 3	1,9 (1,1-11,4)	<i>P</i> <0,05
Fœtaux	Evènement cardiaque antérieur	4,9 (1,1-31,4)	<i>P</i> <0,05
	Traitement anticoagulant	8,2 (1,2-88)	<i>P</i> <0,001
Néonataux	Statut socio-économique précaire	2,6 (1,92-20,3)	<i>P</i> <0,001
	Evènement cardiaque antérieur	3 (2,33-16)	<i>P</i> <0,001
	Traitement anti-coagulant	2,5 (1,3-37,9)	<i>P</i> <0,05
	Score de CARPREG> ou = à 1	2,4 (1,6-13,9)	<i>P</i> <0,01

Les résultats spécifiques de certaines cardiopathies

Tétralogie de Fallot

Douze patientes ont été incluses dans notre étude. Les caractéristiques cardiologiques de ces patientes sont reportées dans le tableau 6. Toutes les patientes avaient été opérées dans l'enfance. Trois patientes avec des lésions cardiaques associées (coarctation, CAV partiel et CAV complet). Un événement cardiaque secondaire est survenu dans 17,6% (n=3) des grossesses, 82,3% (n=14) des grossesses ont au moins présenté un événement obstétrical mais 19 évènements sont survenus. Au niveau fœtal, il a été rapporté 2 retards de croissance avec anomalies Doppler dont une, ayant menée à une interruption thérapeutique de grossesse à 24SA pour RCIU sévère. En ce qui concerne les évènements néonataux, 23,5% (n=4) des grossesses se sont compliquées notamment avec le décès néonatal cité plus haut, 2 hypotrophies et une acidose néonatale dans un contexte d'anomalie du rythme cardiaque fœtale. Le taux de césarienne a été de 18,7% (n=3) avec 12,5% (n=2) d'hémorragie de la délivrance.

Tableau 6 : Caractéristiques cardiologiques et survenue des événements chez les patientes atteintes d'une tétralogie de Fallot

patiente	Lésions associées	Lésions résiduelles	Insuffisance pulmonaire	Sténose pulmonaire	Evolution des caractéristiques durant la grossesse				Evènement			
					NY HA	FsVD	FEVG	Volume VD	C	O	F	N
1	Coarctation Aortique (gradient 90mmHg)	Sténose pulmonaire	-	Gradient 25mmHg	1	conservée	65%	Légère dilatation	-	+	-	-
2	CAV partiel	-	-	Gradient 71mmHg	1→ 2	conservée	82% / 60%	Légère dilatation	+	+	-	-
3	CAV complet	Insuffisance pulmonaire, CIA, CIV, fente mitrale	+	Gradient 74mmHg	1	Conservée	67%	Stable	-	+	+	+
					1	Conservée	74%	Légère dilatation	-	+	-	+
4	-	Insuffisance pulmonaire	+ grade 3	Gradient 30 mmHg	1	altérée	67%	Dilatation Volume télédiastolique : 130mL/m ²	-	+	-	-
5	-	Insuffisance pulmonaire	+ grade 2	-	1	altérée	64%	Légère dilatation	-	-	+	+
6	-	Insuffisance pulmonaire	+ grade 1-2	Lâche	1	conservée	80%	Légère dilatation	-	-	-	-
7	-	Insuffisance pulmonaire	+ grade 3	-	2	altérée	40%	Dilatation importante Volume télédiastolique 150 mL/m ²	-	+	-	-
8	-	-	-	Gradient 50 mmHg	1	conservée	65%	Non dilaté	-	+	-	-
9	-	-	-	Gradient 45mmHg	1→ 2	conservée	75%	Dilatation et hypertrophie Volume télédiastolique 170 mL/m ²	+	+	-	-
					2→ 3	conservée	75%		+	+	-	+
					1→ 2	conservée	75%		+	+	-	+
10	-	CIV Dilatation aorte	+ Grade 2	-	1	conservée	69%	Non dilaté	-	-	-	+
11	-	Insuffisance pulmonaire	+	-	1	conservée	75%	Modérément dilaté	-	+	-	-
12	-	CIA	-	-	1	conservée	52%	Non dilaté	-	-	-	-

F_s VD : fonction systolique ventriculaire droite, FEVG : Fraction d'Ejection du Ventricule Gauche VD : ventricule droit C : cardiaque, O : obstétrical, F : Fœtal, N : néonatal.

Les patientes 2, 3, 4 et 7 ont eu une intervention chirurgicale dans les suites de leur grossesse et une valvulation pulmonaire est programmée chez la patiente 9. En plus de la dilatation du VD, la patiente 7 a présenté de nombreuses ESV en postpartum. La patiente 3 a bénéficié d'une chirurgie entre ses 2 grossesses durant l'étude. La

patiente 9 avait une prise en chirurgicale programmée dès la première grossesse, le projet thérapeutique n'a pu aboutir en raison de grossesses rapprochées. La patiente 1 a bénéficié de la pose d'un stent isthmique aortique en post-partum dans la cadre de sa coarctation. On peut remarquer une évolution de la dilatation du VD chez 9 patientes après leur grossesse.

Rétrécissement aortique congénital

Sur 7 patientes, aucune des patientes n'avaient un gradient supérieur à 50mmHg. Deux ont présenté une aggravation du stade NYHA soit 28,8% d'événement cardiaque. Au niveau obstétrical, la voie d'accouchement a été une césarienne dans 85,7% des cas avec 28,6% d'hémorragie de la délivrance et les données néonatales ont identifié 42,8 % de prématurité et d'hypotrophie.

Syndrome de Marfan

Sur 14 patientes, 8 patientes sur 11 avaient un traitement par β -Bloquant, une patiente avait une contre-indication absolue. Deux patientes ont présenté une dissection aortique soit 50% des femmes présentant une dilatation de l'aorte ascendante supérieure à 40 mm, elles étaient toutes les deux sous β -bloquant. Ces 2 patientes avaient bénéficié d'une chirurgie de remplacement aortique. Une patiente a présenté une aggravation du stade NYHA. Au niveau obstétrical, on a observé 4 menaces d'accouchement prématuré (28,7%), 7 césariennes (50%), 2 hémorragies de la délivrance (14,9%). Au niveau néonatal, cinq nouveau-nés sont nés prématurément (35,7%) et 5 enfants ont été identifiés comme atteint du syndrome de Marfan,(35,7%) un enfant est considéré comme non atteint et les autres enfants n'ont pas été testé. A plus d'un an de l'accouchement, une patiente est décédée en per-opératoire lors d'une intervention de Tyrone David indiquée sur la dilatation progressive (50mm) en postpartum. Il avait été observé chez cette patiente une dilatation de 4 mm de l'aorte ascendante lors de la grossesse.

Communication inter-auriculaire

Chez les 9 patientes présentant une CIA, 4 d'entre elles n'ont pas été prises en charge chirurgicalement. Il a été observé 2 aggravations du stade NYHA (15,4%) chez des patientes opérées. Un retard de croissance sévère avec anomalies Doppler est survenu durant la grossesse d'une femme non opérée. Il n'a cependant pas été retrouvé de pré-éclampsie. Aucune arythmie n'est survenue. Dans les antécédents, 2 patientes avaient

des accidents vasculaires cérébraux. Seulement 4 échocardiographies fœtales ont été pratiquées sur les 12 grossesses menées à terme (données manquantes=3), soit 33,3%. L'enquête téléphonique a permis de mettre en évidence que sur les 6 ayant répondu, 3 d'entre elles n'étaient pas au courant du risque de récurrence de la cardiopathie.

Le ventricule droit en position systémique

Les 4 patientes de l'étude (2 TGV corrigées par Mustard et 2 doubles discordances) avaient un antécédent de troubles du rythme cardiaque. Une patiente a fait une fausse couche spontanée précoce. Deux des patientes ont présenté une aggravation du stade NYHA. Les 3 patientes ont eu une césarienne, l'une pour mauvaise tolérance de troubles du rythme maternels, la deuxième pour RCIU sévère avec décompensation cardiaque congestive maternelle, et la dernière, de manière programmée pour aggravation des troubles du rythme maternels pendant la grossesse.

Montage chirurgical de type « Fontan »

Deux patientes ont été incluses dans l'étude. Une patiente avec un ventricule unique gauche associé à une sténose pulmonaire et une patiente avec atrésie tricuspидienne, sténose pulmonaire et CIV. Pour la première patiente il s'agissait de sa 10^{ème} grossesse avec 6 enfants vivants bien portants, son évaluation initiale avait retrouvé une saturation à 85%, une hémoglobine à 14,5g/dL, une classe fonctionnelle NYHA à 2. La fonction du ventricule unique (appelé FEVG) était de 53%. Sa grossesse a été émaillée par l'apparition de troubles de rythme avec un déclenchement de l'accouchement à 35SA et 6 jours. L'enfant pesait 2095g soit inférieur au 10^{ème} percentile mais son adaptation à la vie extra-utérine a été bonne. La deuxième patiente, G3P2, a débuté sa grossesse sous diurétique et antiagrégant avec une FEVG à 48%. La grossesse s'est bien déroulée avec un déclenchement à 39SA et 2 jours. L'enfant est né eutrophe et bien portant.

Valve mécanique

Trois patientes portaient une valve mécanique pendant leur grossesse au moment de l'étude. La première en position aortique de type St Jude sur un rétrécissement aortique. Le traitement anticoagulant a été switcher (AVK-Héparine) pendant le 1^{er} trimestre. La grossesse s'est bien déroulée avec une césarienne programmée à 37SA pour fenêtre thérapeutique (héparine) sur utérus cicatriciel. La deuxième patiente avait une valve mécanique en position mitrale sur une insuffisance mitrale résiduelle dans

le cadre d'un CAV et hypoplasie du VG opéré. Cette patiente a fait un AVC sous héparine au 1^{er} trimestre. La grossesse s'est terminée par une interruption de grossesse dans le cadre d'une pré éclampsie sévère avec RCIU. Enfin la 3^{ème} patiente avait une valve mécanique, en position mitrale, avec poursuite des AVK au premier trimestre sur une découverte tardive de la grossesse. Le fœtus est décédé in utero dans un contexte de polymalformation et menace d'accouchement prématuré.

Une autre patiente avait un antécédent de valve mécanique dans le cadre d'un rétrécissement aortique. Au cours d'une stimulation hormonale en vue d'une grossesse, elle a eu une thrombose de valve nécessitant une réimplantation de valve biologique en urgence. Elle a pu mener une grossesse à terme durant l'étude.

Discussion

Les grossesses des femmes atteintes de cardiopathie congénitale nécessitent une surveillance spécifique et notamment une bonne évaluation préconceptionnelle. En effet, dans notre étude, malgré une population composée majoritairement de patiente WHO I et II, respectivement 15 et 68,8%, avec un risque faible à modéré de morbidité maternelle, un évènement cardiaque est survenu dans 20.43% (n=19) des grossesses, les complications obstétricales ont concernées 66.67% (n=62) des grossesses, il y a eu 7.87% (n=7) d'évènements fœtaux et 33.7% (n=30) d'évènements néonataux.

Sur un plan cardiologique, le taux de complications rejoint ceux décrits dans la littérature établissant un taux entre 13 à 19,1%^{26,31,32}. La classe fonctionnelle NYHA, la cyanose, la dysfonction ventriculaire, l'antécédent d'arythmie et l'insuffisance cardiaque ont été identifiées dans la littérature comme facteurs de risque de survenue d'un évènement cardiaque³¹. Dans l'étude, le taux de saturation en O₂ n'était pas relevé dans la plupart des dossiers et ce paramètre n'a pu être étudié. Les facteurs supplémentaires identifiés dans l'étude sont l'âge supérieur à 35 ans et la présence d'un traitement à visée cardiologique. Ce dernier reflète la sévérité de la cardiopathie soit par ses antécédents vasculaires pour les anti-aggrégants ou anticoagulant, soit par la présence d'arythmies, soit par la présence d'une régurgitation valvulaire indiquant un traitement par IEC. L'étude de Ruys et al. issue de ROPAC (Registry On Pregnancy and Cardiac Disease) a mis en évidence que les patientes avec traitement

ont un taux plus important de mortalité, d'hospitalisation, d'insuffisance cardiaque, d'arythmie auriculaire et ventriculaire et enfin de césarienne. Le taux de mortalité était de 1% contre 0,007% dans la population générale.

D'autres paramètres, la classification WHO III et le score de CARPREG > 1 ont été identifiés dans notre étude. La classification WHO^{8,33} confirme son importance dans l'évaluation du risque de morbi-mortalité chez ces patientes. L'étude de Lu et al.⁴⁰ évaluant 291 grossesses chez 190 patientes dans le but de comparer les index de risque, avait mis en évidence un OR de 6,86 (p<0,007) pour chez les patientes WHO III et 16,85 (p<0,0001) chez les patientes WHO IV.

Les résultats concernant le score de CARPREG validés par plusieurs études^{2,34} sont similaires dans notre étude (tableau 7). L'équipe de Lu et al.⁴⁰ retrouvait un OR de 11,9 (p<0,001) chez les patientes avec un score de CARPREG supérieur ou égal à 1.

Il apparaît nécessaire de se servir de ces index de risque dans la stratification initiale du risque de la grossesse.

Tableau 7 : Le score de CARPREG dans la littérature.				
Nombre de facteurs	Risque estimé de complications cardiaques			
	Etude	Siu et al.	Khairy et al.	étude
0		5 %	12 %	16,6%
1		27 %	30 %	35%
2		75 %	100 %	100%

D'autres facteurs indépendants ont été identifiés dans la littérature. Une étude de ZAHARA investigators menée par Kampman et al.⁴¹ avait étudié en prospectif le dosage de NT proBNP à 20 SA. Leur population était similaire à la nôtre en termes de classification WHO avec 20,4% de WHO I, 55,4% de WHO II, 23% de WHO III et 0,9%. Ils retrouvaient qu'un taux supérieur à 128 pg/mL (OR 10,6 95% 1,13-98,7 p=0,039) était un facteur prédictif indépendant de la survenue d'un événement cardiaque durant la grossesse. Ce facteur n'a pu être étudié dans notre étude car son dosage n'a pas été réalisé ou retrouvé, excepté, chez une patiente avec une aggravation du stade NYHA de II à IV. Cette étude montre, que même dans une population où la cardiopathie était asymptomatique en préconceptionnel, le NT proBNP dosé de manière systématique à 20SA, pourrait être un outil supplémentaire pour surveiller ces patientes durant leur grossesse.

L'incidence des complications cardiologiques durant la grossesse entraîne une gestion différente au niveau obstétrical, et notamment explique le taux de prématurité important (24,7%). Dans les 3/4 des cas, cette prématurité a été induite. Seize enfants sont nés après 32 SA dont 8 pour raisons cardiologiques maternelles ce qui reflète le fait que le 3^{ème} trimestre est la période la plus exposée aux complications cardiologiques chez ces patientes.

En ce qui concerne le traitement anticoagulant, une des patientes porteuse d'une valve mécanique de l'étude a fait un AVC au premier trimestre sous héparine. L'équipe de Van Hagen et al.³⁹ dans le cadre de ROPAC a récemment publié une étude sur les patientes porteuses d'une valve mécanique cardiaque. Une thrombose de valve a été observée dans 4,7% dont la moitié au 1^{er} trimestre sous héparine. Par ailleurs, ils ont également mis en évidence un taux plus important de fausses couches précoces (28,6% versus 9,2% p<0,001) et de mort fœtale tardive (7,1% versus 0,7% p<0,016) chez les patientes avec un traitement par AVK que celles sous héparine.

De plus en plus, les équipes tendent à laisser les AVK au 1^{er} trimestre malgré le risque tératogène qui est maximal entre 6 et 12SA. La balance bénéfique/risque entre le risque tératogène des AVK et le risque thromboembolique de l'héparine est à discuter en fonction de l'indication du traitement coagulant. Il est élevé en cas de valves Starr-Edwards, Bjork Shiley en position mitrale, de fibrillation atriale, et d'antécédent hémorragique ou thrombo-embolique sous anticoagulant. Le risque est plus modéré avec les valves de 2^{ème} génération (St Jude, Medtronic-Hall) et toute valve mécanique en position aortique. L'important est de prévenir au maximum le risque de thrombose de valve, très augmenté durant la grossesse, qui expose tant la mère que le fœtus. La conduite adoptée doit être discutée entre les disciplines et en collaboration avec la patiente, après information des risques encourus par les différentes thérapeutiques.

Dans le groupe des patientes atteintes d'un Tétralogie de Fallot, seules 2 grossesses sur 17 n'ont pas été compliquées. Les résultats de l'étude rejoignent ceux de la littérature au niveau obstétrical et néonatal. Dans le travail de l'équipe de Balci³⁶ mené sur 204 patientes atteintes d'une tétralogie de Fallot, 69 grossesses avaient été menées à terme. Il avait été observé 19% de FCS, 6,5% d'arythmies, 1,6% d'insuffisance cardiaque et une embolie pulmonaire. Au niveau obstétrical, 20,3% de césarienne avaient été pratiquées avec 9,7% d'hémorragie de la délivrance. Enfin au

niveau néonatal, 18,5% des enfants étaient nés hypotrophes, la prématurité avait concernée 17,7% d'entre eux, et il y avait eu 2,4 % de récurrence. Dans notre étude, l'association à une autre malformation anatomique cardiaque associée à des lésions résiduelles post-opératoires semble être un risque supplémentaire pour le déroulement de la grossesse. Le dysfonctionnement valvulaire pulmonaire ou les signes évoquant l'initiation de l'altération de la fonction ventriculaire droite comme la dilatation ventriculaire, l'akinésie infundibulaire semblent être s'associés à un sur risque de retard de croissance sans que cela soit significatif. Dans l'étude de Kampman et al.⁴¹, ils avaient mis en évidence dans les cardiopathies droites que le TAPSE (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion) inférieur à 16mm, qui reflète la fonction contractile du VD, était également un facteur prédictif indépendant de complications cardiaques (OR 6 IC 1,8-19,8 p=0,03). Il apparaîtrait intéressant de réaliser de manière systématique cette mesure en échographie, avec d'autres mesures quantitatives telles que le pic de l'onde S (contraction longitudinal du VD), la fraction de raccourcissement, pour pouvoir standardiser les données et confirmer ces résultats. Cependant, on sait qu'il est difficile d'évaluer de manière précise la fonction ventriculaire droite en échographie, l'IRM cardiaque semble être un examen référence car elle permet une analyse complète de la cinétique segmentaire ainsi que l'analyse morphologique et une analyse plus fine de l'atteinte intrinsèque du tissu myocardique et du remodelage du VD. En préconceptionnel puis en post partum, elle présenterait un intérêt pour évaluer précisément les conséquences de la grossesse sur la cardiopathie.

Au niveau obstétrical, 2/3 des grossesses de l'étude se sont compliquées. La sévérité des complications est variable mais le niveau de vigilance doit être élevé. La classification WHO a encore là, une bonne corrélation avec la survenue d'évènement obstétrique. L'équipe de Goya et al. retrouvait des résultats similaires dans leur récente étude, le taux de complications obstétricales étaient proche de 50%, avec une meilleure prédictibilité de WHO par rapport au score de CARPREG⁴².

La morbi-mortalité induite par la césarienne nous impose de poser ses indications rigoureuses et de manière multidisciplinaire dans ce contexte. On observe un taux important d'hémorragie de la délivrance dans notre population probablement en partie relié au taux de césarienne, mais il a été retrouvé également comme facteur de risque le stade NYHA > ou = 2. L'explication physio-pathologique est difficile à établir, en

dehors du traitement anticoagulant, y aurait-il des facteurs interférant dans la rétraction utérine, sur les récepteurs à l'ocytocine ?

Concernant la survenue d'un événement fœtal, l'étude a mis en évidence deux facteurs de risque : l'événement cardiaque antérieur (OR 4,9) et le traitement anticoagulant (OR 8,2). Ce lien avait déjà été mis en évidence dans l'étude issue de ROPAC³⁸, où après élimination des facteurs confondants, le traitement anticoagulant (sans précision) augmentait de 2,5 fois le risque d'événements fœtaux et les autres traitements de 1,7 fois. De plus, le poids de naissance des nouveaux-nés issues de grossesse sous β -bloquant était diminué de 100g (P=0,002). L'indication du traitement pourrait faire l'objet d'une discussion antéconceptionnelle pour limiter ces risques.

L'étude Zahara II³⁵ a évoqué l'intrication des facteurs angiogéniques placentaires sur les modifications cardiovasculaires et le rôle de la dysfonction cardiaque dans la placentation. Un lien a été mis en évidence entre la placentation et la fréquence cardiaque préconceptionnelle, l'utilisation de médicament à visée cardiologique, la présence d'une régurgitation valvulaire, le volume atrial gauche, la FEVG et la fonction ventriculaire droite en pré conceptionnel. Dans l'étude, le retard de croissance avec anomalies Doppler (en dehors du contexte de prééclampsie) est survenu chez une patiente avec une FEVG basse et l'autre patiente avec un ventricule droit systémique avec une classe fonctionnelle NYHA à 3. Ces résultats montrent la relation entre les paramètres cardiologique et la qualité de la vascularisation utéro-placentaires. Cependant une étude plus approfondie de cette relation est nécessaire. Ceci imposerait l'échographie de croissance comme un outil de surveillance nécessaire chez ces patientes avec une mesure systématique des flux utéro-placentaires pour essayer de bien appréhender leur relation avec l'hémodynamique cardiaque maternelle.

D'un autre côté, du fait des modifications hémodynamiques et de l'imprégnation hormonale, la grossesse peut faire évoluer la cardiopathie. Deux patientes ont eu une évolution très défavorable dans l'étude avec un décès chez une patiente atteinte du syndrome de Marfan et une inscription sur la liste d'attente de transplantation cardiaque pour une patiente avec une double discordance. Il a été observé également des interventions (n=5) dans le post-partum des femmes atteintes d'une Tétralogie de

Fallot. Il n'est pas toujours aisé de mesurer cette évolution car les patientes sont parfois en rupture thérapeutique avant la grossesse. La grossesse est en effet l'occasion de renouer avec l'équipe médicale. Il ne faut pas négliger les cardiopathies à faible risque et l'obstétricien doit adresser la patiente pour contrôler sa cardiopathie en antéconceptionnel, ou le cas échéant au cours du premier trimestre. Il est tout aussi important de souligner la nécessité d'une évaluation post-partum pour vérifier la stabilité de la cardiopathie.

En dehors du point de vue strictement médical, il est important de proposer une prise en charge psychologique à ces patientes, en particulier lorsque la grossesse a été débutée sans « l'accord » de l'équipe médicale. Cette grossesse reste une période d'anxiété importante pour l'enfant à venir mais aussi pour sa santé.

Cette étude renforce l'idée de la nécessité d'un réseau de soins pour la prise en charge de ces patientes. Dans le centre de Toulouse, une réunion de concertation pluridisciplinaire a été mise en place et permet à l'équipe d'évaluer la fréquence de la surveillance des patientes, l'attitude obstétricale, les contre-indications médicamenteuses et la gestion du post-partum. Cette organisation permet également aux équipes soignantes para-médicales une meilleure compréhension du dossier et une meilleure gestion des patientes en urgence.

Cette étude rétrospective s'est heurtée à plusieurs difficultés. La liste des patientes dans les deux centres n'est pas exhaustive, d'une part par des difficultés de consultation des dossiers et d'autre part par des erreurs ou inexactitude de cotation PMSI. Il a été rencontré également des difficultés de recueil de données dans des dossiers souvent incomplets, et où les données cardiologiques n'étaient pas similaires en raison des différentes méthodes des cardiologues intervenants. La grande hétérogénéité des cardiopathies représentées n'a pas permis d'analyser de manière significative les facteurs de risque particuliers pour chacune.

En conclusion, les complications cardiologiques, obstétricales fœtales et néonatales sont plus fréquentes chez ces patientes et des outils pertinents nous permettent d'adapter la vigilance. L'évaluation anté conceptionnel avec stratification du risque paraît être indispensable chez cette population. La standardisation des données échographique cardiaques maternelles et le développement de l'utilisation de l'IRM, notamment dans les aortopathies et cardiopathies droites permettraient une analyse

plus précise des facteurs spécifiques dans la survenue de complications. La classification WHO est corrélée à une bonne prédiction de la survenue de complications. Il paraît intéressant d'évaluer la pertinence du dosage du pro-NT BNP à 20 SA pour les complications cardiaques. De plus, ces patientes devraient bénéficier d'une surveillance de la croissance fœtale avec étude des flux utéroplacentaires pour détecter et prendre au charge les retards de croissance, mais aussi mieux apprécier le retentissement de l'hémodynamique cardiaque sur la circulation placentaire. Il est donc important de créer un réseau de soins autour de ces femmes avec une participation des psychologues. Un des objectifs de cette étude est d'initier la création de cette réunion de concertation pluridisciplinaire au sein de la maternité de Bordeaux, avec des consultations dédiées à ces patientes. Cette réunion permettrait également de créer des registres avec des données standardisées afin de réaliser des suivis prospectifs.

Références Bibliographiques

1. Magalie Ladouceur, Elise Barre, Jelena Radojevic, Sarah Cohen, Antoine Legendre, Laurence Iserin. *Cardiopathie congénitale et grossesse*. Sf.cardio.fr
2. Drenthen W1, Pieper PG, Roos-Hesselink JW et al. ZAHARA Investigators. *Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review*. *J Am Coll Cardiol*. 2007 Jun 19; 49 (24): 2303-11.
3. Yap SC, Drenthen W, Pieper PG et al. *Risk of complications during pregnancy in women with congenital aortic stenosis*. *IntJ Cardiol* 2008; 16 (2): 240-246
4. Daliento L1, Somerville J, Presbitero P et al. *Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death*. *Eur Heart J*. 1998 Dec; 19 (12): 1845-55.
5. Dorothy A. Smok. *Aortopathy in pregnancy*. *Seminars in perinatology* 38 (2014) 295-303
6. Daniel A. Cox, Salil Ginde. Randall S. Kuhlmann et al. *Management of the pregnant woman with Marfan syndrome complicated by ascending aorta dilatation*. *Arch Gynecol Obstet* (2014) 290:797-802
7. HAS santé. *Syndrome de Marfan et apparentés. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare*. Juin 2008
8. Regits-Zagrosek V, Lundqvist CB, Borghi C, et al. *ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The task force on the management of cardiovascular diseases during pregnancy of the European society of cardiology (ESC)*. *Eur Heart J* 2011
9. 2010. *F/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine*. Hiratzka LF1, Bakris GL, Beckman JA et al.; American College of Cardiology Foundation; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American College of Radiology; American Stroke Association; Society of Cardiovascular Anesthesiologists; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions;

- Society of Interventional Radiology; Society of Thoracic Surgeons; Society for Vascular Medicine. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010 Aug 1;76(2):E43-86.
10. Cohen M, Fuster V, Steele PM et al. *Coarctation of the aorta. Long-term follow-up.* *Int J Gynaecol Obstet.* 2014 May; 125 (2):154-7.
 11. Tsen LC. *Anesthetic management of the parturient with cardiac and diabetic diseases.* *Clin-Obstet gynecol* 2003; 43(3): 700-710
 12. Shi-Min Yuan. *Bicuspid aortic valve in pregnancy.* *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology* 53 (2014) 476-480
 13. Drenthen W et al. *Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries.* *Eur Heart J* (2006) 26, 2588-2595.
 14. Paul Khairy MD, David W. Ouyang, MD, Susan M. Fernandes, MPH et al. *Pregnancy Outcomes in Women With Congenital Heart Disease.* *Circulation.* 2006; 113:517-524
 15. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD et al. *Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot.* *N Engl J Med* 1993; 329:593–599.
 16. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz M.Z et al. *Arrhythmia Burden in Adults With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot -* *Circulation.* 2010; 122: 868-875
 17. Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. *Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation.* 2002; 106:1374–1378.
 18. Tyagaraj K1, Gutman DA1, Belliveau L1 et al. *A Multidisciplinary Approach to Anesthetic Management of a Parturient with Severe Aortic Stenosis.* *Case Rep Anesthesiol.* 2015; 2015: 489157.
 19. Kowalik E. Klisiewicz A. Biernacka EK. *Pregnancy and long-term cardiovascular outcomes in women with congenitally corrected transposition of the great arteries and prediction of outcome after surgical correction.* *Circulation,* 1989; 80: 840-845.
 20. V. Trigas, Nicole Nagdyman, Stephanie Pildner von Steinburg et al. *Pregnancy-Related Obstetric and cardiologic problems in women after Atrial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries.* *Circ J* 2014; 78: 443-449
 21. Roos-Hesslink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE et al. *Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of great arteries (a prospective study of 22-29 years).* *Eur Heart J* 2004; 25 : 1264-70
 22. Graham Jr. TP, Bernard YD, Mellen BG et al. *Long term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study.* *J Am Coll Cardiol* 2000; 255-61
 23. Guèdes et al. *Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard*

- operation for transposition of the great arteries*. JAAC 2004; 44(2): 433-37
24. Drenthen W1, Pieper PG, Ploeg M et al. ZAHARA Investigators. *Risk of complications during pregnancy after Senning or Mustard (atrial) repair of complete transposition of the great arteries*. Eur Heart J. 2005 Dec; 26(23): 2588-95.
 25. Canobbio M. et al. *Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries*. Am J Cardiol 2006; 98 : 668-672
 26. Siu SC, Sermer M, Colman JM, et al. *Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease*. Circulation 2001 ; 104 :515-21
 27. Drenthen W1, Boersma E, Balci A et al. *Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease*. Eur Heart J. 2010 Sep; 31(17): 2124-32.
 28. Swan L. *Congenital heart disease in pregnancy*. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2014 May ; 28(4) :495-506
 29. Chan WS, Anand S, Ginsberg JS et al. *Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves : a systematic review of the littérature*. Arch Intern Med 2000 ; 160 : 191-196
 30. Thomas D, Boubrit K, Darbois et al. *Grossesses chez les porteuses de prothèses valvulaires cardiaques. Etude rétrospective à propos de 40 grossesses*. Ann Cardiol Angéiol 1994; 43: 313-21.
 31. Siu SC, Sermer M, Harrison et al. *Risk and predictors for pregnancy related complications in women with heart disease*. Circulation. 1997; 96:2789-2794
 32. Avila WS, Rossi EG, Ramires JA et al. *Pregnancy in patients with heart disease: experience with 1,000 cases*. Clin Cardiol. 2003; 26:135-142
 33. Sara Thorne, Anne MacGregor, Catherine Nelson-Piercy. *Risk of contraception and pregnancy in heart disease*. Heart 2006; 92: 1520-1525
 34. Jastrow N., Meyer P., Bouchardy J. et al. *Cardiopathies maternelles et grossesse : une prise en charge multidisciplinaire*. Rev Med Suisse 2011 ; 7 : 2070-7
 35. Ali Balci, Krystyna M. Sollie, Barbara J.M.Mulder et al. *Associations between cardiovascular parameters and uteroplacental Doppler (blood) flow patterns during pregnancy in women with congenital heart disease: Rationale and design of the Zwangerschap bij Aangeboren Hartafwijking (ZAHARA) II study*. Am Heart J 2011; 161: 269-275. Petronella G. Pieper, Ali Balci, Jan G. Aarnoudse et al. *Uteroplacental Blood Flow, Cardiac Function, and Pregnancy Outcome in Women With Congenital Heart Disease*. Circulation. 2013; 128:2478-2487.
 36. Balci A., Drenthen W., Mulder B. *Pregnancy in women with corrected tetralogy of Fallot : occurrence and predictors of adverse events*. Am Heart J 2011; 161:307-13
 37. Dolk H1, Loane M, Garne E. *The prevalence of congenital anomalies in Europe*. Adv Exp Med Biol. 2010; 686:349-64. doi: 10.1007/978-90-481-9485-8_20.

38. Titia P.E Ruys, Aldo Maggioni, Mark R.Johnson et al. *Cardiac medication during pregnancy, data from the ROPAC*. International Journal of Cardiology. 177 (2014) 124-128
39. Iris. M. van Hagen, J.W. Roos-Hesselink, Titia. P.E. Ruys et al. *Pregnancy in women with mechanical heart valve: data of the European Society of Cardiology Registry of Pregnancy and Cardiac Disease*. Circulation 2015; 132:79-81
40. Lu CW, Shih JC, Chen SY et al. *Comparison of 3 risk estimation methods for predicting cardiac outcomes in pregnant women with congenital heart disease*. Circulation Journal 2015; 79(7):1609-17
41. Marlies AM Kampman, Ali Balci, Dirk J.van Veldhuisen et al. *N-terminal pro-B-type natriuretic peptide predicts cardiovascular complications in pregnant women with congenital heart disease*. European Heart Journal 2014 35.708-715.
42. Goya M, Casellas M., Merced C. et al. *Predictors of obstetric complications in women with heart disease*. J Matern Fetal Neonatal Med. 2015 Sep 15: 1-6

Le serment d'Hippocrate

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés.

Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.