



HAL
open science

Maladies neuromusculaires dégénératives et grossesse : étude descriptive des complications de la grossesse et des modes d'accouchements chez les femmes enceintes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives à l'HCE de Grenoble

Léa Moresco

► **To cite this version:**

Léa Moresco. Maladies neuromusculaires dégénératives et grossesse : étude descriptive des complications de la grossesse et des modes d'accouchements chez les femmes enceintes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives à l'HCE de Grenoble. Gynécologie et obstétrique. 2018. dumas-01908552

HAL Id: dumas-01908552

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01908552>

Submitted on 30 Oct 2018

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.

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il n'a pas été réévalué depuis la date de soutenance.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact au SID de Grenoble :
bump-theses@univ-grenoble-alpes.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4
Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

<http://www.cfcopies.com/juridique/droit-auteur>

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITÉ GRENOBLE ALPES
U.F.R DE MÉDECINE DE GRENOBLE
DÉPARTEMENT DE MAÏEUTIQUE

**MALADIES NEUROMUSCULAIRES DÉGÉNÉRATIVES ET
GROSSESSE :**

**Étude descriptive des complications de la grossesse et des modes
d'accouchements chez les femmes enceintes atteintes de maladies
neuromusculaires dégénératives à l'HCE de Grenoble**

Par : MORESCO Léa

[Données à caractère personnel]

Mémoire soutenu le : Mercredi 20 juin 2018, à 16h

En vue de l'obtention du Diplôme d'État de Sage-femme

Année universitaire 2017-18

UNIVERSITÉ GRENOBLE ALPES

U.F.R DE MÉDECINE DE GRENOBLE

DÉPARTEMENT DE MAÏEUTIQUE

**MALADIES NEUROMUSCULAIRES DÉGÉNÉRATIVES ET
GROSSESSE : Étude rétrospective à propos de 13 patientes suivies à
l'Hôpital Couple Enfant de Grenoble**

**DEGENERATIVE NEUROMUSCULAR DISEASES AND
PREGNANCY : Retrospective study about 13 patients followed at the
“Hopital Couple Enfants” of Grenoble**

Par : MORESCO Léa

[Données à caractère personnel]

Mémoire soutenu le : Mercredi 20 juin 2018, à 16h

En vue de l'obtention du Diplôme d'État de Sage-femme

Année universitaire 2017-18

Résumé

Objectif : Déterminer les complications liées à la grossesse, l'influence de la grossesse sur le handicap et les modes d'accouchement et d'anesthésie chez les femmes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive, rétrospective, réalisée à l'Hôpital Couple Enfants de Grenoble. Les patientes ont été recrutées sur une période allant de janvier 2005 à fin mai 2017. Les données ont été recueillies à partir des Dossiers Médicaux et Obstétricaux informatiques et concernaient les données maternelles médicales et obstétricales et les données fœtales et néonatales.

Résultats : Le volume expiratoire maximal par seconde en fin de grossesse est en moyenne de 54,33% et 4 grossesses ont nécessité une ventilation non-invasive. Sur 16 grossesses, 6 ont présenté des infections urinaires et 3 des menaces d'accouchement prématuré, avec de nombreuses hospitalisations en service de grossesse à haut risque. Une césarienne était réalisée dans 9 grossesses sur 16. En cas de conduite à tenir d'accouchement voie basse, celle-ci n'était suivie que dans 50% des cas. Une analgésie péridurale était faite dans 8 accouchements sur 16 et une anesthésie générale pour 3 accouchements. Six enfants sur 17 sont nés prématurément et 6 enfants ont nécessité des soins de réanimation. Dans 3 grossesses, les enfants étaient atteints de maladies de Steinert.

Conclusion : Cette étude montre l'importance des complications de la grossesse chez les femmes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives et la nécessité de mieux les connaître pour améliorer le suivi obstétrical et psychosocial de ces femmes.

Mots-clés : maladie neuromusculaire, grossesse, accouchement, anesthésie obstétricale, complications

Abstract

Objectives : To determine the complications of the pregnancy, the influence of the pregnancy on the disability and the means of delivery and anaesthesia in women affected by degenerative neuromuscular diseases.

Materials and methods : This is a descriptive epidemiological study, retrospective, realised at the "Hopital Couple Enfants" of Grenoble. Patients were enrolled during a period from January 2005 to May 2017. Data were collected from the computing medical and obstetrical records and concerned the medical and obstetrical maternal data and the fetal and neonatal data.

Results : The forced expiratory volume in 1 second in late pregnancy is on average of 54.33% and 4 pregnancies have required a non-invasive ventilation. Six out of 16 pregnancies presented a urinary tract infection and 3 of them a premature delivery threat, with a lot of hospitalisations in high-risk pregnancy department. A caesarean was realised in 9 out of 16 pregnancies. In case of a conduct of vaginal delivery, this was respected in only 50% cases. An epidural analgesia was done in 8 out of 16 deliveries and a general anaesthesia for 3 deliveries. Six out of 17 children were born prematurely and 6 children required resuscitation cares. In 3 pregnancies, children were affected by myotonic dystrophy.

Conclusion : This study shows the importance of the complications of pregnancy in women affected by degenerative neuromuscular disease and the necessity of knowing them better to improve the obstetric and psychosocial follow-up of these women.

Keywords : neuromuscular disease, pregnancy, delivery, obstetric anaesthesia, complications

Remerciements

Je remercie les membres du jury :

Mr Lionel DI MARCO, Sage-femme Enseignant au département de Maïeutique – UFR de Médecine Grenoble - UGA, Président du Jury ;

Mme le Docteur Véronique EQUY, PH en Gynécologie Obstétrique – HCE/CHU Grenoble Alpes, Co-Présidente du Jury et Directrice de ce mémoire ;

Mme Stéphanie WEISS, Sage-femme coordinatrice – CH Chambéry, Membre invité du Jury ;

Mr Pierre Dusonchet, Sage-femme libéral, Co-directeur de ce mémoire.

Je remercie plus particulièrement,

Mme le Docteur Véronique EQUY, PH en Gynécologie Obstétrique – HCE/CHU Grenoble Alpes, Directrice de ce mémoire

Pour avoir accepté de diriger ce mémoire, pour son expertise et ses relectures ;

Mme Nadine VASSORT, Sage-femme Enseignante à l'École de Sage-femme de Grenoble, Co-directrice de ce mémoire jusqu'au mois de mars 2018

Pour son soutien et ses réponses à mes questions ;

Mr Pierre Dusonchet, Sage-femme libéral, Co-directeur de ce mémoire

Pour avoir pris le relai de Mme Vassort, pour son soutien, ses conseils et ses relectures ;

Mme Claudine MARTIN et Mr Lionel CURTO, Sages-femmes Enseignants Référents au département de Maïeutique – UFR de Médecine Grenoble - UGA,

Pour leur accompagnement et leur soutien durant ces 4 années d'études.

Enfin, je remercie personnellement,

Ma famille, ma belle-famille et Vincent.

Pour leur amour, leur soutien sans faille, leur patience, leur écoute et pour avoir toujours cru en moi ;

Mes amis, et particulièrement Clémentine,

Pour leur amitié, leur joie de vivre et leur présence ;

Mme Iman GONCALVES-NETO,

Pour m'avoir inspiré ce sujet, suivie et encouragée durant mes études, et pour m'avoir appris qu'il faut se battre, quelles que soient les épreuves de la vie ;

Mes amies de promotion, et particulièrement Chloé, Héloïse, Mélanie et Fanny.

Pour tous ces bons moments passés ensemble, leur amitié et leur soutien.

Table des matières

Abréviations	1
I. Introduction.....	2
II. Matériel et méthode	6
1) Type d'étude	6
2) Site d'étude	6
3) Échantillon : critères d'éligibilité et d'exclusion.....	6
4) Recueil des données à l'inclusion.....	6
5) Collecte des données	7
a) Données maternelles obstétricales	7
b) Données maternelles médicales	8
c) Données fœtales et néonatales	9
6) Traitement des données et analyse statistique	9
III. Résultats.....	10
1) Diagramme d'inclusion	10
2) Caractéristiques de la population à l'inclusion.....	10
3) Données maternelles médicales	13
a) Suivi pneumologique	13
b) Autres suivis.....	14
4) Données maternelles obstétricales	14
a) Grossesse.....	14
b) Travail et accouchement	16
c) Post-partum	18
5) Données fœtales et néonatales	19
a) Fœtales	19
b) Néonatales	20
IV. Discussion	22
1) Limites et biais de l'étude.....	22
2) Discussion des résultats	23
a) Données médicales maternelles	23
b) Données obstétricales maternelles	24
c) Données fœtales et néonatales	29
V. Conclusion	32
Références bibliographiques	34

Abbréviations

- CIG : Cholestase Intrahépatique Gestationnelle
- CM : Congenital Myopathy (= Myopathie congénitale)
- CMT : Maladies de Charcot Marie Tooth
- CV : Capacité Vitale
- DM1 : Dystrophie Myotonique (= Maladie de Steinert)
- FSHD : FacioScapuloHumeral muscular Dystrophy (= Myopathie facioscapulohumérale)
- GHR : Grossesse à Haut Risque
- HAD : Hospitalisation A Domicile
- HTAG : Hypertension Artérielle Gestationnelle
- IMC : Indice de Masse Corporelle
- IMG : Interruption Médicale de Grossesse
- LGMD : Limb-Girdle Muscular Dystrophy (= Myopathie des ceintures)
- MAP : Menace d'Accouchement Prématuro
- MFIU : Mort Foetale In-Utero
- MND : Maladie Neuromusculaire Dégénérative
- PMI : Protection Maternelle et Infantile
- PMSI : Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information
- RPM : Rupture Prématuro des Membranes
- SLA : Sclérose Latérale Amyotrophique
- SMA : proximal Spinal Muscular Atrophy (= Amyotrophie Spinale)
- UTAP : Unité Transversale d'Accompagnement Périnatal
- VEMS : Volume Exprimé Maximum par Seconde
- VNI : Ventilation Non-Invasive

I. Introduction

Les maladies neuromusculaires sont un ensemble de pathologies qui englobent tous les troubles cellulaires de l'unité motrice. Celle-ci est constituée du muscle, de la jonction neuromusculaire, du nerf et du neurone moteur. Lorsqu'un des éléments dysfonctionne, le muscle, ne peut alors pas se contracter normalement, provoquant une faiblesse et une atrophie musculaire. (1) Il existe plus de 200 maladies, qui diffèrent tant par la clinique que par l'étiologie. (2)

Cinq types de maladies neuromusculaires ont été sélectionnés pour cette étude, ayant toutes la particularité d'être dégénératives, et se retrouvant chez des patients adultes. Selon une étude anglaise, la prévalence des maladies neuromusculaires génétiques est d'environ 37/100 000 personnes. (3)

Les amyotrophies spinales proximales (SMA) sont un groupe de maladies neuromusculaires caractérisées par une dégénérescence des motoneurones α de la corne antérieure de la moelle. Elles se transmettent sur le mode autosomique récessif ou lié à l'X, rarement sur un mode autosomique dominant. Cette dégénérescence se traduit par une atrophie musculaire progressive conduisant à un décès précoce, souvent d'insuffisance respiratoire (Figure 1). Différents types existent en fonction de l'âge de survenue, les formes précoces étant les plus sévères et ayant un pronostic réservé et les formes adultes ayant une espérance de vie normale. (4)(5) La prévalence est estimée à environ 7,8 à 10/100 000 personnes. (6)

Les maladies de Charcot-Marie-Tooth (CMT) sont un groupe génétiquement hétérogène de maladies atteignant les nerfs sensitifs et moteurs périphériques. La transmission est majoritairement autosomique dominante, mais elle peut également être autosomique récessive ou bien liée à l'X. Cliniquement, les symptômes les plus fréquents sont une faiblesse progressive des extrémités avec perte de sensibilité apparaissant vers l'âge de 20 ans, avec des déformations osseuses, notamment des pieds, une absence de réflexes et une amyotrophie neurogène (Figure 1). L'évolution est en général lente, vers un handicap nécessitant un fauteuil

roulant, avec des complications respiratoires. La prévalence est de 15,2 à 40/100 000 personnes.

(7)(8)

Les myopathies (CM, FSHD, LGMD) regroupent un ensemble de maladies, d'origines génétiques, atteignant majoritairement les muscles squelettiques et débutant généralement avant l'âge de 20 ans voire dès la naissance. Les myopathies des ceintures (LGMD) se transmettent essentiellement sur un mode autosomique récessif, rarement dominant (10%). Elles touchent les membres, dans leurs parties proximales majoritairement, et peuvent atteindre le muscle cardiaque, réduisant alors l'espérance de vie (Figure 1). L'évolution est variable, de façon individuelle et en fonction du sous-type génétique, la majorité des patients se retrouvant en fauteuil roulant. Les myopathies facioscapulohumérales (FSHD) se transmettent sur un mode autosomique dominant. Elles atteignent les muscles faciaux, scapulaires, du bras et du péroné (Figure 1). L'évolution est lente, les patients maintenant leur capacité ambulatoire, avec une espérance de vie normale. Les myopathies congénitales (CM) se transmettent sur un mode autosomique récessif ou dominant en fonction du type d'atteinte cellulaire. Elles atteignent tous les muscles, les muscles faciaux et proximaux des jambes plutôt que des bras (Figure 1). L'évolution est lente, la majorité des patients pouvant continuer à marcher. (3) D'après une étude anglaise, la prévalence des myopathies facioscapulohumérales est de 3,95/100 000 et celle des myopathies des ceintures est de 2,27/100 000 personnes. (9)

La maladie de Steinert, ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1), fait partie du groupe des dystrophies myotoniques. Elle se transmet sur un mode autosomique dominant. La clinique se caractérise par une dystrophie musculaire associée à une myotonie et une atteinte multisystémique, touchant particulièrement le cœur, avec des défauts de conduction cardiaque, les yeux, avec des cataractes, les poumons et le système endocrinien. La sévérité de la maladie et l'âge de survenue vont dépendre du nombre de copie CTG présents dans l'ADN. (10) L'espérance de vie est en général réduite d'une dizaine d'années et dépend des complications,

le décès pouvant survenir de façon brutale, notamment de cause cardiaque (20 à 30% des décès) ou pulmonaire. (11) Elle est la plus fréquente des dystrophies musculaires de l'adulte : sa prévalence est estimée à 12,5/100 000 personnes. (12)

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), aussi appelée Maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative touchant les neurones moteurs. Cette maladie est d'origine sporadique dans 90% des cas, les 10% des cas restants étant des formes familiales. Elle débute, vers l'âge de 50 ans, par une paralysie musculaire progressive des membres ou une spasticité de la langue associée à des difficultés pour parler. L'évolution de la maladie est rapide, les patients décédant d'insuffisance respiratoire dans les 3 à 10 ans. Le seul traitement actif ayant l'AMM est le Riluzole. L'incidence de cette maladie est d'environ 2,6/100 000 personnes par an. (13)(14)

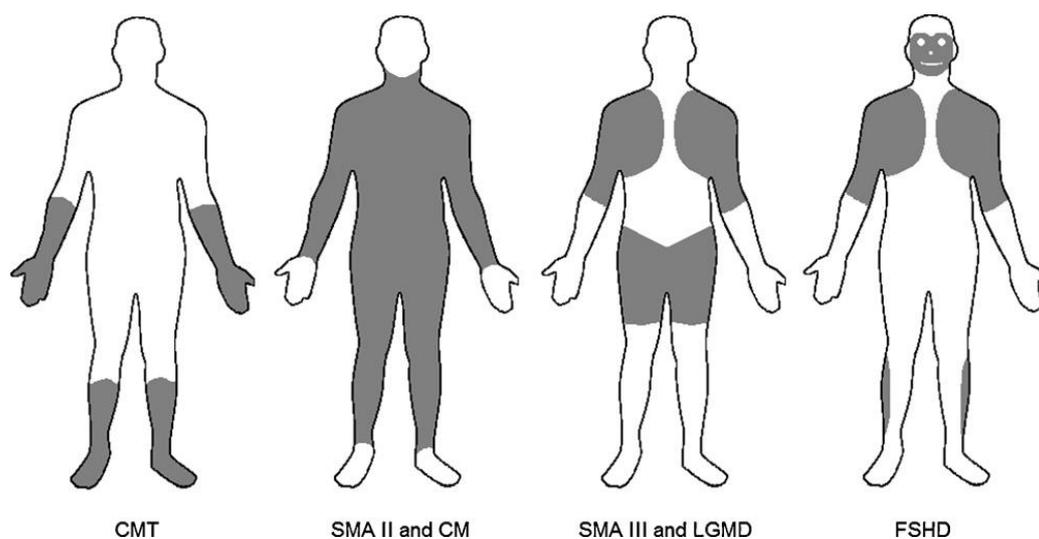


Figure 1 : Atteintes musculaires des différentes maladies neuromusculaires (zones grises) (3)

Jusqu'à présent, peu d'études existent concernant la grossesse chez les femmes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives. Celles-ci décrivaient la survenue d'infections urinaires et d'anomalies de la localisation placentaire, ainsi qu'une hausse de la prématurité. On retrouve également une aggravation des capacités respiratoires chez les patientes atteintes de SMA, ainsi que des capacités musculaires chez celles ayant des atteintes musculaires

proximales (SMA, CMT, LGMD, FSHD, CM). De plus, il est observé une élévation de l'incidence des présentations non-céphaliques ainsi que des taux de césarienne ou d'extraction instrumentale. Enfin, l'anesthésie dans les cas de maladies neuromusculaires est une situation complexe, notamment en cas d'atteinte respiratoire importante et de déformation de la colonne vertébrale. (3)(15)

Ces données nous ont amené à nous demander quelles complications liées à la grossesse touchent les patientes atteintes d'une maladie neuromusculaire dégénérative suivies à l'HCE ?
Quelle influence la grossesse a-t-elle sur les capacités respiratoires chez ces patientes ?
Comment ces femmes accouchent-elles, et avec quel type d'anesthésie ?

II. Matériel et méthode

1) Type d'étude

Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive, rétrospective et monocentrique.

2) Site d'étude

L'étude a été réalisée à l'Hôpital Couple Enfant de Grenoble. Il s'agit d'une maternité de niveau 3, située au sein du Centre Hospitalier Universitaire Grenoble Alpes.

3) Échantillon : critères d'éligibilité et d'exclusion

Les patientes ont été recrutées rétrospectivement, sur une période de 12 ans, allant du 1^{er} janvier 2005 au 31 mai 2017, à partir du Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information (PMSI).

Seront éligibles les patientes atteintes de SMA, de CMT, de myopathies (LGMD, FSHD, CM), de maladie de Steinert et de SLA, suivies à l'Hôpital Couple Enfant.

Aucun critère d'exclusion ne sera retenu pour cette étude.

Pour la recherche dans le PMSI, les codes diagnostics CIM10 utilisés étaient G12 (Amyotrophie spinale et syndromes apparentés) et G71 (Affections musculaires primitives), pour des patientes hospitalisées dans les unités médicales UM37 (Obstétrique) et UM38 (Grossesse à Haut Risque).

4) Recueil des données à l'inclusion

Les variables d'exposition recueillies à l'inclusion sont l'âge (en années), le type de maladie neuromusculaire dégénérative (MND), la parité, la profession, l'atteinte liée à la pathologie, ainsi que le type de mobilité (valide, déambulation limitée, fauteuil roulant).

Les variables de confusion recueillies sont le tabagisme, l'indice de masse corporelle (IMC), les pathologies antérieures à la grossesse (asthme, diabète, hypertension artérielle, etc.), les antécédents personnels d'infections urinaires, de pyélonéphrite aiguë, de colique néphrétique, de maladie thromboembolique, de luxation de la hanche, de chirurgie pour pose de matériel d'ostéosynthèse et les antécédents familiaux. Les antécédents personnels obstétricaux recueillis sont la menace d'accouchement prématuré (MAP) et l'accouchement prématuré, l'hypertension artérielle gestationnelle (HTAG) et de prééclampsie, de diabète gestationnel, de cholestase intrahépatique gravidique (CIG), d'accouchement dystocique et de césarienne.

Le recueil de données a été effectué par une étudiante sage-femme, à partir des Dossiers Médicaux et Obstétricaux informatiques du CHU de Grenoble, sur un fichier informatique de traitement de texte Word, sécurisé par un mot de passe.

5) Collecte des données

a) Données maternelles obstétricales

Les données recueillies concernant la grossesse sont : le mode de conception (spontané, recours à la Procréation Médicalement Assistée), le type de grossesse (unique ou gémellaire), les interruptions de grossesse (Interruption Médicale de Grossesse (IMG), Mort Fœtale In-Utero (MFIU)), le recours à un suivi psychosocial (Protection Maternelle et Infantile (PMI), Unité Transversale d'Accompagnement Périnatal (UTAP)), la prise de poids durant la grossesse. Les complications de la grossesse sont également relevées : menace d'accouchement prématuré, hypertension artérielle gestationnelle ou prééclampsie, diabète gestationnel, infection urinaire ou pyélonéphrite aiguë (combien et à quel germe), anémie, cholestase gravidique et rupture prématurée des membranes (RPM). Le suivi de ces complications est recueilli : nécessité d'une hospitalisation dans le service de grossesse à haut risque (GHR) ou d'une hospitalisation à

domicile (HAD), suivi par une sage-femme à domicile et le nombre d'échographies effectuées au cours de la grossesse.

Concernant l'accouchement, les données collectées sont : la conduite à tenir initiale d'accouchement, le terme d'accouchement, la mise en travail (spontanée, déclenchement ou césarienne prophylactique), la durée du travail, le type d'anesthésie (sans anesthésie, analgésie péridurale, péri-rachianesthésie, rachianesthésie, anesthésie générale), la voie d'accouchement (accouchement voie basse eutocique, extraction instrumentale, césarienne prophylactique ou en urgence) et le respect de la conduite à tenir initiale, le type présentation fœtale à l'accouchement (céphalique, podalique, transverse), le mode de délivrance (naturelle, dirigée, artificielle avec révision utérine) et l'état périnéal après l'accouchement.

Enfin, concernant la période du post-partum, ont été recueillies les survenues d'hémorragie de la délivrance et d'infections, le type d'allaitement et la durée du séjour en suites de couche.

b) Données maternelles médicales

Les données médicales recueillies sont les capacités vitales (CV) respiratoires et les volumes expiratoires maximaux par seconde (VEMS) en début et fin de grossesse, la présence d'hyposaturation nocturne, le recours à une ventilation non-invasive (VNI) ou à une trachéotomie et la survenue d'une infection pulmonaire. La capacité vitale définit le syndrome restrictif. Le VEMS, exprimé en pourcentage, permet de définir la gravité d'un syndrome respiratoire restrictif. Inférieur à 70%, le syndrome sera considéré comme léger, il sera modéré entre 60 et 69%, assez sévère entre 50 et 59%, sévère entre 35 et 49% et très sévère en-dessous de 35%. (16)

Sont également collectés la qualité du suivi cardiologique (non nécessaire, physiologique, pathologique), composé d'un électrocardiogramme, d'une échographie trans-thoracique et d'un Holter rythme, et le suivi en kinésithérapie.

c) Données fœtales et néonatales

Les données fœtales collectées sont la survenue d'un retard de croissance intra-utérin et la nécessité d'une corticothérapie anténatale.

Les données néonatales recueillies sont la prématurité (simple, grande ou extrême), l'adaptation à la vie extra-utérine grâce au score d'Apgar, la nécessité de soins de réanimation, le transfert en service de réanimation néonatale ou en néonatalogie et la durée de séjour, et la survenue de complications lors du séjour en suites de couche.

6) Traitement des données et analyse statistique

L'analyse des données est faite de façon descriptive, grâce au logiciel Statview (version 5.0).

Les variables qualitatives ont été décrites par l'effectif (n) et le pourcentage (%) et les variables quantitatives par la moyenne (m) et l'écart-type (et).

III. Résultats

1) Diagramme d'inclusion

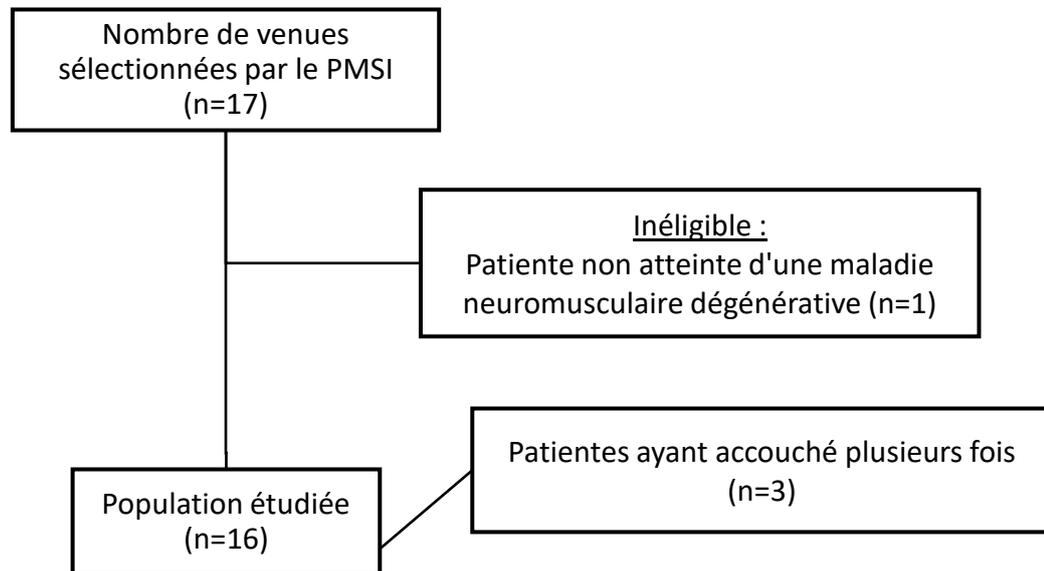


Figure 2 : Diagramme d'inclusion des patientes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives, admises entre le 1er janvier 2005 et le 31 mai 2017

2) Caractéristiques de la population à l'inclusion

Les caractéristiques des 13 patientes sont présentées dans le Tableau I. L'âge moyen des patientes est de 28,85 ans (+/- 3,63). La gestité moyenne est de 1,23 (+/- 0,60) et la parité est de 0,23 (+/- 0,60). L'indice de masse corporelle moyen est de 26,65kg/m² (+/- 8,19).

Une patiente sur 13 (7,69%) est atteinte de myopathie congénitale, 2 (15,39%) sont atteintes de myopathie facioscapulohumérale et 2 (15,39%) ont une myopathie des ceintures. Sept patientes (53,85%) sont atteintes d'une maladie de Steinert et une patiente (7,69%) est atteinte d'amyotrophie spinale. Concernant leur mobilité, 8 patientes (61,54%) sont valides, 1 patiente a une capacité de déambulation limitée et les 4 patientes restantes (30,77%) sont en fauteuil roulant.

Tableau I
Caractéristiques de la population à l'inclusion (n=13)

Patiente	Âge (ans)	Gestité Parité	Profession (CSP ¹)	Type de MND	Atteinte et mobilité	Tabac	IMC (kg/m ²)	ATCD familiaux ²	ATCD médicaux ³ et chirurgicaux d'ostéosynthèse	ATCD obstétricaux ⁴
1	30	2G1P	professeur (3)	Steinert	Troubles des 2 mains » Valide	0	21,26	Steinert (frère, père, cousin)	Dysplasie de hanche	0
2	27	1G0P	sans emploi (8)	LGMD	Capacité respiratoire limitée » Fauteuil roulant	0	26,23	HTA (mère) Diabète (grands-parents)	Cystites à répétition Matériel d'ostéosynthèse (scoliose)	0
3	25	1G0P	agent école maternelle (5)	Steinert	Atteinte mollet droit, mains, équilibre » Valide	0	36,10	Steinert (mère, tantes)	0	0
4	35	3G2P	sans emploi (8)	Steinert	» Valide	0	24,56	0	0	Utérus bicatriciel
5	31	1G0P	médecin (3)	Steinert	» Valide	0	19,14	0	0	0
6	23	1G0P	secrétaire (5)	FSHD	Difficultés à écrire, marcher » Déambulation limitée (1km)	0	19,78	FSHD (père)	0	0
7	34	1G0P	psychologue (3)	CM	Faiblesse musculaire membres supérieurs, problème de stabilité » Valide	0	17,77	CMT (oncle, cousin)	Cystites à répétition	0
8	32	1G0P	assistante commerciale (4)	Steinert	Raideur des mains, douleurs légères mollets » Valide	0	23,33	Steinert (frère, père, oncle) HTA (tante) Diabète (père)	0	0
9	31	1G0P	assistante sociale (4)	FSHD	Hyperlordose (corset), périmètre marche 200-500m » Fauteuil roulant pour grossesse	Oui (arrêt pour grossesse)	17,70	FSHD (mère, grand-mère)	Pyélonéphrite	0
10	28	1G0P	conseillère clientèle (4)	LGMD	Atteinte membres inférieurs, scoliose légère, flessum des genoux léger » Fauteuil roulant	0	28,32	LGMD (sœur)	Cystites à répétition Colique néphrétique	0

11	26	1G0P	sans emploi (8)	Steinert	Découvert en cours de grossesse, forme modérée » Valide	0	32,45	Steinert (mère, grand-mère, oncle)	0	0
12	26	1G0P	gérante de commerce (2)	Steinert	Découvert en fin de grossesse : 100 copies CTG, forme peu symptomatique » Valide	0	36,71	Steinert (grand-mère, père, 2 cousines)	Asthme sous Ventoline	0
13	27	1G0P	employée de bureau (5)	SMA	Appui impossible, faiblesse musculaire membres supérieurs, syndrome apnée du sommeil appareillé » Fauteuil roulant	0	43,11	Diabète (père)	0	0

ATCD : antécédents ; CSP : catégorie socio-professionnelle

¹ **Catégorie Socio-Professionnelle** (selon l'INSEE) : agriculteurs exploitants (1) ; artisans, commerçants et chefs d'entreprise (2) ; cadres et professions intellectuelles supérieures (3) ; professions intermédiaires (4) ; employés (5) ; ouvriers (6) ; retraités (7) ; autres personnes sans activité professionnelle (8)

² **Antécédents familiaux** : MND, maladies cardiovasculaires, pathologies thromboemboliques, diabète

³ **Antécédents médicaux** : asthme, maladies cardiovasculaires, pathologies thromboemboliques, diabète, infections urinaires à répétition (> 4/an), pyélonéphrite aiguë, colique néphrétique, pathologie de la hanche

⁴ **Antécédents obstétricaux** : MAP, accouchement prématuré, HTAG, prééclampsie, diabète gestationnel, CIG, accouchement dystocique, césarienne

3) Données maternelles médicales

a) Suivi pneumologique

D'après le Tableau II, la capacité vitale moyenne en début de grossesse est de 63,17% (+/- 24,46) et celle en fin de grossesse est de 67,20% (+/- 13,81). Le VEMS moyen en début de grossesse est de 59,80% (+/- 22,83), et de 54,33% (+/- 4,93) en fin de grossesse.

Sur la totalité des grossesses, des hyposaturations nocturnes ont été retrouvées au cours de 4 grossesses, et 4 grossesses ont nécessité une VNI. Deux patientes ont présenté des infections pulmonaires au cours de leur grossesse, dont une ayant nécessité une hospitalisation en pneumologie.

Tableau II
Suivi pneumologique des patientes

Patiente	CV et VEMS début grossesse (%)	CV et VEMS fin grossesse (%)	Hyposaturations nocturnes	VNI	Trachéotomie	Infection pulmonaire au cours de la grossesse
1	/	/	0	0	0	0
2.1	/	/	0	0	0	0
2.2	34 (CV) 35 (VEMS)	/	0	Oui	0	Surinfection pulmonaire à 24SA+2j avec hospitalisation en pneumologie
3.1	/	/	0	0	0	0
3.2	/	/	0	0	0	0
4	/	/	0	0	0	0
5	/	/	0	0	0	0
6	107 (CV) 97 (VEMS)	/	0	0	0	Bronchite aiguë à 30SA+3j
7.1	59 (CV) 51 (VEMS)	66 (CV) 52 (VEMS)	0	0	0	0
7.2	53 (CV) 59 (VEMS)	/	Oui	0	0	0
8	/	/	0	0	0	0
9	56 (CV) 57 (VEMS)	57 (CV) 60 (VEMS)	0	0	0	0
10	70 (CV) /	70 (CV) /	Oui	Oui	0	0
11	/	54 (CV) 51 (VEMS)	Oui	Oui	0	0
12	/	89 (CV) 87 (VEMS)	0	0	0	0
13	/	/	Oui	Oui	0	0

/ : données manquantes

b) Autres suivis

Le suivi cardiologique, lorsque celui était nécessaire, est resté physiologique pour 7 grossesses sur 16. Des anomalies ont été retrouvées chez 1 patiente, mais n'ont pas conduit à des examens supplémentaires.

Sur l'ensemble des grossesses, 5 avaient recours à une kinésithérapie : hebdomadaire chez une patiente, quotidienne chez 3 patientes et 2 fois par jour chez la dernière.

4) Données maternelles obstétricales

a) Grossesse

Les données maternelles obstétricales sont présentées dans le Tableau III.

Sur 16 grossesses, 2 IMG ont été effectuées pour atteinte fœtale. Sur l'ensemble des grossesses, 5 ont nécessité un suivi psychosocial, 2 par la PMI et 3 par l'UTAP. En moyenne, la prise de poids est de 13,33kg (+/- 6,97).

Concernant les complications de la grossesse, 7 patientes ont été anémiées au cours de la grossesse et 6 patientes ont eu une infection urinaire, dont 2 qui en ont eu plus de 2. Trois patientes ont présenté une MAP, 3 patientes ont eu un diabète gestationnel et 3 patientes ont rompu prématurément les membranes avant 37SA.

Ces complications ont conduit à 7 hospitalisations en GHR, avec une durée moyenne de séjour de 8,43j (+/- 4,20). Le nombre moyen d'échographies réalisé au cours des grossesses est de 4,58 (+/- 1,68). Enfin, 8 grossesses ont nécessité un suivi à domicile, 4 par l'HAD et 4 autres par une sage-femme libérale à domicile.

Tableau III
Caractéristiques maternelles du suivi de grossesse

Patiente	Début et type de grossesse	Suivi psycho-social	Prise de poids (kg)	Complications de la grossesse et suivi échographique	Hospitalisation en GHR (jours) et suivi à domicile
1	FIV, grossesse gémellaire BCBA	0	16	- MAP à 26SA+3j - RPM à 35SA+2j - Anémie	SF à domicile 2 fois par semaine
2.1	Spontané, grossesse unique	PMI	/	- 2 cystites à Klebsiella (24SA+4j) et streptocoque B (31SA+6j) - MAP à 31SA+6j - Anémie - 5 échographies	GHR (10j) et HAD
2.2	Spontané, grossesse unique	UTAP	/	- Surinfection pulmonaire à 24SA+2j - Anémie - 6 échographies	GHR (14j) et HAD
3.1	Spontané, grossesse unique	0	30	/	SF à domicile 1 fois par semaine
3.2	Spontané, grossesse unique	0	21	/	0
4	Spontané, grossesse gémellaire MCBA	0	/	- 3 échographies - IMG à 14SA+1j (2 fœtus atteints) - Cystite à 11SA	0
5	Spontané, grossesse unique	UTAP	/	- IMG à 14SA+4j (fœtus atteint)	0
6	Spontané, grossesse unique	0	16	- Cystite à Streptocoque B (12SA+1j) - 3 échographies	0
7.1	Spontané, grossesse unique	0	13	- 4 échographies	0
7.2	Spontané, grossesse unique	0	12	- Cystite à Citrobacter (22SA+5j) - CIG à 35SA+1j - RPM à 36SA+1j - 3 échographies	GHR (7j)
8	Insémination intra-utérine, grossesse unique	0	9	- HTAG à 31SA+1j et prééclampsie à 31SA+6j - RPM à 32SA+4j - 9 échographies - Anémie	GHR (8j) et SF à domicile 2 fois par semaine
9	Spontané, grossesse unique	0	10	- Cystite à streptocoque D (21SA+2j) - 4 échographies - Anémie	0
10	Spontané, grossesse unique	UTAP	10	- Cystites à Enterobacter (27SA+2j), E. Coli (28SA+5j), Enterococcus (32SA+2j) et E. Coli K1 (34SA+1j) - 2 pyélonéphrites aiguës à 23SA+2j et 30SA - 4 échographies	3 séjours en GHR (3j, 3j et 1j) et HAD
11	Spontané, grossesse unique	0	13	- MAP à 30SA+2j - DG sous régime avec hydramnios - Anémie - 5 échographies	2 séjours en GHR (3j et 9j) et HAD

12	Spontané, grossesse unique	0	6	- DG - 4 échographies	0
13	Spontané, grossesse unique	PMI	4	- DG sous régime - Anémie - 5 échographies	GHR (1j) et SF à domicile 2 fois par semaine

/ : données manquantes ; *DG* : diabète gestationnel ; *FIV* : Fécondation in vitro ; *(MC/BC)BA* : (mono/bi)choriale biamniotique ; *SF* : sage-femme

b) Travail et accouchement

Les données du travail et de l'accouchement ont été reprises dans le Tableau IV. La conduite à tenir d'accouchement était une césarienne prophylactique pour 5 grossesses et un accouchement voie basse pour 8 grossesses. Deux patientes ont nécessité un déclenchement pour perte musculaire conduisant à des difficultés de mobilisation et souhait de la patiente, et pour épuisement maternel.

La mise en travail s'est faite de façon spontanée au cours de 6 grossesses, dont 3 qui nécessitaient une césarienne. La durée moyenne de travail est de 13,14h (+/- 8,29). Le terme moyen d'accouchement, en nombre de semaines d'aménorrhées (SA) révolues, est de 34SA (+/- 8,12).

Parmi les 5 césariennes prophylactiques, une seule a pu être réalisée à la date prévue de 39SA. Les 4 autres ont été réalisées en urgence pour travail prématuré ou rupture prématurée des membranes. Une césarienne en urgence à 32SA a également été réalisée chez une patiente pour laquelle il n'avait pas encore été prévu de voie d'accouchement, pour rupture prématurée des membranes et anomalies du rythme chez un enfant avec un retard de croissance intra-utérin sévère.

Parmi les patientes pour lesquelles un accouchement voie basse était prévu, seules 4 ont accouché par voie basse, dont 2 ayant nécessité un forceps ou une ventouse. Les 4 autres patientes ont eu une césarienne, une pour échec de déclenchement, 2 en urgence hors du travail pour état fœtal non rassurant et une en urgence en cours de travail pour anomalies du rythme cardiaque fœtal à dilatation complète, après un échec de forceps.

Les 2 patientes ayant eu recours à une IMG ont nécessité une aspiration pour rétention, sous anesthésie générale, dans les suites de l'expulsion.

Au total, en cas d'accord de voie basse, la conduite à tenir d'accouchement était respectée dans 50% seulement des cas.

Le volume moyen des saignements après l'accouchement est de 290,00ml (+/- 137,03). Une analgésie péridurale a été réalisée pour 8 accouchements sur 16, trois ont nécessité une rachianesthésie et une anesthésie générale a été faite pour 3 autres accouchements.

Tableau IV

Données maternelles de l'accouchement et du post-partum immédiat (2h suivant la naissance)

Patiente	CAT accouchement	Mise en travail et durée (heures)	Voie d'accouchement, terme et anesthésie	Délivrance	État périnéal
1	AVB	Spontané (5h)	AVB à 35SA+2j, sous APD	DNC Hémorragie de la délivrance avec RU	Épisiotomie
2.1	Césarienne à 38SA+3j (bassin rétréci et CI à l'APD)	Spontané	Césarienne en urgence (code vert) à 36SA pour travail prématuré, sous AG sans intubation	DARU	0
2.2	Césarienne à 39SA+6j (utérus cicatriciel et myopathie avec difficultés respiratoires)	Spontané	Césarienne en urgence (code vert) à 34SA pour contractions utérines, prise en charge anesthésique difficile et utérus cicatriciel, AG sous morphiniques difficile, avec masque laryngé après échec intubation nasotrachéale	DARU Pertes sanguines 400ml et transfusion 3 CGR	0
3.1	AVB	Spontané (11h)	AVB par forceps à 38SA+6j, sous APD	DNC	Épisiotomie
3.2	Déclenchement Syntocinon à 38SA+4j (difficultés mobilisation, souhait patiente, APD prophylactique)	Syntocinon (12,5h)	AVB à 38SA+4j, sous APD	DDC	Déchirure simple
4	IMG par Cytotec	Cytotec	Expulsion à 14SA+1j, sous APD	Aspiration pour rétention, sous AG	Périnée intact
5	IMG par Cytotec	Cytotec (19h)	Expulsion à 14SA+4j	Aspiration pour rétention, sous AG	Périnée intact

6	AVB	Spontané (5h)	AVB par ventouse à 39SA, sous APD	DDC Pertes sanguines 200ml	Épisiotomie
7.1	Césarienne à 39SA (bassin chirurgical)	0	Césarienne prophylactique à 39SA, sous rachianesthésie	DARU Pertes sanguines 300ml	0
7.2	Césarienne à 39SA (bassin chirurgical, utérus cicatriciel)	0	Césarienne en urgence hors travail à 36SA+1j pour RPM et bassin chirurgical, sous rachianesthésie	DARU Pertes sanguines 300ml	0
8	0	0	Césarienne en urgence hors travail à 32SA+4j pour RPM et AERCF chez fœtus avec RCIU sévère, sous péri-rachianesthésie	DARU Pertes sanguines 600ml	0
9	Césarienne à 39SA+3j (siège)	Spontané	Césarienne en urgence (code vert) à 39SA pour siège et RPM, sous rachianesthésie	DARU Pertes sanguines 200ml	0
10	Déclenchement à 38SA (épuisement maternel)	Propess puis Syntocinon (28,5h)	Césarienne en urgence (code orange) à 38SA pour stagnation de la dilatation, AERCF et échec de déclenchement, sous APD	DARU Pertes sanguines 100ml	0
11	AVB	0	Césarienne en urgence hors travail (code rouge) à 34SA+4j pour bradycardie fœtale, sous AG avec intubation orotrachéale	DARU Pertes sanguines 300ml	0
12	AVB	0	Césarienne en urgence hors travail (code vert) à 38SA+1j pour baisse des MAF chez fœtus avec Steinert, siège et col défavorable, sous APD	DARU Pertes sanguines 200ml	0
13	AVB	Syntocinon (11h)	Césarienne en urgence (code orange) à 40SA+2j pour bradycardie et échec de forceps, sous APD	DARU Pertes sanguines 300ml	0

AERCF : anomalies de l'enregistrement du rythme cardiaque fœtale ; *AG* : anesthésie générale ; *APD* : analgésie péridurale ; *AVB* : accouchement voie basse ; *CAT* : conduite à tenir ; *CGR* : culots de globules rouges ; *CI* : contre-indication ; *DARU* : délivrance artificielle et révision utérine ; *DNC* : délivrance naturelle complète ; *DDC* : délivrance dirigée complète ; *MAF* : mouvements actifs fœtaux

c) *Post-partum*

Les résultats du post-partum sont présentés dans le Tableau V.

Six patientes ont allaité au sein leur enfant, alors que 7 autres leur ont donné le biberon.

Trois patientes ont eu une infection urinaire en post-partum. La durée moyenne de séjour en suites de couches est de 7,38j (+/- 5,61). Huit patientes ont quitté la maternité avec un suivi à domicile : 3 par l'HAD, 3 par une sage-femme libérale, 1 par la PMI et la dernière patiente était suivie par l'HAD, une sage-femme libérale et la PMI.

Tableau V
Données maternelles des suites de couche

Patiente	Allaitement	Pathologies hémorragiques en SDC	Rétention placentaire	Infection	Durée de séjour en SDC	Suivi à domicile
1	Artificiel	0	0	0	13	0
2.1	Maternel	0	0	0	12	HAD
2.2	Maternel	0	0	0	23	HAD
3.1	Artificiel	0	0	0	4	0
3.2	Artificiel	0	Oui, à J109, expulsé par Cytotec	0	4	0
4		0	0	0	1	0
5		0	0	0	0	0
6	Artificiel	0	0	0	4	0
7.1	Maternel	0	0	Cystite à E. coli K1	11	0
7.2	Artificiel	Hémopéritoine à J1, repris chirurgicalement sous AG, saignements 700ml, transfusion 2 CGR	0	Cystite à E. coli non K1	10	SF libérale
8	Maternel	0	0	0	5	SF libérale
9	Maternel	0	0	Cystite	9	0
10	Artificiel	0	0	0	5	HAD
11	Maternel	0	0	0	5	Refus SF libérale. Lien PMI
12	Artificiel	0	0	0	5	SF libérale + infirmière HAD, SF libérale,
13	Mixte	0	0	0	7	puéricultrice PMI, infirmière

AG : anesthésie générale ; CGR : culots de globules rouges ; SDC : suites de couches ; SF : sage-femme

5) Données fœtales et néonatales

a) Fœtales

D'après le Tableau VI, une corticothérapie anténatale a été nécessaire dans 4 grossesses sur 16. Un cas de RCIU sévère s'est avéré. Une présentation non céphalique à terme était retrouvée dans 2 grossesses sur les 14 menées à terme.

Tableau VI
Caractéristiques fœtales

Patiente	Corticothérapie anténatale	RCIU	Présentation fœtale à l'accouchement
1	0	0	J1 : Céphalique J2 : Transverse
2.1	Oui	0	Céphalique
2.2	Oui	0	Céphalique
3.1	0	0	Céphalique
3.2	0	0	Céphalique
4			
5			
6	0	0	Céphalique
7.1	0	0	Céphalique
7.2	0	0	Céphalique
8	Oui	RCIU vasculaire et sévère à 20SA	Céphalique
9	0	0	Podalique
10	0	0	Céphalique
11	Oui	0	Céphalique
12	0	0	Podalique
13	0	0	Céphalique

b) Néonatales

Le Tableau VII montre que 6 enfants sont nés prématurément, entre 32 et 36SA+6j (prématurité simple).

Les scores d'Apgar moyens étaient, à 1 minute de vie, de 8,00 (+/- 3,06), à 3 minutes de vie, de 8,50 (+/- 2,82), à 5 minutes de vie, de 9,07 (+/- 2,46) et à 10 minutes de vie, de 9,43 (+/- 2,14).

Six enfants sur 17 ont nécessité des actes de réanimation néonatale à la naissance, pour une durée moyenne de 5,08min (+/- 4,47). Cinq enfants ont dû être transférés en service de néonatalogie ou de réanimation néonatale, pour une durée moyenne de séjour de 17,40j (+/- 18,96). Un nouveau-né était atteint d'une maladie de Steinert congénitale et est décédé à 20 jours de vie.

Tableau VII
Données néonatales jusqu'à la sortie de l'hôpital

Patiente	Prématurité (terme)	Apgar	Réanimation néonatale et durée (minutes)	Transfert en service de néonatalogie (jours)	Complications néonatales
1	Prématurité simple (35SA)	J1 : 10/10/10/10 J2 : 6/9/10/10	J1 : non J2 : ventilation au masque 0,5min	J1 : non J2 : transfert en néonatalogie à H5 (malaise avec apnée et cyanose généralisée), 10j	J1 : torticolis positionnel gauche (kiné), retard de selles J2 : RGO
2.1	Prématurité simple (36SA)	4/7/9/10	Ventilation 3min	0	Ictère avec photothérapie 6h
2.2	Prématurité simple (34SA)	7/7/7/10	Ventilation au masque, injection de Narcan, intubation à 10min	Néonatalogie, 7j	Extrasystoles auriculaires
3.1	0	10/10/10/10	0	0	Céphalhématome, retard de selles
3.2	0	10/10/10/10	0	0	Pied varus (kiné)
4					IMG à 14SA pour fœtus atteints
5					IMG à 14SA pour fœtus atteint
6	0	10/10/10/10	0	0	0
7.1	0	10/10/10/10	0	0	0
7.2	Prématurité simple (36SA)	10/10/10/10	0	0	0
8	Prématurité simple (32SA)	10/10/10/10	0	Transfert immédiat en réanimation néonatale, 49j	Dilatation ventriculaire, entéropathie, anémie, hypospade Luxation bilatérale des hanches, grave à droite (traction au zénith)
9	0	9/10/10/10	0	0	0
10	0	10/10/10/10	0	0	0
11	Prématurité simple (34SA)	0/0/1/2	Échec intubation à 2min, massage cardiaque, intubation à 5min, 3 doses d'adrénaline intra-trachéale, récupération cardiaque à 11min	Réanimation néonatale, 20j	Décès à J20 : myotonie congénitale, pas de respiration spontanée, infection pulmonaire, troubles du rythme
12	0	6/6/10/10	Ventilation 4min	Néonatalogie, 1j	0
13	0	10/10/10/10	Aspiration et stimulation	0	0

J1 ou 2 : jumeau 1 ou 2 ; RGO : reflux gastro-œsophagien

IV. Discussion

1) Limites et biais de l'étude

Tout d'abord, le recrutement des patientes constitue un biais de sélection. En effet, le choix de ne sélectionner que certaines pathologies, associé au monocentrisme de l'étude et à la faible prévalence de ces maladies induit un nombre de cas peu important. De plus, certaines MND ciblées n'étaient pas représentées dans la population étudiée, comme les CMT et la SLA. Cet échantillon n'est donc pas représentatif de l'ensemble de la population des femmes enceintes atteintes de MND. Il aurait été intéressant d'élargir l'étude à d'autres centres de la région ou de France, de façon à avoir un échantillon plus important et donc plus représentatif.

Un deuxième biais de sélection est également retrouvé. En effet, l'échantillon de la population est constitué de patientes dont certaines ont eu 2 grossesses et pour lesquelles les 2 dossiers ont été étudiés. Par conséquent, les résultats peuvent être influencés en étant surestimés ou sous-estimés, en fonction des caractéristiques propres à ces patientes.

Le caractère rétrospectif de l'étude constitue un biais de mesure. Dans certains dossiers, des données étaient manquantes, notamment pour l'IMC, la prise de poids et les capacités respiratoires. Les calculs pour ces mesures ont donc été faits avec un faible nombre de valeurs. Ce biais était inévitable, une étude prospective étant impossible au vu de la prévalence des maladies.

La constitution de l'échantillon représentait un biais de confusion du fait que les patientes n'avaient pas toutes le même degré d'atteinte, certaines étant valide alors que d'autres étaient en fauteuil roulant. De plus, n'ayant pas toutes la même pathologie, cela pouvait également influencer les résultats. En effet, l'échantillon était composé majoritairement de femmes atteintes de la maladie de Steinert et de femmes valides.

Un autre biais de confusion était lié aux caractéristiques propres de chaque patiente. Les résultats pouvaient donc être surestimés ou sous-estimés. Par exemple, chez une femme ayant des antécédents d'infections urinaires à répétition, il n'était pas surprenant d'en retrouver au cours de la grossesse. Les calculs prenant en compte les variables de confusion n'étant pas possibles dans cette étude, ce biais était donc inévitable.

Malgré ces biais, cette étude peut permettre d'accroître la documentation disponible concernant le suivi des grossesses chez ces patientes et peut constituer une aide pour la prise en charge de celles-ci, afin de mieux appréhender les éventuelles complications. Elle peut également être le moyen pour les soignants de mieux connaître ces pathologies et d'être sensibilisés aux risques afin d'assurer une meilleure qualité de suivi d'un point de vue relationnel.

2) Discussion des résultats

a) Données médicales maternelles

Dans notre étude, il n'était pas retrouvé de véritable changement des capacités respiratoires entre le début et la fin de grossesse, avec respectivement 63,17% et 67,20% de CV et 59,80% et 54,33% de VEMS. Ces résultats sont probablement biaisés par le nombre important de données manquantes et le faible nombre de cas. En effet, dans les études retrouvées concernant les femmes atteintes de SMA, on constate une aggravation des capacités pulmonaires, surtout chez les femmes en fauteuil roulant, dû à un affaiblissement des muscles respiratoires et à la pression du diaphragme. (17) (18) Le même phénomène est également constaté chez les femmes atteintes de CM et de LGMD. (19) Cette aggravation peut provoquer une hypercapnie et une hypoxémie maternelle et conduire à un accouchement prématuré, le risque de mort fœtale étant alors important. (20) Une étude préconise en anténatal des soins respiratoires maternels dans des centres adaptés afin de limiter les difficultés respiratoires pendant la grossesse. (21)

Dans 4 grossesses sur 16, notre étude retrouvait l'usage d'une ventilation non invasive. Les différentes études montrent effectivement que cette méthode doit être le premier traitement de l'hypoventilation. De plus, beaucoup de femmes ont besoin de ce type de ventilation, surtout la nuit, chez les femmes ayant des troubles respiratoires. (17)(21)(15)

Différentes études soulignent l'importance d'un suivi cardiologique, notamment chez les femmes atteintes de DM1 qui sont à risque cardiaque plus important. En effet, ces femmes sont à risque d'anomalies de la conduction, d'arythmies, de cardiomyopathies et d'arrêt cardiaque, quelle que soit la sévérité de la maladie, et sont souvent asymptomatiques. (15) Une étude évoque également un risque de trouble de la conduction cardiaque chez les femmes atteintes de LGMD. (19)

L'aggravation de la maladie n'était pas recherchée dans notre étude. Cependant, certaines études montrent une aggravation de la maladie chez les DM1, avec une limitation des activités et de la mobilité, des douleurs et de la fatigue, sans récupération 6 mois après l'accouchement. (22) A l'inverse, une autre étude constate qu'il y a peu de symptômes d'aggravation et que l'état d'avant grossesse est retrouvé après l'accouchement. (15) Chez les femmes atteintes de SMA, les études retrouvent une perte musculaire, particulièrement au deuxième trimestre de grossesse, avec une récupération longue en post-partum, voire absente chez plus de 50% des femmes. Cette perte musculaire reste cependant imprévisible. (18)(15)

b) Données obstétricales maternelles

Notre étude ne retrouvait pas un nombre de cas particulièrement élevé de procréation médicalement assistée. Cependant, une étude a montré une augmentation du recours aux méthodes d'aide médicale à la procréation chez les femmes atteintes de DM1. Une diminution

de la réserve ovarienne serait constatée chez ces femmes, ainsi qu'une diminution du taux de réussite des fécondations in vitro. (15)(22)

Sur l'ensemble des grossesses, seulement 5 ont eu recours à un suivi par la PMI ou l'UTAP. Au vu des possibles difficultés lors de la grossesse et en période post-natale, un suivi plus important serait intéressant, de façon à aider ces femmes à préparer l'arrivée de leur enfant, d'un point de vue matériel mais aussi psychologique. Des études anglaises et irlandaises sur la grossesse chez les femmes en situation de handicap constataient un manque de sensibilisation et de formation de l'ensemble des professionnels de la maternité concernant les besoins spécifiques de ces femmes. En effet, celles-ci se sentaient isolées et pas suffisamment écoutées, avec l'impression que leurs inquiétudes n'étaient pas prises au sérieux. Elles avaient également le sentiment de ne pas être impliquées dans les décisions de soin et de ne pas être traitées avec respect, certains professionnels faisant ressentir leur désaccord face à la grossesse chez les femmes en situation de handicap. Enfin, les femmes déploraient le manque de temps pour poser toutes leurs questions lors des consultations. (23)(24)

Ces études soulignaient l'importance de délivrer une information accessible à ces femmes et la nécessité de consultations spécialisées afin qu'elles aient le même accès aux soins que les femmes valides et dans le but de favoriser leur autonomie. Il est également essentiel de rencontrer ces femmes le plus tôt possible en anténatal, afin d'évaluer leurs besoins et de constituer, avec elle, un plan de soin pour leur grossesse. (23)(24) En France, ce type de suivi est actuellement retrouvé à l'Institut Mutualiste Montsouris, à Paris.

Concernant la grossesse, on retrouve 6 cas sur 16 grossesses d'infections urinaires : 2 cas parmi les patientes atteintes de DM1 et 4 cas parmi les différentes myopathies. La littérature rapporte

également une augmentation des taux d'infections urinaires chez les patientes atteintes de SMA, et de DM1. (15) (18)(20)

Trois cas de patientes ont présenté une MAP, 2 parmi les DM1 et 1 patiente atteinte de LGMD. Parmi les études retrouvées, ces résultats ne sont constatés que chez les femmes atteintes de SMA, probablement à cause de la faiblesse musculaire et des possibles scolioses. (15)(18)

Concernant le diabète gestationnel et la rupture prématurée des membranes, aucune étude ne met en évidence une élévation des taux de ces complications chez les patientes atteintes de MND. Une étude chez les femmes SMA constatait même une absence de changement des incidences de diabète gestationnel, d'hypertension et de prééclampsie. (17) En revanche, différentes études montrent une augmentation des taux de grossesse extra-utérine, de prééclampsie et de placenta prævia ou autres anomalies de placentation chez les femmes DM1. (15)(20) (22)

On constate enfin que la grossesse chez les femmes atteintes de NMD est fréquemment marquée d'un séjour en service de GHR et d'un suivi à domicile. Le nombre moyen d'échographies est également plus important. Cependant celui-ci est impacté par une grossesse ayant nécessité un suivi échographique très fréquent.

Concernant l'accouchement, certaines études trouvaient un travail plus long chez les femmes atteintes de DM et de SMA, notamment à cause des anomalies du muscle utérin. (15)(18)

Pour la voie d'accouchement, un nombre important de césariennes était retrouvé dans les résultats, 2 cas sur 3 parmi les LGMD, 2 sur 2 parmi les CM, 1 sur 2 parmi les FSHD, 3 sur 8 parmi les DM1 et 1 césarienne chez la patiente atteinte de SMA. On retrouvait également un nombre important d'extractions instrumentales en comparaison au nombre d'accouchement voie basse, avec 2 extractions sur 4 accouchements voie basse, auxquelles on peut ajouter un échec d'extraction qui s'est conclu par une césarienne.

Ces résultats concordent avec les différentes études qui montrent en effet une élévation des taux de césariennes et d'extractions instrumentales dans tous les types de NMD de notre étude sauf les CM. L'élévation des taux d'extraction instrumentale est cependant contestée dans les cas de FSHD et de CMT. (15)(20)(21) Chez les femmes atteintes de SMA, cette élévation se retrouve surtout chez celles en fauteuil et est liée à la faiblesse des muscles abdominaux et à des disproportions céphalopelviennes. De plus, une étude soulève la difficulté de l'accès au bas ventre pour les césariennes chez ces femmes, dû à des contractures des jambes, aux déformations fixes en flexion des hanches et aux scolioses. Cependant, les accouchements par voie basse sont tout de même possibles, la direction du travail et l'extraction devant être envisagées au préalable. Certains auteurs recommandent une évaluation du pelvis avant l'accouchement. (15)(17)(18) Pour les femmes atteintes de LGMD, une étude recommande une césarienne en cas d'anomalies des gaz du sang, de capacité respiratoire entre 1L et 1,5L, d'hypertension pulmonaire, de problèmes cardiaques, d'anomalies pelviennes ou de faiblesse musculaire du diaphragme ou des muscles abdominaux. (19)

On constatait également que, dans la majorité des cas, la conduite à tenir d'accouchement de fin de grossesse n'était pas respectée, en grande majorité pour travail prématuré ou rupture des membranes, chez des patientes nécessitant une césarienne. Des césariennes ont également été faites en urgence chez 4 patientes pour lesquelles il était prévu un accouchement par voie basse, toutes pour des raisons fœtales associées, dans un cas, à un échec de déclenchement et dans un autre cas à un échec d'extraction instrumentale.

L'anesthésie est un acte à risque élevé dans les cas de NMD. Dans notre étude, une majorité d'analgésies locorégionales ont été réalisées. Cependant, un nombre important d'anesthésies générales ont été faites par rapport au faible taux habituel à l'Hôpital Couple Enfant. Les différentes études préconisent l'analgésie péridurale plutôt que l'anesthésie générale. En effet,

lors d'une anesthésie générale, l'intubation peut être difficile, notamment à cause des scolioses et à l'ouverture de bouche diminuée. Les risques de rhabdomyolyse, d'hyperthermie maligne et d'arrêt cardiaque par hyperkaliémie liée à l'administration de curares sont également plus importants chez les femmes atteintes de SMA et de LGMD. (15)(17)(19)(20)(21) Des risques d'inhalation bronchique, de myotonie prolongée et de réponse excessive aux opioïdes sont également retrouvés dans les cas de DM1. Pour ces femmes, une étude soulevait la nécessité d'une évaluation respiratoire, les arrêts respiratoires, atélectasies et pneumonies étant fréquents dans les suites d'une anesthésie générale. (15)(20) Cependant, chez les femmes atteintes de SMA et de CM, la pose d'une analgésie péridurale peut être difficile et échouer, notamment à cause des déformations vertébrales et de l'éventuel présence de matériel d'ostéosynthèse. (17)(18)(20)(21)

Enfin, concernant la période du post-partum, une étude montre une hausse des hémorragies de la délivrance chez les femmes atteintes de DM1, ce qui n'était pas mis en évidence dans notre étude. (22)

Nous retrouvons que la durée moyenne de séjour est de 7,38 jours, ce qui est supérieur à la durée moyenne habituelle. En effet, selon la HAS, la durée de séjour recommandée pour un accouchement voie basse est de 4 jours, tandis que celle pour une césarienne est de 5 jours. (25) Cette moyenne est cependant impactée par certains séjours particulièrement longs, en lien avec l'hospitalisation des nouveau-nés en service de néonatalogie. Trois patientes ont eu une infection urinaire en post-partum, ce qui a également influencé la durée de leur séjour.

De plus, la moitié des grossesses ont nécessité en post-partum un suivi à domicile. Ce résultat est probablement en lien avec le taux de césarienne. Plusieurs patientes étant sortie 5 jours après leur césarienne, une sage-femme libérale était nécessaire, notamment pour le retrait des agrafes.

L'allongement de la durée de séjour ainsi que le suivi à domicile plus important sont cependant nécessaires à l'aide pour la prise en charge de l'enfant chez les patientes dont la mobilité et les capacités musculaires sont réduites. En effet, des études ont montré qu'il était nécessaire que les soignants soutiennent ces femmes dans la transition entre la grossesse et la maternité, notamment en ne se focalisant pas uniquement sur le bien-être de l'enfant lors des visites à domicile, mais aussi sur celui de la mère. Les femmes interrogées avaient le sentiment d'être constamment mises à l'épreuve concernant leurs capacités à s'occuper de leur enfant. De plus, les études soulignent l'importance de consacrer plus de temps à ces femmes en post-natal, notamment lors des passages à domicile. (23)(24)

c) Données fœtales et néonatales

Les résultats de cette étude montraient que dans 4 grossesses sur 16, une corticothérapie anténatale avait été nécessaire. Ces résultats semblent élevés, aucune étude n'ayant été retrouvée concernant le taux de corticothérapie anténatale dans la population générale.

Une étude décrit l'absence de changement d'incidence des retards de croissance intra-utérin et des macrosomies. (17) En effet, notre étude ne retrouvait qu'un seul cas de retard de croissance intra-utérin. Des petits poids de naissance seraient plus fréquents chez les femmes FSHD, mais ces résultats sont contestés.

Certaines études retrouvent des taux de présentation du siège et transverse importants chez les femmes atteintes de LGMD et de DM, probablement en lien avec la mobilité maternelle. (15)(20) Cependant, une étude montre que chez les femmes atteintes de SMA, il n'y a pas de changement d'incidence de présentation fœtale non céphalique. (17) Notre étude ne retrouvait pas ce résultat, probablement à cause du faible nombre de cas de l'étude.

Concernant le terme de naissance, une part importante des enfants sont nés prématurément, entre 32 et 36SA+6 jours, chez les femmes atteintes de myopathies (LGMD et CM) et de DM1. Dans la plupart des cas, il s'agissait de raisons maternelles, comme une rupture prématurée des membranes ou un travail prématuré. Les études retrouvent en effet une élévation du taux de prématurité chez les patientes atteintes de DM1 mais également chez celles atteintes de SMA, surtout celles en fauteuil. Les femmes atteintes de FSHD accoucheraient également plus prématurément, mais ces résultats sont contestés. (15)(17)(20) Les études retrouvent que les femmes atteintes de SMA accouchent entre 31 et 39SA, avec un taux de césariennes avant 37SA plus élevé. Cette prématurité est en partie liée à la diminution de la fonction respiratoire, notamment à cause de pathologies respiratoires restrictives et d'insuffisance respiratoire. (15)(20)(21) En revanche, ces résultats ne sont pas retrouvés chez les femmes atteintes de CM. À la naissance, une part non négligeable d'enfants ont nécessité des soins de réanimation et un transfert dans un service de néonatalogie, la majorité étant des enfants de femmes atteintes de DM1. Les scores d'Apgar moyens étaient plutôt bons, en étant supérieurs à 8 sur 10, et correspondaient à ceux retrouvés chez les enfants de femmes atteints de DM1. (20) Ces résultats sont, pour beaucoup de cas, en lien avec une prématurité. Différentes études retrouvent de nombreux cas de détresse respiratoire à la naissance chez les nouveau-nés de femmes atteintes de DM. En effet, ces enfants nécessitent plus souvent une aide ventilatoire. Des problèmes de nutrition ont également été retrouvés avec un recours plus fréquent aux sondes gastriques. (15)(22)

Dans les cas de grossesse chez des femmes atteintes de maladie de Steinert, plus d'un quart des enfants sont atteints par la maladie. (15)(20)(22) La maladie de Steinert congénitale se caractérise durant la période fœtale par un hydramnios et une diminution des mouvements actifs fœtaux. À la naissance, on constate chez ces enfants une hypotonie à la naissance, des contractures articulaires, des pieds-bots et des difficultés alimentaires. Dans notre étude, sur 8

grossesses chez des femmes atteintes de maladie de Steinert, 4 nouveau-nés, dont 2 jumeaux, étaient atteints. Les études soulignent l'importance d'un conseil génétique et du diagnostic prénatal ou préimplantatoire chez ces femmes. (15)(20)(22)

Pour les femmes atteintes de SMA, il est recommandé de s'entretenir avec les parents dans le cadre d'un conseil préconceptionnel et d'effectuer des soins anténataux, par une équipe multidisciplinaire. (21)

V. Conclusion

Cette étude nous a permis de voir que les grossesses chez les femmes atteintes de NMD sont des grossesses à risque et nécessitent un suivi médical et obstétrical particulier, qui doit commencer en période pré-conceptionnelle. Un suivi psychosocial adapté au handicap serait également intéressant pour aider ces femmes à adapter leur environnement de vie à l'arrivée d'un nouveau-né et pour leur permettre d'acquérir, si cela est possible, un peu plus d'autonomie pour s'occuper de leur enfant.

Pour ces femmes, les grossesses sont à risque d'aggravation de leur maladie, notamment de leurs capacités respiratoires et musculaires qui ne seront pas forcément récupérées en post-partum. Les femmes atteintes de DM1 sont également à risque de pathologie cardiaque important. Ces grossesses sont plus à risque d'infections urinaires et de menace d'accouchement prématuré. Les hospitalisations en service de grossesse à haut risque sont fréquentes.

Concernant l'accouchement, le taux de césarienne est plus élevé chez ces femmes, majoritairement pour raisons maternelles. Des césariennes en urgence sont fréquemment réalisées. Les accouchements par voie basse sont possibles mais souvent accompagnés d'une extraction instrumentale. L'anesthésie est un geste à risque chez ces femmes. L'analgésie péridurale est fortement recommandée, cependant, elle n'est pas toujours possible en cas de déformations vertébrales. L'anesthésie générale est donc parfois la seule anesthésie possible, mais les risques sont importants et l'intubation parfois difficile.

Pour l'enfant, le taux de prématurité est élevé chez les nouveau-nés de femmes atteintes des NMD, surtout de prématurité simple. La nécessité de soins de réanimation et l'hospitalisation

en service de néonatalogie sont également fréquentes. Enfin, chez les femmes atteintes de DM1, la fréquence de l'atteinte fœtale est élevée. Il est donc important de réaliser un conseil génétique afin d'informer les futurs parents.

Cependant, cette étude reste assez imprécise à cause du faible nombre de cas. De façon à avoir des résultats plus représentatifs, il serait intéressant de réaliser une étude de plus grande ampleur, sur tous les centres de France.

Références bibliographiques

1. Askanas V, King Engel W. Update on neuromuscular diseases: Pathology and molecular pathogenesis. *Biochim Biophys Acta*. avr 2015;1852(4):561-2.
2. Maladies neuromusculaires [Internet]. AFM-Téléthon. 2016 [cité 15 avr 2018]. Disponible sur: <https://www.afm-telethon.fr/maladies-neuromusculaires-6676>
3. Awater C, Zerres K, Rudnik-Schöneborn S. Pregnancy course and outcome in women with hereditary neuromuscular disorders: comparison of obstetric risks in 178 patients. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. juin 2012;162(2):153-9.
4. Flunt D, Andreadis N, Menadue C, Welsh AW. Clinical commentary: obstetric and respiratory management of pregnancy with severe spinal muscular atrophy. *Obstet Gynecol Int*. 2009;2009:942301.
5. Fuzier V, Chassard D, Mercier F. Amyotrophie spinale proximale: Spinal muscular atrophy. In: *Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales*. Elsevier Masson; 2015. p. 33 à 36.
6. Markowitz JA, Singh P, Darras BT. Spinal muscular atrophy: a clinical and research update. *Pediatr Neurol*. janv 2012;46(1):1-12.
7. Sivera R, Sevilla T, Vílchez JJ, Martínez-Rubio D, Chumillas MJ, Vázquez JF, et al. Charcot-Marie-Tooth disease. *Neurology*. 29 oct 2013;81(18):1617-25.
8. Fuzier V, Chassard D, Mercier F. Syndrome/maladie de Charcot-Marie-Tooth: Charcot-Marie-Tooth disease. In: *Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales*. Elsevier Masson; 2015. p. 118 à 120.
9. Norwood FLM, Harling C, Chinnery PF, Eagle M, Bushby K, Straub V. Prevalence of genetic muscle disease in Northern England: in-depth analysis of a muscle clinic population. *Brain J Neurol*. nov 2009;132(Pt 11):3175-86.
10. Meola G, Cardani R. Myotonic dystrophies: An update on clinical aspects, genetic, pathology, and molecular pathomechanisms. *Biochim Biophys Acta*. avr 2015;1852(4):594-606.
11. Fuzier V, Chassard D, Mercier F. Dystrophies myotoniques: Myotonic dystrophy. In: *Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales*. Elsevier Masson; 2015. p. 227 à 232.
12. Udd B, Krahe R. The myotonic dystrophies: molecular, clinical, and therapeutic challenges. *Lancet Neurol*. oct 2012;11(10):891-905.
13. Dolinar A, Ravnik-Glavač M, Glavač D. Epigenetic mechanisms in amyotrophic lateral sclerosis: A short review. *Mech Ageing Dev*. 12 mars 2018;
14. Fuzier V, Chassard D, Mercier F. Sclérose latérale amyotrophique: Amyotrophic lateral sclerosis. In: *Prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricales*. Elsevier Masson; 2015. p. 646 à 649.

15. Hopkins AN, Alshaeri T, Akst SA, Berger JS. Neurologic disease with pregnancy and considerations for the obstetric anesthesiologist. *Semin Perinatol.* oct 2014;38(6):359-69.
16. Bokov P, Delclaux C. Interprétation et utilisation des explorations fonctionnelles respiratoires de routine de l'adulte : spirométrie, volumes non mobilisables, diffusion, hématose, test de provocation bronchique à la métacholine et test de marche. *Rev Médecine Interne.* févr 2016;37(2):100 à 110.
17. Abati E, Corti S. Pregnancy outcomes in women with spinal muscular atrophy: A review. *J Neurol Sci.* 15 mai 2018;388:50-60.
18. Howarth L, Glanville T. Management of a pregnancy complicated by type III spinal muscular atrophy. *BMJ Case Rep [Internet].* 18 févr 2011 [cité 29 mars 2018];2011. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3062843/>
19. Black C, Said J. Normal vaginal delivery in a patient with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy. *Obstet Med.* juin 2010;3(2):81-2.
20. Awater C, Zerres K, Rudnik-Schöneborn S. Pregnancy course and outcome in women with hereditary neuromuscular disorders: comparison of obstetric risks in 178 patients. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* juin 2012;162(2):153-9.
21. Flunt D, Andreadis N, Menadue C, Welsh AW. Clinical Commentary: Obstetric and Respiratory Management of Pregnancy with Severe Spinal Muscular Atrophy. *Obstet Gynecol Int [Internet].* 2009 [cité 29 mars 2018];2009. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2778181/>
22. Johnson NE, Hung M, Nasser E, Hagerman KA, Chen W, Ciafaloni E, et al. The Impact of Pregnancy on Myotonic Dystrophy: A Registry-Based Study. *J Neuromuscul Dis.* 7 oct 2015;2(4):447-52.
23. Malouf R, Henderson J, Redshaw M. Access and quality of maternity care for disabled women during pregnancy, birth and the postnatal period in England: data from a national survey. *BMJ Open.* 20 2017;7(7):e016757.
24. Walsh-Gallagher D, Sinclair M, Mc Conkey R. The ambiguity of disabled women's experiences of pregnancy, childbirth and motherhood: a phenomenological understanding. *Midwifery.* avr 2012;28(2):156-62.
25. Haute Autorité de Santé - Sortie de maternité après accouchement : conditions et organisation du retour à domicile des mères et de leurs nouveau-nés [Internet]. [cité 15 mai 2018]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1290110/fr/sortie-de-maternite-apres-accouchement-conditions-et-organisation-du-retour-a-domicile-des-meres-et-de-leurs-nouveau-nes

Résumé

Objectif : Déterminer les complications liées à la grossesse, l'influence de la grossesse sur le handicap et les modes d'accouchement et d'anesthésie chez les femmes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive, rétrospective, réalisée à l'Hôpital Couple Enfants de Grenoble. Les patientes ont été recrutées sur une période allant de janvier 2005 à fin mai 2017. Les données ont été recueillies à partir des Dossiers Médicaux et Obstétricaux informatiques et concernaient les données maternelles médicales et obstétricales et les données fœtales et néonatales.

Résultats : Le volume expiratoire maximal par seconde en fin de grossesse est en moyenne de 54,33% et 4 grossesses ont nécessité une ventilation non-invasive. Sur 16 grossesses, 6 ont présenté des infections urinaires et 3 des menaces d'accouchement prématuré, avec de nombreuses hospitalisations en service de grossesse à haut risque. Une césarienne était réalisée dans 9 grossesses sur 16. En cas de conduite à tenir d'accouchement voie basse, celle-ci n'était suivie que dans 50% des cas. Une analgésie péridurale était faite dans 8 accouchements sur 16 et une anesthésie générale pour 3 accouchements. Six enfants sur 17 sont nés prématurément et 6 enfants ont nécessité des soins de réanimation. Dans 3 grossesses, les enfants étaient atteints de maladies de Steinert.

Conclusion : Cette étude montre l'importance des complications de la grossesse chez les femmes atteintes de maladies neuromusculaires dégénératives et la nécessité de mieux les connaître pour améliorer le suivi obstétrical et psychosocial de ces femmes.

Mots-clés : maladie neuromusculaire, grossesse, accouchement, anesthésie obstétricale, complications

Abstract

Objectives : To determine the complications of the pregnancy, the influence of the pregnancy on the disability and the means of delivery and anaesthesia in women affected by degenerative neuromuscular diseases.

Materials and methods : This is a descriptive epidemiological study, retrospective, realised at the "Hopital Couple Enfants" of Grenoble. Patients were enrolled during a period from January 2005 to May 2017. Data were collected from the computing medical and obstetrical records and concerned the medical and obstetrical maternal data and the fetal and neonatal data.

Results : The forced expiratory volume in 1 second in late pregnancy is on average of 54.33% and 4 pregnancies have required a non-invasive ventilation. Six out of 16 pregnancies presented a urinary tract infection and 3 of them a premature delivery threat, with a lot of hospitalisations in high-risk pregnancy department. A caesarean was realised in 9 out of 16 pregnancies. In case of a conduct of vaginal delivery, this was respected in only 50% cases. An epidural analgesia was done in 8 out of 16 deliveries and a general anaesthesia for 3 deliveries. Six out of 17 children were born prematurely and 6 children required resuscitation cares. In 3 pregnancies, children were affected by myotonic dystrophy.

Conclusion : This study shows the importance of the complications of pregnancy in women affected by degenerative neuromuscular disease and the necessity of knowing them better to improve the obstetric and psychosocial follow-up of these women.

Keywords : neuromuscular disease, pregnancy, delivery, obstetric anaesthesia, complications