

*COLLÈGE NATIONAL
DES GYNÉCOLOGUES ET OBSTÉTRICIENS FRANÇAIS
Président : Professeur J. Lansac*

**Extrait des
Mises à jour
en Gynécologie
et Obstétrique**

—
**Tome XXXI - 2007
publié le 12.12.2007**



*TRENTE ET UNIÈMES JOURNÉES NATIONALES
Paris, 2007*

Prise en charge maternelle des femmes ayant une cardiopathie congénitale

A. BENACHI ³, L. ISERIN ¹, B. IUNG ²
(Paris)

Les modifications hémodynamiques qui surviennent chez la femme enceinte peuvent, par leur importance et leur durée, décompenser une cardiopathie sous-jacente, même bien tolérée antérieurement. L'accouchement représente un stress hémodynamique supplémentaire et comporte donc un risque de complications pouvant compromettre le pronostic maternel. Le pronostic foetal dépend essentiellement de la tolérance maternelle de la cardiopathie. Les cardiopathies rencontrées durant la grossesse sont très hétérogènes et justifient une analyse spécifique en fonction de la cardiopathie et de sa tolérance.

1. Service de Cardiologie Pédiatrique (Pr Sidi) - Hôpital Necker Enfants Malades - AP-HP
149-161 rue de Sèvres - 75015 Paris et Unité des cardiopathies congénitales de l'adulte -
Pôle cardiovasculaire - Hôpital Européen Georges Pompidou - AP-HP -
20 rue Leblanc - 75015 Paris
2. Département de Cardiologie (Pr Vahanian) - Hôpital Bichat - AP-HP - 46 rue Henri
Huchard - 75018 Paris
3. Maternité - Hôpital Necker Enfants Malades - AP-HP - 149-161 rue de Sèvres - 75015 Paris

I. MODIFICATIONS PHYSIOLOGIQUES DE L'HÉMODYNAMIQUE ET DE L'HÉMOSTASE AU COURS DE LA GROSSESSE

La grossesse entraîne une augmentation de la volémie, une tachycardie, une diminution des résistances artérielles systémiques et une augmentation du débit cardiaque. La diminution des résistances artérielles systémiques est la conséquence du shunt lié à la circulation utéro-placentaire ainsi que de la diminution du tonus vasculaire en rapport avec l'imprégnation hormonale. L'augmentation de la pré-charge et la diminution de la post-charge contribuent à l'augmentation du volume d'éjection systolique. L'augmentation du débit cardiaque débute lors du premier trimestre puis atteint 30 à 50 % du cinquième mois jusqu'à la fin de la grossesse [13, 34]. L'accouchement par voie basse représente un stress hémodynamique supplémentaire car le débit cardiaque augmente jusqu'à 10 à 11 litres/minute lors des contractions utérines, ce qui représente un doublement par rapport au débit cardiaque en dehors de la grossesse [34]. Après l'accouchement, les conditions hémodynamiques ne se normalisent qu'après 3 à 5 jours. 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 concourent alors à une augmentation marquée de la pré-charge.

L'augmentation de la pré-charge, la diminution de la post-charge et l'augmentation du débit cardiaque sont bien compensées par un cœur normal [30]. La grossesse s'accompagne d'un remodelage ventriculaire gauche transitoire caractérisé par une augmentation de la masse ventriculaire gauche indexée d'environ 25 % avec une préservation de la fonction systolique [30]. En présence d'une cardiopathie, la tolérance est souvent bonne durant le premier trimestre et les signes de mauvaise tolérance apparaissent ultérieurement. En cas d'obstacle sévère du cœur gauche, l'augmentation du débit cardiaque associée à la vasodilatation artérielle peut être cause de défaillance cardiaque ou de syncope. La vasodilatation artérielle explique aussi la majoration de la désaturation artérielle dans les cardiopathies cyanogènes.

Enfin, dans la majorité des cardiopathies opérées comportant des cicatrices sur les oreillettes et les ventricules, la surcharge volumétrique induit un « stretch » supplémentaire des fibres et une femme ayant une cardiopathie même guérie peut développer des troubles du rythme pendant la grossesse et l'accouchement.

La grossesse s'accompagne de modifications de l'hémostase, avec une augmentation des facteurs de la coagulation et du complexe thrombine-antithrombine III, une diminution de la protéine S et une altération de la fibrinolyse [33]. Comme le risque de thrombose veineuse, le risque thrombo-embolique artériel est accru dans les cardiopathies congénitales cyanogènes ou en présence d'une prothèse valvulaire mécanique.

2. CARDIOPATHIES CONGÉNITALES : DONNÉES GÉNÉRALES

L'incidence des cardiopathies congénitales est d'environ 5 à 8 pour 1 000 naissances vivantes. Avant l'avènement de la chirurgie à cœur ouvert, 60 % des enfants atteints de cardiopathie congénitale décédaient. De nos jours, 70 à 80 % atteignent l'adolescence et l'âge adulte. Leur nombre est estimé à plus de 500 000 patients aux États-Unis et leur prise en charge, parfois complexe, a fait l'objet de recommandations [19]. La majorité des patients ayant une cardiopathie congénitale bénéficie actuellement d'une cure chirurgicale dans la première année de vie. Avec la raréfaction des cardiopathies rhumatismales, les cardiopathies congénitales sont devenues les cardiopathies les plus fréquentes pendant la grossesse.

2.1. Évaluation initiale

L'évaluation pré-partum est fondamentale mais difficile pour plusieurs raisons. Les symptômes sont souvent minimisés par la femme ayant un désir de grossesse. L'échocardiographie ne fournit souvent que des renseignements qualitatifs. L'évaluation à l'effort donne cependant un bon reflet de la capacité d'augmentation du débit cardiaque. Lors de cette consultation, idéalement, le traitement médical est à adapter. Les questions auxquelles il faudra répondre selon le type de cardiopathie concernent le risque de troubles du rythme, de thrombose, de dissection, d'insuffisance cardiaque, d'endocardite et de récurrence de la cardiopathie congénitale chez le fœtus [19, 21, 35].

2.2. Situations à risque

Les études portant spécifiquement sur les cardiopathies congénitales maternelles sont peu nombreuses car ces cardiopathies sont relativement rares et surtout très diverses. Ainsi dans les études regroupant des cardiopathies congénitales, des pathologies de gravité très variable sont rapportées, ce qui donne plus de poids aux facteurs non cardiologiques. L'étude multicentrique de Toronto [59, 60] a fait l'objet de plusieurs publications : 276 grossesses chez 220 femmes ayant une cardiopathie congénitale, valvulaire ou rythmique ont été étudiées dans la première expérience. Les facteurs de risque individualisés étaient la cyanose, une classe fonctionnelle II ou plus de la NYHA avant la grossesse, une dysfonction myocardique, la présence d'une obstruction du cœur gauche, et des antécédents d'arythmie et d'événements cardiaques maternels. Le pourcentage d'événements maternels était de 3 % en l'absence de facteur de risque, de 30 % en présence d'un facteur et de 60 % en présence de deux facteurs ou plus. Les événements maternels étaient la décompensation cardiaque, les troubles du rythme, ou un accident ischémique transitoire. Les complications fœtales étaient nombreuses. La classe fonctionnelle maternelle ou la cyanose prédisaient la survenue de complications néonatales.

Dans une étude monocentrique comportant 90 grossesses chez des femmes ayant des cardiopathies congénitales diverses, le risque d'événement maternel était de 19,4 % [40]. Les facteurs de risque identifiés étaient les mêmes que pour l'étude de Siu auxquels s'ajoutaient la défaillance du ventricule sous-pulmonaire et la présence d'une fuite pulmonaire résiduelle volumineuse.

Le suivi de la grossesse doit être multidisciplinaire et il est souhaitable que les patientes à haut risque accouchent en maternité de niveau III, mais également en présence d'un environnement cardiologique. Récemment il a été montré que le déclenchement de ces patientes n'a pas d'effet adverse (pas plus de césarienne ni souffrance fœtale) ce qui permet de planifier au mieux la prise en charge des femmes ayant des cardiopathies complexes [49].

2.3. Conséquences fœtales des cardiopathies maternelles en général

Les modifications circulatoires induites par la grossesse chez les femmes porteuses de cardiopathies congénitales peuvent être à l'origine de complications maternelles mais aussi fœtales [60, 61]. Dans la

littérature, les études sur le devenir des grossesses chez les femmes porteuses de cardiopathie ont essentiellement porté sur le devenir maternel. Le retentissement fœtal n'a été que récemment étudié dans de larges séries et de façon prospective. Le retentissement sur le fœtus peut varier en fonction de la cardiopathie.

Siu *et al.* à travers trois études se sont intéressés au retentissement fœtal des cardiopathies maternelles. Sont incluses dans leurs études des cardiopathies congénitales, acquises ou des troubles du rythme. Dans leur première étude, ils rapportaient 17 % de complications néonatales (CN) essentiellement décès néonatal, prématurité (détresse respiratoire et hémorragie intraventriculaire) et retard de croissance intra-utérin (RCIU). Les facteurs prédictifs de CN sont un stade NYHA > II et l'existence d'une cyanose à la première consultation.

L'existence d'un taux plus élevé d'accouchements prématurés est retrouvée dans toutes les études, cependant l'étiologie de cette prématurité reste obscure. Il faut noter que la définition de prématurité n'est pas toujours la même dans les différentes études. La prématurité est souvent définie comme un accouchement avant 37 semaines d'aménorrhée (SA) mais la morbidité et la mortalité néonatales ne sont pas les mêmes pour un nouveau-né de 28 SA et un de 36 SA. De plus prématurité spontanée et induite sont confondues alors que leurs étiologies diffèrent. Lorsqu'il existe un événement cardiaque antérieur à la grossesse comme une insuffisance cardiaque ou un infarctus, le taux de prématurité est de 10 % contre 4 % pour le groupe témoin. 60 % des accouchements prématurés sont spontanés [60]. L'étiologie de cette prématurité est très probablement multifactorielle. On peut cependant éliminer l'hypoxie comme facteur de risque. En effet celle-ci a, chez l'animal, un effet protecteur, elle diminue la réponse des surrénales à l'ACTH donc entraîne une diminution de la production de cortisol qui joue un rôle dans le déclenchement du travail et, par ailleurs, diminue le nombre de récepteurs à l'ocytocine [23]. Siu *et al.* dans une deuxième étude multicentrique portant sur un nombre plus important de patientes, redéfinissent les facteurs prédictifs de CN comme étant la présence : d'un stade NYHA > II, d'une cyanose à la première consultation, d'une obstruction du cœur gauche, de la consommation de tabac et l'utilisation d'anticoagulants [60].

Seule l'étude de Siu *et al.* en 2002 [61] est réalisée de façon prospective avec un groupe témoin. La fréquence des complications néonatales est de 18 % *versus* 7 % dans le groupe contrôle. Cette étude introduit une nouvelle classification : le taux de complication est moins important dans le groupe des femmes porteuses de cardiopathie sans facteur de risque cardiaque (obstruction du cœur gauche, faible

classe fonctionnelle et cyanose) entre 20 et 35 ans qui ne présentent pas de facteurs de risques obstétricaux (tabac, anticoagulant, grossesses multiples) (5 % de CN *versus* 4 % dans le groupe témoin). Le taux de CN est de 7 % si au moins un facteur de risque cardiaque est présent. Le risque de CN s'élève à 33 % dans le groupe des femmes cardiopathes avec au moins un facteur de risque cardiaque, dont l'âge est < 20 ans et > 35, qui présentent des facteurs de risques obstétricaux. Par ailleurs le taux de fausses couches spontanées avant 12 SA et celui des interruptions médicales de grossesse sont significativement augmentés dans le groupe des patientes cardiopathes [61].

Risques de récurrence

Plusieurs études rapportent un risque de récurrence d'une cardiopathie entre 4 et 8 % mais il s'agit d'études portant sur des populations différentes. L'étude de Burn *et al.* [10] rapporte un risque global de 4,1 % pour les cardiopathies majeures, TGV, Fallot et CAV. Lorsque la transmission est maternelle le risque de récurrence est plus important que lors d'une transmission paternelle. Pour les cardiopathies obstructives gauches congénitales le risque global de récurrence est de 5 à 16 %.

2.4. Prévention de l'endocardite

La bactériémie est fréquente au cours de l'accouchement (3,6 % à 7 %).

Les situations obstétricales à haut risque sont la rupture prématurée de la poche des eaux et la pyélonéphrite. Ceci encourage à traiter les bactériuries asymptomatiques chez ces femmes. Plus généralement, chez les femmes à risque on propose une prophylaxie pendant le travail par amoxicilline (recommandations de la Société d'Anesthésie Française, mais pas de consensus des sociétés américaines). Les cardiopathies à haut risque sont les pathologies valvulaires et les patientes cyanogènes. Les autres ont un risque moins important, mais les seules ne justifiant théoriquement pas une prévention sont les CIA, les CIV et les sténoses pulmonaires opérées, ainsi que les CIA natives sans anomalies valvulaires.

2.5. Médications et grossesse

Nous ne développerons pas ici le problème de la tératogénicité des médicaments cardiologiques. Signalons simplement que les

inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2, largement utilisés en cas de ventricule hypokinétique sont contre-indiqués, même en début de grossesse en raison de leur risque d'agénésie rénale chez le fœtus et d'autres malformations associées. L'amidoarone est susceptible d'induire une hypothyroïdie néonatale. Enfin les anticoagulants posent des problèmes spécifiques, tératogenecité au premier trimestre, et risque de saignement en fin de grossesse pour les antivitaminés K, et moindre efficacité de l'héparine pendant la grossesse.

3. PROBLÈMES SPÉCIFIQUES

3.1. Cardiopathies à haut risque

3.1.1. *Syndrome d'Eisenmenger*

Il s'agit d'une situation où un shunt gauche-droit large a été laissé en place entraînant une arteriolite pulmonaire avec augmentation des résistances artériolaires pulmonaires qui sont supérieures aux résistances systémiques. À terme, le shunt devient droit-gauche entraînant une cyanose, une polyglobulie réactionnelle et une incapacité fonctionnelle d'effort. Le risque vital maternel est majeur à toutes les étapes. L'inadaptation est due au caractère fixé des résistances artérielles pulmonaires. La cyanose se majore durant la grossesse. Des thromboses in situ des vaisseaux pulmonaires et une détérioration de la fonction ventriculaire droite sont responsables de la détérioration fonctionnelle, et il existe un risque de syncope lors du travail et de la délivrance. En post-partum le risque de décès par mécanisme thrombo-embolique persiste jusqu'au huitième jour. Jusqu'à 40 % de décès sont rapportés dans la littérature [17]. Parallèlement, le risque d'interruption thérapeutique de grossesse est de 7 %, comme dans toute chirurgie non cardiologique dans cette pathologie. Si la grossesse se poursuit, l'héparine est conseillée dès la 20^e semaine et une surveillance accrue de la croissance fœtale est nécessaire. L'analgésie péridurale est contre-indiquée en raison de la vasodilatation induite. Enfin, la césarienne augmente le risque vital (75 % de décès) [2]. Le syndrome d'Eisenmenger constitue donc une des rares contre-indications formelles à la grossesse. Des cas d'amélioration clinique ou de grossesses de déroulement normal ont été rapportés sous epoprostenol associé à un traitement anticoagulant [29]. Les nouvelles thérapeutiques

(inhibiteurs des récepteurs de l'endothéline, sildenafil) ne sont théoriquement pas été utilisées pendant la grossesse.

3.1.2. Autres cardiopathies cyanogènes

Bien que la plupart des cardiopathies congénitales cyanogènes soient opérées dans l'enfance, certaines n'ont pas de « réparation complète », soit car il s'agit d'une cyanose (souvent modeste) par shunt auriculaire droit-gauche sur une maladie d'Ebstein, soit parce que une séparation des deux circulations est impossible car il manque un des deux ventricules (cardiopathies uni-ventriculaires), soit parce que la circulation pulmonaire est incomplète ou assurée non par de vraies branches pulmonaires, mais par des collatérales venant de l'aorte descendante. Ce dernier cas correspond aux atrésies pulmonaires à septum ouvert où il est impossible au chirurgien de reconstituer une voie pulmonaire complète en continuité avec le ventricule droit.

La grossesse est possible en l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire. L'étude de Presbitero et Somerville [50] précise que si la saturation maternelle en début de grossesse est $< 85\%$, il n'y a que 12% d'enfants nés vivants. Mais si la saturation est $> 90\%$, 92% des enfants sont nés vivants. La prématurité est fréquente (37%). L'hypotrophie néonatale est liée au degré de désaturation et de polyglobulie réactionnelle. En moyenne, le poids de naissance des enfants nés à terme de cette étude était de $2\,575\text{ g}$. Pour la femme, il existe un risque d'accident thrombo-embolique et de déstabilisation de la fonction ventriculaire surtout dans les cardiopathies univentriculaires.

3.1.3. Retentissement fœtal des cardiopathies cyanogènes

L'étude la plus souvent citée reste celle de Presbitero et al. [50]. 96 grossesses chez 44 patientes porteuses d'une cardiopathie cyanogène ont été étudiées. Les cardiopathies ont été classées en quatre groupes : 1- Ventricule unique et/ou atrésie tricuspide ; 2- Tétralogie de Fallot ou atrésie pulmonaire ; 3- Ebstein ou CIA ; 4-TGV corrigée, CIV, sténose pulmonaire. 50% de ces patients avaient subi un shunt palliatif et étaient toujours cyanosées au moment de l'étude. Trois facteurs favorisent l'événement « enfant vivant » : le type de la pathologie maternelle : groupes 3 et 4 ; le taux d'hémoglobine (Hb) $< 20\text{g/dl}$; une saturation en $\text{O}_2 > 85\%$. Toutes cardiopathies cyanogènes confondues, 43% des enfants sont nés vivants, 34% sont nés prématurément et 51% des patientes ont eu des fausses couches spontanées. Cependant ni la cause du décès des enfants ni le caractère spontané ou induit de la prématurité ne sont précisés. Dans cette étude, il apparaît

également que la fréquence des RCIU est augmentée bien qu'elle ne soit pas chiffrée précisément.

Whittemore avait démontré en 1983 que les taux de prématurité et de RCIU étaient corrélés à un taux d'Hb élevé et une saturation en O² basse [70]. L'adaptation du fœtus à l'hypoxie est multifactorielle, elle met en jeu une adaptation du métabolisme et du transport en oxygène. Ces adaptations aboutissent à une diminution des mouvements actifs et un retard de croissance du fœtus. Le transport de l'O² s'adapte à l'hypoxie : lors de la diminution de la concentration de l'O² dans la veine ombilicale la fraction d'O² extraite augmente ainsi que l'affinité de Hb fœtale pour l'O². Il existe également une augmentation de l'Hb par augmentation transitoire de l'érythropoïétine. Cette compensation est possible chez l'animal jusqu'à 50 % de l'apport normal en O². En cas d'hypoxie chronique, ces phénomènes d'adaptation s'épuisent et entraînent une diminution des processus consommateurs d'O² que sont la croissance et les mouvements. L'adaptation du transport d'O² se manifeste également par une redistribution du sang oxygéné vers les organes vitaux (cerveau, cœur, surrénales). Il apparaît une vasodilatation des vaisseaux cérébraux par rapport aux vaisseaux systémiques avec une diminution des résistances cérébrales par rapport aux résistances ombilicale et aortique. Le canal d'Arantius est privilégié avec une augmentation de la vitesse du sang le plus oxygéné vers l'oreillette droite puis l'oreillette gauche par le foramen ovale. Le système nerveux autonome, les catécholamines, le système rénine-angiotensine, la vasopressine, l'ACTH et le cortisol interviennent également dans cette adaptation à l'hypoxie. L'adaptation du métabolisme aboutit à une diminution de la croissance au profit de la synthèse d'énergie en maintenant le métabolisme oxydatif. La synthèse du glucose diminue, celle des lactates et de l'alanine sanguins augmentent. Le retentissement sur le développement à long terme de ces enfants est pour l'instant inconnu.

3.1.4. Aorte « fragile »

La bicuspidie aortique, longtemps considérée comme bénigne, est souvent associée à une dilatation de l'aorte ascendante, qui comporte un risque de dissection, probablement majoré pendant la grossesse. Ainsi un certain nombre de patientes, en particulier celles ayant un syndrome de Turner chez qui l'HTA est fréquente, doivent être suivies de façon très rapprochée ou avoir un remplacement de l'aorte ascendante avant une grossesse éventuelle.

La maladie de Marfan est une anomalie congénitale de la fibrilline à l'origine d'une dystrophie généralisée du tissu conjonctif dont les

principales atteintes sont cardio-vasculaires, ostéoarticulaires et oculaires. Le diagnostic repose sur la conjonction des différentes atteintes dans des critères validés [18]. Le pronostic est conditionné par l'atteinte cardio-vasculaire, en particulier la dilatation de l'aorte thoracique ascendante, dont le diamètre au niveau des sinus de Valsalva est le principal facteur prédictif des complications pariétales aortiques.

La grossesse comporte un risque particulier de dissection aortique, surtout lors du dernier trimestre ou du post-partum [47]. Ceci est dû aux contraintes pariétales accrues en raison de l'augmentation du débit cardiaque et probablement aussi à des modifications structurales de la paroi aortique secondaires à l'imprégnation hormonale. Des études rétrospectives et une étude prospective ont mis en évidence une augmentation du risque de dissection aortique lorsque la dilatation de l'aorte ascendante au niveau des sinus de Valsalva dépasse 40 mm [41, 53]. Le risque de dissection aortique est $< 1\%$ pour un diamètre < 40 mm alors qu'il est d'environ 10% pour un diamètre > 40 mm. Une étude rétrospective récente n'a cependant pas mis en évidence d'augmentation significative du diamètre aortique durant la grossesse, y compris pour des diamètres compris entre 40 et 45 mm. La progression de la dilatation aortique était toutefois plus rapide à distance de la grossesse lorsque le diamètre maximal de l'aorte était > 40 mm lors de la grossesse [43].

Une grossesse est possible chez une femme présentant une maladie de Marfan dont le diamètre maximum de l'aorte est < 40 mm. La grossesse doit alors être conduite intégralement sous bêtabloquants et une surveillance échocardiographique régulière est nécessaire toutes les 6 à 8 semaines durant la grossesse et les 6 mois suivant l'accouchement [47].

Si le diamètre maximum de l'aorte est > 40 mm, la grossesse est déconseillée. Une chirurgie de remplacement de l'aorte thoracique ascendante avec réimplantation des coronaires peut être envisagée, surtout si une conservation de la valve native est possible. Un accouchement par voie basse est possible lorsque la dilatation aortique est < 40 mm, en évitant des efforts expulsifs prolongés. Une césarienne est indiquée si le diamètre aortique est > 40 mm [47].

La dissection aortique est une urgence chirurgicale. Elle doit être précédée d'une césarienne lorsque la viabilité fœtale le permet [39].

Dans la mesure où il s'agit d'une maladie génétique à transmission autosomique dominante, l'enfant présente une risque de 50% d'être atteint de la mutation. Le diamètre de l'aorte est généralement normal à la naissance et se majore durant les 10 premières années,

justifiant un suivi échocardiographique annuel de l'enfant avec une analyse des diamètres aortiques en fonction de l'âge [52].

3.1.5. Défaillance du ventricule systémique

Un certain nombre de cardiopathies multipérées ont un ventricule gauche défaillant et le problème est alors analogue à celui des cardiopathies dilatées. Plus spécifiquement, certaines cardiopathies ont un ventricule droit en position systémique. Il s'agit des transpositions des gros vaisseaux qui ont bénéficié d'une intervention de Mustard ou Senning (switch à l'étage atrial) ou de doubles discordances [15]. Au problème du ventricule droit défaillant, concomitant d'une fuite tricuspide, s'ajoute celui des troubles du rythme auriculaire qui peuvent induire une défaillance cardiaque à eux seuls. La grossesse est alors à haut risque en cas de défaillance symptomatique [40].

On considère, dans les cardiopathies dilatées, que la grossesse est contre-indiquée lorsque la fraction d'éjection ventriculaire gauche est < 30 à 40 % [27, 65]. Cette évaluation « chiffrée » n'est pas toujours possible dans certaines cardiopathies complexes, d'où l'importance de l'évaluation de la tolérance fonctionnelle avant grossesse.

Le traitement des patients avec dysfonction systolique est limité pendant la grossesse [47, 49]. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et des inhibiteurs des récepteurs à l'angiotensine II sont contre-indiqués en raison de leur toxicité fœtale rénale en particulier. Les bêtabloquants peuvent être utilisés avec les précautions habituelles dans l'insuffisance cardiaque. La posologie des diurétiques doit être la plus faible possible pour ne pas compromettre la perfusion fœtale. Les indications du traitement anticoagulant doivent être larges en cas de fraction d'éjection ventriculaire gauche < 35 % [49]. Les formes les plus sévères nécessitent des inotropes par voie intraveineuse. Exceptionnellement, en cas d'insuffisance cardiaque réfractaire, la transplantation cardiaque doit être discutée.

Les modalités de l'accouchement doivent être discutées de façon collégiale selon la fraction d'éjection ventriculaire gauche et la tolérance clinique [47]. La césarienne sous surveillance hémodynamique peut être privilégiée dans les dysfonctions ventriculaires gauches sévères.

3.1.6. Obstacles au cœur gauche

Il peut s'agir d'une sténose aortique ou sous-aortique, d'une cardiomyopathie obstructive ou d'une coarctation de l'aorte. Dans tous les cas, si l'obstacle est sévère, il existe une augmentation du gradient avec le débit et donc un risque de défaillance cardiaque. La vasodilatation

induite par la grossesse majeure le risque de syncope. Les efforts expulsiifs sont contre-indiqués.

En cas de coarctation, la situation est théoriquement défavorable car il existe une HTA aux membres supérieurs et une hypotension éventuelle de la partie inférieure du corps avec risque d'hypoperfusion fœtale. Cependant, la littérature ne rapporte pas de morbi-mortalité importante chez les femmes ayant des coarctations natives ou opérées. Il faut toutefois noter l'étude néerlandaise rapportant 126 grossesses chez 54 femmes, aboutissant à 98 grossesses menées à terme. 26 grossesses ont été compliquées par une hypertension artérielle de la grossesse, dont 21 grossesses chez 14 femmes ayant une hypertension « isolée » et 5 grossesses chez 4 femmes compliquées par une pré-éclampsie [68]. Pour le fœtus : une sténose importante avec diminution de la pression distale peut entraîner une hypoperfusion utérine et placentaire et induire un RCIU. Un contrôle prudent de la tension artérielle maternelle est indispensable, les à-coups tensionnels étant délétères pour le fœtus [6].

3.2. Cardiopathies à faible risque

Il s'agit essentiellement des shunts gauche-droit pour lesquels le risque de la grossesse est faible. Les patientes ayant une communication interauriculaire (CIA) tolèrent en général bien la grossesse. Il existe un risque théorique d'embol paradoxal. Les grossesses multiples augmenteraient la fréquence d'évolution vers une hypertension artérielle pulmonaire, qui est toutefois rare (moins de 10 % des CIA). Le canal artériel est rarement de gros calibre et symptomatique. Avant 40 ans, il comporte seulement un risque d'endocardite. Les communications interventriculaires (CIV), à l'exclusion du syndrome d'Eisenmenger, sont en général opérées ou de petite taille et ne comportent qu'un risque d'endocardite. Ces cardiopathies simples opérées ne posent en général pas de problèmes mais les cicatrices de chirurgie exposent au risque de trouble du rythme de novo pendant la grossesse [71].

3.3. Situations justifiant une surveillance spécifique

Deux exemples sont détaillés ici : la tétralogie de Fallot et la transposition des gros vaisseaux.

3.3.1. Tétralogie de Fallot opérée

Cette malformation comporte, outre une CIV haut située, des sténoses étagées sur la voie pulmonaire. La réparation consiste à fermer la CIV et à un élargir la voie pulmonaire par un patch, laissant souvent en place une fuite pulmonaire le plus souvent bien tolérée. La grande majorité de ces patientes mène une vie normale. Cependant, il faut signaler le risque de mort subite qui est faible, mais dont la survenue est difficile à prévoir. Il semble que des troubles du rythme, liés le plus souvent à des troubles du rythme ventriculaire sur une grande cicatrice de ventriculotomie, surviennent ou sont mal tolérés s'il existe une fuite pulmonaire volumineuse, avec dilatation et éventuellement dysfonction du ventricule droit. Les jeunes femmes peuvent envisager une grossesse si la fonction ventriculaire droite est conservée. L'étude la plus récente sur 82 grossesses menées à terme [66] rapporte une incidence faible de troubles du rythme (2/82), et d'insuffisance cardiaque droite (3/82). En cas de fuite pulmonaire importante asymptomatique la décision de valver la voie pulmonaire avant une grossesse pour protéger la fonction ventriculaire droite doit être discutée.

3.3.2. Grossesse après switch atrial

Les adultes actuellement opérés pour une transposition simple des gros vaisseaux ont été habituellement opérés par les techniques de Mustard et Senning. Ces interventions, en créant des chenaux intra-atriaux, dérivent le sang des veines caves au ventricule gauche qui est connecté à l'artère pulmonaire, et connectent le sang des veines pulmonaires au ventricule droit et donc à l'aorte. Ces interventions posent trois types de problèmes qui interagissent fortement.

Les arythmies auriculaires, surtout le flutter, sont parfois conduites rapidement aux ventricules et à l'origine de syncopes. Leur diagnostic est parfois difficile et, s'il est trop tardif, la patiente est menacée de mort subite ou de dysfonction ventriculaire irréversible.

Une défaillance sinusale peut compromettre la tolérance des thérapeutiques médicamenteuses, et nécessiter l'implantation d'un pacemaker.

La fonction du ventricule droit, qui éjecte dans l'aorte, peut se détériorer alors qu'apparaît une fuite de la valve tricuspide laissée en position systémique.

Au total, environ 20 % des sujets sont symptomatiques après 20 ans. Deux études ont regroupé 26 patientes [14, 28]. Elles ne concernaient que des patientes asymptomatiques avant la grossesse. Deux détériorations ont été rapportées : une hémoptysie au septième mois et une défaillance cardiaque à 19 mois post-partum entraînant le

décès. Le suivi de ces patientes doit être rigoureux et au besoin mensuel avec un Holter au sixième mois de la grossesse pour détecter d'éventuels troubles du rythme auriculaire asymptomatiques.

4. CARDIOPATHIES VALVULAIRES

4.1. Valvulopathies natives

Les cardiopathies valvulaires représentent la deuxième cause de cardiopathies décompensées lors de la grossesse et la première parmi les cardiopathies acquises. Le rhumatisme articulaire aigu est la principale cause de valvulopathie chez la femme jeune et le rétrécissement mitral, qui est la valvulopathie rhumatismale plus fréquente, est particulièrement mal toléré en cours de grossesse. Dans les pays occidentaux, les valvulopathies dégénératives sont la principale cause de valvulopathie, mais sont rarement l'origine des valvulopathies sévères chez la femme jeune, ensuite viennent les valvulopathies rhumatismales (27 % des valvulopathies en Europe) puis enfin les patientes ayant une pathologie valvulaire congénitale. Elles posent cependant les mêmes problèmes hémodynamiques que ceux des patientes rhumatismales pendant la grossesse.

L'endocardite infectieuse est de particulièrement mauvais pronostic en cours de grossesse car les régurgitations volumineuses sont mal tolérées et peuvent nécessiter une correction chirurgicale urgente, avec les risques inhérents pour la mère et le fœtus.

Les valvulopathies sténosantes sont mal tolérées en cours de grossesse car l'augmentation du débit cardiaque entraîne une augmentation marquée du gradient trans-valvulaire et donc de la pression dans la cavité cardiaque d'amont. Le rétrécissement mitral est particulièrement mal toléré car la tachycardie raccourcit la diastole, ce qui contribue encore à majorer le gradient mitral. Dans la série de Siu, la présence d'une obstruction du cœur gauche était un facteur prédictif de la survenue de complications cardiaques durant la grossesse [59].

Dans les valvulopathies régurgitantes en revanche, l'augmentation du volume régurgité est compensée par la diminution des résistances artérielles systémiques et la tachycardie. Leur tolérance hémodynamique est généralement bonne, en particulier dans les régurgitations chroniques car la dilatation ventriculaire gauche permet une augmentation du volume d'éjection systolique, sous réserve que la contractilité

soit conservée. Le pronostic n'est péjoratif que lorsque les régurgitations ont entraîné une dysfonction ventriculaire gauche et il se rapproche alors de celui d'une cardiomyopathie.

Contrairement aux régurgitations chroniques pour lesquelles la dilatation ventriculaire gauche permet de compenser en partie le volume régurgité, l'endocardite infectieuse est à l'origine de régurgitations aiguës mal tolérées en raison de l'élévation importante des pressions de remplissage. Nous détaillerons donc ici seulement les sténoses mitrales et aortiques. Les cardiopathies valvulaires congénitales avec obstacle font en général partie d'un spectre comportant des obstacles étagés sur la voie gauche, avec des atteintes qui « parlent » à des âges différents, par exemple une patiente peut avoir été opérée dans l'enfance d'une coarctation et avoir à l'âge adulte une sténose aortique sur valve bicuspidée ou une sténose mitrale évoluant pour son propre compte à l'âge adulte. On sait également que plus de 20 % des sténoses aortiques opérées ou dilatées dans l'enfance nécessiteront une nouvelle chirurgie après l'âge de 20 ans (pour sténose ou fuite aortique).

4.1.1. Rétrécissement mitral

Le rétrécissement mitral serré est presque toujours mal toléré durant la grossesse, y compris chez des patientes antérieurement asymptomatiques [31]. La dyspnée est souvent d'apparition progressive à partir du deuxième trimestre, mais un œdème pulmonaire peut être révélateur, notamment lors d'un passage en fibrillation auriculaire. Le diagnostic peut être méconnu car l'auscultation du rétrécissement mitral est difficile, surtout en cas de tachycardie.

L'échocardiographie Doppler est l'examen-clé du diagnostic positif, de la quantification de la sévérité et du retentissement du rétrécissement mitral. La sténose mitrale est considérée serrée si la surface est $< 1,5 \text{ cm}^2$ ou $0,9$ à $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle [38, 63]. Le gradient mitral moyen estimé par le Doppler est un marqueur de la tolérance du rétrécissement mitral, mais pas directement de sa sévérité. La tolérance est également évaluée par l'estimation Doppler de la pression artérielle pulmonaire systolique. Alors que la commissurotomie mitrale percutanée est la technique de référence en cas de mauvaise tolérance chez la femme enceinte rhumatismale, les sténoses congénitales, elles, beaucoup plus rares que les rétrécissements rhumatismaux, ne se prêtent pas en général à un geste de commissurotomie, car l'obstacle est étagé (sous valvulaire par anomalie des piliers et cordages, valvulaire et parfois supravulvulaire par un « anneau »). Il s'agit souvent de jeunes femmes ayant été opérées dans l'enfance d'une sténose aortique ou sous-aortique ou d'une coarctation de l'aorte, et pour

lesquelles l'appareil mitral peut devenir sténosant ; la principale indication de l'échocardiographie transœsophagienne est de dépister un thrombus de l'oreillette gauche avant une commissurotomie percutanée chez les rhumatismales ou avant réduction d'un trouble du rythme. Cet examen doit être évité en première intention chez la femme enceinte et il est préférable de le pratiquer sous anesthésie générale juste avant la procédure de commissurotomie percutanée.

Le traitement d'un rétrécissement mitral mal toléré est médical en première intention et repose sur les bêtabloquants [1]. La posologie doit être adaptée à la fréquence cardiaque, à la dyspnée, au gradient mitral et à la pression artérielle pulmonaire. La tolérance fœtale des bêtabloquants est bonne, mais le risque de bradycardie et d'hypoglycémies nécessite une surveillance en période néonatale. Si les symptômes persistent, il est possible d'associer des diurétiques. Les bêtabloquants diminuent aussi le risque de passage en fibrillation auriculaire. Le traitement de choix de la fibrillation auriculaire mal tolérée est le choc électrique externe, qui doit être précédé d'une anticoagulation efficace ou d'une échocardiographie transœsophagienne.

Le traitement anticoagulant est formellement indiqué lorsque le rétrécissement mitral s'accompagne d'une fibrillation auriculaire permanente. Les modalités doivent être déterminées en fonction des risques inhérents aux différentes alternatives, comme chez les patientes ayant une prothèse valvulaire mécanique. Chez les patientes en rythme sinusal, le traitement anticoagulant n'est indiqué qu'en cas d'hyperexcitabilité supraventriculaire importante ou d'antécédents thrombo-emboliques [38].

Lorsque la dyspnée persiste malgré le traitement médical et à plus forte raison en cas d'insuffisance cardiaque congestive, le risque de décompensation est élevé lors de l'accouchement et met en jeu le pronostic vital maternel et fœtal [22, 24]. Une intervention sur la valve mitrale est alors indiquée durant la grossesse. Dans les atteintes mitrales congénitales la seule solution est la chirurgie sous circulation extracorporelle, mais elle est grevée d'une létalité fœtale estimée entre 20 et 30 % [3]. Chez les patientes rhumatismales, la commissurotomie à cœur fermé a été supplantée par la commissurotomie mitrale percutanée qui permet d'obtenir d'aussi bons résultats en évitant un geste chirurgical [8, 26, 38].

4.1.2. Rétrécissement aortique

La décompensation d'un rétrécissement aortique à l'occasion d'une grossesse est rare car sa prévalence est moindre que celle du rétrécissement mitral, d'autre part parce qu'il est plus rare qu'un

rétrécissement aortique antérieurement asymptomatique se décompense au cours d'une grossesse [31]. L'évaluation de la sévérité fait appel à l'équation de continuité en échocardiographie Doppler. Le rétrécissement aortique est considéré serré si la surface est $< 1 \text{ cm}^2$ ou, mieux, $0,5$ à $0,6 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ carré de surface corporelle [41, 76]. Le gradient aortique moyen a une valeur pronostique car le risque de décompensation survient lorsqu'il est $> 50 \text{ mmHg}$ avant la grossesse [47, 62]. L'échocardiographie permet de préciser l'étiologie du rétrécissement aortique : le rétrécissement aortique congénital est en dôme, est en général connu depuis l'enfance, et souvent sur bicuspidie. En cas de bicuspidie aortique, une dystrophie de l'aorte ascendante est fréquemment associée ; elle a une valeur pronostique propre.

Lorsque le gradient aortique moyen est $< 50 \text{ mmHg}$ durant la grossesse, une surveillance régulière est nécessaire tous les mois durant les deux derniers trimestres, mais le plus souvent aucun traitement médical n'est nécessaire. L'accouchement est à risque et doit être étroitement surveillé, en évitant en particulier toute hypovolémie secondaire à des pertes sanguines ou à une vasodilatation lors d'une analgésie péridurale. Certaines équipes recommandent une césarienne afin d'éviter les risques d'instabilité hémodynamique lors du travail.

Les patientes présentant un rétrécissement aortique serré symptomatique doivent être traitées par des diurétiques. Si elles restent symptomatiques, le risque de décompensation peut conduire à une césarienne en milieu de réanimation ou à une intervention durant la grossesse. Une intervention est nécessaire chez les patientes très symptomatiques, en classe III ou IV de la NYHA, ou présentent des signes d'insuffisance cardiaque congestive. La chirurgie de remplacement valvulaire aortique doit être évitée en raison du risque foetal, ce qui conduit à privilégier la dilatation aortique percutanée [46, 47]. La dilatation aortique entraîne une amélioration hémodynamique transitoire permettant un accouchement dans de bonnes conditions, même si un remplacement valvulaire aortique sera souvent nécessaire à court terme.

4.1.3. Pronostic foetal

Des taux relativement élevés de retard de croissance intra-utérin, d'accouchements prématurés et de faible poids de naissance ont été rapportés dans des séries comprenant les femmes atteintes de valvulopathie [5, 31, 56, 58]. La tolérance fonctionnelle maternelle est un élément important du pronostic foetal, les complications étant le plus souvent observées lorsque la mère était en classe III ou IV de la NYHA lors de la grossesse [5, 56, 61].

L'étude de Hameed *et al.* [31] rapporte 66 grossesses chez 64 patientes porteuses de valvulopathies (rétrecissement mitral, aortique et pulmonaire) et les compare à un groupe contrôle. Les valvulopathies ont été classées selon la surface de la valve : $> 1,5/1-1,5/ < 1,5$ cm². La durée de gestation (35 ± 7 vs 39 ± 2 semaines), le risque d'accouchement prématuré (23 % vs 6 %) et le risque de RCIU différent significativement dans les deux groupes. Cependant quand la surface valvulaire est $> 1,5$ cm², le devenir néonatal ne diffère pas par rapport au groupe contrôle. Comme pour les autres pathologies cardiaques, le poids de naissance des enfants est plus faible quand il existe un retentissement hémodynamique de la sténose [20]. Les patientes porteuses de valvulopathies, même bien compensées, peuvent au cours de la grossesse présenter une insuffisance cardiaque aiguë et nécessiter une chirurgie cardiovasculaire. Les risques pour le fœtus sont difficilement prévisibles. Certaines séries rapportent un taux de morbidité fœtale et néonatale de 9 % pour un taux de mortalité de 30 % mais il y a peu de suivi à long terme de ces enfants [42, 68]. En cas de rétrécissement valvulaire serré, la valvuloplastie percutanée peut améliorer l'hémodynamique et le devenir fœtal, mais les risques liés aux possibles complications (tamponnade, embolisation systémique, arythmie) demeurent.

4.2. Patiente ayant une prothèse valvulaire mécanique

La grossesse chez une patiente opérée d'une valvulopathie a généralement un bon pronostic hémodynamique. Le choix du traitement anticoagulant chez une patiente ayant une prothèse mécanique reste controversé. Il s'agit d'un compromis entre le risque thrombo-embolique accru durant la grossesse et les inconvénients en particulier sur le fœtus des traitements anticoagulants. L'héparine ne traverse pas le placenta et n'expose donc pas à un risque d'embryopathie mais les doses doivent être augmentées et leur effet anticoagulant est peu stable. Les héparines de bas poids moléculaire ont un effet plus stable mais leur utilisation demeure très controversée en cas de prothèse mécanique. L'utilisation des héparines sous-cutanées au long cours se heurte de plus à des problèmes d'acceptabilité et à des effets secondaires comme l'ostéoporose et la thrombopénie.

Les antivitamines K traversent le placenta et comportent un risque d'embryopathie d'environ 5 %, surtout en cas d'exposition entre la sixième et la douzième semaine. Les malformations sont surtout faciales avec une hypoplasie nasale. Des conséquences sur le

développement neurologique ont été évoquées, mais ne semblent pas avoir de conséquences sur la croissance et le développement cognitif ultérieur [64, 69]. Les antivitamines K ont une demi-vie plus longue chez le fœtus que chez la mère et exposent à des complications neurologiques hémorragiques fœtales en cas d'accouchement par voie basse.

Deux études britannique et française publiées dans les années 1990 ont colligé respectivement 151 et 95 grossesses chez des femmes ayant une prothèse mécanique, et 63 et 60 femmes ayant une bioprothèse [32, 57]. Ces deux études ne montraient pas de différence nette de pronostic fœtal selon le type de prothèse. En revanche, le pronostic maternel était nettement plus péjoratif en cas de prothèse mécanique en raison d'une fréquence élevée de complications thrombo-emboliques, en particulier de thromboses de prothèses qui survenaient dans 9 à 10 % des grossesses [32]. Le risque thrombo-embolique était 4 à 5 fois plus élevé chez les femmes traitées par héparine que chez celles traitée par les antivitamines K [32]. La thrombose de prothèse est une complication redoutable car elle nécessite une chirurgie cardiaque en urgence ou une thrombolyse en cas d'impossibilité de la chirurgie, ce qui s'associe à une mortalité maternelle de 30 % durant la grossesse [54]. L'analyse de 1 234 grossesses montre que la poursuite des antivitamines K durant toute la grossesse jusqu'à la 36^e semaine est la solution la plus sûre pour la mère [12]. Seule l'héparinothérapie durant toute la grossesse permet d'éviter tout risque d'embryopathie, mais au prix d'un risque thrombo-embolique prohibitif. D'autres séries monocentriques récentes suggèrent que les antivitamines K durant toute la grossesse préviennent efficacement le risque thrombo-embolique [16, 44]. La dose d'antivitamines K semble conditionner le risque d'embryopathie et d'avortement spontané, qui sont moins fréquents lorsque la dose de warfarine est ≤ 5 mg/24 h [67].

Les héparines de bas poids moléculaire n'ont été évaluées que dans un petit nombre de séries non contrôlées et elles ne sont pas autorisées en présence de prothèses mécaniques, même si elles sont fréquemment utilisées [25]. L'expérience est encore plus limitée durant la grossesse. Une analyse de 81 grossesses a rapporté 12,3 % d'accidents thrombo-emboliques, dont 8 % de thromboses de prothèse, les complications étant plus rares lorsque la posologie était adaptée à l'activité anti-Xa [48]. La Food and Drug Administration aux États-Unis a contre-indiqué en 2002 l'utilisation de l'enoxaparine durant la grossesse en présence d'une prothèse mécanique.

Même si certaines recommandations ont été émises [4, 9, 11, 47, 51], l'absence d'étude à haut niveau de preuve explique l'absence de consensus. Les antivitamines K sont généralement privilégiées durant

les deuxième et troisième trimestres jusqu'à la 36^e semaine. Seules les recommandations de l'American College of Chest Physicians mentionnent les héparines de bas poids moléculaire avec un faible niveau de preuve [4]. Les récentes recommandations de la Société Européenne de Cardiologie sur la prise en charge des valvulopathies opérées sont les premières à privilégier l'utilisation des antivitamines K durant le premier trimestre lorsque la dose de warfarine est ≤ 5 mg/24 h [51]. La substitution par l'héparine est nécessaire à la 36^e semaine, voire plus tôt s'il existe une menace d'accouchement prématuré, afin d'éviter les complications hémorragiques à l'accouchement [55]. Le choix du traitement anticoagulant lors du premier trimestre doit être concerté avec la patiente en l'informant des risques des différentes alternatives et en prenant en compte la dose d'antivitamines K, l'observance du traitement et l'issue éventuelle de grossesses antérieures [47]. Un traitement prolongé par l'héparine ne peut être envisagé que si l'adhésion au traitement est parfaite.

Il faut rappeler que la présence d'une prothèse valvulaire mécanique ou biologique confère un risque élevé d'endocardite. Bien que les recommandations ne soient pas unanimes, les indications d'anti-biophylaxie doivent être larges lors de l'accouchement [47].

CONCLUSION

Les grossesses chez les patientes présentant une cardiopathie congénitales sont très hétérogènes, mais il existe peu de situations à très haut risque. Les cardiopathies exposant un risque élevé de complications lors de la grossesse sont essentiellement le syndrome d'Eisenmenger et l'hypertension artérielle pulmonaire primitive, la maladie de Marfan associée à un anévrisme de l'aorte ascendante, les sténoses valvulaires serrées, les dysfonctions du ventricule systémique sévères et les prothèses mécaniques. Chez une femme jeune, même asymptomatique, il est nécessaire d'évaluer la cardiopathie en cas de désir de grossesse, en particulier en cas de sténose valvulaire serrée ou d'anévrisme de l'aorte ascendante. Les contre-indications formelles restantes sont essentiellement le syndrome d'Eisenmenger, l'hypertension artérielle pulmonaire primitive et les dysfonctions ventriculaires gauche sévères. Toutes les patientes atteintes d'une cardiopathie congénitales doivent bénéficier d'une prise en charge multidisciplinaire impliquant obstétriciens, anesthésistes et cardiologues : avant la

grossesse afin d'en estimer le risque et de discuter un traitement préventif le cas échéant, durant la grossesse afin d'en évaluer la tolérance, en fin de grossesse afin de planifier la date et les modalités d'accouchement, et durant le post-partum afin de dépister une éventuelle aggravation de la cardiopathie sous-jacente. Elles doivent être suivies idéalement dans une structure hospitalière comportant à la fois une unité de réanimation adulte et une maternité de niveau III. Il n'existe pas de protocole pour la prise en charge de ces patientes. Chacune devra bénéficier d'une prise en charge adaptée en fonction de son stade NYHA, de sa saturation en O² de départ. Il faut également tenir compte de l'existence de facteurs de risques supplémentaires comme l'âge, le tabac, les grossesses multiples et la prise d'anticoagulants.

Les patientes doivent être informées du risque fœtal et du risque de récurrence. Une datation très précise de la grossesse est importante pour avoir un terme exact en cas d'extraction précoce. Une échographie avec mesure de la clarté nucale doit être réalisée entre 11 et 14 SA car la présence d'une nuque fœtale supérieure à 3 mm peut être un signe de cardiopathie fœtale. Une échocardiographie fœtale doit être réalisée de façon systématique vers 18 SA en raison du risque accru de récurrence.

La surveillance fœtale comporte l'évaluation de la croissance, de la quantité de liquide amniotique et des dopplers (ombilical, cérébral, ± canal d'Aranthius). La fréquence de la surveillance fœtale se fera en fonction du degré d'hypoxie maternelle

Résumé

Les cardiopathies maternelles compliquent moins de 1 % des grossesses. Leur prise en charge représente un défi pour les obstétriciens et les cardiologues. En effet, le stress hémodynamique de la grossesse et de l'accouchement peut déstabiliser une cardiopathie stable et entraîner trouble du rythme, décompensation cardiaque, évènement thromboembolique ou majoration d'une cyanose ou d'une hypertension artérielle pulmonaire. Le retentissement sur le fœtus est alors fréquent. Même si ces évènements sont exceptionnels les cardiopathies maternelles sont une des principales causes de mort maternelle. Peu de cardiopathies sont des contre-indications à la grossesse : hypertension artérielle pulmonaire, dilatation aortique importante, dysfonction ventriculaire marquée et obstacle gauche.

La nature des cardiopathies maternelles évolue dans nos pays. Avec la raréfaction des cardiopathies rhumatismales, les cardiopathies congénitales sont devenues les cardiopathies les plus fréquentes pendant la grossesse. Il s'agit d'une nouvelle population ayant bénéficié des progrès de la chirurgie cardiaque des 30 dernières années. Ces cardiopathies sont diverses et les cardiopathies complexes nécessitent un suivi cardiologique spécialisé. La plupart des patientes ont une cardiopathie opérée avec succès mais avec parfois des séquelles hémodynamiques et rythmiques spécifiques. Un certain nombre de patientes ont des atteintes valvulaires congénitales évoluant à distance d'une première chirurgie de la malformation. Le rétrécissement aortique et la sténose mitrale sont alors les valvulopathies posant le plus de problème pendant la grossesse. Certaines femmes ont eu lors de leur réparation de cardiopathies une valve mécanique. Les maladies primitives du myocarde (cardiopathies dilatées et hypertrophiques) sont aussi des situations à risque pendant la grossesse et ne seront pas détaillées ici, mais un certain nombre de patientes avec une CC ont une atteinte de la fonction myocardique qui met en jeu de la même façon le pronostic vital de la grossesse. Il s'agit donc de patientes très différentes les unes des autres avec des problèmes communs et des problèmes spécifiques qui seront détaillés.

Idéalement, la prise en charge maternelle débute en prépartum avec l'évaluation de la cardiopathie et parfois correction des lésions avant la grossesse. La prise en charge des patientes complexes doit être faite par une équipe comportant les obstétriciens, les cardiologues, les anesthésistes et les pédiatres. La surveillance de la croissance et de l'hémodynamique fœtale, ainsi que la détection à l'échographie fœtale d'une éventuelle récurrence d'une cardiopathie congénitale, sont les éléments-clés de la surveillance de ces grossesses, permettant d'optimiser le devenir de la mère et de l'enfant.

Bibliographie

1. Al Kasab SM, Sabag T, Al Zaibag M *et al*. Beta-adrenergic receptor blockade in the management of pregnant women with mitral stenosis. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 37-40.
2. Ammash NM, Connolly HM, Abel MD, Warnes CA. Noncardiac surgery in Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 222-227.
3. Arnoni RT, Arnoni AS, Bonini RC *et al*. Risk factors associated with cardiac surgery during pregnancy. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1605-1608.
4. Bates SM, Greer IA, Hirsh J, Ginsberg JS. Use of antithrombotic agents during pregnancy: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. *Chest* 2004; 126(3 Suppl): 627S-644S.
5. Bhatla N, Lal S, Behera G *et al*. Cardiac disease in pregnancy. *Int J Gynaecol Obstet* 2003; 82: 153-159.
6. Beauchesne LM, Connolly HM, Ammash NM, Warnes CA. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1728-33.
7. Bendayan D, Hod M, Oron G, Sagie A, Eidelman L, Shitrit D, Kramer MR. Pregnancy outcome in patients with pulmonary arterial hypertension receiving prostacyclin therapy. *Obstet Gynecol* 2005; 106: 1206-10.
8. Ben Farhat M, Gamra H, Betbout F *et al*. Percutaneous balloon mitral commissurotomy during pregnancy. *Heart* 1997; 77: 564-567.
9. Bonow RO, Carabello B, DeLeon AC *et al*. ACC/AHA Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1486-1588.
10. Burn J, Brennan P, Little P *et al*. Recurrence risks in offspring of adults with major heart defects: results from first cohort of British collaborative study. *Lancet* 1998; 351: 311-316.
11. Butchart EG, Gohlke-Bärwolf C, Antunes MJ *et al*. Recommendations for the management of patients after heart valve surgery. *Eur Heart J* 2005; 26: 2463-2471.
12. Chan WS, Anand S, Ginsberg JS *et al*. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves: a systematic review of the literature. *Arch Intern Med* 2000; 160: 191-196.
13. Clark S, Phelan JP, Greenpool J, Aldahl D, Horenstein J. Labor and delivery in the presence of mitral stenosis: central hemodynamic observation. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 152: 984-988.
14. Clarkson PM, Wilson NJ, Neutze JM, North RA, Calder AL, Barratt-Boyes BG. Outcome of pregnancy after the Mustard operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 190-193.
15. Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1692-1695.
16. Cotrufo M, De Feo M, De Santo LS *et al*. Risk of warfarin during pregnancy with mechanical valve prostheses. *Obstet Gynecol* 2002; 99: 35-40.
17. Daliento L, Somerville J, Presbitero P *et al*. Eisenmenger syndrome: factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19: 1845-1855.
18. De Paeppe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 62: 417-426.
19. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C *et al*. Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease, European Society of Cardiology; ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035-1084.
20. Desai DK, Adanlawo M, Naidoo DP, Moodley J, Kleinschmidt I. Mitral stenosis in pregnancy: a four-year experience at King Edward VIII Hospital, Durban, South Africa. *BJOG* 2000; 107:953-8.
21. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Yap SC, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007 Jun 19; 49(24): 2303-11.
22. Ducey JP, Ellsworth SM. The hemodynamic effects of severe mitral stenosis and pulmonary hypertension during labor and delivery. *Intensive Care Med* 1989; 15: 192-195.

23. Ducsay CA. Fetal and maternal adaptations to chronic hypoxia: prevention of premature labor in response to chronic stress. *Comp Biochem Physiol A Mol Integr Physiol* 1998; 119:675-81.
24. Elkayam U. Valvular heart disease and pregnancy. Part I: Native valves. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 203-230.
25. Elkayam U. Valvular heart disease and pregnancy. Part II: Prosthetic valves. *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 403-410.
26. Esteves CA, Ramos AIO, Braga SLN, Harrison JK, Sousa JE. Effectiveness of percutaneous balloon mitral valvotomy during pregnancy. *Am J Cardiol* 1991; 68: 930-934.
27. Felker GM, Thompson RE, Hare JM *et al*. Underlying causes and long-term survival in patients with initially unexplained cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342: 1077-1084.
28. Genoni M, Jenni R, Hoerstrup SP *et al*. Pregnancy after atrial repair for transposition of the great arteries. *Heart* 1999; 81: 276-277.
29. Geohas C, McLaughlin VV. Successful management of pregnancy in a patient with Eisenmenger syndrome with epoprostenol. *Chest* 2003; 124: 1170-3.
30. Geva T, Mauer MB, Striker L, Kirson B, Pivarnik JM. Effects of physiologic load of pregnancy on left ventricular contractility and remodeling. *Am Heart J* 1997; 133: 53-59.
31. Hameed A, Karaalp IS, Tummala PP *et al*. The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome during pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 893-899.
32. Hanania G, Thomas D, Michel PL *et al*. Pregnancy and prosthetic heart valves: a French cooperative retrospective study of 155 cases. *Eur Heart J* 1994; 15: 1651-1658.
33. Hellgren M. Hemostasis during normal pregnancy and puerperium. *Semin Thromb Hemost* 2003; 29: 125-130.
34. Hunter S, Robson SC. Adaptation of the maternal heart in pregnancy. *Br Med J* 1992; 68: 540-543.
35. Iserin L. Management of pregnancy in women with congenital heart disease. *Heart* 2001; 85: 493-494.
36. Iung B, Baron G, Butchart EG *et al*. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: the Euro Heart Survey on valvular heart disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1231-1243.
37. Iung B, Gohlke-Bärwolf C, Tornos P *et al*. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. Working Group Report on behalf of the Working Group on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J* 2002; 23: 1253-1266.
38. Iung B, Cormier B, Elias J *et al*. Usefulness of percutaneous balloon commissurotomy for mitral stenosis during pregnancy. *Am J Cardiol* 1994; 73: 398-400.
39. Jondeau G, Nataf P, Belarbi A *et al*. Dissection aortique au 6e mois d'une grossesse chez une femme atteinte d'un syndrome de Marfan. *Arch Mal Cœur* 2000; 93: 185-187.
40. Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM *et al*. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease circulation 2006; 113: 517-524.
41. Lipscomb KJ, Smith JC, Clarke B, Donnai P, Harris R. Outcome of pregnancies in women with Marfan's syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1997; 104: 201-206.
42. Mahli A, Izdes S, Coskun D. Cardiac operations during pregnancy: review of factors influencing fetal outcome. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1622-6.
43. Meijboom LJ, Vos FE, Timmermans J, Boers GH, Zwinderman AH, Mulder BJM. Pregnancy and aortic root growth in the Marfan syndrome: a prospective study. *Eur Heart J* 2005; 26: 914-920.
44. Meschengieser SS, Fondevila CG, Santarelli MT, Lazzari MA. Anticoagulation in pregnant women with mechanical heart valve prostheses. *Heart* 1999; 82: 23-6.
45. Myerson SG, Mitchell AR, Ormerod OJ, Banning AP. What is the role of balloon dilatation for severe aortic stenosis during pregnancy? *J Heart Valve Dis* 2005; 14: 147-150.
46. Mul TF, van Herwerden LA, Cohen-Overbeek TE, Catsman-Berrevoets CE, Lotgering FK. Hypoxic-ischemic fetal insult resulting from maternal aortic root replacement, with normal fetal heart rate at term. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 825-7.
47. Oakley C, Child A, Iung B *et al*. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2003; 24: 761-781.
48. Oran B, Lee-Parritz A, Ansell J. Low molecular weight heparin for the prophylaxis of thromboembolism in women with prosthetic mechanical heart valves during pregnancy. *Thromb*

2004; 92: 747-751.

49. Oron G, Hirsch R, Ben-Haroush A, Hod M, Gilboa Y, Davidi O, Bar J. Pregnancy outcome in women with heart disease undergoing induction of labour. *BJOG* 2004; 111: 669-75.

50. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease: outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994; 89: 2673-2676.

51. Recommandations de la Société Française de Cardiologie concernant les indications et la surveillance du traitement anticoagulant oral. *Arch Mal Cœur* 1998; 91(suppl): 63-79.

52. Rosendaal L, Groenink M, Naeff MS *et al.* Marfan syndrome in children and adolescents: an adjusted nomogram for screening aortic root dilatation. *Heart* 1998; 78: 69-72.

53. Rossiter JP, Repke JT, Morales AJ, Murphy EA, Pyeritz RE. A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1599-1606.

54. Sahnoun-Trabelsi I, Jimenez M, Choussat A, Roudaut R. Thromboses de prothèses valvulaires cardiaques chez la femme enceinte. Étude monocentrique à propos de 12 cas. *Arch Mal Cœur* 2004; 97: 305-310.

55. Sareli P, England MJ, Berk MR *et al.* Maternal and fetal sequelae of anticoagulation during pregnancy in patients with mechanical heart valve prostheses. *Am J Cardiol* 1989; 63: 1462-1465.

56. Sawhney H, Aggarwal N, Suri V, Vasishtha K, Sharma Y, Grover A. Maternal and perinatal outcome in rheumatic heart disease. *Int J Gynaecol Obstet* 2003; 80: 9-14.

57. Sbarouni E, Oakley CM. Outcome of pregnancy in women with valve prostheses. *Br Heart J* 1994; 71: 196-201.

58. Silversides CK, Colman JM, Sermer M, Siu SC. Cardiac risk in pregnant women with rheumatic mitral stenosis. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1382-1385.

59. Siu SC, Sermer M, Harrison DA *et al.* Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation* 1997; 96: 2789-94.

60. Siu SC, Sermer M, Colman JM *et al.* Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;

104: 515-521.

61. Siu SC, Colman JM, Sorensen S *et al.* Adverse neonatal and cardiac outcomes are more common in pregnant women with cardiac disease. *Circulation* 2002; 105: 2179-2184.

62. Thorne SA. Pregnancy in heart disease. *Heart* 2004; 90: 450-456.

63. Tribouilloy C, De Gevigney G, Acar C *et al.* Recommandations de la Société Française de Cardiologie concernant la prise en charge des valvulopathies acquises et des dysfonctions de prothèse valvulaire. *Arch Mal Cœur* 2005; 98(suppl): 5-61.

64. Van Driel D, Wesseling J, Rosendaal FR *et al.* Growth until puberty after in utero exposure to coumarins. *Am J Med Genet* 2000; 95: 438-443.

65. Van Hoeven KH, Kitsis RN, Katz SD, Factor SM. Peripartum versus idiopathic dilated cardiomyopathy – a comparison of clinical, pathologic and prognostic features. *Int J Cardiol* 1993; 40: 57-65.

66. Veldtman GR, Connolly HM, Grogan M, Ammash NM, Warnes CA. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 174-180.

67. Vitale N, De Feo M, De Santo LS, Pollice A, Tedesco N, Cotrufo M. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1637-1641.

68. Vriend JW, Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, Zwinderman AH, van Veldhuisen DJ, Mulder BJ. Outcome of pregnancy in patients after repair of aortic coarctation. *Eur Heart J* 2005; 20: 2173-8.

69. Wesseling J, Van Driel D, Heymans HS *et al.* Coumarins during pregnancy: long-term effects on growth and development of school-age children. *Thromb Haemost* 2001; 85: 609-613.

70. Whittemore R, Hobbins JC, Engle MA. Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1982; 50: 641-51.

71. Zuber M, Gautschi N, Oechslin E, Widmer V, Kiowski J, Jenni R. Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart* 1999; 81: 271-275.