

UNIVERSITE DE NANTES

UFR DE MEDECINE

ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-femme

**CARDIOPATHIES CONGÉNITALES
CYANOGENÈS ET GROSSESSE :**

À PARTIR DE DEUX OBSERVATIONS

Audrey ROUSSEAU

Directeur de mémoire : Dr. LEFEVRE

Promotion 2002-2007

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	6
1. GENERALITES.....	7
1.1. Rappels embryologiques	7
1.2. Anatomie cardiaque normale	7
1.3. Généralités sur les cardiopathies congénitales	8
1.3.1. Classification en deux groupes.....	8
1.3.2. Evolution des cardiopathies congénitales.....	8
1.4. Les cardiopathies congénitales cyanogènes	8
1.4.1. Quelles cardiopathies sont cyanosées à l'âge adulte ?.....	8
1.4.2. Quelles sont les complications de la cyanose ?.....	9
1.4.3. Rappel anatomique sur les cardiopathies des 2 cas cliniques.....	10
1.4.3.1.Le ventricule unique.....	10
1.4.3.2.L'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO).....	10
1.5. Modifications physiologiques de la grossesse	11
1.5.1. Durant la grossesse.....	13
1.5.2. Au moment de l'accouchement.....	13
1.5.3. Dans le post-partum.....	13
1.5.4. Conséquences en cas de cardiopathie cyanogène.....	13
2. ETUDE DE 2 CAS DE CYANOSE PRIS EN CHARGE DANS LE SERVICE DE GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE DU CHU DE NANTES.....	14
2.1. Première observation : Madame A – 1998	14
2.1.1. Description de la cardiopathie.....	14
2.1.2. Prise en charge pré-conceptionnelle.....	14
2.1.3. Déroulement de la grossesse.....	15
2.1.4. Surveillance fœtale.....	17
2.1.5. Déroulement de l'accouchement.....	17
2.1.6. Déroulement du post-partum.....	18
2.1.7. Poursuite du suivi cardiologique.....	18
2.2. Deuxième observation : Madame C – 2003	19
2.2.1. Description de la cardiopathie.....	19
2.2.2. Prise en charge pré-conceptionnelle.....	19
2.2.3. Déroulement de la grossesse.....	20
2.2.4. Déroulement de l'accouchement.....	22
2.2.5. Déroulement du post-partum.....	22
2.2.6. Suivi à distance.....	23
2.3. Comparaison des deux observations	24
3. ETUDE DE LA LITTERATURE.....	25
3.1. Epidémiologie	25
3.2. Prise en charge pré-conceptionnelle	25
3.2.1. Les risques des différentes méthodes contraceptives.....	26
3.2.2. Le bilan cardiologique et les risques d'une grossesse.....	26
3.2.3. Le bilan obstétrical.....	28
3.2.4. La terminaison de la grossesse.....	29
3.3. Classifications	30
3.3.1. Classification NYHA (New-York Heart Association).....	30
3.3.2. Classification de l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé).....	30
3.3.3. Score de risque de Siu et al.....	31
3.3.4. Conclusion.....	32

3.4. Tolérance maternelle pendant la grossesse	33
3.4.1. Risque d'arythmies.....	33
3.4.2. Risque thromboembolique	34
3.4.3. Risque hémorragique.....	35
3.4.4. Risque infectieux.....	35
3.4.5. Risque de décompensation cardiaque	36
3.4.6. Risques de morbidité ou mortalité sévère	37
3.4.7. Autres risques de la grossesse	38
3.4.8. Conclusion.....	38
3.5. Tolérance fœtale	39
3.5.1. Fausses-couches spontanées (FCS).....	39
3.5.2. Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) et l'hypotrophie	40
3.5.3. La prématurité	41
3.5.4. La mort fœtale	41
3.5.5. Conclusion.....	42
3.6. Risque de récurrence de la cardiopathie	43
3.7. Conséquences des traitements maternels sur le fœtus	44
3.7.1. Risques des traitements anti-coagulants.....	44
3.7.2. Risques des traitements à visée cardiaque.....	45
3.8. Prise en charge à l'accouchement	46
3.8.1. Planification	46
3.8.2. Mode d'accouchement	47
3.8.3. Mode d'anesthésie/analgésie.....	48
3.9. Surveillance dans le post-partum	50
3.9.1. Généralités.....	50
3.9.2. Surveillance	50
4. LE ROLE DE LA SAGE-FEMME	52
4.1. Législation	52
4.2. Implication de la sage-femme dans la surveillance de la grossesse, au moment de l'accouchement et durant les suites de couches	53
4.2.1. Surveillance de la grossesse	53
4.2.2. Au moment de l'accouchement.....	54
4.2.3. Lors du séjour en suites de couches	54
CONCLUSION	55

GLOSSAIRE

AG :	anesthésie générale
APD :	anesthésie péridurale
APSO :	atrésie à septum ouvert
AVB :	accouchement voie basse
AVK :	anti-vitamine K
BIP :	diamètre bipariétal
CIA :	communication interauriculaire
CIV :	communication interventriculaire
CMV :	cytomégalovirus
DAT :	diamètre abdominal transverse
ECG :	électrocardiogramme
ERCF :	enregistrement du rythme cardiaque fœtal
FCS :	fausse-couche spontanée
HTAP :	hypertension artérielle pulmonaire
LF :	longueur fémorale
OD :	oreillette droite
OG :	oreillette gauche
PA :	périmètre abdominal
RCF :	rythme cardiaque fœtal
RCIU :	retard de croissance intra-utérin
SA :	semaines d'aménorrhée
VCI :	veine cave inférieure
VCS :	veine cave supérieure
VCT :	variation à court terme
VD :	ventricule droit
VG :	ventricule gauche
VGM :	volume globulaire moyen
VIH :	virus de l'immunodéficience acquise
VP :	veine pulmonaire

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont des malformations relativement fréquentes puisqu'on les rencontre dans 7 pour 1000 naissances vivantes. A ce jour plus de 85% des enfants atteints de cardiopathies congénitales survivent à l'âge adulte grâce aux progrès réalisés dans le diagnostic et le traitement de ces pathologies durant les dernières décennies. [1 ; 2]

Le diagnostic de cardiopathie congénitale est le plus souvent porté en anténatal, ce qui permet, pour ceux qui le nécessitent, une prise en charge néonatale précoce et une meilleure survie. La population d'adultes cardiaques congénitaux en âge de procréer est en constante augmentation et notamment celle de femmes désireuses d'entreprendre une grossesse. Dès qu'elles ont une cardiopathie sévère, la grossesse et l'accouchement constituent alors parfois un véritable challenge.

En fonction du type et de la gravité initiale de la cardiopathie, du type de chirurgie qui a pu être ou non proposé (réparation complète avec ou sans séquelles, ou chirurgie palliative seulement), de l'état fonctionnel de la patiente (insuffisance cardiaque, troubles du rythme, malaises, cyanose) et de la tolérance hémodynamique, la grossesse peut être à bas risque, à risque modéré ou à haut risque.

Nous nous sommes intéressés à l'association des cyanoses conséquentes à une cardiopathie congénitale et de la grossesse. Plusieurs questions émanent alors. Une grossesse est-elle possible en cas de cyanose ? Quels sont les risques encourus par la femme lors de la grossesse, de l'accouchement ou du post-partum ? Quelles peuvent être les répercussions fœtales ? Quelle doit être la prise en charge de ces patientes ? Ou encore, la grossesse influence-t-elle le pronostic de la cardiopathie ?

Après quelques rappels sur les généralités des cardiopathies congénitales et plus particulièrement sur celles cyanogènes, nous rapportons deux cas de grossesse à risque chez des femmes ayant une cardiopathie congénitale cyanogène, non opérée, s'étant déroulée au CHU de Nantes ces dix dernières années, que nous comparons ensuite à la littérature.

Ce travail est d'ailleurs l'occasion de faire le point sur la prise en charge particulière, multidisciplinaire, que nécessitent ces femmes, ainsi que sur le rôle de la sage-femme face à ce type de pathologie.

1. GENERALITES

1.1. Rappels Embryologiques

L'organogénèse cardiaque se déroulant de la 3^{ème} à la 7^{ème} semaine de grossesse, la majorité des malformations cardiaques survient à cette période.

Les premiers battements cardiaques apparaissent au 22^{ème} jour de la grossesse.

Au 22^{ème} jour, l'embryon dispose d'un tube cardiaque primitif unique qui va subir dès le 23^{ème} jour une série de dilatations et de constriction constituant l'ébauche des cavités cardiaques. Puis des translations et rotations ainsi que des cloisonnements permettent d'aboutir à l'architecture du cœur normal. Une anomalie à chacune des étapes de l'embryogénèse va entraîner une malformation cardiaque.

Durant la vie foetale, deux shunts font communiquer les circulations droite et gauche. Le foramen oval est une communication au niveau du septum interauriculaire. Le canal artériel réalise une communication entre l'artère pulmonaire et la crosse aortique.

La circulation foetale se caractérise par des résistances vasculaires pulmonaires élevées et des résistances vasculaires systémiques faibles, si bien que l'artère pulmonaire ne reçoit que 10 à 15% du débit cardiaque du ventricule droit, 80 à 85% passant par le canal artériel pour rejoindre l'aorte descendante.

Le cœur foetal a son allure définitive au 49^{ème} jour de la grossesse.

1.2. Anatomie cardiaque normale

Le cœur est constitué de 4 cavités : l'oreillette droite (OD) et l'oreillette gauche (OG) séparée par le septum interauriculaire ; le ventricule droit (VD) et le ventricule gauche (VG) séparés par le septum interventriculaire.

Chaque cavité est particulière et peut ainsi être distinctivement décrite.

L'OD reçoit le sang veineux systémique désaturé par l'intermédiaire des veines caves supérieure et inférieure. Ce sang passe dans le VD au travers de la valve tricuspide et le VD l'éjecte à basse pression dans l'artère pulmonaire au travers de la valve pulmonaire.

Le sang oxygéné revient par l'intermédiaire de quatre veines pulmonaires à l'OG et passe dans le VG au travers de la valve mitrale. Le VG éjecte le sang oxygéné sous fortes pressions dans l'aorte.

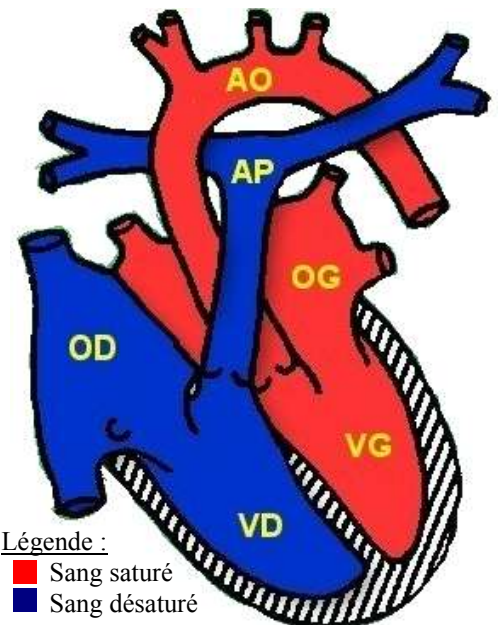


Figure 1 – Schéma d'un cœur normal, université du Kansas arrangé par Daumal Christian [3] emprunté à heartandcœur.com.

1.3. Généralités sur les cardiopathies congénitales

1.3.1. Classification en deux grands groupes

Les cardiopathies congénitales peuvent être classées en deux grands groupes :

- Les cardiopathies congénitales non cyanogènes dont les plus fréquentes sont les shunts gauche-droite (canal artériel, communication interauriculaire (CIA), communication interventriculaire (CIV), canal atrioventriculaire) et les obstacles aortiques ou pulmonaires.
- Les cardiopathies congénitales cyanogènes dont les plus fréquentes sont la tétralogie de Fallot et la transposition des gros vaisseaux ; mais qui comportent la plupart des cardiopathies complexes de type ventricule unique, atrésie tricuspide, atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO), malpositions des gros vaisseaux...

1.3.2. Evolution des cardiopathies congénitales

La plupart des cardiopathies congénitales sont opérées dans l'enfance si elles le nécessitent. Il s'agit le plus souvent d'une réparation complète qui peut ne laisser aucune séquelle mais qui parfois laisse des séquelles ou des lésions résiduelles. Il peut s'agir d'une chirurgie palliative dans les cardiopathies plus complexes, et parfois, une cyanose peut persister.

Les cardiopathies congénitales non opérées qui survivent à l'âge adulte sont :

- Soit des cardiopathies congénitales simples et bien tolérées qui ne nécessitent pas de geste chirurgical mais une simple surveillance et une prévention de l'endocardite
- Soit des cardiopathies plus sévères voire complexes qui n'ont pas été prises en charge par refus du patient ou de la famille, ou par impossibilité chirurgicale.

1.4. Les cardiopathies congénitales cyanogènes [4 ; 5]

1.4.1. Quels patients sont cyanosés à l'âge adulte ?

La plupart des patients ayant une cardiopathie congénitale cyanogène sont opérés dans l'enfance. Après une réparation complète de leur cardiopathie, ces sujets ne sont plus cyanosés. Cependant, certaines cardiopathies congénitales cyanogènes ne sont pas accessibles à une « réparation complète » mais peuvent néanmoins survivre à l'âge adulte soit spontanément soit avec une chirurgie palliative seulement.

Dans quelles circonstances une chirurgie n'est-elle pas possible ?

- Si une séparation des deux circulations n'est pas possible car il manque un des deux ventricules. C'est le cas des ventricules uniques, illustrés dans l'observation de madame C.
- Si la circulation pulmonaire est incomplète ou assurée non pas par de vraies branches pulmonaires mais par des collatérales provenant de l'aorte descendante. C'est le cas des atrésies pulmonaires à septum ouvert (APSO) illustrées par l'observation de madame A.
- Si les résistances vasculaires pulmonaires sont trop élevées, car un shunt gauche-droite laissé en place pendant trop longtemps a entraîné une artériolite pulmonaire avec hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) fixée et inversion du shunt qui devient droite-gauche, d'où la cyanose. C'est le syndrome d'Eisenmenger [6 ; 7].

1.4.2. Quelles sont les complications de la cyanose ? [8]

- La polyglobulie :
Le nombre de globules rouges augmente suite à la diminution de la saturation en oxygène. La viscosité du sang augmente. Les taux d'hémoglobine et d'hématocrite sont augmentés. [9]
- L'hyperviscosité du sang :
La viscosité du sang augmente exponentiellement avec l'hématocrite. Elle est d'autant plus importante qu'il y a un déficit ferrique avec microcytose. L'hémoglobine ne doit pas dépasser 20g/dl et l'hématocrite 65%. Au-delà de ces taux, les patientes présentent des symptômes d'hyperviscosité.
- L'hypoplaquettose :
Les plaquettes peuvent être en quantité normale, mais le plus souvent leur quantité est diminuée.
- L'altération de la fonction rénale :
La fonction glomérulaire rénale des femmes cyanosées est nettement altérée. La filtration glomérulaire est diminuée et le taux de créatinémie est élevé. La présence de protéinurie est fréquente. L'hyperuricémie est commune. [7]
- L'atteinte osseuse :
Elle survient généralement à l'âge adulte. La scoliose est une complication fréquente de la femme cyanosée.
- Les complications dermatologiques :
L'acné accompagne souvent la cyanose. C'est une source potentielle d'infections comme les septicémies ou les endocardites.

1.4.3. Rappel anatomique sur les cardiopathies des 2 cas cliniques

1.4.3.1. *Le ventricule unique [10 ; 11]*

Il représente 1% des cardiopathies malformatives. En l'absence de protection pulmonaire, il y a un shunt gauche-droite massif et l'évolution vers le syndrome d'Eisenmenger avec élévation des résistances pulmonaires et HTAP fixée en quelques mois.

En cas de sténose pulmonaire associée, la tolérance clinique, et notamment la cyanose, dépend du degré de la sténose.

Cette malformation n'est accessible qu'à une chirurgie palliative mais certaines formes bien équilibrées peuvent rester longtemps bien tolérées au prix d'une cyanose modérée.

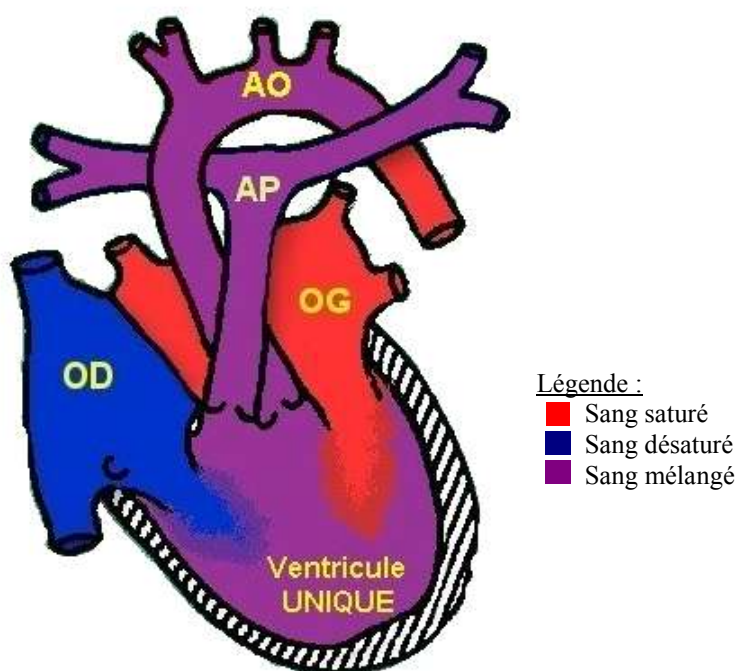


Figure 2 – Schéma d'un cœur univentriculaire, université du Kansas arrangé par Daumal Christian [3] emprunté à heartandcoeur.com.

1.4.3.2. *L'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) [10]*

Elle représente 2% des cardiopathies congénitales. Elle est caractérisée par une atrésie de l'orifice pulmonaire et une CIV. On peut distinguer trois formes suivant l'hypoplasie de la voie pulmonaire et l'origine de la vascularisation pulmonaire :

- Voie pulmonaire complète (tronc pulmonaire et deux branches confluentes), habituellement vascularisée par un canal artériel.

- Voie pulmonaire hypoplasique, vascularisée à la fois par un canal artériel et par des artères systémiques (grosses collatérales aorto-pulmonaires qui naissent de l'aorte descendante et rejoignent les branches pulmonaires au niveau des hiles). Le pronostic reste réservé.

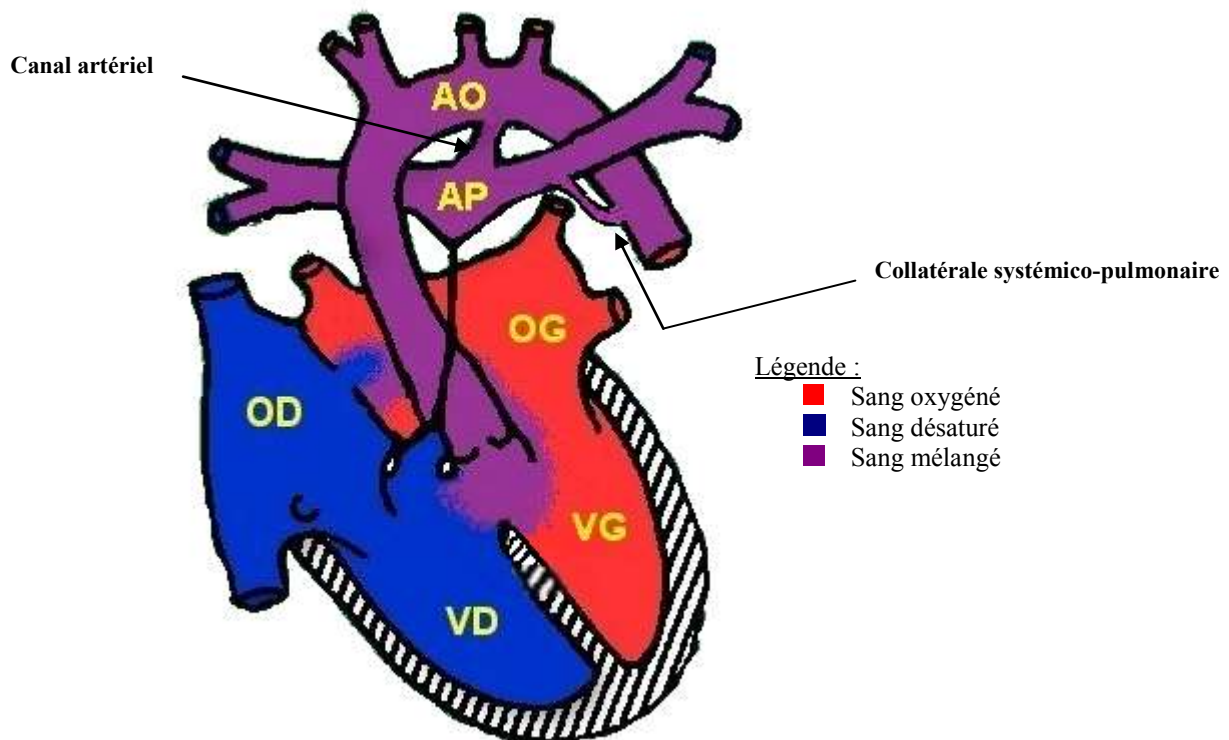


Figure 3 – Schéma d'un cœur avec APSO, université du Kansas, arrangé par Daumal Christian [3], emprunté à heartandcoeur.com.

- Voie pulmonaire très hypoplasique, avec des branches pulmonaires non confluentes et de nombreuses artères systémiques. Cette forme extrême d'APSO n'est le plus souvent pas réparable mais la survie est possible. Elle peut faire partie du syndrome de Di George. L'intensité de la cyanose est fonction de la plus ou moins grande richesse de la vascularisation pulmonaire, mais en règle générale, la cyanose est progressivement croissante.

1.5. Modifications physiologiques de la grossesse

La grossesse impose un certain nombre de contraintes cardiovasculaires à l'organisme de la femme, dont l'objectif est d'assurer la meilleure croissance fœtale possible.

D'importantes modifications hémodynamiques ont lieu.

1.5.1. Durant la grossesse [2 ; 6 ; 7 ; 12 ; 13 ; 14 ; 15]

Le volume sanguin augmente de 20 à 30% dès la 20^{ème} semaine de grossesse et atteint 40 à 50% à partir de la 32^{ème} semaine. [6 ; 16 ; 17]

On estime ainsi la surcharge volémique de la grossesse normale à 1 ou 2 litre(s).

La pression artérielle diminue au début de la grossesse puis se normalise en fin de grossesse.

On note ainsi une baisse de 10 à 15 mmHg pour la diastolique et une baisse de 5 à 10 mmHg pour la systolique. Le nadir se situe entre la 24^{ème} et la 32^{ème} semaine de grossesse. [16]

On remarque aussi une vasodilatation artérielle systémique physiologique, avec diminution des résistances systémiques et pulmonaires. [1 ; 7]

Cette baisse est liée au développement de la circulation placentaire et à une activation hormonale. [17]

Le débit cardiaque s'accroît de 30 à 45% à la dixième semaine de grossesse, tout d'abord par une augmentation du volume d'éjection systolique lié à l'augmentation de la volémie, et par accélération de la fréquence cardiaque. [2 ; 6 ; 12 ; 16] En effet, la fréquence cardiaque augmente jusqu'au 3^{ème} trimestre de grossesse avec une hausse de 30 à 50% soit +10 à 20bpm.

La coagulation est elle aussi modifiée et la grossesse se définit comme un état d'hypercoagulabilité. Les taux de plusieurs facteurs de coagulation augmentent ; à savoir les facteurs I, VII, VIII, IX et X. On note une augmentation de l'hyperactivité plaquettaire, de la diminution du taux de l'antithrombine III et de l'activité fibrinolytique surtout marquées dans le 3^{ème} trimestre. Ces modifications limitent le risque d'hémorragie, mais les risques thromboemboliques sont favorisés.

Le volume total de sang et le volume plasmatique augmentent de 50% alors que le taux d'hématies n'augmente que de 33%, cela provoque donc une anémie relative physiologique. Il y a donc diminution de l'hémoglobine et de l'hématocrite entraînant une capacité moindre à transporter l'oxygène. [16]

Parallèlement, la consommation d'oxygène est augmentée de 20% [18]. Les besoins en oxygène maternels et fœtaux augmentent alors que la capacité respiratoire fonctionnelle maternelle diminue. On comprend ainsi qu'une cyanose s'aggrave et soit mal tolérée pendant une grossesse.

La pression veineuse centrale et la pression pulmonaire moyenne capillaire restent inchangées.

On peut aussi noter des changements dans la structure du cœur et des vaisseaux. Ainsi le diamètre et la surface des orifices des 4 valves cardiaques augmentent. La matrice extracellulaire de la media des vaisseaux se modifie aboutissant à une augmentation de la compliance. [1]

1.5.2. Au moment de l'accouchement

Le débit cardiaque est encore majoré de 10 à 30% pendant les contractions et jusqu'à 50% durant l'expulsion. [6 ; 7 ; 15] La fréquence cardiaque augmente du fait de la douleur et de l'anxiété et on relève une accélération supplémentaire de +50% au moment de l'expulsion.

Le volume d'éjection est augmenté par autotransfusion pendant les contractions utérines puisque les contractions utérines pendant le travail produisent une injection intravasculaire de sang qui peut atteindre un volume de 500 ml. [1 ; 14 ; 13 ; 19]

En l'absence d'hémorragie de la délivrance, il y a une autotransfusion significative après l'accouchement. [1]

Les dernières étapes du travail sont une période à risque élevé d'œdème pulmonaire. [1]

1.5.3. Dans le post-partum

Après l'accouchement il y a suppression de la compression de la veine cave inférieure par l'utérus, le retour veineux est donc augmenté brutalement. [6]

Le volume plasmatique met environ 6 à 8 semaines à se normaliser. Des pertes sanguines se produisent de façon plus ou moins importante et peuvent être responsables de changements hémodynamiques brutaux.

1.5.4. Conséquences en cas de cardiopathie cyanogène

Ces changements physiologiques deviennent alors des facteurs de risque potentiels de complications pendant la grossesse.

Un cœur pathologique supportera difficilement le surcroît de travail imposé par la grossesse et l'accouchement. [13 ; 17] Dans la plupart des malformations cardiaques cyanogènes, le ventricule droit ou unique est hypertrophié. [20] Les changements circulatoires de la grossesse peuvent résulter en décompensation cardiaque ou décès maternel. [19 ; 21]

La cyanose sera généralement aggravée durant la grossesse du fait de la vasodilatation systémique (chute des résistances vasculaires systémiques) pouvant induire l'augmentation du shunt droite-gauche si les conditions le permettent, et intensifier la vasoconstriction pulmonaire en cas de syndrome d'Eisenmenger. [1 ; 13 ; 15 ; 17 ; 21 ; 22 ; 23] De même, les

besoins en oxygène maternels et fœtaux augmentent alors que la capacité résiduelle fonctionnelle maternelle diminue exacerbant ainsi l'hypoxémie. [13]

Les changements du volume sanguin en post-partum résultant d'une hémorragie ou de la diurèse sont particulièrement mal tolérés en cas d'HTAP et de cyanose. La période à plus haut risque est alors représentée par le péripartum et la plupart des décès ont lieu entre le 2^{ème} et le 9^{ème} jour du post-partum dans le syndrome d'Eisenmenger. [2]

2. ETUDE DE 2 CAS DE CYANOSE PRIS EN CHARGE DANS LE SERVICE DE GYNECOLOGIE- OBSTETRIQUE DU CHU DE NANTES

2.1. Première observation : Madame A- 1998

2.1.1. Description de la cardiopathie

Madame A, née le 31 août 1966, a une cardiopathie cyanogène complexe à type d'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire ouvert : il y a une large communication interventriculaire, une grosse aorte à cheval sur le septum interventriculaire au dessus de la CIV, pas de tronc pulmonaire. La vascularisation pulmonaire est assurée par deux artères pulmonaires confluentes (mouette) vascularisant la moitié supérieure du poumon gauche et la partie moyenne du poumon droit. Les autres territoires sont vascularisés par de volumineuses collatérales aorto-pulmonaires naissant de l'aorte descendante, l'une vascularise la moitié supérieure du poumon droit (sans relation avec la mouette), l'autre vascularise la moitié inférieure du poumon gauche et est communicante avec la mouette. Une autre grosse collatérale assure la vascularisation de la partie inférieure du poumon droit, sans relation avec l'arborisation pulmonaire. Ces branches collatérales sont de diamètre important, au moins 10 mm, laissant penser que les territoires qu'elles vascularisent sont le siège d'une hypertension pulmonaire.

Dans les années 1990, plusieurs avis parisiens et londoniens avaient été pris et l'abstention chirurgicale avait été retenue compte tenu de la complexité d'une éventuelle chirurgie et de la tolérance plutôt bonne de la malformation.

2.1.2. Prise en charge pré-conceptionnelle

En 1992, un désir de grossesse l'amène à consulter en cardiologie au CHU de Nantes. Elle a 25 ans, décrit une dyspnée d'effort grade II, la cyanose est modérée de même que la

polyglobulie, 5 260 000 globules rouges/mm³, 16,3g/dl d'hémoglobine, 49,8% d'hématocrite. Un ECG, une radiographie thoracique et une échographie sont réalisés.

Le risque d'une grossesse est difficile à évaluer car certains territoires pulmonaires sont certainement le siège d'une hypertension pulmonaire mais cette cardiopathie ne paraît tout de même pas comporter le risque majeur d'un syndrome d'Eisenmenger car d'autres territoires pulmonaires sont à basse pression. La patiente est prévenue qu'il y aura forcément un petit risque maternel avec possibilité d'une dyspnée plus importante, d'une cyanose plus importante ainsi que de troubles du rythme. Il y aura également un risque fœtal de retard de croissance intra-utérin (RCIU) compte tenu de la cyanose, même si celle-ci n'est pas majeure.

En fait un traitement de stérilité a été débuté. La patiente est revue en août 1993. Elle est plus fatiguée, sa dyspnée d'effort est plus nette grade II à III, la polyglobulie n'a pas progressé mais les saturations en oxygène sont plus basses entre 77 et 80%. Une épreuve d'effort est réalisée et conduit à un effondrement des saturations en oxygène à 49%. Dans ces conditions, il est porté une contre-indication à la grossesse, surtout induite, et on oriente la patiente vers une procédure d'adoption.

En octobre 1995, son état cardiaque est globalement stable avec des saturations en oxygène à 85% au repos, mais une dyspnée d'effort grade III liée à une désaturation profonde à l'effort. La patiente est essentiellement gênée par des céphalées. Un nouvel avis chirurgical parisien est pris et conclut à l'absence de possibilité de correction mais à la possibilité de faire une anastomose de Blalock pour faire diminuer la cyanose... la patiente refuse cette intervention.

En 1997, un nouveau bilan cardiologique est réalisé car la patiente souhaite à nouveau une grossesse qui nécessiterait toujours une induction par gonadotrophines. La cyanose est stable, la dyspnée est de grade II à III, les saturations en oxygène sont de 85% au repos et s'effondrent à 48% après une minute d'effort. La patiente est toujours gênée par des céphalées et des migraines. La polyglobulie est à 5 610 000 globules rouges/mm³, l'hémoglobine est à 17,7 g/dl et l'hématocrite à 54,7%, il n'y a pas de déficit ferrique. Un ECG et une échocardiographie sont réalisés. Une contre-indication à la grossesse est portée.

2.1.3. Déroulement de la grossesse

Madame A est âgée de 32 ans lorsqu'elle débute cette grossesse spontanée. Elle a déjà deux enfants à charge de 18 mois et 3 ans qu'elle a adoptés.

Concernant ses antécédents, on ne retrouve pas de cardiopathie congénitale affectant les membres de sa famille. Ses antécédents médicaux sont marqués par sa cardiopathie et une transfusion sanguine suite à une chirurgie du rachis ; sur le plan chirurgical, on note une

scoliose opérée à l'âge de 18 ans, des extractions dentaires et une greffe de cornée il y a 6 ans. Finalement le versant gynécologique rapporte une infécondité inexplicée et 3 échecs de FIV. Un suivi psychiatrique et un traitement par benzodiazépines sont en cours suite à deux tentatives de suicide.

Lors de sa consultation avec le gynécologue à 9SA, il est discuté avec le couple de la poursuite ou non de la grossesse. Le traitement antérieur à la grossesse est maintenu et se compose d'un anti-dépresseur et d'un anxiolytique (Seropram® et Nordaz®) sans risques tératogènes a priori, et d'un veinotonique (Diovenor®).

Une nouvelle consultation de cardiologie est réalisée à 12SA. Ses saturations au repos sont aux alentours de 85%. Madame A souhaite poursuivre la grossesse. Une surveillance mensuelle est alors établie. Un bilan de cardiologie est programmé au cours des 6^{ème} et 7^{ème} mois de grossesse.

Une évaluation précise des risques maternels et fœtaux n'est pas possible puisque il n'existe pas d'étude portant sur une série importante de femmes présentant une APSO ayant poursuivi une grossesse. Cependant un avis spécialisé est demandé à l'hôpital de Necker à Paris concernant les risques maternels et fœtaux. Il existe un risque élevé de fausse-couche spontanée de l'ordre de 40-50% (en relation avec la saturation en oxygène) et un risque de RCIU. Les risques maternels sont plus difficiles à établir. Il existe a priori une possible altération de la contraction ventriculaire, de possibles signes d'insuffisance cardiaque et un risque que l'HTAP se comporte comme un syndrome d'Eisenmenger avec possibles thromboses des artères pulmonaires in situ.

Elle est hospitalisée, en décembre, en cardiologie au cours du 5^{ème} mois pour surveillance de la tolérance clinique dans le cadre d'un épisode infectieux. Elle s'est présentée aux urgences pour asthénie et dyspnée majorée dans un contexte d'infection ORL. Elle est sous Clamoxyl® prescrit par le médecin traitant. La saturation en oxygène est de 85-90% au repos et de 45-50% à l'effort. Il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque. L'hémoglobine est à 17,7 g/dl.

Un certificat pour une aide familiale à domicile au quotidien est établi. L'antibiothérapie est poursuivie 10 jours à domicile. Un rendez-vous est programmé pour une surveillance clinique de la tolérance de la grossesse en janvier, à 26SA. La saturation en oxygène est de 80 à 85% au repos et chute à 65% après un effort modéré. La cyanose est nette.

A 20SA, le col utérin est modifié (court et légèrement déhiscent), le repos lui est indiqué. Une surveillance intensive de la grossesse est prescrite par le gynécologue.

A 26SA, le col est inchangé, la hauteur utérine est de 24cm.

A 30SA, la hauteur utérine est de 26cm.

A 32SA le traitement se compose toujours de Seropram®, Diovenor® et Nordaz®. Une injection de progestérone 500mg est réalisée deux fois par semaine jusqu'à 34SA. Une sage-femme passe deux fois par semaine à domicile.

La consultation d'anesthésie est réalisée.

Elle consulte le cardiopédiatre et le gynécologue à 34SA. L'évaluation maternelle clinique et paraclinique rapporte une fatigue importante. La saturation en oxygène est de 79%. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque. Un accouchement voie basse est possible.

Il n'y a pas de contre-indication à l'anesthésie péridurale (APD) et à l'anesthésie générale (AG). La ligature des trompes doit être discutée et une prévention de l'endocardite doit être assurée.

A 35SA, l'asthénie est toujours importante. La hauteur utérine est de 30cm. L'évolution est satisfaisante excepté un syndrome dépressif. Un suivi psychologique est mis en place. Une discussion quant à la voie d'accouchement est prévue à 36SA entre le cardiopédiatre, le gynécologue, les anesthésistes. Une césarienne sous anesthésie générale est programmée à 37SA.

A 36SA, elle consulte pour son suivi hebdomadaire en surveillance intensive des grossesses. Elle est hospitalisée suite à deux décélérations du rythme cardiaque fœtal et l'inversion du rapport cérébro-placentaire.

2.1.4. Surveillance foetale

Une échographie fœtale est réalisée à 22SA. Elle rapporte un BIP < 10^{ème} percentile, un DAT < 50^{ème} percentile, une LF au 50^{ème} percentile. Puis des échographies sont réalisées à 29, 32, 34, 36SA. Le BIP < 10^{ème} percentile, le PA < 3^{ème} percentile avec cassure de la courbe de croissance, la LF au 50^{ème} percentile et DAT entre le 10^{ème} et 50^{ème} percentile.

Une échocardiographie fœtale est réalisée à 34SA, le résultat est normal.

Le 12/03/99, une surveillance hebdomadaire du rythme cardiaque foetal (RCF) et échographique pour RCIU est prescrite.

2.1.5. Déroulement de l'accouchement

Le 17/03/99, à 36SA, une césarienne sous AG est réalisée pour souffrance fœtale avant travail (VCT qui chute, RCIU, oligoamnios, inversion du rapport cérébro-placentaire, anomalies du rythme cardiaque fœtal avec ralentissements tardifs). Il naît une fille de 1490g d'apgar 2 à 1 minute, 8 à 5 minutes et 10 à 7 minutes. Elle est aspirée, ventilée, massée et intubée. Le pH artériel ombilical est de 7,08. Elle est transférée en réanimation néonatale. Le transfert

maternel s'effectue en réanimation chirurgicale. Le placenta est hypotrophique, il pèse 328 grammes.

Un pré-remplissage veineux d'un litre est effectué avant la césarienne.

Une antibioprophylaxie est réalisée en per et post-partum (Augmentin® et Nebcine®).

5 unités de Syntocinon® sont injectées en intra-veineux direct.

2.1.6. Déroulement du post-partum

Madame A est hospitalisée en réanimation chirurgicale jusqu'à J2. Un massage utérin a été effectué et du Syntocinon® dilué dans du chlorure de sodium a été administré pour prévenir le risque hémorragique. A sa sortie de réanimation, son taux d'hémoglobine est de 15,8 g/dl et ses plaquettes à 115 000/mm³. Elle reçoit de la morphine et du Prodafalgan®. Une thromboprophylaxie par Calciparine® et bas anti-thrombotiques est débutée à J1. Une oxygénothérapie est maintenue depuis l'accouchement. Une radiographie thoracique est réalisée et normale. La patiente n'est pas transfusée mais un remplissage par Hestétil® est réalisé.

Durant son séjour en suites de couches, la saturation en oxygène est mesurée tous les jours. Elle reste comprise entre 80 et 87%. Le sevrage en oxygène est réalisé à J3.

Le taux d'hémoglobine étant descendu à 12 g/dl, la patiente est transfusée. Un traitement par fer est débuté à J6.

A J9, une radiographie pulmonaire et un ECG sont réalisés et normaux.

A J8, les plaquettes sont à 252 000/mm³ et l'hémoglobine à 13,5 g/dl.

A J12, les plaquettes sont à 450 000/mm³, l'hémoglobine à 14,2 g/dl, l'hématocrite à 43,3%, les globules rouges à 4 500 000/mm³.

Le post-partum est compliqué par un hématome de paroi.

La sortie s'effectue à J13 du post-partum et est autorisée après passage du cardiopédiatre. L'antibioprophylaxie est stoppée le jour de la sortie. La thromboprophylaxie par Calciparine® est maintenue encore 15 jours, soit jusqu'à un mois après l'accouchement. Une contraception par Microval® est prescrite. Le traitement de sortie comporte Diovenor®, Seropram®, et Vagostabyl®.

2.1.7. Poursuite du suivi cardiologique

Une consultation est réalisée 3 mois après l'accouchement par le cardiopédiatre. La patiente reste fatiguée mais la situation cardiaque n'a pas été déstabilisée et reste stationnaire, tant au plan clinique que paraclinique (ECG et échographie).

Les hématies sont à 5 370 000/mm³, l'hémoglobine est à 17,3 g/dl, l'hématocrite à 51%. Le VGM est normal.

Aucune contre-indication aux micro-progestatifs purs n'est retenue.

Un an et demi après la grossesse, la patiente était toujours stable, elle avait repris sa consommation tabagique.

Le dernier bilan du 15 novembre 2006 est inchangé, les saturations en oxygène sont à 85%, il n'y a pas de défaillance cardiaque, pas de malaise, pas de palpitations plus importantes. A nouveau est posée la question d'une éventuelle grossesse qui nécessiterait une stimulation ovarienne. A nouveau on déconseille une grossesse compte tenu des saturations inférieures à 85% au repos, du risque fœtal, et du risque maternel si l'utilisation des oestrogènes est nécessaire avec le risque thrombogène qui pourrait en découler.

En février 2007, lors de la consultation gynécologique, une contre-indication à débiter une stimulation ou toute aide médicale à la procréation est posée.

La fille de madame A est actuellement âgée de 8 ans. Elle est en bonne santé et présente un développement normal.

2.2. Deuxième observation : Madame C- 2003

2.2.1. Description de la cardiopathie

Madame C, née le 3 décembre 1976, a une cardiopathie congénitale à type de ventricule unique avec sténose pulmonaire. La cardiopathie étant bien équilibrée, il n'y a pas eu de geste chirurgical et jusqu'en 2000 la tolérance était bonne avec une dyspnée d'effort modérée grade II, une saturation en oxygène à 92%, pas de signe d'insuffisance cardiaque. En échographie le ventricule unique se contractait bien avec une légère fuite de la valve auriculo-ventriculaire située à droite et sur la voie pulmonaire un gradient maximum de 75 mmHg. En 2001, un traitement anti-arythmique a été démarré pour survenue d'un premier accès de tachycardie atriale responsable d'une aggravation de la dyspnée et de la cyanose avec des saturations à 79%. Sous cordarone et digoxine, un rythme cardiaque sinusal s'est restauré, les saturations en oxygène sont remontées à 90% et le relais a été pris par un β -bloquant (Sectral® 300 mg/j) associé à de l'aspirine à doses anti-agrégantes.

2.2.2. Prise en charge pré-conceptionnelle

En 2002, madame C consulte son cardiologue car elle souhaite une grossesse. La saturation en oxygène étant à 86%, la cardiopathie étant bien tolérée au plan hémodynamique, il n'est pas porté de contre-indications à une grossesse mais il est expliqué à la patiente qu'elle sera

vraisemblablement plus dyspnéique et peut-être un peu plus cyanosée en fin de grossesse. On explique surtout que le problème essentiel est pour le fœtus avec un risque d'hypotrophie et/ou de prématurité. Enfin, on explique qu'il n'existe pas de raison cardiologique d'envisager une césarienne systématique dont l'indication ne serait qu'obstétricale.

2.2.3. Déroulement de la grossesse

Madame C est âgée de 26 ans lorsqu'elle débute cette grossesse le 08/07/03. Elle est ingénieur de sécurité. Concernant ses antécédents familiaux, aucune cardiopathie congénitale n'est présente, cependant son père est hypertendu. Comme antécédents personnels, outre sa cardiopathie, on retient une appendicectomie avec perforation, une transfusion sanguine en 2000 suite à une hystéroplastie pour myome sous-muqueux, (l'utérus doit être considéré comme cicatriciel), et une allergie à la pénicilline. Sur le versant gynécologique, on relève une contraception oestro-progestative arrêtée depuis 1 an ½ et un frottis cervico-vaginal réalisé en 2003.

Madame C a eu un suivi cardiologique régulier. Son traitement cardiaque est constitué de Sectral® 300 mg/j et Kardégic® 160 mg/j.

Une consultation avec le cardiologue a lieu le 9 octobre à 12SA. L'état fonctionnel est stable, la saturation en oxygène est à 89%. Madame C devrait supporter la grossesse, un risque de dyspnée et un risque de majoration de la cyanose sont possibles au cours du 3^{ème} trimestre. Il n'y a pas d'indication cardiologique à une césarienne prophylactique.

A 13SA, l'hémoglobine est à 16,6 g/dl, l'hématocrite à 52,4%, le VGM à 78% et les plaquettes à 214000/mm³.

Une échocardiographie fœtale est réalisée à 16SA, mais de mauvaise qualité donc à contrôler.

Le 03 novembre à 19SA, une visite pré-natale avec un obstétricien a lieu. La tension artérielle est à 130/80mmHg, son traitement se constitue de Sectral® et Kardégic®.

Une nouvelle consultation a lieu le 13 novembre à 20SA ½. La femme signale des palpitations plus importantes ce qui conduit à augmenter la posologie de β-bloquants en passant à 400 mg/j. La saturation en oxygène est à 88%. L'équipe obstétricale rennaise souhaite que madame C accouche au CHU de Nantes.

L'échographie fœtale de 22SA reporte un PC au 50^{ème} percentile, un PA au 3^{ème} percentile et une LF inférieure au 3^{ème} percentile. Une hypoplasie rénale est détectée. Le doppler ombilical montre un flux diastolique nul, celui des artères utérines est normal. Le cœur présente un aspect normal.

Une échographie réalisée à 23SA+2 jours confirme les résultats. Les dopplers cérébral et du canal d'Arantius sont normaux. Une surveillance hebdomadaire est mise en place.

Lors des consultations gynécologiques réalisées à 22SA et 24SA+6 jours, la hauteur utérine reste fixe à 20cm.

Madame C est hospitalisée du 17 au 29 décembre, de 25 à 27SA, pour surveillance fœtale pour RCIU. La saturation en oxygène est à 80%, une oxygénothérapie à 10 l/min est débutée puis est diminuée à 3 l/min. A noter que le Sectral® est diminué depuis 15 jours suite au RCIU. Les consultations avec le cardiopédiatre et l'anesthésiste sont programmées. Une cure de corticoïdes est débutée, les sérologies de CMV, parvovirus B19, syphilis, toxoplasmose, rubéole, hépatite B et VIH réalisées ainsi que les RAI sont négatives.

Une ponction de liquide amniotique est réalisée face au RCIU et à l'hypoplasie rénale. La recherche de CMV, parvovirus B19, toxoplasmose, syphilis effectuée sur le liquide amniotique est négative. Le caryotype est normal.

Une échographie retrouve un PC au 10^{ème} percentile, un PA et une LF inférieurs au 3^{ème} percentile. Les dopplers sont inchangés, la quantité de liquide amniotique est normale, le poids fœtal estimé est de 450 grammes. Une surveillance du RCF 3X/jour ainsi que la réalisation d'une échographie-doppler 2X/jour sont programmées.

Le 2^{ème} jour d'hospitalisation, un bilan cardiologique est fait. Elle décrit une dyspnée d'effort grade II, les saturations en oxygène sont entre 80 et 85% sous 2 litres d'oxygène et elle ressent des palpitations qui durent quelques minutes sans modification du Holter. Le cliché du thorax montre un cœur de volume normal et une vascularisation pulmonaire normale. Il n'y a pas de signe de défaillance cardiaque. La polyglobulie est modérée à 6 450 000 globules rouges/mm³, 16,2 g/dl d'hémoglobine et 51,6% d'hématocrite. Les plaquettes sont à 174000/mm³. En échographie, le ventricule unique garde une bonne fonction, la fuite sur la valve auriculo-ventriculaire droite reste minime, le gradient sur la voie pulmonaire a un peu augmenté vraisemblablement majoré par l'hyper-débit de la grossesse. Les saturations en oxygène restent entre 78 et 85% au cours de l'hospitalisation.

Durant l'hospitalisation, le cœur fœtal est contrôlé et a une architecture normale.

Le 19 décembre, une discussion entre trois obstétriciens, les pédiatres et le couple a lieu. L'extraction fœtale est à envisager en cas d'anomalie du rythme cardiaque fœtal. Les parents souhaitent une prise en charge fœtale à la naissance.

Le 24 décembre, les dopplers montrent un reverse flow ombilical. Une deuxième cure de corticoïdes est débutée. Le RCF est enregistré 2X/jour.

Le 26 décembre une réunion multidisciplinaire a lieu. L'oxygénothérapie est à 2 l/min, l'échographie doppler est stable ce jour. Une extraction est à prévoir si la variation à court terme (VCT) devient inférieure à 3ms. Le pédiatre doit repasser voir la patiente.

Le 29 décembre, on note une diminution des mouvements actifs fœtaux. Le RCF est altéré avec un tracé plat, une augmentation du rythme de base à 160bpm et la présence de ralentissements variables. Une altération du doppler veineux du canal d'Arantius apparaît (augmentation de l'index de pulsatilité). La VCT est à 3,8ms. Le RCIU semble être lié à l'hypoxie maternelle. On est dans une impasse thérapeutique. Il n'y a pas d'effet de l'oxygénothérapie maternelle (SpO2 à 82% ce jour). Il est nécessaire de maintenir le traitement par β -bloquants. L'extraction fœtale est décidée.

Un bilan est réalisé. Les globules rouges sont à 6 470 000/mm³, l'hémoglobine à 16,6 g/dl, l'hématocrite à 52,6% et les plaquettes à 220 000/mm³.

2.2.4. Déroulement de l'accouchement

Une césarienne sous AG est donc réalisée le 29 décembre à 27SA pour souffrance fœtale chronique. Le temps d'intervention est de 30 minutes, un pré-remplissage avec 500ml de Ringer lactate® est effectué, une antibioprophylaxie est débutée (Dalacine®). 10 unités de Syntocinon® dilués dans un litre de chlorure de sodium sont perfusés lentement. Madame A donne naissance à un garçon pesant 555 grammes. La réanimation est immédiate, il est ventilé sous oxygène, intubé et reçoit du surfactant (Curosurf®). Les lactates veineux sont de 6,3mmol/L.

Le liquide amniotique est teinté, le placenta pèse 157 grammes (la normale étant à 270), il présente de nombreuses thromboses intervilluses (50% du volume placentaire) et des signes de souffrance fœtale chronique. Une ligature des artères utérines est réalisée.

La patiente est extubée avant la fin de l'intervention. Elle est transférée en cardiologie.

2.2.5. Déroulement du post-partum

A son arrivée dans le service de cardiologie, madame C ne présente pas de problème hémodynamique particulier. La saturation sanguine en oxygène est à 90mmHg, la saturation en oxygène est de 86 à 87% sous 7l/min aux lunettes. L'analgésie est réalisée par morphine et anti-inflammatoires.

Le lendemain elle présente une hypotension accompagnée d'une désaturation en oxygène à 72% suite à la prise de son comprimé de Sectral®. Elle est mise sous masque à oxygène avec une FiO2 à 50%. Le remplissage veineux est augmenté. Un arrêt provisoire du Sectral® est

prescrit. Un retour à des paramètres hémodynamiques et respiratoires corrects permet son transfert en unité gynécologie-obstétrique le jour même.

A J1, à son arrivée en gynécologie-obstétrique, la saturation en oxygène est à 74%, son traitement se compose de Perfalgan®, Nubain®, Lovenox® 20mg/j, Sectral 200mg/j et Kardégic® 160mg/j.

L'hémoglobine est à 14,1 g/dl, l'hématocrite à 45,4%, les globules rouges à 5 520 000/mm³ et les plaquettes à 201000/mm³.

A J2, elle est transférée en service de cardiologie pour une saturation en oxygène à 74% et une désaturation à 60% lors du premier lever avec une récupération lente. Une scintigraphie pulmonaire et un angio-scanner sont réalisés pour éliminer une embolie pulmonaire. Ces examens sont normaux. En fait, les malaises lipothymiques traduisaient une hypotension orthostatique vraisemblablement favorisée par un certain degré d'hypovolémie en post-césarienne.

A son retour en gynécologie-obstétrique à J5 son traitement se compose de Kardégic® 160mg/j, Sectral® 200mg/j, Lexomil®, Lovenox® 40mg/j, antalgiques si douleur et bas anti-thrombotiques.

Elle est hospitalisée jusqu'à J15 du post-partum. Sa tension artérielle et son pouls restent corrects durant le séjour. La saturation en oxygène reste comprise entre 68 et 80%, l'hémoglobine entre 13,1 et 14,1 g/dl, l'hématocrite entre 43,2 et 46,9%, les plaquettes entre 236 000 et 423 000/mm³.

La sortie à domicile est autorisée par le cardiopédiatre à J15. L'anémie relative se corrige progressivement. Il a été possible de sevrer la patiente en oxygène à J12 avec des saturations qui se sont stabilisées entre 80 et 82% donc tout de même plus basses qu'avant la grossesse. Son traitement de sortie se compose de Kardégic® 160mg/j, Sectral® 200mg/j, Lovenox® 40mg/j, Tardyféron B19® 2 comprimés/j, Heptamil® (pour lutter contre l'hypotension orthostatique).

2.2.6. Suivi à distance

Deux mois après l'accouchement, madame C est revue par son cardiologue à Rennes. Le bilan clinique (pas de signe de défaillance cardiaque et saturation en oxygène entre 88 et 90%), l'ECG et l'échographie sont identiques à ce qu'ils étaient avant la grossesse. Début 2007, le bilan est également stationnaire.

Quant à l'enfant, il est resté hospitalisé durant 4 mois en service de réanimation. L'hospitalisation a été compliquée par une maladie des membranes hyalines puis une dysplasie bronchopulmonaire. L'oxygénothérapie a été maintenue jusqu'à un mois d'âge corrigé. Il existe actuellement un retard global de développement, une prise en charge adaptée se met en place.

2.3. Comparaison des deux observations

Les deux observations sont résumées dans le tableau suivant :

	Cas n°1 : Madame A-1998	Cas n°2 : Madame C-2003
Age	32 ans	26 ans
Cardiopathie	APSO et collatérales systémico-pulmonaires	Ventricule unique et sténose pulmonaire
Avis pré-conceptionnel(s)	Oui Grossesse contre-indiquée	Oui Grossesse autorisée
Hémoglobine avant grossesse ou en début de grossesse	17,7 g/dl	16,6 g/dl
Hématocrite avant grossesse ou en début de grossesse	54,7%	52,4%
Saturation en oxygène pré-conceptionnelle	85% au repos et 48% à l'effort	86% au repos
VGM en début de grossesse	78%	?
Hospitalisation pendant la grossesse	En cardiologie au 5 ^{ème} mois suite à un épisode infectieux ORL	A 24SA en grossesse pathologique pour RCIU
Suivi à domicile	2X/semaine	Non
Oxygénothérapie	En post-partum immédiat	A partir de l'hospitalisation
RCIU	Sévère	Sévère
Mode d'accouchement	Césarienne/AG	Césarienne/AG
Terme à l'accouchement	36SA	27SA
Poids de naissance	1490 grammes	550 grammes
Complications maternelles	Hématome de paroi	Hypotension orthostatique désaturation en oxygène

Tableau 1 - Résumé comparatif des deux observations

3. ETUDE DE LA LITTERATURE

3.1. Epidémiologie

Il est difficile d'estimer le nombre réel de personnes adultes atteintes d'une cardiopathie congénitale. Au Royaume-Uni, 250000 adultes ayant une cardiopathie congénitale sont recensés par Uebing et al [23] dans leur rapport, mais Thorne [22] relate un taux de 133000 adultes présentant une cardiopathie congénitale au Royaume-Uni en 2000 dont 10000 atteints de cardiopathies congénitales complexes. Quoiqu'il en soit, ces adultes cardiaques congénitaux représentent les GUCH (grown up congenital heart disease) et leur nombre est en augmentation.

La moitié de ces adultes cardiaques congénitaux sont des femmes, dont la plupart en âge de procréer. [23] Cette augmentation s'explique par un recul de l'âge de décès grâce aux progrès de prise en charge. Les morts cardiaques maternelles recensées ces trente dernières années au Royaume-Uni sont dues dans 25% des cas aux cardiopathies congénitales. [24]

Il semble donc fondamental que des conseils pré-conceptionnels (notamment en matière de contraception) soient fournis à ces femmes et qu'une surveillance obstétricale et cardiaque rigoureuse leur soit apportée durant la grossesse, l'accouchement et le post-partum.

3.2. Prise en charge pré-conceptionnelle

La grande majorité des patientes opérées sans séquelles d'une cardiopathie congénitale, ou non opérées car porteuses d'une cardiopathie congénitale mineure, peuvent mener à bien une grossesse sans risque particulier (en dehors du risque oslérien qu'il faudra prévenir). D'autres patientes qui ont des séquelles ou des lésions résiduelles de leur chirurgie sont à risques plus importants en cas de grossesse, mais ce sont les cardiopathies cyanogènes qui sont les moins bien tolérées, à la fois, par la mère et le fœtus.

La tolérance est d'autant plus médiocre que la cyanose est importante en pré-partum et les risques maternels sont majeurs dans les cardiopathies congénitales cyanosées par évolution vers un syndrome d'Eisenmenger. [8 ; 13 ; 22]

Des conseils pré-conceptionnels spécifiques doivent être donnés aux adolescentes atteintes de cardiopathie congénitale. En effet il est important que les adolescentes soient informées des conséquences d'une grossesse sur leur atteinte cardiaque. Une discussion sur la contraception doit donc être envisagée dès cette période. [8 ; 13 ; 22]

3.2.1. Les risques des différentes méthodes contraceptives [7 ; 25]

Avant de prescrire une contraception, les effets secondaires cardiovasculaires et l'efficacité contraceptive doivent être considérés en fonction de chaque cas particulier. Il n'existe pas de méthode idéale pour les femmes cyanosées.

Les méthodes locales n'ont pas d'effets indésirables mais leur efficacité contraceptive est trop aléatoire pour permettre leur utilisation chez les femmes cardiaques congénitales.

Les pilules oestro-progestatives ont une efficacité contraceptive élevée si l'observance est bonne. Cependant les oestrogènes sont à risque thrombogène (veineux et artériel). Les nouvelles méthodes comme le patch ou l'anneau vaginal diminuent le risque d'oubli mais amènent un risque thrombogène similaire. Ces méthodes sont donc contre-indiquées en cas de cyanose où le risque d'accidents thromboemboliques est déjà augmenté. La prise simultanée d'anticoagulant ne protège pas totalement du risque thrombogène. Si ces méthodes sont choisies, les plus faiblement dosées doivent être utilisées.

Les pilules progestatives pures peuvent être utilisées. En effet il n'y a pas de contre-indication cardiaque à l'utilisation des progestatifs. Cependant l'efficacité contraceptive n'est pas toujours assez performante et certains effets secondaires sont difficilement acceptables (comme l'irrégularité des métrorragies par exemple).

L'implant qui diffuse un progestatif pur amène les mêmes inconvénients. Par contre son efficacité contraceptive est quasi-totale.

Le stérilet est contre-indiqué puisqu'il entraîne un risque infectieux et donc un risque d'endocardite. Ce risque est particulièrement grave dans les cardiopathies congénitales cyanogènes puisqu'il peut se compliquer d'un abcès du cerveau.

La stérilisation par ligature des trompes est la solution de choix lorsqu'une grossesse risque de mettre en péril la vie de la femme. Cependant l'impact psychologique n'est pas négligeable et la procédure n'est pas sans risque. La méthode de stérilisation par insertion de clips intra-tubaires lors d'une hystéroscopie présente un avantage important puisqu'elle ne nécessite pas d'anesthésie générale mais elle est à risque de complications (expulsion, occlusion tubaire, perforation tubaire). [7]

3.2.2. Le bilan cardiologique et les risques d'une grossesse [13 ; 22 ; 25]

Une grossesse planifiée est toujours préférable à une grossesse non planifiée. Il est donc important que la patiente consulte son cardiologue lorsqu'elle envisage une grossesse. Les

risques de la grossesse seront ainsi évalués et une prise en charge pluridisciplinaire personnalisée par cardiologues, obstétriciens et anesthésistes pourra être établie. [2 ; 17 ; 22]

Beaucoup de femmes tentant de minimiser leurs symptômes pour obtenir l'approbation de leur cardiologue pour une grossesse, l'évaluation clinique et paraclinique de la patiente permet ainsi d'estimer son état fonctionnel.

La consultation doit être débutée par un interrogatoire. Il doit rechercher les antécédents de la patiente (troubles du rythme cardiaque, palpitations, syncope, essoufflement...). Les antécédents obstétricaux et la tolérance des précédentes grossesses doivent être considérés s'ils existent. Le traitement de la patiente doit être revu.

L'examen clinique permet de rechercher une cyanose et des signes d'insuffisance cardiaque.

Il est complété par des examens paracliniques. [1 ; 8 ; 25]

La saturation en oxygène doit être mesurée. Le pronostic de la grossesse dépend de sa valeur : une saturation inférieure à 85% engendre 12% de naissances vivantes alors qu'une saturation supérieure à 90% en engendre 92%. [26] Elle permet d'évaluer le degré de la cyanose.

L'électrocardiogramme permet de vérifier que le rythme cardiaque est sinusal et de mettre en évidence des troubles du rythme.

L'échocardiographie permet de faire le point sur l'anatomie de la malformation, d'estimer la fonction ventriculaire, de rechercher l'existence de pathologies valvulaires associées. [15]

Le bilan biologique renseigne sur les taux de globules rouges, d'hémoglobine, d'hématocrite, de volume globulaire moyen, de plaquettes...

Le test d'effort sur tapis roulant peut être utilisé pour définir la tolérance.

Les différents examens cliniques, radiologiques, échographiques, biologiques... doivent permettre d'évaluer le statut hémodynamique et de la capacité fonctionnelle de la patiente, et ainsi d'établir la classe fonctionnelle à laquelle appartient la patiente. [2] Un premier bilan est alors établi. Si les renseignements sont insuffisants, d'autres examens peuvent être effectués (holter, IRM, γ angiographie isotopique...)

Lors de cette consultation et aux vues des différents examens, le cardiologue doit exposer clairement l'impact de la cardiopathie sur la grossesse, et de la grossesse sur la cardiopathie. La femme, ou le couple, pourra ainsi réaliser un choix éclairé et informé en tenant compte des risques associés à la grossesse.

L'information transmise devrait relater :

- La mortalité/morbidité maternelle et fœtale liée à la grossesse ainsi que la nécessité possible d'une intervention chirurgicale pré-conceptionnelle pour réduire les risques de la grossesse.
- Le risque de récurrence de la cardiopathie.
- Le niveau de surveillance nécessaire durant la grossesse.
- La nécessité des traitements maternels ou non pendant la grossesse et leur modification éventuelle dès ce stade (remplacement de ceux néfastes pour le fœtus par de moins dangereux). [8 ; 23]

Dans les deux observations, les femmes ne rencontrent qu'un cardiologue en pré-conceptionnel. La rencontre avec l'obstétricien ne débute que lorsque la grossesse est en cours. Les saturations en oxygène des femmes sont supérieures à 85% en pré-conceptionnel. Par contre elles n'excèdent pas 90%. Elles sont respectivement pour madame A et madame C 85% et 86%. Un test d'effort est réalisé pour madame A. La saturation en oxygène chute alors à 48%.

Les résultats d'un bilan sanguin en pré-conceptionnel ne sont retrouvés que pour madame A. Celui de madame C est effectué à 12SA.

Un ECG et une échocardiographie sont réalisés pour madame A. Madame C n'effectue qu'un contrôle ECG. Aucune radiographie thoracique n'est effectuée pour les deux patientes.

Une évaluation des risques et leur énumération sont faites aux patientes. La grossesse est contre-indiquée pour madame A et envisageable pour madame C. Finalement les deux patientes entreprennent la grossesse.

3.2.3. Le bilan obstétrical

Devant tout désir de grossesse, la femme devrait consulter un gynécologue, différents facteurs pouvant influencer le pronostic de la grossesse.

Le point sur les pathologies maternelles préexistantes à la grossesse (cardiopathies, diabète, épilepsies...) doit être fait, les différents spécialistes concernés doivent être contactés et émettre leur avis quant à une grossesse éventuelle. Une prise en charge adaptée doit ensuite être programmée en accord avec les différents médecins spécialistes.

L'âge de la patiente doit être considéré, les grossesses présentant plus de risques avant 18 et après 38 ans. Pour les patientes avec un ventricule droit systémique ou un ventricule unique, la grossesse est mieux tolérée entre 20 et 30 ans qu'après 30 ans. [2]

Des conseils généraux sur la nutrition, l'état dentaire, l'hygiène de vie... doivent être donnés. La prise d'acide folique est recommandée en pré-conceptionnel et doit être continuée le

premier mois de grossesse pour réduire le risque de défauts de fermeture du tube neural et la possibilité d'anomalies congénitales cardiaques. [7] Du fer, des vitamines peuvent aussi être prescrits.

En cas de difficulté à démarrer une grossesse, un bilan d'infertilité peut être débuté et une prise en charge proposée.

Madame A évoque un désir de grossesse à partir de 1992. Elle est prise en charge à Cholet et trois tentatives de FIV ont lieu, menant à un échec. En 1997, un nouveau désir de grossesse est exprimé mais une contre-indication à la stimulation par gonadotrophine est établie. La grossesse est finalement spontanée et débute lorsque madame A est âgée de 32 ans. Son âge représente alors un facteur de risque supplémentaire.

Madame C ne rencontre pas de gynécologue en pré-conceptionnel, elle est âgée de 26 ans lorsqu'elle débute sa grossesse.

3.2.4. La terminaison de la grossesse [23]

Lorsque la grossesse est déconseillée mais déjà débutée, les bilans cardiologique et obstétrical peuvent orienter la patiente vers une interruption médicale de grossesse. Les risques engendrés par une telle intervention ne sont pas nuls, et augmentent avec l'âge gestationnel, mais sont cependant généralement préférables à ceux associés à la poursuite de la grossesse. L'interruption de la grossesse doit être faite le plus tôt possible, dès que la décision est prise, préférentiellement durant le premier trimestre. L'aspiration et le curetage sous anesthésie locale semblent être la méthode à préférer. L'avortement médical avec prise d'anti-progestérone orale et administration vaginale de prostaglandine est à proscrire. Il entraîne des effets hémodynamiques imprévisibles : vasodilatation systémique avec hypotension, augmentation de la cyanose, hémorragie sévère, rétention du produit d'avortement, infections.

En cas de cyanose pour atrésie pulmonaire complexe, l'arrêt de grossesse n'est généralement pas indiqué puisque les complications concernent essentiellement le fœtus. L'arrêt de grossesse sera envisagé en cas de dysfonction ventriculaire sévère, de symptômes maternels sévères ou d'une hypertension du VD sévère. [27]

Les patientes avec syndrome d'Eisenmenger doivent être considérées à haut risque de morbidité et mortalité maternelles associée à la grossesse. En cas de syndrome d'Eisenmenger, la grossesse étant contre-indiquée, l'avortement thérapeutique paraît indiscutable. [5 ; 6 ; 15 ; 28]

Une discussion entre madame A, son mari et le gynécologue sur le maintien ou non de la grossesse a lieu aux alentours de 9SA. Son mari est en faveur de l'interruption de la grossesse

compte tenu des risques encourus par sa femme. Madame A refuse d'interrompre la grossesse. La déclaration de grossesse est alors effectuée.

3.3. Classifications

Il est difficile d'évaluer les risques de chaque cardiopathie. Il existe des classifications permettant une première estimation des risques.

3.3.1. Classification NYHA (New-York Heart Association) [2]

Classe NYHA	Symptomatologie
I	Cardiopathie ne limitant pas l'activité physique. Une activité ordinaire ne cause pas de fatigue, palpitations, dyspnée ou douleur d'angine de poitrine.
II	Cardiopathie provoquant une infime limitation de l'activité physique. Ils sont confortables au repos, mais une activité physique ordinaire résulte en fatigue, palpitation, dyspnée et douleur d'angine.
III	Limitation marquée de l'activité physique. Ils sont confortables au repos, mais les symptômes vus précédemment apparaissent pour une activité physique inférieure à celle ordinaire.
IV	Incapacité à effectuer une activité sans gêne. Les symptômes d'insuffisance cardiaque peuvent aussi être présents au repos. Dès lors qu'une activité physique est entreprise, la gêne est augmentée.

Tableau 2 - Classification fonctionnelle NYHA en fonction de la défaillance cardiaque selon le Comité de critères de la NYHA. [2]

Il est reconnu dans plusieurs études que le statut maternel défini par cette classification est hautement prédictif des pronostics maternel et fœtal. [14]

La grossesse est normalement bien tolérée s'il existe un bon état fonctionnel antérieur à la grossesse, ce qui correspond aux stades I et II de la classification NYHA. Les deux patientes sont confortables au repos. Les symptômes apparaissent pour une activité physique ordinaire voire pour une activité inférieure à celle ordinaire. Les patientes se situent donc entre les classes NYHA II et III.

3.3.2. Classification de OMS (Organisation Mondiale de la Santé) [25]

Une classification OMS pour l'usage des méthodes contraceptives en fonction des conditions cardiovasculaires a été adaptée pour calculer le risque maternel d'une grossesse associée à des conditions cardiovasculaires spécifiques.

Classe OMS	Risque de la grossesse en fonction des conditions cardiaques
OMS 1	Risque non supérieur à celui de la population générale.
OMS 2	Légère augmentation du risque de morbidité et mortalité maternelles.
OMS 3	Augmentation significative du risque de morbidité et mortalité maternelles. Une prise en charge spécialisée par les cardiologues et les obstétriciens en pré-conceptionnel, anténatal et postnatal est requise.
OMS 4	Grossesse contre-indiquée : risque très élevé de mortalité maternelle et de morbidité sévère. L'arrêt de la grossesse doit être discuté. Si la grossesse est maintenue, la prise en charge doit être celle de la classe 3.

Tableau 3 - Classification du risque de la grossesse en fonction des conditions cardiaques maternelles selon l'Organisation Mondiale de la Santé. [25]

Les patientes de ce travail se trouvent dans la catégorie 3 de la classification, elle présente en effet chacune une cardiopathie congénitale cyanogène. Cette catégorie est définie ci-dessous :

Classe OMS 3
Valve mécanique
Ventricule droit systémique
Post-opération de Fontan
Cardiopathie cyanogène
Autres cardiopathies congénitales complexes

Tableau 4 – Conditions cardiaques maternelles pour qu'une grossesse soit considérée en classe 3 par l'Organisation Mondiale de la Santé. [25]

Madame A présente une HTAP qui est considérée en catégorie 4 selon l'OMS. Cette HTAP n'étant pas répandue à tous les territoires mais seulement localisées à certains, madame A peut être considérée en catégorie 3.

3.3.3. Score de risque de Siu et al [1 ; 6 ; 16; 19; 23 ; 25 ; 29 ; 30 ; 31 ; 32]

Il s'agit d'un score développé et validé sur le suivi de 562 femmes enceintes présentant une cardiopathie congénitale ou acquise et recevant des soins tertiaires. [29]

Il illustre la nature additive du risque cardiaque. Il définit un certain nombre de facteurs de risque prédictifs d'incidents cardiaques non spécifiques des lésions :

- Un antécédent cardiaque (arythmie symptomatique, œdème pulmonaire, attaque ou crise ischémique transitoire).
- Un stade NYHA avec des symptômes supérieurs à la classe II ou une cyanose (saturation < 90%).
- Une obstruction gauche.
- Une fraction d'éjection ventriculaire systémique inférieure à 40%.

Si un facteur de risque est présent, le risque additionné d'un événement cardiaque néfaste pendant la grossesse est de 27%, si deux facteurs de risque sont présents, ce taux passe à 75%. Quand aucun facteur de risque n'est présent, ce taux est de 5%.

Siu et al [19] confirment leur score par une autre étude où ils observent 3% de complications maternelles si aucun facteur de risque n'est présent, 30% si un facteur de risque est présent et 66% s'il existe plus d'un facteur de risque.

En 2006, dans leur étude portant sur 90 grossesses survenues chez des patientes cardiaques congénitales, Khairy et al [32] obtiennent 12% de complications si aucun facteur de risque n'est présent, 30% si un facteur de risque est présent et 100% s'il existe plus d'un facteur de risque.

Les deux patientes présentant une cyanose, elles présentent un risque de survenue d'incident cardiaque au cours de la grossesse de 27%.

3.3.4. Conclusion [17 ; 33]

La grossesse sera normalement bien tolérée si :

- La femme présente un bon état fonctionnel antérieur à la grossesse (soit stade I et II de la classification NYHA ou index de capacité I et II).
- Si elle ne présente pas de facteur de risque du score de Siu et al.

Il est bien sûr indispensable de tenir compte, en plus, du type de cardiopathie.

Dans son article, C Almange [17] résume la tolérance de la grossesse en fonction des différentes cardiopathies cyanogènes. Pour celles avec sténose de la voie pulmonaire, la tolérance maternelle peut être bonne lorsque la cardiopathie est équilibrée mais elle est souvent médiocre. Les risques maternels et fœtaux sont plus importants pour les atrésies pulmonaires complexes c'est-à-dire avec des collatérales systémico-pulmonaires. (C'est le cas de madame A).

Dans leur article concernant cette malformation, Connolly et al [27] envisagent une grossesse dans de bonnes conditions si :

- La classe fonctionnelle NYHA ou l'index de capacité sont I ou II,
- L'hémoglobine est inférieure à 16 g/dl,
- La fraction d'éjection du VG est supérieure à 35-40%,
- La pression artérielle pulmonaire et la pression du VD sont inférieures à 70% des pressions systémiques,
- Il n'y a pas de séquelles post-opératoires.

En cas de ventricule unique, l'issue maternelle est généralement bonne, exceptés les cas où la femme présente une HTAP. [7]

En cas de cardiopathies cyanogènes sans HTAP, la persistance d'une cyanose (cardiopathie non opérée ou après une opération palliative) s'associe à un mauvais pronostic pour la mère et pour le fœtus. [1]

Les différents scores et classifications ne fournissant qu'une estimation de la tolérance maternelle et néonatale de la grossesse, une évaluation maternelle clinique (obstétricale et cardiologique) et paraclinique régulière avec échocardiographie et ECG s'impose en addition d'une surveillance fœtale régulière. [2]

3.4. Tolérance maternelle pendant la grossesse

Les modifications physiologiques de la grossesse envisagées précédemment au chapitre 1.5 (modifications physiologiques de la grossesse) expliquent les complications cardiovasculaires qui peuvent survenir chez une patiente porteuse d'une cardiopathie congénitale. Ces complications sont fréquentes dans le cas des cardiopathies cyanogènes. Il peut s'agir d'arythmies, de thromboses, de défaillance cardiaque voire de décès.

Sugrue et al [34] relève des complications sévères seulement en cas de grossesses survenant chez des patientes présentant des cardiopathies cyanogènes non corrigées.

Presbitero et al [26 ; 6] reporte des complications dans 32% des cas de grossesse chez des patientes avec cardiopathies cyanogènes.

3.4.1. Risque d'arythmies [13 ; 14 ; 15]

Les troubles du rythme (tachycardies et arythmies) ont tendance à augmenter chez la femme enceinte et peuvent sur une cardiopathie préexistante être mal tolérés en diminuant le remplissage et le débit cardiaque ainsi que la perfusion coronaire. [7] Les médicaments responsables de tachycardie doivent donc être si possible évités (ocytocine ou éphédrine).

Si une arythmie symptomatique ou récurrente survient, amenant un risque significatif pour la mère ou le fœtus, un traitement anti-arythmique peut être nécessaire. Le choix du traitement dépendra alors de :

- La lésion sous-jacente,
- L'expérience antérieure des traitements pour cette patiente,
- La proximité de l'accouchement,
- Le degré de compromis cardiovasculaire.

Dans les deux observations, les femmes se plaignent de palpitations lors des consultations de grossesse. Les ECG et les holters ne montrent cependant pas d'anomalies majeures mais, pour madame C, le traitement β -bloquant est augmenté devant la survenue de palpitations.

3.4.2. Risque thromboembolique [7 ; 13]

Nous avons déjà expliqué que la grossesse réalise un état d'hypercoagulabilité, au chapitre 1.5 (modifications physiologiques de la grossesse), favorisant les complications thromboemboliques. [35]

Les patientes cyanosées sont à plus haut risque du fait de leur polyglobulie déjà responsable d'hyperviscosité. Ce risque est multiplié par 6 pendant la grossesse et par 11 durant le per-partum et post-partum. Il peut s'agir d'embolies pulmonaires ou d'embolies systémiques. Ces dernières, dans le cas particulier des cardiopathies congénitales cyanogènes avec shunt droite-gauche peuvent être des embolies para-cruoriques ou gazeuses.

L'usage des anticoagulants apparaît comme vital, surtout en cas d'alitement, mais aucun protocole quant à l'usage des anticoagulants n'est vraiment établi. L'héparine doit remplacer la warfarine (qui présente des risques pour le fœtus) pendant la durée de la grossesse, bien qu'elle semble être moins efficace. [1 ; 23]

Selon Uebing et al [23], la prise d'héparine de bas poids moléculaire est d'importance majeure avant et après l'accouchement et devrait être poursuivie jusqu'à la mobilisation de la patiente.

Presbitero et al [26], insistent sur le fait qu'une hydratation appropriée, le port de bas de contention et une mobilisation précoce après l'accouchement sont plus importants que l'introduction d'un anti-coagulant. De même Neumayer et al [36] préconisent l'usage de mesures physiques (bas anti-thrombotiques et mobilisation) pour prévenir les accidents thromboemboliques en cas d'atrésie pulmonaire.

En cas de ventricule unique, Stiller et al [11] préconisent l'administration d'héparine à faible dose en pré-partum pour prévenir le risque de thrombose veineuse profonde induit par la polyglobulie et la stase veineuse consécutive à l'alitement.

Dans les deux observations, les patientes sont mises sous anticoagulants (héparine) dès leur accouchement. Des bas anti-thrombotiques leurs sont aussi prescrits. Madame C est retransférée en service de cardiologie pour surveillance à J2 face à une désaturation en oxygène faisant évoquer une suspicion d'embolie pulmonaire.

3.4.3. Risque hémorragique [8 ; 37]

Le risque hémorragique est majoré pour les femmes cyanosées qui ont souvent une thrombopénie, une altération de la fonction plaquettaire et une déficience en facteurs de coagulation. [7] Ainsi, les anticoagulants ne doivent pas être utilisés en routine pour ces patientes mais seulement s'il existe une indication particulière. [1] Les patientes atteintes par une APSO ou un syndrome d'Eisenmenger sont à risque accru d'hémoptyses. [6]

En cas de cyanose, le risque d'hémorragie est plus élevé dans le post-partum que pour les autres femmes. [19] Le risque d'hémorragie obstétricale suite à un hématome rétro-placentaire, un placenta praevia ou une atonie utérine est plus élevé du fait de la coagulopathie des cardiopathies cyanogènes. [7]

Les deux patientes avaient des taux de plaquettes dans les limites de la normale au cours de la grossesse. Madame A a 141 000 plaquettes /mm³ à 25SA puis 115 000/mm³ à J2 du post-partum. Madame C a 214000 plaquettes/mm³ à 13SA. Le taux est diminué à 174000 à 25SA. A J11 du post-partum, les plaquettes sont à 352000/mm³. Aucune d'elles n'a présenté de complications hémorragiques.

3.4.4. Risque infectieux [13 ; 20 ; 23]

La grossesse réalisant un état « d'immunodépression chez la femme », la fréquence des infections urinaires et vaginales... est plus grande.

Les patientes cardiaques congénitales sont à risque de développer une endocardite au moment de l'accouchement.

La prophylaxie d'endocardite devrait être considérée pour la plupart des patientes présentant une cardiopathie congénitale au moment de l'accouchement. Pour les patientes cyanosées, le risque est encore plus élevé avec en outre, le risque de développer un abcès du cerveau. Des thromboses vasculaires cérébrales ou des embolies sont aussi possibles.

Presbitero et al [26] retrouvent un taux de 4,5% d'endocardites bactériennes en péri-partum sur l'ensemble des femmes cyanosées. Les patientes concernées n'avaient pas reçu d'antibioprophylaxie.

L'American Heart Association ne donne pas de recommandations quant à l'antibioprophylaxie lors d'un accouchement non instrumental ou lors d'une césarienne. Néanmoins dans la plupart des structures un antibiotique est administré en début de travail pour couvrir les événements imprévus. [1 ; 14 ; 15] Typiquement, les antibiotiques sont donnés 30 à 60 minutes avant l'accouchement puis 8 heures après. Ils doivent être débutés pendant le travail et poursuivis le premier jour du post-partum.

Stiller et al [11] recommandent une antibioprophylaxie en cas de ventricule unique.

Koos [7] recommande une antibioprophylaxie pour toutes les patientes avec une cardiopathie congénitale cyanogène.

Madame A reçoit de l'Augmentin® et de la Nebcine® pendant la césarienne. Les antibiotiques sont maintenus jusqu'à sa sortie. Madame C reçoit quant à elle de la Dalacine® pendant sa césarienne. L'antibioprophylaxie n'est pas poursuivie dans le post-partum.

3.4.5. Risque de décompensation cardiaque [13]

Lorsqu'il s'agit d'une cardiopathie cyanogène, la défaillance cardiaque peut être précipitée par l'addition, sur un ventricule déjà surchargé, de la charge de volume supplémentaire consécutive à la grossesse. Presbitero et al rapportent des complications cardiovasculaires chez 32% des patientes cyanosées, la moitié de ces complications étant des insuffisances cardiaques. [15 ; 22 ; 26]

La défaillance ventriculaire systémique peut se traduire par une augmentation de la fatigue, une incapacité à avoir une activité normale et une dyspnée, symptômes qu'il ne faut pas forcément attribuer à la grossesse. Une admission même devant des symptômes vagues est préconisée, au moins jusqu'à ce que les conditions maternelles soient formellement évaluées. La défaillance ventriculaire droite doit être anticipée par augmentation du repos au cours des 2^{ème} et 3^{ème} trimestres de grossesse. [11]

Les arythmies sont fréquentes pendant la grossesse et peuvent traduire ou induire une décompensation cardiaque. Il faut donc prêter attention à la description des palpitations et les explorer.

L'œdème pulmonaire est favorisé par

- La rétention liquidienne due à la grossesse
- Les modifications des compartiments liquidiens au moment de l'accouchement
- Un état de prééclampsie
- Des apports intraveineux excessifs
- Et a fortiori, par l'altération de la fonction ventriculaire ou de pathologies valvulaires associées. [13]

Dans les atrésies pulmonaires complexes, le risque de défaillance du VG est important en cas de présence de collatérales systémico-pulmonaires volumineuses. [36] C'est le cas de madame A.

Elle est d'ailleurs hospitalisée au 5^{ème} mois de la grossesse durant quelques jours pour surveillance de la tolérance clinique dans le cadre d'un épisode infectieux. Elle est ensuite suivie deux fois par semaine à domicile par une sage-femme.

Madame C, lors de son hospitalisation pour RCIU sévère, est étroitement suivie par le cardiopédiatre, un bilan cardiologique est à nouveau effectué.

3.4.6. Risques de mortalité ou morbidité sévère

Dans le classement de Lupton et al [13] les cardiopathies congénitales cyanogènes sont à risque intermédiaire sauf les syndromes d'Eisenmenger qui sont à risque élevé.

Niveau de risque	Lésions cardiaques
Faible (0.1 à 1% de mortalité)	• La plupart des lésions réparées • Shunts gauche-droite non compliqués • Prolapsus de la valve mitrale, valve aortique bicuspide, régurgitation aortique ou mitrale, sténose pulmonaire ou régurgitation pulmonaire.
Intermédiaire (1 à 5% de mortalité)	• Valves métalliques • Ventricules uniques • Ventricule droit systémique, switch artériel • Lésions cyanotiques non corrigées • Sténose mitrale, sténose aortique modérée, sténose pulmonaire sévère.
Elevé (5 à 30% de mortalité)	• Classes fonctionnelles NYHA III et IV • Dysfonction ventriculaire systémique sévère • Sténose aortique sévère • Syndrome de Marfan avec lésion aortique valvulaire ou dilatation aortique • Hypertension pulmonaire (mortalité de 30 à 50%)

Tableau 5 - Risques de mortalité ou morbidité sévère en fonction des lésions cardiaques durant la grossesse. [13]

Dans les syndromes d'Eisenmenger, le risque de mortalité maternelle est très élevé, estimé entre 30 et 50% pendant la grossesse [6 ; 23 ; 38] et inchangé au cours des quatre dernières décennies [22], 36% selon Weiss et al [6 ; 15 ; 17 ; 18 ; 39] (qui retrouvent 3 décès pendant la grossesse et 23 à l'accouchement ou dans le premier mois du post-partum), 27% selon Daliento et al [17 ; 28]. 80% des décès surviennent entre le 2^{ème} et le 30^{ème} jour du post-partum. [28]

Dans les cardiopathies cyanogènes complexes où la pression pulmonaire est basse, le risque de mortalité maternelle est moins élevé et dépend fortement de la fonction ventriculaire. [22]

Stillier et al [11] rapportent un cas de grossesse sur ventricule unique et en ont colligé cinq autres dans la littérature avec un décès maternel survenu chez la seule patiente présentant une HTAP.

Ce n'est pas parce qu'une première grossesse est bien tolérée que le risque n'est pas reporté lors des grossesses suivantes. [21]

Pour les deux observations rapportées, le risque de mortalité est intermédiaire. Madame A présente une HTAP mais cette hypertension est limitée à certains territoires pulmonaires.

3.4.7. Autres risques de la grossesse [35]

Ces femmes peuvent aussi être touchées par les différentes complications pouvant survenir pendant une grossesse.

La pré-éclampsie a des effets déstabilisants sur un système cardiovasculaire déjà compromis.

Les menaces d'accouchement prématuré nécessitent la mise en place d'un traitement pour prolonger la grossesse. Les tocolytiques présentent des inconvénients pour la femme enceinte et d'autant plus si celle-ci présente une cardiopathie. Trois types de traitements sont disponibles actuellement :

- Les β -mimétiques (Salbutamol®), contre-indiqués en cas de cardiopathie.
- Les inhibiteurs calciques (Adalate®) sont les plus efficaces. Ils s'utilisent simplement par voie orale. Ils sont mieux tolérés que les β -mimétiques.
- Les antagonistes de l'ocytocine (Tractocyl®) n'ont pas d'effets cardiovasculaires connus mais sont plus chers et requièrent comme les β -mimétiques la voie veineuse.

Une corticothérapie nécessaire à la maturation pulmonaire du fœtus peut être entreprise. Elle est faite en cas de risque de naissance prématurée ou de dégradation de la tolérance de la cardiopathie maternelle obligeant à mettre un terme à la gestation. Les doses élevées administrées par voie intra-musculaire peuvent accentuer la rétention hydrosodée.

La rupture prématurée des membranes amène un risque majeur de chorioamniotite et devrait donc nécessiter une antibioprophylaxie. L'accouchement doit être considéré pour un âge gestationnel de 34-36SA du fait du risque d'infection. [7]

3.4.8. Conclusion

La prise en charge de ces patientes cardiaques congénitales cyanosées doit être multidisciplinaire. Seul un suivi attentif et une collaboration entre cardiologues et obstétriciens permettront le dépistage précoce de ces complications et la prévention de leur aggravation. [36]

3.5. Tolérance fœtale [1; 17; 22 ; 23 ; 26 ; 33]

Les facteurs de risque non spécifiques pour le fœtus sont :

- Une classe fonctionnelle maternelle médiocre avant la grossesse (NYHA > II)
- Une cyanose
- Une obstruction du cœur gauche
- L'âge maternel < à 20 ans ou > à 35 ans
- Le tabagisme maternel
- Un traitement anticoagulant
- Les grossesses multiples. [16 ; 29 ; 31]

Ce risque est amplifié par tous les autres facteurs de risques obstétricaux.

Le risque de récurrence des cardiopathies et le risque de toxicité des traitements maternels sont aussi à considérer.

Les conséquences de la cyanose sur le fœtus sont les fausses-couches spontanées (FCS), le retard de croissance intra-utérin (RCIU), la prématurité, les hémorragies intracrâniennes et la mort fœtale. Leur incidence est plus élevée que dans la population générale.

Il existe un lien direct entre la probabilité des risques et l'intensité de la cyanose maternelle et le risque de décompensation hémodynamique maternelle. Les cardiopathies maternelles peuvent retentir sur le fœtus par une insuffisance de la circulation placentaire et une insuffisance d'oxygénation.

L'hospitalisation prolongée de la femme cyanosée pendant sa grossesse est une méthode efficace pour maintenir la saturation maternelle en oxygène et donc permettre une meilleure oxygénation fœtale. [19 ; 22]

En cas d'atrésie pulmonaire complexe non opérée, les grossesses sont considérées à bas risque pour la mère mais à risque élevé pour le fœtus. La réparation chirurgicale permet de diminuer les complications fœtales. [36]

3.5.1. Fausses-couches spontanées (FCS)

Les patientes cyanosées présentent un taux plus élevé d'avortements spontanés.

Peu de chiffres sont disponibles, Il est en effet difficile de recenser toutes les fausses-couches. En 1963, Barnes et al rapportent un taux de 83% de FCS si l'hématocrite est supérieure à 60%, taux chutant à 15% si l'hématocrite est inférieure à 48%. [9]

Presbitero et al [26], dans leur étude portant sur 96 grossesses survenues chez des femmes cyanosées, retrouvent 49 fausses-couches spontanées entre 6 semaines et 5 mois de grossesse. La grande majorité des fausses-couches est retrouvée chez des femmes présentant un

ventricule unique et/ou une atrésie tricuspide, une atrésie pulmonaire avec des collatérales aortico-pulmonaires ou une tétralogie de Fallot.

Zuber et al, dans leur étude portant sur 309 grossesses chez des femmes présentant des shunts rapportent 17% de FCS. Ce taux s'élève à 36% s'ils considèrent le groupe des lésions complexes (truncus arteriosus, transposition des gros vaisseaux, ventricule unique et APSO). [33]

Neumayer et al [36], dans leur étude portant sur des grossesses se déroulant chez des femmes présentant une atrésie pulmonaire complexe, rapportent un taux de 56,5% de FCS dans le groupe des patientes cyanosées. Ce taux n'est que de 13% dans le groupe des non cyanosées. Toutes les patientes cyanosées présentaient une saturation en oxygène inférieure à 85%.

Niwa et al [40] rapportent un taux de 25% de FCS (sur un total de 12 grossesses) pour les patientes présentant un syndrome d'Eisenmenger.

Madame A est atteinte d'une atrésie pulmonaire complexe responsable d'une cyanose. Madame C est atteinte d'un ventricule unique lui aussi responsable d'une cyanose. Selon les études citées précédemment, elles appartiennent donc aux groupes où les taux de FCS sont les plus élevés. Aucune des femmes, cependant, n'en présentent dans ses antécédents.

3.5.2. Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) et l'hypotrophie

Une forte proportion de RCIU est retrouvée parmi les naissances vivantes. [26 ; 33]

Neumayer et al [36] retrouvent un RCIU pour toutes les grossesses survenant chez des femmes cyanosées. Aucun RCIU n'est recensé pour les femmes non cyanosées.

Dans l'étude réalisée par Connolly et al [27], les poids de naissance sont inférieurs en moyenne de 800 grammes dans le groupe des femmes cyanosées versus celui des non cyanosées.

Stillier et al [11], en 1984, rapportent un taux de 42,8% de RCIU pour les femmes présentant un ventricule unique, Johnson et al [31] en 1989, donnent un taux de 71%.

Lorsque la femme est cyanosée, la surveillance échographique des biométries doit être régulière et étroite. Elle permettra le dépistage précoce d'un RCIU et le suivi de son évolution. Ainsi Koos [7] conseille un contrôle échographique des biométries mensuel pouvant être complété par des dopplers et des ERCF en cas de nécessité. Le même suivi est conseillé aux femmes sous β -bloquants. [23]

La grossesse de madame A est marquée par la découverte d'un RCIU à l'échographie de 22SA. Les échographies réalisées alors tous les quinze jours (29, 32, 34 et 36 SA) révèlent une aggravation progressive du RCIU avec finalement un arrêt de croissance à 36SA. L'enfant est hypotrophe à la naissance avec un poids de 1490 grammes pour 36SA.

Pour madame C, le RCIU est sévère et dépisté lui aussi à partir de 22SA. Un suivi échographique rapproché est alors effectué (23, 25, 26 et 27SA). Il entraîne, à 25SA, l'hospitalisation de madame C (qui est sous β -bloquants) et la mise en place d'une oxygénothérapie. L'enfant est hypotrophe et pèse 550 grammes à 26SA. Il s'agit d'une souffrance fœtale chronique conséquence de l'hypoxie maternelle.

3.5.3. La prématurité

La prématurité est définie pour toute naissance survenant avant 37SA. Différents degrés de prématurité sont définis. L'extrême prématurité considère les naissances survenues avant 28SA, la grande prématurité englobe celles survenues entre 28 et 33SA.

La prématurité étant proportionnelle au degré d'hypoxie maternelle, sa fréquence est très élevée en cas de cyanose maternelle. [8]

37% des naissances vivantes de l'étude de Presbitero et al sont prématurées. [26 ; 7] Whittemore et al trouvent un taux de 34% dans leur étude. [26]

Dans leur série sur les cardiopathies avec shunts, Zuber et al relatent une durée de grossesse écourtée en cas de lésions complexes (dont font partie les femmes cyanosées). [33]

Neumayer et al [36] recensent 50% des naissances prématurées pour les patientes cyanosées suite à une atrésie pulmonaire.

Connolly et al [27] rapportent un taux de 45% de naissances prématurées dans leur série de femmes avec APSO et collatérales systémico-pulmonaires. 80% des prématurés sont de mères cyanosées.

Stiller et al [11], dans leur analyse de la littérature en 1984, recensent 42,8% d'accouchements prématurés pour les patientes présentant un ventricule unique.

En 1989, Johnston et al [31] réalisent une nouvelle étude de la littérature sur les ventricules uniques et rapportent un taux similaire de prématurité.

Les deux observations rapportent une naissance à 27SA pour madame C et à 36SA pour madame A. Dans les deux situations, la prématurité est consentie pour sauvetage fœtal. Elle est extrême pour madame C.

3.5.4. La mort fœtale [1 ; 17 ; 22 ; 26 ; 27; 35]

Dans leurs études, Connolly et al [27] ne retrouvent que 42% de naissances vivantes et Presbitero et al [7 ; 26] 43%. Les facteurs principaux responsables de la mortalité fœtale sont l'hémoglobine et la saturation en oxygène maternelles ainsi que le type de cardiopathie cyanogène maternelle.

La valeur de la saturation en oxygène de la mère avant la grossesse permet d'anticiper le pourcentage de naissances vivantes.

- Une saturation < à 85% amène 12% de naissances vivantes.
- Une saturation entre 85 et 89% amène 45% de naissances vivantes.
- Une saturation > à 90% amène 92% de naissances vivantes. [26]

La valeur de l'hémoglobine influe elle aussi sur le pourcentage de naissances vivantes.

- Une hémoglobine < 16g/dl correspond à 71% de naissances vivantes.
- Une hémoglobine entre 17 et 19g/dl correspond à 45% de naissances vivantes.
- Une hémoglobine > 20g/dl équivaut à seulement 8% de naissances vivantes. [26]

Une hémoglobine inférieure à 20g/dl et une saturation en oxygène supérieure à 85% sont donc nécessaires pour permettre d'envisager une naissance vivante. Leurs taux en pré-conceptionnel ou en tout début de grossesse sont de bons indicateurs de l'issue fœtale. L'hémoglobine maternelle chutant en fin de grossesse suite à l'hémodilution, la saturation maternelle en oxygène est le meilleur indicateur de l'issue fœtale, particulièrement en fin de grossesse, et devrait donc être mesurée régulièrement tout au long de la grossesse.

Presbitero et al [26] mettent aussi en relation le type de cardiopathie cyanogène avec le pourcentage de naissances vivantes. Le risque de perte fœtale est important dans les deux premiers groupes de leur étude c'est-à-dire en cas de ventricule unique et/ou d'atrésie tricuspide, d'atrésies pulmonaires complexes avec des collatérales systémico-pulmonaires ou de tétralogie de Fallot.

Les deux patientes ont des taux d'hémoglobine inférieurs à 20g/dl (17,7g/dl pour madame A et 16,6g/dl pour madame C). Leur saturation en oxygène respectivement à 85 et 86% en début de grossesse diminue respectivement à 79 et 82% pendant la grossesse malgré la mise en place d'une oxygénothérapie pour madame C. Le risque de perte fœtale devient donc considérable au cours de la grossesse dans les deux cas cliniques.

Madame A présente une atrésie pulmonaire avec des collatérales systémico-pulmonaires et madame C présente un ventricule unique. Ces deux cardiopathies correspondent donc aux groupes à risques de l'étude de Presbitero et al.

3.5.5. Conclusion [1 ; 13]

Une prise en charge multidisciplinaire en pré-conceptionnel et prénatal, une vigilance importante des soins apportés pendant la grossesse ont permis d'obtenir un faible taux de mortalité néonatale mais le risque de morbidité néonatale reste élevé, les cardiopathies congénitales cyanogènes étant surtout à risque pour le fœtus. [19]

Les différents risques fœtaux traités précédemment dépendant du degré d'hypoxie maternelle. Une oxygénothérapie est généralement instaurée pour tenter de maintenir les saturations maternelles en oxygène, favoriser la distribution d'oxygène dans les tissus et ainsi réduire les symptômes maternels. L'efficacité de cette méthode n'est cependant pas identifiée.

Madame C est la seule à bénéficier d'une oxygénothérapie pendant sa grossesse. Celle-ci est instaurée à 25SA à partir de lunettes (3l/min) pour tenter d'améliorer le RCIU. La saturation en oxygène est à 80% en air ambiant. Il n'y a pas de réelle amélioration apportée par l'oxygénothérapie.

3.6. Risque de récurrence de la cardiopathie [1]

Le risque de malformation cardiaque varie selon Nora JJ et al [41] entre 3 et 12% lorsque la mère est porteuse d'une cardiopathie congénitale, il est de 7% dans l'étude considérant les naissances vivantes réalisée par Khairy et al [32] en 2006, alors qu'il n'est que de 0,8% dans la population générale.

Lésions	Risque de transmission (%)
CIA et CIV	11.6
Sténose aortique	8.0
Coarctation	6.3
CIA	6.1
CIV	6.0
Sténose pulmonaire	5.3
Canal artériel	4.1
Tétralogie de Fallot	2.0
Total	5.8

Tableau 6 - Risque de récurrence des cardiopathies congénitales en fonction de l'atteinte cardiaque maternelle selon Nora JJ et al [23 ; 41]

Malformation	Risque d'atteinte néonatale
Tétralogie de Fallot	2-3%
Canal artériel persistant, Coarctation aortique	4%
CIA	5-11%
Sténose pulmonaire	6-7%
CIV ou Défaut septal atrioventriculaire	10-16%
Sténose aortique	15-18%
Syndrome de Marfan ou de DI George	50%

Tableau 7 risque de lésions cardiaques néonatales lorsqu'au moins un des parents a une cardiopathie congénitale [13]

Le risque de récurrence est plus élevé lorsque c'est la mère qui est atteinte que lorsque c'est le père. Cela met en relief la possibilité d'une transmission mitochondriale de certaines cardiopathies. [30]

Une échographie du cœur du fœtus doit être proposée pendant la grossesse. Elle est généralement faite vers 15SA au Royaume-Uni, soit 6 à 8 semaines avant l'échographie morphologique habituelle. Cela permet, en cas de dépistage de cardiopathie sévère, de proposer une interruption médicale de grossesse la plus précoce possible. Cela peut être répété à 20-24SA puisqu'il n'est pas toujours possible d'effectuer un diagnostic précis au terme de 15SA [7] et que certaines malformations ne se révèlent que plus tard dans la grossesse.

En France, l'échocardiographie foetale est plutôt réalisée vers 16-18SA en cas de cardiopathie congénitale maternelle sévère. Elle sera répétée plus tard dans la grossesse si la qualité a été insatisfaisante.

Cette échocardiographie doit être réalisée par un échographiste spécialisé (un cardiopédiatre par exemple).

Les familles où il existe plusieurs cas de cardiopathies congénitales devraient se référer à un généticien. Les APSO peuvent d'ailleurs être incluses dans un syndrome de Di George. [1]

Neumeyer et al [36] déduisent un taux de 8,7% de récurrence des cardiopathies en cas d'atrésie pulmonaire chez la mère. Les produits des pertes fœtales avant 20SA n'ont pas été examinés. La réelle incidence n'est donc pas connue et est très certainement plus élevée.

Les enfants des deux observations ne présentent pas de cardiopathie congénitale. Ils ont tous deux bénéficié d'une échocardiographie fœtale. L'échocardiographie fœtale de madame A a été réalisée à 34SA. Celle de madame C à 16SA. Elle était de mauvaise qualité. Un contrôle a donc été effectué au cours de son hospitalisation soit aux alentours de 25SA. Par ailleurs, aucune cardiopathie congénitale n'est mentionnée dans les antécédents familiaux des deux femmes.

3.7. Conséquences des traitements maternels sur le fœtus

3.7.1. Risques des traitements anti-coagulants [35]

Les anti-vitamines K (AVK) et les héparines représentent les anti-coagulants classiquement utilisés.

Les AVK sont officiellement déconseillés au cours de la grossesse.

La Warfarine, un AVK, en traversant le placenta, provoque des risques majeurs pour le fœtus. Elle est responsable de défauts du squelette, d'anomalies du système nerveux central et d'hémorragies intracrâniennes au moment de l'accouchement [15]. Dans leur article, Head et

al [1] préconisent d'ailleurs une césarienne en cas de prise de Warfarine durant les deux semaines précédents l'accouchement, le risque d'hémorragie cérébrale étant plus faible lors d'une césarienne que lors d'un accouchement voie basse.

Les AVK présentent un risque dose dépendant d'embryopathie coumarinique entre la 8 et 14SA. Hall et al démontrent cependant une indépendance entre le moment de l'administration de la warfarine et la période d'organogénèse. [34]

L'héparine ne traverse pas le placenta et n'est donc pas tératogène. [23] Bien que son efficacité soit moindre, l'héparine doit remplacer la warfarine pendant la durée de la grossesse. [1 ; 23]

L'aspirine peut aussi être utilisée à dose anti-agrégante. A faible dose (100 mg/jour) elle est anodine pour le fœtus entre 12 et 35SA. Elle doit être arrêtée 1 à 2 semaines avant l'accouchement si on envisage une anesthésie péridurale. [35]

Dans les cas cliniques rapportés, aucun anticoagulant n'est administré pendant la grossesse. A noter que madame C, d'ordinaire sous Kardégic® à dose anti-agrégante, maintient son traitement durant toute la grossesse.

3.7.2. Risques des traitements à visée cardiaque [23 ; 35 ; 42]

La plupart des médicaments utilisés chez les patientes présentant des cardiopathies traversent le placenta et exposent le fœtus aux effets pharmacologiques. Les médicaments utilisés pendant la grossesse doivent donc être non tératogènes et une réévaluation des traitements doit être faite en pré-conceptionnel ou à l'annonce de la grossesse. A chaque fois que les conditions le permettent, un seul médicament doit être utilisé et à la dose efficace la plus basse possible.

Parmi les traitements anti-arythmiques les plus utilisés, la digoxine, la quinidine et l'adénosine sont relativement bien tolérées par le fœtus et le nouveau-né. Les β -bloquants amènent un risque d'hypoglycémie et d'hypotension néonatale. L'amiodarone, un anti-arythmique de classe III, par libération et accumulation de l'iode dans la thyroïde fœtale peut être responsable d'hypothyroïdie ou de goitre fœtal/néonatal et doit donc être évitée au premier trimestre de la grossesse.

En cas de survenue d'arythmies nécessitant un traitement, Earing et al [14], Siu et al [15] ou encore ferrero et al [42] conseillent d'utiliser en priorité la digoxine ou les β -bloquants puisqu'ils sont les mieux tolérés par le fœtus.

Parmi les traitements anti-hypertenseurs, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) sont responsables d'insuffisance rénale néonatale, d'hypotension, de dysgénésie des tubules

rénaux, de RCIU, de diminution de l'ossification du crâne. Ils sont donc contre-indiqués pendant la grossesse.

En cas de syndrome d'Eisenmenger, les patientes prennent des traitements supplémentaires qui sont des vasodilatateurs pulmonaires. Ils sont institués en addition des anticoagulants à cause du risque augmenté de thromboembolisme. [2] Il s'agit habituellement de la Nifédipine® (un inhibiteur calcique), de la prostacycline, du Tracleer® (un anti-endothéline) ou de monoxyde d'azote. Ces traitements n'ont pas de toxicité fœtale connue.

Dans les deux observations, madame A ne reçoit pas de traitement cardiaque durant la grossesse, madame C prend un β -bloquant durant toute la grossesse. Les fœtus ne sont donc pas exposés à des risques de toxicité.

3.8. Prise en charge à l'accouchement

3.8.1. Planification [2 ; 13]

Les patientes cyanosées, dont la grossesse est à risque modéré ou élevé, doivent être prises en charge dans un centre de niveau III multidisciplinaire avec présence 24/24 heures d'obstétriciens, cardiologues, anesthésistes, chirurgiens cardiaques et néonatalogistes expérimentés. [23] Un service de cardiologie avec unité de soins intensifs ainsi qu'un service de chirurgie cardiaque habitué aux cardiopathies congénitales doivent être à proximité. Compte tenu du risque hémorragique des patientes cyanosées, la proximité d'un centre de radiologie interventionnelle est elle aussi nécessaire.

Une organisation précise du suivi et des soins doit être planifiée entre les différents intervenants médicaux et paramédicaux qui auront en charge la patiente.

L'accouchement spontané prématuré est fréquent mais il peut aussi être planifié aux alentours de 34-36SA pour des raisons maternelles, fœtales ou obstétricales. Le fait d'être dans un contexte d'urgence est un facteur de risque supplémentaire. [13]

Mesdames A et C sont toutes les deux prises en charge au CHU de Nantes, un centre de niveau III.

Lors de la consultation de madame A, réalisé à 34SA par le cardiopédiatre, il n'est pas posé de contre-indications à l'anesthésie péridurale ou à l'anesthésie générale. La tentative d'un accouchement voie basse est possible.

En pré-conceptionnel, le cardiopédiatre référent de madame C évalue la césarienne prophylactique inutile en dehors des indications obstétricales. La même évaluation est faite à 12SA. Trois jours avant l'accouchement, une réunion multidisciplinaire a lieu. Elle a pour but de définir une conduite à tenir face à l'impasse thérapeutique dans laquelle se trouve madame

C. L'extraction fœtale est envisagée. On ne retrouve pas d'information quant au mode opératoire.

3.8.2. Mode d'accouchement

L'accouchement voie basse (AVB) est moins à risques de complications maternelles et fœtales que la césarienne. En effet les changements du volume sanguin, les hémorragies, les problèmes de coagulation et les infections sont moindres. [7 ; 23]

Le travail spontané est préférable. Il est en effet généralement plus rapide, un travail prolongé devant être évité, et apporte plus de chances de succès qu'un travail déclenché. Il peut cependant être induit pour indications obstétricales, ou lorsque les conditions maternelles le nécessitent, par une perfusion d'ocytocine dont l'administration devra être prudente (la baisse des résistances vasculaires systémiques et l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires sont des effets secondaires connus des ocytociques) ou par des prostaglandines intravaginales dont l'usage devra lui aussi être prudent. [2 ; 7]

La position en décubitus dorsal est à proscrire puisqu'elle entraîne une compression aortocave par le volume utérin et amène donc des troubles de la circulation sanguine. La position de référence est le décubitus latéral gauche, elle limitera les risques d'hypotension lors des anesthésies locales. [13 ; 14 ; 15]

La poussée pourra être limitée voire interdite. Pour éviter les expulsions prolongées et les efforts trop considérables des patientes, le seuil d'extraction instrumentale devra donc être bas. [15]

En cas de cyanose maternelle, une césarienne ne devrait être réalisée que sur indications obstétricales ou lorsque la femme a reçu de la warfarine dans les deux semaines précédant l'accouchement. [7]

Cependant, la prise en charge traditionnelle montre une préférence à réaliser des césariennes aux femmes porteuses de cardiopathies congénitales, l'avenir étant de diminuer au maximum les interventions chirurgicales de manière à éviter les complications (infections, hémorragie, thrombose veineuse profonde et instabilité associée à l'anesthésie). [13]

Dans leur rapport Thorne et al [25] rappellent que l'AVB est généralement la méthode à envisager pour les femmes avec des cardiopathies congénitales cyanogènes sans HTAP associée. Cependant la césarienne est souvent nécessaire pour indications fœtales. Des précautions doivent alors être prises pour accomplir une hémostase méticuleuse, maintenir une bonne hydratation et éviter l'embolie gazeuse par le biais des perfusions. [22] Siu et al

[29] comptabilisent 27% de césariennes pour un total de 599 grossesses complètes. 96% des césariennes ont été réalisées pour indications obstétricales.

Dans leur étude portant sur des femmes présentant des APSO avec collatérales systémico-pulmonaire, Connolly et al [27], comptabilisent 82% d'AVB et seulement 18% de césariennes. Sur les 7 accouchements cités dans le rapport de Stiller et al [11] concernant les ventricules uniques, 5 sont des césariennes.

Nina et al [40] dans leur rapport sur le syndrome d'Eisenmenger préconisent l'accouchement voie basse dans un centre de haut niveau. La césarienne doit être réservée aux indications obstétricales. Ils rapportent d'ailleurs un taux de 57% d'accouchements voie basse.

Gleicher et al [24 ; 38] rapportent une mortalité de 34% en cas d'accouchement voie basse pour les patientes présentant un syndrome d'Eisenmenger et de 75% en cas de césarienne.

Les avis sur le mode d'accouchement divergent souvent entre cardiologue et obstétriciens. Les cardiologues sont généralement réticents à une césarienne qui comporte plus de risques hémorragiques, hémodynamiques et infectieux pour la mère [7 ; 23].

Les obstétriciens préfèrent généralement, quant à eux, la césarienne parce que la planification est plus aisée (mobilisation d'une équipe plus facile pour une durée d'intervention courte et prévisible, possibilité de choisir le moment de l'intervention) et que le contexte d'urgence est écarté. Leurs regards sont certainement plus axés sur les risques obstétricaux et pédiatriques, en général plus aléatoires et plus élevés pour un travail et un AVB que pour une césarienne, lorsqu'il existe une souffrance fœtale, une prématurité...

Mesdames A et C sont césarisées sous anesthésie générale respectivement à 36 et 27SA. Les deux césariennes sont réalisées pour indication fœtale (aggravation du RCIU). Elles reçoivent respectivement un pré-remplissage d'un litre et de 500ml. Elles ne présentent pas de complications majeures durant l'intervention et dans les suites immédiates.

3.8.3. Mode d'anesthésie/analgésie [28 ; 35]

Le choix du mode d'anesthésie dépendra de l'état fonctionnel de la patiente, du mode d'accouchement envisagé, des possibles traitements anti-coagulants administrés à la patiente durant la grossesse ainsi que de la préférence de l'anesthésiste. [13 ; 23]

En cas de malformations cyanogènes ou syndrome d'Eisenmenger, quelques grands principes doivent être respectés en cas d'anesthésie. L'hypoxémie doit être minimisée par une hydratation adaptée, par la maîtrise des pressions artérielles systémiques (la chute des résistances vasculaires systémiques devant être évitée), de l'élévation des résistances vasculaires pulmonaires et de la consommation maternelle d'oxygène. [8]

Un monitoring attentif électro-cardiaque, du pouls et de la saturation en oxygène voire des pressions systémiques en permanence s'impose. [28]

La surveillance maternelle doit donc être individualisée, continue et étroite.

L'objectif principal de cette prise en charge intensive de l'accouchement est de réduire le niveau de stress de la femme de façon à ce qu'elle ne dépasse pas ses capacités cardiovasculaires, tout en maintenant le débit cardiaque, les circulations placentaire et fœtale. Cela nécessite que la femme ait un soulagement efficace de la douleur et le moins possible de perturbations de son système cardiovasculaire.

Une anesthésie est donc inévitable lors de l'accouchement des patientes cardiaques cyanosées, et quelque soit son type, elle doit être prudente, progressive et permettre de répondre rapidement à une intervention si cela se présente.

En cas de césarienne en urgence il peut être possible d'étendre un bloc régional préexistant si le temps le permet, sinon l'anesthésie générale peut être envisagée. Les deux types d'anesthésie (loco-régionale et générale) ont été décrits. Il en ressort que c'est la façon dont la technique est utilisée et non la technique en elle-même qui est importante.

Les anesthésies loco-régionales permettent d'éviter des augmentations supplémentaires du débit cardiaque dues aux contractions utérines (et à la douleur associée), de pratiquer des extractions instrumentales dans de bonnes conditions et d'étendre prudemment l'anesthésie en cas de nécessité de césarienne. [23]

L'anesthésie péridurale à faible dose est recommandée pour la majeure partie des femmes présentant une cardiopathie pour lesquelles est entrepris un travail. Elle est malheureusement contre-indiquée en cas de traitement maternel anti-coagulant. Les injections de l'anesthésique local doivent être fractionnées et de faibles volumes permettant ainsi de limiter les risques d'hypotension. Elles permettent ainsi de suivre et de corriger en douceur les modifications hémodynamiques qui pourraient résulter de la vasoplégie. [15 ; 28] Cette méthode est particulièrement démontrée pour les ventricules uniques. [14]

L'adjonction de dérivés morphiniques en association avec l'anesthésique local permettant d'améliorer la qualité de l'analésie et de limiter les frissons et donc leurs effets sur la consommation d'oxygène et le travail cardiaque est conseillée.

Les solutions adrénalinées s'associent à un risque de tachycardie et de vasodilatation périphérique et sont donc à proscrire.

La rachianesthésie pouvant résulter en une chute des résistances vasculaires systémiques et une réduction du retour veineux est à éviter chez les patientes cyanosées. [8]

En cas d'anesthésie générale, les produits tachycardisants doivent être évités. L'anesthésie et l'analgésie doivent être profondes. L'administration de morphiniques permettra de limiter la poussée hypertensive qui accompagne l'intubation et la chirurgie. [35]

Pour les cas de ventricules uniques traités dans la littérature, les anesthésies locorégionales et générales ont toutes deux été utilisées avec succès, l'anesthésie générale était préférée en cas de césarienne. [11 ; 31].

Dans les deux observations rapportées, mesdames A et C ont toutes deux bénéficié d'une anesthésie générale de première intention. Il n'y avait pas de contre-indication à l'anesthésie péridurale pour madame A. Concernant madame C, l'information n'est pas inscrite dans le dossier.

3.9. Surveillance dans le post-partum

3.9.1. Généralités

Il s'agit de la période la plus dangereuse pour la mère puisqu'il s'y déroule d'importantes et brutales modifications cardiovasculaires expliquées précédemment aux chapitres 1.5.3 et 1.5.4 (Modifications physiologiques de la grossesse pendant le post-partum et conséquences en cas de cardiopathie cyanogène).

Tous les problèmes qu'on peut rencontrer en anténatal peuvent aussi se dérouler en péri-partum. Les plus rencontrés sont la perte sanguine, les conséquences des ocytociques, l'œdème pulmonaire, les arythmies, la réduction des résistances vasculaires systémiques, l'embolie et l'endocardite bactérienne.

3.9.2. Surveillance [1 ; 13]

La surveillance du post-partum immédiat a comme objectif de limiter les fluctuations du volume sanguin et des pressions sanguines le plus précocement possible.

Cette surveillance doit être prudente, continue et réalisée dans une unité appropriée capable de fournir des soins de haut niveau. Elle peut être maintenue jusqu'à une semaine après l'accouchement. [7]

Elle requière une attention particulière :

- Aux changements volémiques, d'autant plus s'il existe une hémorragie continue,
- A la stabilité des saturations maternelles en oxygène, leur chute pouvant indiquer l'aggravation d'un shunt droite-gauche , la survenue d'un œdème pulmonaire ou d'une embolie pulmonaire aussi bien que des causes classiques de désaturation (atélectasie, aspiration...).
- A la détection de possibles infections.

Le maintien d'une analgésie post-opératoire de qualité est important.

La prophylaxie de la thrombose veineuse doit être commencée ou poursuivie. [15]

La durée d'observation nécessaire est variable selon les équipes et doit être adaptée à chaque cas particulier selon la durée prévisible d'une possible aggravation brutale de l'état maternel. Dob et al [13] préfèrent une surveillance prolongée même s'il s'agit d'un excès de prudence.

En cas de syndrome d'Eisenmenger, une surveillance cardiovasculaire étroite s'impose au moins les 10 premiers jours du post-partum puisque le risque de mortalité y est élevé [23] d'autant plus que des décès soudains dans les deux premières semaines du post-partum sont relatés chez des femmes peu symptomatiques. [17 ; 22]

La perte sanguine, pouvant être associée à l'usage des anticoagulants, à une atonie utérine, aux déchirures vaginales et/ou cervicales ou à la pratique d'une césarienne, est un problème majeur du post-partum et ses conséquences sont particulièrement importantes pour les femmes avec une capacité réduite à compenser l'hypovolémie.

Dans leur rapport, Dob et al [13] traitent les différentes options disponibles permettant de prévenir ou traiter l'atonie utérine et donc l'hémorragie chez des patientes présentant une cardiopathie.

Le massage utérin est décrit comme une méthode temporaire et rarement efficace s'il est utilisé seul. De plus il est inconfortable en cas de mauvaise analgésie.

Les ocytociques sont fréquemment utilisés dilués et perfusés à bas débit pour limiter leurs effets secondaires (diminution de la pression artérielle moyenne de 30%, diminution des résistances vasculaires systémiques de 50%, augmentation du débit cardiaque de 50%, augmentation de la fréquence cardiaque et du volume d'éjection de 20 à 30% [13 ; 22 ; 28]) et c'est-à-dire les risques de tachycardie et d'hypotension artérielle. Ce traitement est à omettre s'il existe un risque élevé d'effets secondaires cardiovasculaires.

Dans leur rapport, Cole et al [28] préconisent de remplacer le bolus d'ocytocine habituellement administré immédiatement après l'accouchement par un massage utérin et une perfusion lente d'ocytocine en cas de syndrome d'Eisenmenger qui permettent l'obtention d'une contraction utérine suffisante et de pertes sanguines minimales.

Koos [7] préconise cette méthode pour toutes les patientes cyanosées.

L'ergométrine, considérée comme un agent utéro-tonique plus puissant que l'ocytocine peut être responsable d'une vasoconstriction pulmonaire ou d'hypertension. Ces effets cardiovasculaires pouvant être catastrophiques si elle est administrée rapidement ou à doses élevées, son usage est déconseillé en cas de cardiopathies sévères donc pour les femmes

cyanosées. Les préparations mélangeant ocytocine et ergométrine ont des effets imprévisibles et doivent être évitées.

Des méthodes chirurgicales (ligature des artères utérines, compression utérine par suture, hystérectomie...) ou l'embolisation artérielle sont aussi disponibles et généralement utilisées en dernier recours après échec des méthodes médicamenteuses.

L'anémie ne doit en aucun cas être tolérée chez les patientes cyanosées. Ces patientes présentent une polyglobulie. Leur taux d'hémoglobine est donc trompeur. L'hémoglobine ne doit pas descendre en dessous de 15 g/dl pour ces patientes. Elles sont à risque de développer un accident vasculaire cérébral pour des taux de 11-12 g/dl.

Mesdames A et C sont transférées en service de réanimation après leur césarienne. Elles reçoivent ainsi une surveillance continue et étroite. Il n'y a pas de complications majeures observées durant le post-partum des deux patientes.

Les deux patientes reçoivent de l'ocytocine immédiatement après la césarienne. Le Syntocinon® est dilué et perfusé jusqu'à J1 du post-partum. Madame A reçoit cependant 5 unités pures préalables à la perfusion. La pratique d'un massage utérin régulier est aussi évoquée pour madame A le premier jour du post-partum.

Madame A est hospitalisée pendant 3 jours en réanimation. A sa sortie, son hémoglobine est à 15,8 g/dl (> 15 g/dl). L'analgésie est assurée par morphine. L'oxygénothérapie, la thromboprophylaxie et l'antibioprophylaxie sont maintenues depuis l'accouchement. En suites de couches, madame A est ultérieurement transfusée pour une chute de l'hémoglobine à 12g/dl. Sa sortie s'effectue à J13.

Madame C est hospitalisée en réanimation à J1 puis en cardiologie jusqu'à J5. L'analgésie est effectuée avec du Perfalgan® et du Nubain®. L'oxygénothérapie, la thromboprophylaxie et l'antibioprophylaxie sont maintenues depuis l'accouchement. Le traitement β -bloquants est prudemment réintroduit suite à la survenue de plusieurs épisodes de désaturation et d'hypotension. La sortie s'effectue à J15.

4. LE ROLE DE LA SAGE-FEMME

4.1. Législation

La sage-femme occupe une place privilégiée par sa relation avec les femmes au cours de la grossesse. Il semble donc nécessaire de préciser ses compétences lorsque la femme présente une cardiopathie congénitale.

Selon l'article L-4151-3 du code de la santé publique :

« En cas de pathologie maternelle, fœtale ou néonatale pendant la grossesse, l'accouchement ou les suites de couches, et en cas d'accouchement dystocique, la sage-femme doit faire appel à un médecin. »

« Les sages-femmes peuvent pratiquer les soins prescrits par un médecin en cas de grossesse ou de suites de couches pathologiques. » [43]

La sage-femme est donc habilitée à pratiquer le suivi médical d'une grossesse, sans l'intervention d'un médecin, seulement lorsque la grossesse est physiologique et que la patiente ne présente pas d'antécédents notables ou de pathologies pré-existantes.

La grossesse d'une femme présentant une cardiopathie congénitale est donc impérativement encadrée par un médecin. La sage-femme pourra cependant participer à la surveillance de la grossesse, de l'accouchement ou du post-partum lors des diverses hospitalisations.

4.2. Implication de la sage-femme dans la surveillance de la grossesse, au moment de l'accouchement et durant les suites de couches

4.2.1. Surveillance de la grossesse

Lors des hospitalisations, la sage-femme réalisera un accompagnement global de la femme.

Elle sera amenée à réaliser, sur prescription médicale, la surveillance clinique (intensité de la cyanose, fatigue, dyspnée, palpitations...) et la surveillance paraclinique (saturation en oxygène, hémoglobine...) de la patiente. Elle pourra ainsi repérer les premiers signes de complications maternelles cardiaques mais aussi obstétricales. Cela nécessite que des protocoles de soins précis, particuliers à chaque patiente, soient établis et placés dans le dossier de soins de chaque patiente.

Elle effectuera les enregistrements du rythme cardiaque fœtal et pourra ainsi dépister des signes de retentissement fœtal de l'hypoxie maternelle.

Ces moments privilégiés, passés avec la patiente, pourront être l'occasion de discuter avec la femme de sa grossesse, de répondre à ses questions, d'écouter ses angoisses... Le fait d'entendre le cœur de l'enfant lors des enregistrements quotidiens permettra de rassurer la patiente. Cependant un soutien psychologique apparaît comme une évidence dans ce genre de pathologies où les pronostics maternel et fœtal sont réservés et où la situation peut rapidement évoluer. La sage-femme pourra d'ailleurs proposer à la patiente de rencontrer un psychologue.

La sage-femme étant la coordinatrice entre les différents intervenants auprès de la femme (cardiologues, obstétriciens, anesthésistes, pédiatres...), elle devra pouvoir répondre aux interrogations de la femme quant aux pronostics maternel, fœtal et obstétrical.

4.2.2. Au moment de l'accouchement

La patiente cyanosée nécessite une surveillance étroite qui sera réalisée par l'équipe d'anesthésie lors des césariennes programmées mais qui pourra aussi l'être conjointement par une sage-femme lors d'un accouchement voie basse.

La sage-femme assurera alors le suivi du travail en fonction des directives d'un obstétricien. Les efforts expulsifs étant généralement limités, la présence de l'obstétricien à l'accouchement semble incontournable de même que celle d'un pédiatre compte tenu des risques de RCIU et prématurité.

La sage-femme sera en première ligne pour prévenir l'hémorragie de la délivrance en post-partum immédiat. Les recommandations quant au massage utérin et les précautions d'utilisation des ocytociques devront être clairement établies.

4.2.3. Lors du séjour en suites de couches

Le post-partum immédiat de ces femmes nécessitant une surveillance intensive, étroite et continue, il sera généralement réalisé dans des unités de soins intensifs. La sage-femme ne sera donc pas amenée à prendre en charge ces patientes immédiatement après l'accouchement mais quelques jours après lorsque l'état fonctionnel de celles-ci sera stabilisé.

Elle devra être vigilante quant aux directives de surveillance puisqu'elle sera en première ligne pour le dépistage des complications maternelles. Elle devra surveiller les constantes (dont la saturation en oxygène), l'involution utérine ainsi que les saignements, les membres inférieurs (risque thromboembolique), la survenue d'une infection. Elle réalisera les bilans sanguins (hémoglobine, hématocrite, globules rouges et plaquettes) nécessaires au suivi de la pathologie et transfusera si nécessaire la patiente. Des protocoles de surveillance bien définis et personnalisés semblent encore une fois incontournables.

Les enfants étant fréquemment hospitalisés en service de néonatalogie, la sage-femme sera attentive à l'établissement de la relation mère-enfant. Elle saura soutenir la patiente dans les moments difficiles et organiser une aide (psychologue...) si cela s'avère nécessaire de la même façon que pendant la grossesse.

CONCLUSION

La grossesse chez une femme atteinte de cardiopathie congénitale est toujours un évènement sérieux, parfois préoccupant pour la mère et l'enfant. De plus en plus de cardiopathies congénitales, notamment des complexes, vont atteindre l'âge adulte grâce aux progrès réalisés. Un certain nombre de femmes cyanosées, parce que la cardiopathie n'aura pas été opérée soit par choix, soit par impossibilité, pourront envisager une grossesse, les seules véritables contre-indications à une grossesse étant l'HTAP ou une cardiopathie décompensée au stade III ou IV de la classification NYHA.

Les grossesses en cas de cardiopathies congénitales cyanogènes sont finalement à bas risque maternel et à haut risque fœtal.

Les deux cas cliniques illustrent ce qui a déjà été rapporté dans la littérature : la tolérance maternelle a été correcte et le retentissement fœtal de l'hypoxie (saturation maternelle en oxygène inférieure à 85% dans les deux cas) a été important.

L'évolution des deux grossesses a néanmoins été favorable grâce à une prise en charge adaptée (bilan pré-conceptionnel réalisé dans les deux cas) et une surveillance menée conjointement par les équipes obstétricale et cardiologique.

Seule une bonne collaboration entre obstétriciens, cardiologues et autres intervenants, dans un centre adapté peuvent permettre à ces grossesses de se dérouler sans complication majeure. La sage-femme a sa place dans la surveillance de la grossesse et du post-partum lors des hospitalisations. Elle est au premier plan pour l'écoute, le soutien de la patiente, et le diagnostic des complications maternelles ou foetales.

La nécessité d'un plan de surveillance de la patiente semble donc incontournable.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] HEAD CEG, THORNE SA.
Congenital heart disease in pregnancy. *Postgraduate Medical Journal*. 2005, vol. 81, p.292-298.
- [2] RAY P, MURPHY GJ, SHUTT LE.
Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy. *BJA*. 2004, vol. 93, n°3, p. 428-439.
- [3] <http://www.heartandcoeur.com/index1024.php>.
- [4] ISERIN L.
Les cardiopathies cyanogènes de l'adulte. *Arch Mal Cœur Vaiss*. 2002, vol. 91, n°11, p.1100-1103.
- [5] CORONE S, DAVIDO A, LANG T.
Devenir des malades atteints d'un Syndrome d'Eisenmenger. *Arch Mal Cœur*. 1992, vol. 85, p. 521-526.
- [6] WEISS BM, HESS OM.
Pulmonary vascular disease and pregnancy: current controversies, management strategies, and perspectives. *Eur heart J*. 2000, vol. 21, p. 104-115.
- [7] KOOS BJ.
Management of uncorrected, palliated, and repaired cyanotic congenital heart disease in pregnancy. *Prog pediatr cardiol*. 2004, vol. 19, p. 25-45.
- [8] Management of Grown Up Congenital Heart Disease. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2003, vol. 24, p. 1035-1084.
- [9] NORRY, PETERSON, METCALFE.
Respiratory characteristics of maternal and foetal blood in cyanotic congenital heart disease. *Am J Obstet Gynecol*. 1968, vol. 100, n°6, p. 821-828.
- [10] BATISSE A.
Cardiologie Pédiatrique Pratique. Paris : Doin éditeurs 1993, 233 p.
- [11] STILLER R, VINTZILEOS A, NOCHIMSON D et al.
Single Ventricle in Pregnancy : Case Report and Review of the Literature. *Obstet Gynecol*. 1984, vol. 64, p. 18S-20S.
- [12] CABANES L.
Cœur et grossesse. *Ann Cardiol Angeiol*. 2004, vol. 53, n°2, p. 91-96.

- [13] DOB DP, YENTIS SM.
Practical management of the parturient with congenital heart disease. *Int J Obstet Anesth.* 2006, vol. 15, p. 137-144.
- [14] EARING M, GARY D, WEBB.
Congenital Heart Disease and Pregnancy: Maternal and Fetal Risks. *Clin Perinatol.* 2005, vol. 32, p. 913-919.
- [15] SIU SC, COLMAN JM.
Congenital heart disease. Heart disease in pregnancy. *Heart.* 2001, vol. 85, p. 710-715.
- [16] MARTIN SR, FOLEY MR.
Intensive care in obstetrics : an evidence-based review. *Am J Obstet Gynecol.* 2006, vol. 195, n°3, p. 673-689.
- [17] ALMANGE C.
Grossesse et cardiopathies congénitales. *Arch Mal Cœur Vaiss.* 2002, vol. 91, n°11, p. 1040-1044.
- [18] CHOU WR, KUO PH, SHIH JC.
A 31-Year-Old Pregnant Woman With Progressive Exertional dyspnea and Differential Cyanosis. *Chest.* 2004, vol. 126, p. 638-641.
- [19] SIU SC, SERMER M, HARRISON DA, et al.
Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease. *Circulation.* 1997, vol. 96, p. 2789-2794.
- [20] ENGLE M.
Cyanotic Congenital Heart Disease. *Am J Cardiol.* 1976, vol. 37, p. 283-303.
- [21] WARNES A.
Pregnancy and pulmonary hypertension. *Int J Cardiol.* 2004, vol. 97, p. 11-13.
- [22] THORNE SA.
Pregnancy in heart disease. *Heart.* 2004, vol. 90, p. 450-456.
- [23] UEBING A, STEER PJ, YENTIS SM.
Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ.* 2006, vol. 332, p. 401-406.
- [24] LUST KM., BOOTS RJ, DOORIS M. et al.
Management of labor in Eisenmenger syndrome with inhaled nitric oxide. *Am J Obstet Gynecol.* 1999, vol. 181, n°2, p. 419-423.
- [25] THORNE SA, MACGREGOR A, NELSON C.
Risks of contraception and pregnancy in heart disease. *Heart.* 2006, vol. 92, p. 1520-1525.
- [26] PRESBITERO P, SOMERVILLE J, STONE S, et al.
Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. *Circulation.* 1994, vol. 89, p. 2673-2676.

- [27] CONNOLLY HM, WARNES CA.
Outcome of Pregnancy in Patients With Complex Pulmonic Valve Atresia. *Am J Cardiol*. 1997, vol. 79, p. 519-521.
- [28] COLE PJ, CROSS MH, DRESNER M.
Incremental spinal anaesthesia for elective Caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Br J Anaesth*. 2001, vol. 86, p. 723-726.
- [29] SIU SC, SERMER M et al.
Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001, vol. 104, p. 515-522.
- [30] SIU SC, CHITAVAT D, WEBB G.
Pregnancy in women with congenital heart defects: what are the risks? *Heart*. 1999, vol. 81, p. 225-226.
- [31] JOHNSTON T, DE BONO D.
Single Ventricle and pulmonary hypertension. A successful pregnancy. Case report. *BJOG* 1989, vol. 96, p. 731-734.
- [32] KHAIRY P, OUYANG DW, FERNANDES SM et al .
Pregnancy Outcomes in Women With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2006, vol. 113, n°4, p. 517-554.
- [33] M ZUBER, N GAUTSCHI, E OECHSLIN.
Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart*. 1999, vol. 81, p. 271-275.
- [34] SUGRUE D, BLAKE S, MACDONALD D.
Pregnancy complicated by maternal heart disease at the National Maternity Hospital, Dublin, Ireland, 1969 to 1978. *Am J Obstet Gynecol*. 1981, vol. 139, n°1, p. 1-6.
- [35] XXIIème SEMINAIRE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE, 29 et 30 mars 2001, Université René Descartes - Paris V Hôpital Necker/Enfants-Malades - Paris. Cardiopathies congénitales chez l'adulte. Sous la direction de Jean KACHANER et Laurence ISERIN. Problèmes autour de la grossesse, p. 38-44.
- [36] NEUMAYER U, SOMERVILLE J.
Outcome of pregnancies in patients with complex pulmonary atresia. *Heart*. 1997, vol. 78, p. 16-21.
- [37] XXIIème SEMINAIRE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE, 29 et 30 mars 2001, Université René Descartes - Paris V Hôpital Necker/Enfants-Malades - Paris. Cardiopathies congénitales chez l'adulte. Sous la direction de Jean KACHANER et Laurence ISERIN. La chirurgie cardiaque chez l'adulte, p. 14-16.
- [38] KANSARIA JJ, SALVI VS.
Eisenmenger syndrome in pregnancy. *J Postgrad Med*. 2000, vol. 46, p. 101-103.

[39] WEISS BM, ZEMP L, SEIFERT B, HESS OM.

Outcome of pulmonary vascular disease in pregnancy: a systematic overview from 1978 through 1996. *J Am Coll Cardiol*. 1998, vol. 31, p. 1650-1657.

[40] NIWA K, PERLOFF JK, KAPLAN S et al.

Eisenmenger Syndrome in adults: Ventricular Septal Defect, Truncus arteriosus, Univentricular heart. *J Am Coll Cardiol*. 1999, vol. 34, n°1, p. 223-232.

[41] NORA JJ.

From generational studies to a multilevel genetic-environmental interaction. *J Am Coll Cardiol*. 1994, vol. 23, p. 1468-1471.

[42] FERRERO S, COLOMBO BM, RAGNI N.

Maternal arrhythmias during pregnancy. *Arch Gynecol Obstet*. 2004, vol. 269, n°4, p. 244-253.

[43] <http://www.ordre-sages-femmes.fr/actualites/jo/aout04/jo8.htm>.

RESUME

Ce mémoire s'intéresse à l'association entre cardiopathie congénitale cyanogène maternelle et grossesse. Il tente de faire le point sur la tolérance maternelle et fœtale de l'hypoxémie et de la polyglobulie maternelles à partir de l'étude descriptive de deux observations de 1998 et 2003 et de sa confrontation à la revue de la littérature.

Les femmes qui présentent une cardiopathie congénitale cyanogène doivent bénéficier d'une évaluation et de conseils pré-conceptionnels prodigués par une équipe pluridisciplinaire.

La prise en charge de la grossesse, de l'accouchement et du post-partum doit être rigoureusement planifiée.

Une évaluation continue des conditions maternelles, fœtales et obstétricales et une collaboration rigoureuse entre les équipes obstétricale et cardiologique sont nécessaires pour rendre les risques de la grossesse les plus bas possibles.

Malgré cette prise en charge active et intensive, il ressort que ces grossesses restent surtout à risque pour le fœtus, la morbidité et mortalité restant élevées malgré une prise en charge active des mères.

MOTS CLES :

Cardiopathie congénitale cyanogène ; cyanose ; grossesse ; polyglobulie ; hypoxémie ; pré-conceptionnel ; ventricule unique ; atrésie pulmonaire à septum ouvert ; syndrome d'Eisenmenger.