

La grossesse est-elle sans risque dans la cardiomyopathie hypertrophique obstructive ?

Is pregnancy safe in obstructive hypertrophic cardiomyopathy?

Saoussen Antit, Sarra Chenik, Iskander Slama, Mouna Ben Kilani, Farouk Abcha, Lotfi Amiri, Elhem Boussabah, Moez Thameur, Lilia Zakhama, Soraya Benyoussef

Service de cardiologie, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure, La Marsa.

Résumé

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) obstructive préexistante à la grossesse est associée à une morbidité maternelle et périnatale importante. Les modifications physiologiques durant la grossesse peuvent induire des complications : mort subite, insuffisance cardiaque et arythmie faisant engager le pronostic maternel et foetal. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 32 ans, enceinte à 29 semaines d'aménorrhée symptomatique de palpitations et de dyspnée d'effort en rapport avec une CMH obstructive avec une hyperexcitabilité ventriculaire et supra ventriculaire importante objectivée sur le holter rythmique. Elle a été mise sous Disopyramide et Propranolol. Elle a accouché par voie césarienne à terme sans incidents. Un défibrillateur automatique a été implanté 3 mois après son accouchement.

Mots-clés

Grossesse, cardiomyopathie hypertrophique, échocardiographie.

Summary

Pre-existing obstructive hypertrophic cardiomyopathy in pregnancy is associated with an important maternal and perinatal morbidity. The physiological changes during pregnancy can lead to complications: sudden death, heart failure and arrhythmia engaging the maternal and fetal prognosis. We report the case of a 32-year-old woman who was pregnant at 29 weeks of amenorrhea, symptomatic of palpitations and exertional dyspnea due to an obstructive hypertrophic cardiomyopathy, with significant ventricular and supraventricular hyperexcitability at the rhythmic holter. Disopyramid and Propranolol were prescribed and she gave birth by caesarean way without incidents. An automatic defibrillator was implanted 3 months after delivery.

Keywords

Pregnancy, hypertrophic cardiomyopathy, echocardiography.

Correspondance

Antit Saoussen

Service de cardiologie, Hôpital des FSI, La Marsa, Tunisie.

Rue Taher Ben Achour, 2070.

email : antitsaoussen@yahoo.fr

INTRODUCTION

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) obstructive préexistante à la grossesse est associée à une morbidité maternelle et périnatale importante. Les modifications physiologiques durant la grossesse peuvent induire des complications : mort subite, insuffisance cardiaque et arythmie faisant engager le pronostic maternel et fœtal d'où la nécessité d'une prise en charge thérapeutique précoce et un suivi régulier.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 32 ans, aux antécédents familiaux de CMH chez une sœur décédée à l'âge de 50 ans dans un tableau d'insuffisance cardiaque, G1P1, enceinte à 29 semaines d'aménorrhée, adressée pour exploration de palpitations et de dyspnée stade II de NYHA.

L'examen clinique a montré une tension artérielle à 100/60mmHg, un rythme cardiaque régulier, une fréquence cardiaque à 75 bpm, un souffle systolique en parasternal gauche avec absence de signes d'insuffisance cardiaque.

L'électrocardiogramme inscrivait un rythme régulier sinusal avec un bloc de branche droit complet, un hémibloc antérieur gauche, une hypertrophie auriculaire gauche, une hypertrophie ventriculaire gauche et une ischémie sous épicaudique diffuse.

L'échographie cardiaque transthoracique a montré une CMH obstructive avec un septum interventriculaire à 27 mm, un gradient intra VG estimé à 70 mmHg à l'état de base (figure 1 et 2), une fonction ventriculaire gauche normale à 70%, des pressions de remplissage du ventricule gauche non élevées et absence de valvulopathie mitro aortique associée. L'oreillette gauche était dilatée, son diamètre était à 52mm et son volume biplan était à 71ml/m² de surface corporelle.

A la biologie, l'hémoglobine était à 10.5g/dl et les troponines étaient faiblement positives à 0.15 µg/l.

L'holter rythmique a objectivé une hyperexcitabilité supraventriculaire et ventriculaire avec passage en fibrillation auriculaire paroxystique et une salve de tachycardie ventriculaire non soutenue (Figure 3).

La patiente a été mise sous 250 mg de Disopyramide et 80mg de propranolol. Elle a été considérée à haut risque avec un score de mort subite à 5 ans estimé à 11.02%. Elle a été régulièrement suivie avec des contrôles cliniques et électrocardiographiques rapprochés. Elle a accouché à terme par césarienne sans incidents. Un défibrillateur automatique a été implanté trois mois après son accouchement.

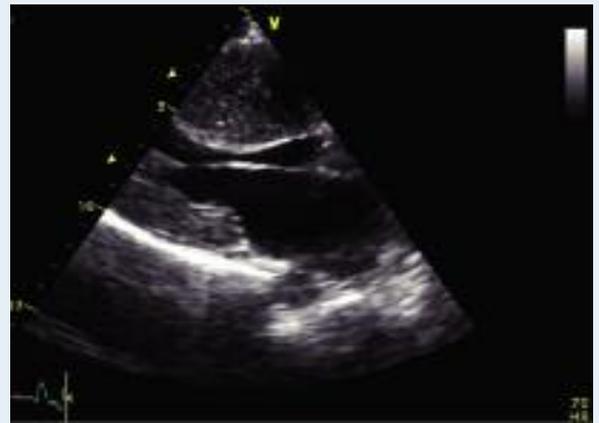


Figure 1 : Coupe parasternale grand axe en ETT montrant une hypertrophie du VG.

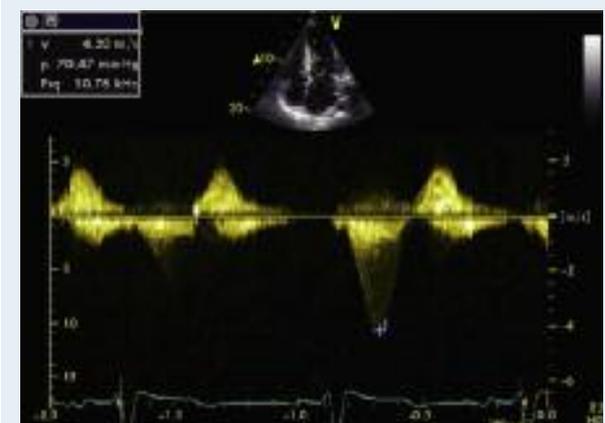


Figure 2: Coupe apicale 4 cavités couplé au doppler continu montrant un gradient intra-VG à l'état de base à 70 mm Hg.

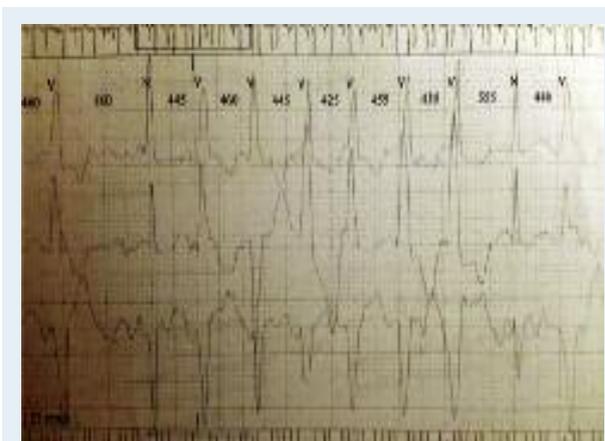


Figure 3 : Salve de tachycardie ventriculaire sur le holter rythmique.

DISCUSSION

Au cours de la grossesse, se produisent d'importantes modifications cardio-circulatoires susceptibles d'aggraver la cardiopathie sous-jacente. Au début de la grossesse : il y a une augmentation des volumes sanguins pouvant atteindre 50% à partir de la 32^{ème} semaine. Il y a également une baisse importante des résistances vasculaires périphériques liée au développement de la circulation placentaire et à une activation hormonale ; associé à une accélération de la fréquence cardiaque. Ceci entraîne une augmentation du débit cardiaque qui peut atteindre les 50% dès la 20^{ème} semaine d'aménorrhée. Cette augmentation s'accompagne d'une élévation du gradient VG-aorte et aggrave donc l'obstruction en cas de CMH. L'étude CAPREG a évalué prospectivement les complications et leurs incidences au cours de la grossesse en présence d'une cardiopathie avec risque d'œdème aigu pulmonaire, de trouble du rythme soutenu symptomatique, d'accident vasculaire cérébral et de décès cardiaque ayant survenues lors de 80 grossesses (13 %), le plus souvent en pré-partum (55 % des cas). Mis à part le risque de mortalité maternelle qui paraît légèrement plus élevée, il y a un risque de prématurité de naissance. La CMH est le trouble cardiovasculaire génétique le plus fréquent, avec une prévalence d'environ 0,2% (c'est-à-dire 1/500) dans la population générale. Mais cette pathologie reste sous diagnostiquée. Peu d'études se sont intéressées à la CMH chez la femme enceinte. Ce cas a montré comment surveiller et gérer une grossesse avec une CMH obstructive symptomatique. La symptomatologie des patientes atteintes de CMH est extrêmement variable d'une personne à une autre. Cependant ni la symptomatologie ni les aspects échographiques sont corrélés aux événements au cours de la grossesse. Dans une étude faite par Thaman et al qui a inclus 127 parturientes ayant une CMH, 27.5% des patientes étaient symptomatiques, il s'agissait d'une dyspnée dans 20.5% des cas, de douleur thoracique dans 9.4% des cas et de palpitations dans 7.1% des cas. Une base de données comportant plus de 160 000 accouchements sur plus de vingt ans, seulement 23 parturientes avaient une CMH, dans ce petit nombre aucun décès maternel ou fœtal n'a été documenté mais avec un taux de morbidité à 26% et une incidence d'insuffisance cardiaque en péri-partum de 13%. Une étude prospective faite par Avila et al, incluant 35 patientes ayant une CMH, a montré que l'insuffisance cardiaque était une complication fréquente au cours de la grossesse surtout s'il y a un antécédent familial et un risque de prématurité dans 30% des cas. Par ailleurs, une étude française faite par Probst et al ayant inclus 41 parturientes atteintes de CMH a montré que le risque de prématurité était nettement plus important chez les patientes asymptomatiques (18% versus 5%).

Le taux des complications cardiovasculaires chez les patientes ayant une CMH augmente en cas d'antécédents d'évènement cardiovasculaire, de dyspnée NYHA III ou IV, de présence d'une dysfonction systolique majeure ou un gradient intraVG ≥ 50 mmHg. Plus le gradient d'obstruction intraVG est élevé au début de la grossesse plus le risque d'aggravation des symptômes par la suite est important. Le traitement pharmacologique est indiqué chez les patientes symptomatiques d'angor ou de dyspnée. Les bêta-bloquants, grâce à leur action inotrope négative, sont recommandés en première intention. La disopyramide ne doit être utilisée que lorsque les bénéfices l'emportent sur les risques car elle peut engendrer un effet ocytocique. L'amiodarone doit être évité en raison du risque de toxicité de la thyroïde fœtale, du retard de croissance et des effets indésirables neurologiques. En cas de symptômes congestifs, les diurétiques peuvent être utilisés (11). Pour notre patiente, malgré la présence d'un gradient intra VG élevé, elle est restée stable tout au long de la grossesse sous traitement médical associant disopyramide et propranolol. L'implantation d'un défibrillateur automatique est indiquée en prévention secondaire en cas de risque élevé de mort subite $\geq 6\%$ comme c'est le cas de notre patiente qui avait un score de risque estimé à 11.02%.

Concernant la voie d'accouchement, la césarienne est préconisée vu le risque de décompensation cardiaque au cours du travail, principalement due à la libération de catécholamines engendrant une diminution du débit cardiaque par la tachycardie et l'atteinte de la contractilité myocardique. Par ailleurs, la douleur, les contractions utérines et le saignement au cours de l'accouchement augmentent le gradient intra-VG ainsi que le mouvement systolique antérieur de la valve mitrale. Cependant, une étude faite par Ashikhmina et al incluant 23 parturientes ayant une CMH a montré un taux de complications plus élevé en cas d'accouchement par césarienne que par voie basse qui pourraient être dues au risque hémorragique plus sévère ainsi qu'aux modifications hémodynamiques plus brusques. La voie basse doit être préférée si elle est possible. Dans le cas de notre patiente qui était symptomatique et qui avait un gradient intra VG très élevé, la césarienne était la voie d'accouchement optée afin d'éviter de la décompenser.

CONCLUSION

La grossesse chez les femmes atteintes de CMH obstructive est une cause importante de morbidité voire de mortalité maternelle et requiert donc une approche pluridisciplinaire, qui commence par un conseil génétique pré-conceptionnel, une surveillance clinique minutieuse pendant la grossesse et l'accouchement avec un suivi approprié en post-partum afin d'éviter les

complications materno-foetales.

REFERENCES

1. Sanghavi M, Rutherford JD. Cardiovascular physiology of pregnancy. *Circulation*. 16 sept 2014;130(12):1003-8.
2. Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 31 juill 2001;104(5):515-21.
3. Tomasov P, Chmel R, Novackova M, Veselka J. Uncomplicated Pregnancy in a Patient Treated With Alcohol Septal Ablation for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy. *Can J Cardiol*. avr 2017;33(4):555.e1-555.e3.
4. Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Coronary Artery Risk Development in (Young) Adults. *Circulation*. 15 août 1995;92(4):785-9.
5. Sikka P, Suri V, Aggarwal N, Chopra S, Bahl A, Vijayverghia R. Are we missing hypertrophic cardiomyopathy in pregnancy? Experience of a tertiary care hospital. *J Clin Diagn Res JCDR*. sept 2014;8(9):OC13-15.
6. Thaman R, Varnava A, Hamid MS, Firoozi S, Sachdev B, Condon M, et al. Pregnancy related complications in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. juill 2003;89(7):752-6.
7. Ashikhmina E, Farber MK, Mizuguchi KA. Parturients with hypertrophic cardiomyopathy: case series and review of pregnancy outcomes and anesthetic management of labor and delivery. *Int J Obstet Anesth*. nov 2015;24(4):344-55.
8. Avila WS, Amaral FMC, Ramires JAF, Rossi EG, Grinberg M, Bortolotto MRL, et al. Influence of pregnancy on clinical course and fetal outcome of women with hypertrophic cardiomyopathy. *Arq Bras Cardiol*. avr 2007;88(4):480-5.
9. Probst V, Langlard JM, Desnos M, Komajda M, Bouhour JB. [Familial hypertrophic cardiomyopathy. French study of the duration and outcome of pregnancy]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. févr 2002;95(2):81-6.
10. Schinkel AFL. Pregnancy in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Rev*. oct 2014;22(5):217-22.
11. Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, Borggrefe M, Cecchi F, Charron P, et al. The Task force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* 2014;1-9.
12. Paix B, Cyna A, Belperio P, Simmons S. Epidural analgesia for labour and delivery in a parturient with congenital hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Anaesth Intensive Care*. févr 1999;27(1):59-62.
13. Ray P, Murphy GJ, Shutt LE. Recognition and management of maternal cardiac disease in pregnancy. *Br J Anaesth*. sept 2004;93(3):428-39.