

CARDIOPATHIE CONGÉNITALE

SUIVI GYNÉCOLOGIQUE, CONTRACEPTION ET GROSSESSE

Journée du centre de référence des Pathologies
Gynécologiques rares
Ministère de la santé, Paris
14 Décembre 2018

Dr Sabrina Da Costa
Gynécologue médicale
Service d'Endocrinologie, Gynécologie et Diabétologie
Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades

CARDIOPATHIES CONGÉNITALES (CC)

- 1% des naissances vivantes
- >1 millions de naissance / an à travers le monde
(van der Linde D, J Am Coll Cardiol, 2011)
- Survie de 90 % des patients atteints d'une CC jusqu'à l'âge adulte

LES PROBLÉMATIQUES GYNÉCOLOGIQUES

- Puberté/ Troubles du cycles
- La contraception
- La grossesse

LA MÉNARCHE

Parameter	Acyanotic (n = 57)	p Value	Cyanotic (n = 41 ^a)	p Value	Control (n = 32)
Age (mean years)	32.8		32.6		26.1
Menarche (mean)	13.1	NS	13.89	<0.05	12.4

^a Cyanotic at the time of menarche.

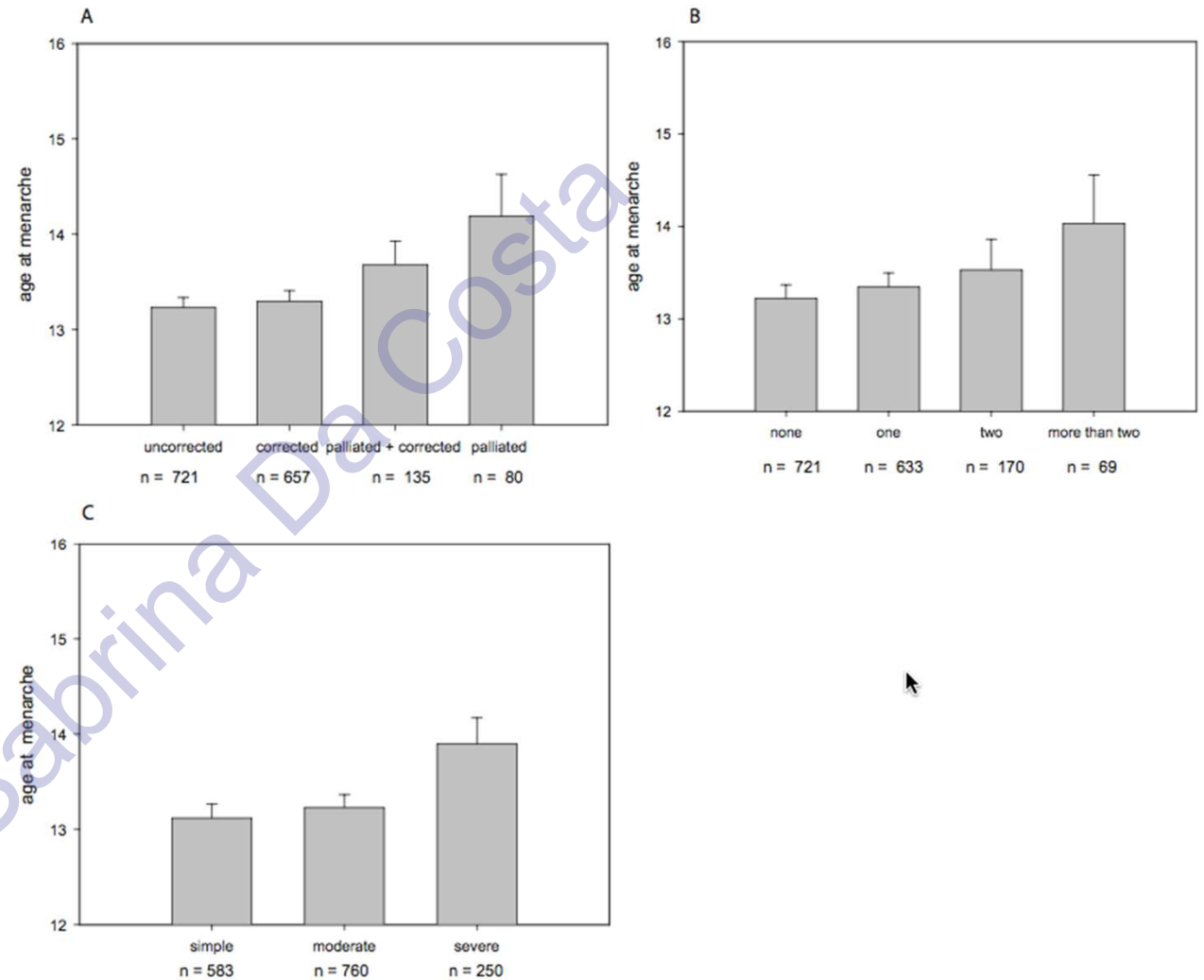
MM. Canobbio, Pediatric Cardiology,
1995

W. Drenthen, Congenit Heart Dis, 2008

CHD diagnosis	Number of patients	Mean age at menarche (years)
Septal defects	505	13.3
RVOT obstruction	221	13.4
Tetralogy of Fallot	195	13.1
Aortic coarctation	170	13.3
LVOT obstruction	153	13.0
TGA	91	13.7
PHT	24	13.8
Complex CHD	123	14.1
Other CHD	131	13.3
Total	1593	13.3

LA MÉNARCHE

Âge de la ménarche
influencée par la sévérité de
la maladie:



W. Drenthen, Congenit Heart Dis, 2008

Figure 1. (A) Effect of surgical status prior to menarche on the age menarche is reached (B) Effect of the number of surgical interventions prior to menarche on the age menarche is reached. (C) Effect of disease severity according to the ACC Task Force³ on the age menarche is reached.

LES TROUBLES DU CYCLE

Durée moyenne des cycles	28,5 jours (26-30)
Aménorrhée primaire	147/1593 (9,2%)
Aménorrhée secondaire	121/1593 (7,6%)
Ménorragies	114/1593 (7,2%)
Spanioménorrhée	90/ 1593 (5,6%)
Polyménorrhée	103/1593 (6,5%)
>= 1 trouble du cycle	518/ 1593 (32,5%)

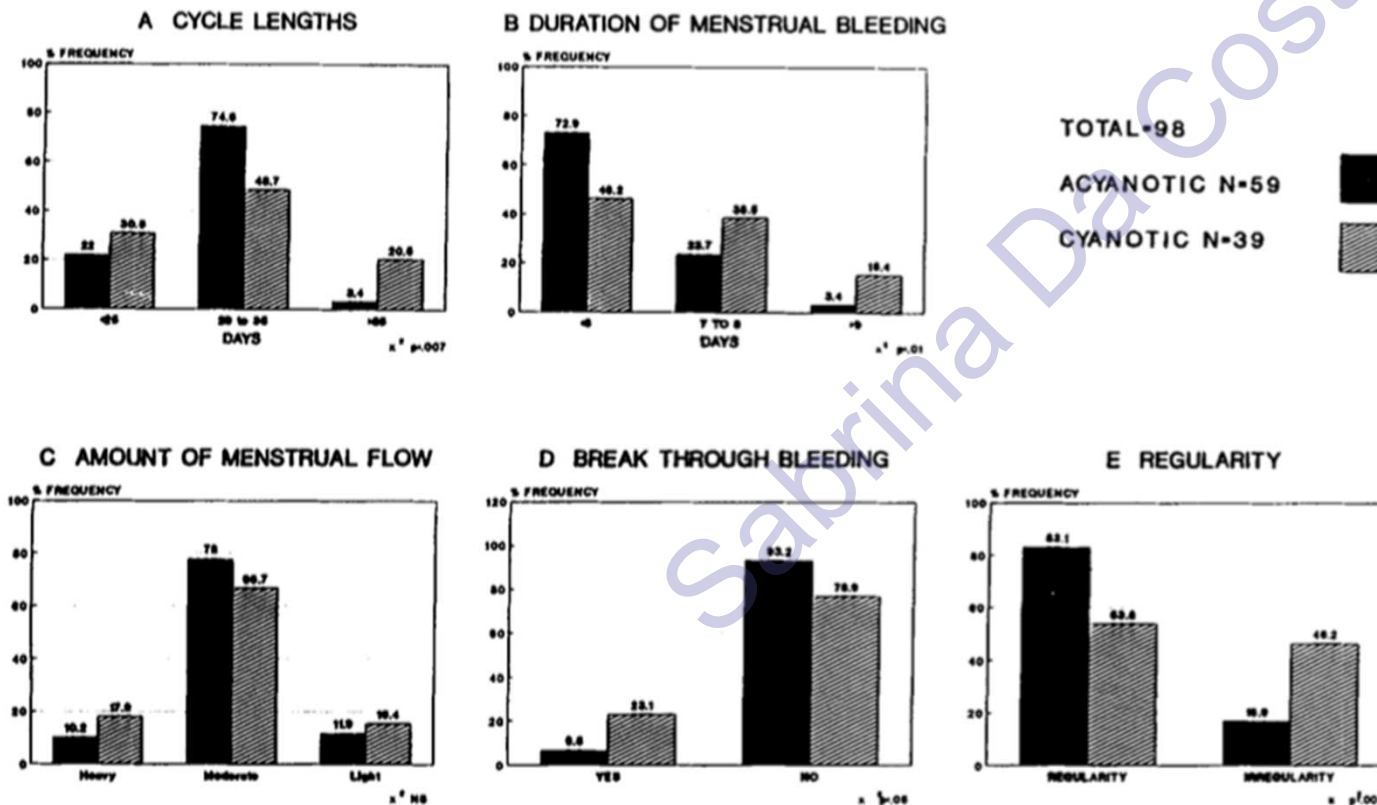
W. Drenthen, Congenit Heart Dis, 2008

TROUBLES DU CYCLE

Troubles du cycle plus fréquents dans les cardiopathies cyanogènes comparés à un groupe contrôle.

Parameter	Cyanotic (%) (n = 39)	Control (%) (n = 32)
Cycle length		
<25 Days	30.8 (12) ^a	9.4 (3)
25-35 Days	48.7 (19)	81.3 (26)
>35 Days	20.5 (8)	9.4 (3)
	<i>p</i> < 0.01	
Duration of flow		
<5 Days	46.2 (18)	71.8 (23)
7-8 Days	38.5 (15)	28.1 (9)
>9 Days	15.4 (6)	
	<i>p</i> < 0.05	
Regularity		
Yes	53.8 (21)	84.4 (27)
No	46.2 (18)	15.6 (5)
	<i>p</i> < 0.006	
Breakthrough bleeding		
Yes	23.1 (9)	0
No	76.9 (30)	100 (32)
	<i>p</i> < 0.01	
Amount of flow		
Heavy	17.9 (7)	6.3 (2)
Moderate	66.7 (26)	87.5 (28)
Light	15.4 (6)	6.3 (2)
	NS	

LES TROUBLES DU CYCLES



Les troubles du cycles semblent aussi plus fréquents dans les cardiopathies cyanogènes comparés aux cardiopathies non cyanogènes

MM. Canobbio, Pediatric Cardiology, 1995

Fig. 1. Menstrual patterns.

PRISE EN CHARGE DES TROUBLES DU CYCLE

- Les troubles du cycle doivent être pris en charge chez les patientes avec cardiopathies.
- Les ménorragies pourvoyeuses d'anémie par carence martiale peuvent aggraver une cardiopathie
- Prévention des conséquences à long terme des cycles anovulatoires.

LA CONTRACEPTION

- Cardiopathie = une des premières causes de décès maternel lors d'une grossesse
- Grossesse: SITUATION à haut risque pour certaines cardiopathies complexes
- 50% des patientes n'ont jamais été informées du risque induits par une grossesse
n'ont jamais reçu d'information sur le type de contraception le plus
sure
- 1/4 n'utilisent pas de contraception ou bien utilisent une contraception non
recommandée pour leur condition cardiaque
- 54% des grossesses n'étaient pas planifiées.

M.Ladouceur, Press Med, 2017

LA PROBLEMATIQUE

- Evaluation du risque thromboembolique
- Evaluation du risque infectieux
- Risque d'interaction médicamenteuse
- Contraception efficace
 - A évaluer en fonction du risque cardiovasculaire induit par une grossesse non désirée / non programmée
- Contraception bien tolérée



LA CONTRACEPTION COMBINÉE ESTROPROGESTATIVE

WHO 1 Risque équivalent à la population générale	WHO II Bénéfice > Risque	WHO III Risque > bénéfice	WHO IV Formellement contre indiquée
- Valvulopathie minime - Prolapsus valve mitrale - Bicuspidie aortique avec fonction normale - Sténose pulmonaire modérée - Coarctation opérée sans HTA ni anevrysme - Lésions congénitales simplifiées dans l'enfance et sans	- Valvulopathie mitrale et aortique modérée non compliquée - Les arythmies autre que la FA et le Flutter - Marfan non compliqué - ATCD cardiomyopathie entièrement récupérée tel que la cardiomyopathie du peripartum	- Valve mécanique; « bileaflet » - ATCD thromboembolique veineux - Arythmie atriale - Oreillette gauche dilatée > 4 cm - Communication interauriculaire non opérée	- Valve mécanique: Starr Edward, Bjork Shiley, toutes les valves tricuspides - ATCD CV - HTAP - Cardiomyopathie dilatée insuffisance cardiaque gauche (FEVG <30%) - Circulation de Fontan - Artérite - Cardiopathie cyanogène - MAV pulmonaire

Thompson et al, 2006

CONTRACEPTION PROGESTATIVE

- Microprogestatifs oraux ou implant
- Macroprogestatifs oraux
 - Pas de contre indication

DIU

- Risque infectieux:
 - Si patiente à haut risque d'endocardite (shunt droit-gauche/ prothèses intra-cardiaque) ,
antibioprophylaxie au moment de l'insertion et au retrait
 - DIU au cuivre > DIU au levonorgestrel
- Risque de malaise vagal avec risque de défaillance cardiaque
 - Pose de DIU non recommandée en cas de circulation de FONTAN ou d'HTAP

Thorne and al, Heart, 2006

CONTRACEPTION DÉFINITIVE

- Ligature de trompe:
 - Recommandée en cas de contre indication à la grossesse (Syndrome d'Eisenmenger, HTAP)
 - Difficile à proposer à un jeune âge
 - Risque de complication per et post opératoire

Efficacité de la contraception	Type de contraception	Risque cardiovasculaire maternel induit par la grossesse justifiant du type de contraception	Classification WHO-MEC/risque spécifique de la contraception
Haute efficacité (< 1 %) Réversible	Implant	WHO 3 et 4	1
	DIU		3 pour le CC avec risque EI et/ou réaction vasovagale
Haute efficacité (< 1 %) Réversible	Vasectomie	WHO 3 et 4	1
	Occlusion tubaire		2 pour les CC avec risque relatif à la laparoscopie : risque induit par un pneumopéritoine/à l'hystérectomie : manque de preuves
Efficacité modérée (3-12 %)	Depo Provera injectable	WHO 1 et 2	3 to 4 (contraception combinée) pour les CC avec risque thrombotique, même sous AVK
	COC Patch Anneau Combiné injectable	WHO 1 et 2	3 to 4 pour les CC avec risque thromboembolique, même sous AVK 3 pour les cardiopathies avec risque coronarien
	Pilule contenant du désogestrel seulement	WHO 3 (en 2 nd choix)	Risque de spotting
Faiblement efficace (18-28 %)	Méthodes bariatriques, méthodes du calendrier, retrait	WHO 1 et 2	
Pas de contraception			

Efficacité des contraceptifs requise selon le risque induit par une grossesse (classification WHO) et le risque induit par la contraception (classification WHO-MEC). EI : endocardite infectieuse ; COC : contraception orale combinée ; WHO-MEC : World Health Organization medical eligibility criteria.

LA CONTRACEPTION D'URGENCE

- Pas d'augmentation du risque thromboembolique
- Attention car potentialise l'effet de la warfarine → Contrôler l'INR

LA GROSSESSE

- DOIT ÊTRE PROGRAMMEE ++++
- Consultation préconceptionnelle
- Evaluation clinique de la mère:
 - Capacité à tolérer les changements hémodynamiques induits pendant la grossesse
 - La tératogénicité des traitements
- Information sur
 - Morbi-mortalité maternelles et foétales
 - Risque de récurrence de la malformation cardiaque chez l'enfant
 - Le niveau de surveillance, la nécessité de traitement et/ou d'hospitalisation au cours de la grossesse

LE RISQUE MATERNEL

Fonction de la cardiopathie:
 Arythmie
 Complication
 thromboembolique
 Insuffisance cardiaque
 Décès

MM Canobbio, Management of
 pregnancy in patients with complex
 Congenital heart disease, Circulation,

Table 1. Modified WHO Classification of Maternal Cardiovascular Risk

WHO Pregnancy Risk Category	Risk Description	Maternal Risk Factors
I	No detectable increase in maternal mortality and no/mild increase in morbidity risk	Uncomplicated small/mild pulmonary stenosis, PDA, mitral valve prolapse
		Successfully repaired simple lesions (ASD, VSD, PDA, anomalous pulmonary venous drainage)
		Atrial or ventricular ectopic beats, isolated
II	Small increase in maternal mortality and moderate increase in morbidity risk	If otherwise well and uncomplicated:
		Unoperated ASD, VSD
		Repaired TOF
II–III	Moderate increase in maternal mortality morbidity risk	Most arrhythmias
		Mild LV impairment
		Hypertrophic cardiomyopathy
		Native or tissue valvular disease (not considered risk category I or IV)
		Marfan syndrome without aortic dilation
		Aortic dilation <45 mm in bicuspid aortic valve aortopathy
III	Significantly increased maternal mortality or severe morbidity risk. Expert counseling required. In the event of pregnancy, intensive specialist cardiac and obstetric monitoring needed throughout pregnancy, childbirth, and the puerperium.	Repaired coarctation
		Mechanical valve
		Systemic RV
		Fontan circulation
		Cyanotic heart disease (unrepaired)
		Other complex CHD
IV	Extremely high maternal mortality or severe morbidity risk. Pregnancy is contraindicated. In the event of pregnancy, termination should be discussed. If pregnancy continues, care should follow class III recommendations.	Aortic dilation 40–45 mm in Marfan syndrome
		Aortic dilation 45–50 mm in bicuspid aortic valve aortopathy
		Pulmonary arterial hypertension (of any cause)
		Severe systemic ventricular dysfunction (LV ejection fraction <30%, NYHA class III–IV)
		Previous peripartum cardiomyopathy with any residual impairment of LV function
		Severe mitral stenosis, severe symptomatic aortic stenosis
		Aortic dilation >45 mm in Marfan syndrome
		Aortic dilation >50 mm in bicuspid aortic valve aortopathy
		Native severe coarctation

LE RISQUE FOËTAL

- Complications foétales et néonatales

- FCS
- RCIU
- Prématurité
- Détresse respiratoire
- Hémorragies intracrâniennes

Mortalité périnatale > 4x plus élevée que dans la population générale

- Risque de récurrence de la malformation cardiaque

- 5-6 % pour les enfants nés d'une mère porteuse d'une cardiopathie congénitale
- 2-3 % pour les enfants dont le père est atteint d'une cardiopathie congénitale
 - Conseil génétique peut être proposé idéalement avant la conception si gène connu ou cardiopathie dans un contexte syndromique.
 - Echocardiographie fœtale entre 18 et 22 SA

MM Canobbio, Management of pregnancy in patients with complex Congenital heart

LA GROSSESSE

- Suivie dans un centre spécialisé de niveau 3 (OMS 3-4)
- Prise en charge multidisciplinaire: Obstétriciens, cardiologues, chirurgiens cardiaques, anesthésistes, Pédiatres néonatalogistes.
- Evaluations régulières avec réunions de planification multidisciplinaires pour les patientes les plus à risque
- Planification de l'accouchement:
 - Discussion possible d'un déclenchement à partir de 39 SA/ Avant 39 SA: Balance bénéfice maternel vs risque néonatal
 - Péridurale précoce recommandée.
 - La voie basse est recommandée et la césarienne ne doit être proposée qu'en cas d'indication obstétricale, le plus souvent (attention, les efforts expulsifs peuvent être contre-indiqués).
 - Surveillance rapprochée en post-partum avec évaluation cardiaque maternelle.

LA SEXUALITE

- Âge au premier rapport plus tardif que dans la population générale
- 1/4 des patientes stade III-IV rapportent une exacerbation des symptômes lors des RS
 - (arythmie, dyspnée, fatigue excessive, syncope)
- Vie sexuelle ressentie comme altérée le plus souvent
 - Altération de l'image de soi
 - La crainte de l'aggravation des symptômes

M.Ladouceur, Press Med, 2017
M.Vigl, AJC, 2010

CONCLUSION

- Importance du suivi gynécologique
- Une contraception doit être proposée en intégrant les risques propres à la contraception et les risques d'une grossesse .
- En cas de doute, contacter le cardiologue référent:
 - Evaluer le risque thromboembolique
 - Evaluer le risque infectieux
 - Evaluer le risque CV maternel en cas de grossesse

CONCLUSION

- La grossesse doit être programmée.
- Consultation préconceptionnelle
- Suivi multidisciplinaire dans un centre spécialisé