

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
PRISE EN CHARGE DE LA GROSSESSE CHEZ LES PATIENTES
AVEC UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE COMPLEXE**

Texte du PNDS

**Centre de référence des Malformations Cardiaques
Congénitales Complexes (M3C)**

30/08/2021

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Synthèse à destination du médecin traitant.....	5
Texte du PNDS.....	8
1 Introduction	8
2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins.....	8
3 Diagnostic et évaluation initiale	9
3.1 Objectifs :	9
3.2 Evaluation préconceptionnelle	9
3.2.1 Risque maternel	9
Tableau 1	10
3.2.2 Risque fœtal/néonatal	11
3.2.3 Conseil génétique	12
3.3 Evaluation et suivi antepartum	13
3.4 Evaluation foetale	15
3.5 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	15
4 Prise en charge thérapeutique	16
4.1 Objectifs	16
4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	16
4.3 Prise en charge thérapeutique	17
4.3.1 Prise en charge perpartum	17
4.3.2 Prise en charge du post-partum	19
4.3.3 Prise en charge spécifiques des complications cardiovasculaires	20
4.4 Prise en charge spécifique aux cardiopathies congénitales complexes	21
4.4.1 Patientes à bas risque (shunt gauche-droit)	21
4.4.2 Dysfonction valvulaire du cœur droit	22
4.4.3 Dysfonctions valvulaires gauches (complexe de Shone) et aortopathies	22
4.4.4 Anomalies de connexions : transposition des gros vaisseaux (TGV) et double discordance	24
4.5 Recours aux associations de patients	27
5 Suivi	28
5.1 Objectifs	28
5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	28
5.3 Rythme et contenu des consultations	28
5.4 Examens complémentaires	28
Annexe 1. Liste des participants.....	28
Annexe 2. Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients.....	30
Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales complexes M3C, de l'adulte	30
Centre de Compétence Malformations Cardiaques Congénitales complexes M3C	30

Associations de patients	30
Annexe 3. Principales complications cardiovasculaires et leur traitement	31
1 Principales arythmies et traitement	31
1.1 TSV paroxystique	31
1.2 Flutter auriculaire, FA	32
1.3 Tachycardie ventriculaire	32
1.4 Bradyarythmies	32
1.5 Cas particuliers des traitements invasifs	33
2 Complications thromboemboliques et traitement	33
3 Cas particulier des patientes porteuses d'une valve mécanique	34
4 Insuffisance cardiaque.....	36
5 Arrêt cardiorespiratoire	37
6 Nécessité de procédures interventionnelles	37
Références bibliographiques	39

Liste des abréviations

ACR	Arrêt cardiorespiratoire	MAP	Menace d'accouchement
AG	Âge gestationnel	prématuré	
AMP	Assistance médicale à la	MCE	Massage cardiaque externe
procréation		MFIU	Mort fœtale in utero
APSI	Atrésie pulmonaire à septum	mGy	Milligray
intact		NAV	Nœud auriculoventriculaire
APSO	Atrésie pulmonaire à septum	NFS	Numération formule sanguine
ouvert		NO	Monoxyde d'azote
AUC	Aire sous la courbe (Area under	NT-proBNP	N-terminal pro B-type natriuretic
the curve)		peptide	
AVK	Antagoniste de la vitamine K	NYHA	New York Heart Association
BAV	Bloc auriculoventriculaire	OAP	Œdème aigu du poumon
BPM	Battements par minute	OMS	Organisation Mondiale de la
CAV	Canal atrioventriculaire	Santé	
CEC	Circulation extracorporelle	PAD	Pression artérielle diastolique
CIA	Communication inter-auriculaire	PAM	Pression artérielle moyenne
CIV	Communication inter-ventriculaire	PAS	Pression artérielle systolique
DAE	Défibrillateur automatique externe	PAPd	Pression artérielle pulmonaire
DAI	Défibrillateur implantable	diastolique	
automatique		PAPm	Pression artérielle pulmonaire
DIU	Dispositif intra-utérin	moyenne	
ECG	Electrocardiogramme	PAPs	Pression artérielle pulmonaire
EE	Epreuve d'effort	systolique	
ESA/ESV	Extrasystoles	PCA	Persistance du canal artériel
auriculaires/ventriculaires		PFC	Plasma frais congelé
ESC	European Society of Cardiology	PGE	Prostaglandine E
ETO	Echocardiographie	PM	Pacemaker
transœsophagienne		PO	Per os
ETT	Echocardiographie	PAG	Petit poids pour l'âge gestationnel
transthoracique		PPSB	Complexe prothrombinique
FDA	US Food and Drug Administration	humain	
FE	Fraction d'éjection	PVC	Pression veineuse centrale
IEC	Inhibiteur de l'enzyme de	RCIU	Retard de croissance intra-utérine
conversion		RP	Radiographie pulmonaire
FA	Fibrillation Atriale	SA	Semaines d'aménorrhée
FC	Fréquence cardiaque	SC	Sous-cutané
FCS	Fausse-couche spontanée	SNC	Système nerveux central
FOP	Foramen ovale perméable	SP	Sténose pulmonaire
FSH	Follicle Stimulating Hormone	SRAA	Système rénine-angiotensine-
GnRH	Gonadotropin Releasing Hormone	aldostérone	
HBPM	Héparine de bas poids	RVPA	Retour veineux pulmonaire
moléculaire		anormal	
HIV	Hémorragie intraventriculaire	TAC	Tronc artériel commun
HNF	Héparine non fractionnée	TAVI	Transcatheter Aortic Valve
5-HT1A	5-hydroxytryptamine (sérotonine)	Implantation	
HTA(P)	Hypertension artérielle	TGV	Transposition des gros vaisseaux
(pulmonaire)		TVP	Thrombose veineuse profonde
IMG	Interruption médicale de	TSV	Tachycardie supraventriculaire
grossesse		TV	Tachycardie ventriculaire
INR	International normalized ratio	USIC	Unité de soins intensifs de
IRM	Imagerie par résonance	cardiologie	
magnétique		VAV	Valve auriculoventriculaire
IV(C)	Intra-veineux (continu)	VCI/VCS	Veine cave inférieure, supérieure
KTa	Cathéter artériel	VD/VG	Ventricule droit, gauche
KTc	Cathéter veineux central		

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Caractéristiques de la grossesse dans les cardiopathies congénitales complexes :

L'état de grossesse induit des modifications hémodynamiques importantes avec un retentissement cardiaque évolutif tout au long de la grossesse, mais aussi au cours du post-partum. Il existe aussi un risque relatif d'aggravation des cardiopathies congénitales complexes. Il faut retenir :

- Des modifications hémodynamiques avec un retentissement cardiaque apparaissent dès le début de la grossesse :
 - Une accélération de la fréquence cardiaque avec un pic au cours du 2^e trimestre peut être à l'origine de nouvel épisode ou de récurrence d'arythmie
 - L'augmentation de la volémie avec un pic au 3^e trimestre et dans les 48h du post-partum peut être à l'origine de décompensation cardiaque.
- Ces modifications peuvent entraîner des complications cardiovasculaires et le décès maternel, notamment chez des patientes avec une hypertension artérielle pulmonaire
- L'hypercoagulabilité induite par la grossesse et le post-partum augmente le risque thrombo-embolique déjà associé à certaines cardiopathies congénitales. Une anticoagulation doit être discutée en centre expert au cas par cas.
- La diminution des résistances vasculaires systémiques induite par la grossesse peut être mal tolérée chez les patientes avec une cyanose chronique en rapport avec un shunt droit gauche intra cardiaque. À l'inverse, l'augmentation des résistances vasculaires systémiques dans le postpartum peut être mal tolérée par des ventricules droits systémiques, surtout en cas de prééclampsie.
- Le mode d'accouchement privilégié est la voie basse. L'indication cardiologique d'une césarienne est limitée à certaines situations définies et discutées en centre expert.
- L'accouchement expose à un risque hémorragique, infectieux et thromboembolique qui peut être à l'origine de complications cardiovasculaires en postpartum, nécessitant une prise en charge en centre expert.
- Il existe un risque de récurrence de la cardiopathie congénitale chez le fœtus qui doit être dépistée au cours du 2^e trimestre.
- Certaines cardiopathies congénitales sont associées à des syndromes dont la transmission est autosomique dominante, qui nécessitent un conseil génétique et éventuellement un dépistage pendant la grossesse.
- Une mauvaise adaptation cardiaque à l'état de grossesse (insuffisance cardiaque, arythmie, cyanose majorée) peut être associée à une morbidité fœtale et néonatale notamment des retards de croissance et une prématurité qui est le plus souvent induite. Associé au risque de récurrence, l'ensemble de ces morbidités explique un sur risque de mortalité néonatale chez les enfants nés de patientes atteintes d'une cardiopathie congénitale complexe. Elle nécessite un environnement néonatal suffisant selon les cas et habitué (unité de néonatalogie niveau 2 voire 3).

2. Caractéristique de la prise en charge d'une grossesse chez une patiente porteuse d'une cardiopathie congénitale complexe

- L'évaluation pré-conceptionnelle et la prise en charge pré et post-partum nécessitent une approche multidisciplinaire impliquant des cardiologues spécialistes dans la prise en charge des cardiopathies congénitales de l'adulte du réseau maladies rares M3C, des gynécologue obstétriciens et des anesthésistes avec une expérience dans la gestion de patientes cardiaques, des néonatalogues et des psychologues, eux aussi habitués à ces situations complexes.

- L'évaluation pré conceptionnelle est essentielle chez les patientes avec une cardiopathie congénitale complexe. Toute patiente avec un antécédent de cardiopathie congénitale ayant un souhait de grossesse doit être adressée à un centre de référence pour une évaluation pré-conceptionnelle. Cette évaluation permet d'estimer le risque maternel et fœtal et d'améliorer l'état cardiaque de la patiente le cas échéant, notamment par la correction d'éventuelles lésions résiduelles.
- Une consultation pré-conceptionnelle doit également être réalisée avec l'équipe obstétrical pour informer sur le parcours spécifique, les risques obstétricaux et néonataux, ainsi que les mesures qui seront mises en place au cours d'une éventuelle grossesse pour limiter ces risques.
- Les traitements cardiologiques avec un risque tératogène seront arrêtés avant conception ou remplacés à la suite de cette évaluation.
- Selon les recommandations européennes de cardiologie, la grossesse est déconseillée dans les cardiopathies congénitales de la classe OMS 4, incluant les patientes avec une hypertension artérielle pulmonaire associée, une dysfonction sévère du ventricule systémique, un rétrécissement mitral congénital serré, une aorthopathie évoluée.
- Une fois enceinte, toute patiente enceinte avec une cardiopathie congénitale complexe doit être référée en centre expert pour déterminer le suivi approprié en collaboration avec une équipe obstétricale également experte dans la pathologie cardiaque maternelle.
- Les principales complications cardiaques survenant au cours de la grossesse chez les patientes avec une cardiopathie congénitale complexe sont l'insuffisance cardiaque, l'arythmie, et les complications thromboemboliques. Ces complications nécessitent une prise en charge multidisciplinaire en centre expert.
- Certaines prises médicamenteuses maternelles peuvent contre-indiquer l'allaitement. Ce point doit être discuté au cours du suivi anténatal en centre expert.
- La grossesse peut avoir un retentissement sur l'histoire naturelle de la cardiopathie. Il est donc fortement recommandé de réadresser la patiente dans les suites de l'accouchement au centre de référence M3C pour une nouvelle évaluation cardiologique.

Un recours aux centres de référence ou de compétence, associé à une équipe cardio-obstétrique, doit être envisagé dès qu'une patiente avec une cardiopathie congénitale complexe envisage une grossesse pour

- 1/ Évaluer le risque, optimiser la condition cardiaque maternelle avant grossesse,
- 2/ Déterminer le lieu et le type de suivi de la grossesse,
- 3/ Déterminer le lieu, le terme et le mode d'accouchement.
- 4/ Organiser le suivi cardiologique du post-partum

3. **Rôle du médecin généraliste :**

- Orienter la patiente avec une cardiopathie congénitale complexe vers un centre de référence ou de compétence des cardiopathies congénitales complexes M3C :
 - o Lorsqu'elle souhaite une grossesse pour être évaluée en pré conceptionnel
 - o Lors du diagnostic de grossesse pour déterminer la prise en charge
 - o Dans les 6 mois qui suivent l'accouchement pour une nouvelle évaluation cardiologique
- Veiller à ce que le suivi de ses patientes soit réalisé par une équipe habilitée.
- Assurer la surveillance des complications cardiovasculaires en coordination avec les équipes de référence.

4. **Informations complémentaires**

Site orphanet (<http://www.orpha.net>)

Recommandations européennes et américaines (références bibliographiques)

Association de patients :

Petit Cœur de Beurre (PCB): contact@petitcoeurdebeurre.fr

Association nationale des cardiopathies congénitales (ANCC) : <https://www.ancc.asso.fr/>

Association France Cardiopathies Congénitales (<http://francecc.com>) mail : contact@francecc.com

Centres de références des Malformations Cardiaques Congénitales Complexes M3C à retrouver sur le site de la filière cardiogen : <https://www.filiere-cardiogen.fr/public/annuaire/>

Texte du PNDS

1 Introduction

Depuis 50 ans, les progrès des traitements médicaux et chirurgicaux ont permis à plus de 90% des enfants avec une cardiopathie congénitale d'atteindre l'âge adulte. Cependant, la plupart des interventions chirurgicales ne sont pas curatives. De nombreux adultes avec une cardiopathie congénitale sont confrontés à des complications tardives telles que l'insuffisance cardiaque, les troubles du rythme, les complications thromboemboliques ou infectieuses, l'hypertension pulmonaire, et la nécessité de nouvelles interventions.

La grossesse, l'accouchement et le postpartum représentent un nouveau défi pour les patientes en âge de procréer ayant une cardiopathie congénitale palliée ou réparée, avec un risque pour la mère et le fœtus. Alors que de nombreuses femmes avec une cardiopathie congénitale tolèrent les changements hémodynamiques induits par la grossesse, d'autres peuvent connaître des complications cardiovasculaires précoces ou tardives : insuffisance cardiaque, arythmies, complications thromboemboliques pouvant aller jusqu'au décès, en particulier chez les patientes avec une cardiopathie complexe.

Les complications fœtales incluent les fausses-couches, les retards de croissance, la mort fœtale in utero, la prématurité, les risques de tératogénicité et de transmission de la pathologie cardiaque maternelle (ou risque de récurrence).

L'amélioration de la prise en charge de ces patientes repose sur une évaluation pré-conceptionnelle avec une optimisation thérapeutique cardiaque maternelle le cas échéant (chirurgie valvulaire, ablation rythmique...) et une prise en charge pluridisciplinaire de la grossesse, allant de l'optimisation du traitement médical jusqu'à l'interruption médicale de la grossesse d'indication maternel.

La mise en place de recommandations internationales (ESC, AHA) a contribué à l'amélioration de cette prise en charge et permet de surveiller, anticiper et traiter ces principales complications.

2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins des patientes avec une cardiopathie congénitale complexe en pré-conceptionnel et au cours de sa grossesse. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'une patiente avec une cardiopathie congénitale complexe enceinte ou avec un désir de grossesse. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<http://maladiesrares-hopitalgeorgespompidou.aphp.fr/malformations-cardiaques-congenitales-complexes-m3c/>).

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs :

L'évaluation pré-conceptionnelle de l'état cardiaque est essentiel, et permet de stratifier le risque de complications maternelles et fœtales et de définir la prise en charge optimale d'une éventuelle grossesse. Au cours de la grossesse et du post-partum, un suivi pluridisciplinaire adapté selon la sévérité de la cardiopathie visera à prévenir et dépister d'éventuelle complications maternelles et foetale

3.2 Evaluation préconceptionnelle

3.2.1 Risque maternel

Une évaluation cardiovasculaire optimale doit mesurer précisément le risque individuel que comporte la grossesse et proposer les soins appropriés pour le réduire. Les algorithmes actuels, bien qu'imparfaits, permettent de donner un cadre aux soins et à l'évaluation individuelle. Le plus fiable semble être la classification OMS modifiée du risque cardiovasculaire maternel (Tableau 1). Elle stratifie ce risque de I à IV en fonction de l'état de santé de la patiente : s'y référer est un pré-requis indispensable pour évaluer la possibilité de mener une grossesse, la classe I n'ayant pas de risque accru de morbi-mortalité contrairement à la classe IV où la grossesse est formellement déconseillée et l'IMG recommandée.

Risque pour la grossesse - OMS	Description du risque	Facteurs de risque maternels
I	Absence d'augmentation du risque de mortalité maternelle et absence/faible augmentation du risque de morbidité maternelle	Petite SP, CAP, prolapsus mitral
		Lésions simples réparées (CIA, CIV, CAP, RVPA)
		ESA ou ESV isolées
II	Minime augmentation du risque de mortalité maternelle et augmentation modérée du risque de morbidité maternelle	Si bonne tolérance et en l'absence de complications :
		CIA et CIV non opérées
		Tétralogie de Fallot réparée
		La plupart des arythmies
II-III	Augmentation modérée du risque de morbi-mortalité maternelle	Minime altération de la fonction du VG
		CMH
		Maladie valvulaire native ou tissulaire (non répertoriée dans les catégories de risque I et IV)
		Maladie de Marfan sans dilatation aortique
		Dilatation aortique <45 mm en contexte de bicuspidie aortique

III	Augmentation significative du risque de mortalité maternelle ou risque grave de morbidité maternelle. Avis d'expert indispensable. En cas de grossesse, surveillance cardiaque et obstétricale rapprochée par des spécialistes durant la grossesse, l'accouchement et la période néonatale.	Coarctation réparée
		Valve mécanique
		VD systémique
		Circulation de Fontan
		Cardiopathie cyanogène non réparée
		CARDIOPATHIE CONGÉNITALE complexe non précédemment listée
		Dilatation aortique 40–45 mm dans la maladie de Marfan
		Dilatation aortique 45–50 mm dans les bicuspidies aortiques
IV	Risque de mortalité maternelle extrêmement élevé ou risque très sévère de morbidité maternelle. Grossesse contre-indiquée. En cas de grossesse, son interruption doit être discutée. Si elle est poursuivie, les soins doivent suivre les recommandations de la classe III.	HTAP (toutes étiologies confondues)
		Dysfonction sévère du ventricule systémique (FEVG <30%, NYHA classe III-IV)
		Antécédent de cardiomyopathie péripartum avec altération résiduelle de la fonction du VG
		Sténose mitrale sévère, sténose aortique symptomatique sévère
		Dilatation aortique >45 mm dans la maladie de Marfan
		Dilatation aortique >50 mm dans les bicuspidies aortiques
		Coarctation native sévère

Tableau 1

La question d'une grossesse future chez toute patiente ayant une cardiopathie congénitale doit être abordée le plus tôt possible lors du suivi, idéalement par le cardiopédiatre traitant dès l'adolescence, mais aussi le pédiatre ou le médecin généraliste. Cette discussion doit insister sur les conséquences potentielles d'une grossesse sur l'atteinte cardiaque préalable et sur l'absolue nécessité de la planifier. Les modalités d'une contraception efficace adaptée à la cardiopathie doivent également être précisées.

Dans le cas d'une cardiopathie complexe, la planification préconceptionnelle est impérative. La patiente et son conjoint doivent recevoir des explications claires afin d'avoir une totale compréhension du risque potentiel que comporte une grossesse pour la patiente et son futur enfant. Si une grossesse est envisagée à court terme, la patiente doit être informée qu'il lui faudra peut-être effectuer des examens complémentaires afin de déterminer précisément le risque encouru, d'optimiser son état clinique et d'éventuellement traiter médicalement voire chirurgicalement toute atteinte résiduelle avant la conception. Elle doit également être informée qu'une grossesse est susceptible de dégrader sa fonction cardiaque de façon irréversible.

L'évaluation préconceptionnelle doit donc comporter :

> La liste de tous les antécédents médicaux personnels et familiaux. La nature de la cardiopathie et de toutes les chirurgies réparatrices ou palliatives effectuées doivent être reprises. Les lésions résiduelles ou séquelles chirurgicales doivent être précisément répertoriées.

> Le recueil de tous les traitements médicamenteux doit être effectué, afin d'en évaluer le bénéfice et d'en peser les risques notamment vis-à-vis des médicaments potentiellement tératogènes. Le traitement sera modifié et optimisé en conséquence.

> Les examens complémentaires permettant d'évaluer l'état clinique antérieur doivent être récupérés (Saturation en O₂ habituelle, ECG, échocardiographie, IRM, épreuve d'effort), afin de pouvoir les comparer avec les examens plus récents qui seront menés juste avant la grossesse pour apprécier l'évolutivité de la cardiopathie. L'évaluation clinique initiale comporte au minimum une mesure de la saturation en O₂, un ECG et une échocardiographie trans-thoracique, ainsi qu'un bilan biologique standard avec NFS, NT-proBNP, bilan thyroïdien et hépatique. Dans la mesure où la capacité fonctionnelle maternelle est prédictive de la capacité à tolérer une grossesse, un examen récent mesurant la capacité à l'effort doit être réalisé (épreuve d'effort ou échographie de stress) afin de disposer d'une mesure

objective de la capacité fonctionnelle et de faciliter l'identification des arythmies induites par l'effort, les patientes ayant tendance à minimiser leurs symptômes. Si ces examens semblent insuffisants pour évaluer précisément l'état clinique et que des doutes persistent, d'autres examens complémentaires doivent être proposés même s'ils sont invasifs (notamment IRM pour évaluation précise des fonctions ventriculaires et valvulaires, des diamètres aortiques, un scanner injecté en cas de contre-indication à l'IRM, cathétérisme cardiaque droit pour évaluation des pressions pulmonaires).

> En cas de risque de récurrence de la cardiopathie, ou de syndrome génétique maternel authentifié, une consultation génétique doit être proposée.

En cas d'infertilité, l'accès aux techniques d'assistance médicale à la procréation est envisageable dans un centre expert et doit être attentivement surveillée. L'hystéroscopie et/ou la coelioscopie nécessaire au bilan d'infertilité devront être réalisées en centre expert dans la mesure où elles peuvent comporter un risque vital dans certaines cardiopathies sévères (HTAP, montage chirurgical type Fontan notamment). Le traitement de l'infertilité ne pourra pas être envisagé chez des patientes dont la grossesse est déconseillée (classe OMS IV). L'induction ovulatoire comporte un risque prothrombotique et peut se compliquer d'un syndrome d'hyperstimulation ovarienne, accompagné de variations volémiques qui majorent ce risque. Il peut être contrôlé en associant de faibles doses de FSH avec un antagoniste de la GnRH, mais on privilégiera les techniques in vitro chez les femmes à haut risque (classe III OMS ou femmes anticoagulées, ou patiente à risque de syndrome d'hyperstimulation ovarienne majoré). Les techniques de transfert embryonnaire unique permettent de limiter les risques de grossesse multiple que comportent les autres techniques d'AMP, et donc d'éviter de plus sévères complications chez ces patientes fragiles.

3.2.2 Risque fœtal/néonatal

Les complications obstétricales sont plus fréquentes chez les patientes cardiaques : ainsi les fausses-couches spontanées, les MFIU, la pré-éclampsie et l'hémorragie du post-partum sont plus fréquemment rapportées.

Le taux de naissances prématurées est également plus élevé (notamment dans les cardiopathies congénitales complexes) et la fréquence des événements néonataux plus importante (détresse respiratoire du nouveau-né et décès néonatal souvent liés à la prématurité). Ces complications surviennent dans 18 à 30% des cas. Des facteurs de risque maternels prédictifs de ces événements ont été identifiés (Tableau 2) La mortalité périnatale, favorisée par ces complications, est estimée entre 1 et 4% : elle est également majorée par le risque de récurrence de cardiopathie congénitale chez le fœtus.

Facteurs prédictifs des événements cardiovasculaires maternels	Facteurs prédictifs des événements néonataux
Antécédent d'événement cardiaque (IC, accident ischémique, arythmie)	NYHA classe III/IV ou cyanose antérieure à la grossesse
NYHA III/IV	Obstruction du cœur gauche maternel
Obstacle à l'éjection gauche (modérée à sévère)	Tabagisme actif durant la grossesse
Altération de la fonction systolique du ventricule systémique (FE <40%)	Cyanose maternelle (SpO ₂ <90%)
Altération de la fonction du ventricule sous-pulmonaire (TAPSE <16 mm)	Grossesses multiples Utilisation d'anticoagulants durant la grossesse
Fuite de la VAV systémique (modérée à sévère)	Médicaments à visée cardiaque Cyanose cardiaque de diagnostic néonatal
Fuite de la VAV pulmonaire (modérée à sévère)	Prothèse valvulaire mécanique

HTAP	Evénement cardiaque maternel pendant la grossesse
Prise de médicaments à visée cardiaque avant la grossesse	Baisse du débit cardiaque maternel durant la grossesse
Cyanose (SpO ₂ <90%)	Anomalies des flux doppler utéroplacentaires
NT-proBNP >128 pg/mL à 22 SA	
Antécédent de tabagisme	
Prothèse valvulaire mécanique	
Cardiopathie cyanogène, réparée ou non	

Tableau 2

3.2.3 Conseil génétique

Le risque de transmission de la cardiopathie varie entre 3 et 50% selon la nature de la cardiopathie maternelle (pour un risque de 1% en population générale). Un conseil génétique doit aussi être proposé aux patientes ayant une cardiopathie congénitale s'intégrant dans un syndrome génétique. Il doit idéalement avoir lieu avant la conception : l'évaluation du risque génétique, et le cas échéant des explications sur les tests génétiques disponibles et les conséquences de leurs résultats potentiels doivent être donnés. En post-natal, une évaluation génétique des 2 parents doit être effectuée si le nouveau-né présente un phénotype syndromique. La plupart des maladies génétiques associées aux cardiopathies sont de transmission autosomique dominante (les syndromes de Holt-Oram, Noonan, Alagille, CHARGE, DiGeorge et Williams-Beuren notamment).

Dans le cadre d'une cardiopathie congénitale maternelle de novo, le risque de récurrence est estimé entre 3% et 5% chez l'enfant. Dans les cas où c'est le conjoint qui a une cardiopathie congénitale, le risque de récurrence est plus faible, mais persiste et justifie d'un dépistage de la cardiopathie fœtale au deuxième trimestre de grossesse. Tableau 3

Plus généralement, outre les facteurs génétiques, les facteurs de risque environnementaux susceptibles d'augmenter le risque de retard de croissance et de malformations fœtales congénitales devront être évalués à titre systématique (obésité, diabète, HTA, maladies infectieuses, alcool, tabagisme, PMA et médicaments tératogènes principalement).

Taux de récurrence chez l'enfant (%)*		
Cardiopathie parentale	Femmes	Hommes
Coarctation aortique	4-6,5	2-3,5
Obstruction de la voie gauche	8-18	3-4
Obstruction de la voie droite (SP)	4-6,5	2-3,5
Eisenmenger	6	NR
Tétralogie de Fallot	2-2,5	1,5
Atrésie pulmonaire/CIV	NR	NR
TGV	2 ^b	
Double discordance	3-5 ^b	
Ventricule unique (hypoplasie VG)	21 ^b	

Tableau 3 : *Taux exprimés en excluant toute entité génétique ; ^b Données spécifiques à l'âge non renseignées ou non pertinentes.

3.3 Evaluation et suivi antepartum

3.3.1 Premier trimestre (2–14 SA)

La première consultation cardiologique doit être réalisée par un cardiologue spécialiste en cardiopathie congénitale avec une expérience dans le suivi des patientes avec une cardiopathie. Il doit reprendre les antécédents cardiologiques de la patiente ainsi que les examens complémentaires réalisés durant le bilan pré-conceptionnel, afin d'évaluer l'imputabilité cardiaque de tout nouveau symptôme rapporté (palpitations, essoufflement ou œdèmes notamment). Un examen cardiovasculaire complet doit être soigneusement réalisé à la recherche d'arythmie, de l'apparition d'un souffle non connu antérieurement et de signes cliniques d'insuffisance cardiaque. Les changements cliniques physiologiques de la grossesse, visibles dès 14 SA, ne doivent pas être confondus avec une symptomatologie cardiaque. Les traitements doivent être répertoriés et réajustés (poursuite, arrêt, adaptation des posologies). Si la patiente débute une grossesse et n'a pas bénéficié d'une évaluation cardiaque pré-conceptionnelle, les examens complémentaires nécessaires doivent être réalisés comme listés au début de ce guide.

3.3.2 Deuxième trimestre (14-28 SA)

Les principaux changements de l'hémodynamique maternelle surviennent au 2^{ème} trimestre. La fréquence des évaluations cliniques doit être individualisée, des ETT répétées pouvant être nécessaires pour apprécier au mieux les effets hémodynamiques de la grossesse sur la fonction cardiaque. Une échocardiographie fœtale complète est généralement réalisée entre 18 et 22 SA et peut être répétée en cas d'anomalie suspectée.

Les modalités du travail, de l'accouchement et des soins du post-partum doivent être planifiées dès la fin du 2^{ème} trimestre et partagées avec tous les membres de l'équipe multidisciplinaire afin d'anticiper une potentielle prématurité spontanée ou induite. Pour les patientes dont le risque est particulièrement élevé (HTAP, sténose aortique sévère...), une première réunion de planification multidisciplinaire impliquant tous les praticiens participant aux soins doit être organisée dès que le fœtus est estimé viable (≥ 22 SA ou ≥ 500 g). Une prise en charge dédiée en cas d'admission à l'hôpital pour accouchement en urgence doit être définie. Si des systèmes d'assistance cardiaque sont estimés potentiellement nécessaires ou si une chirurgie cardiaque est envisagée pendant la grossesse ou au moment de l'accouchement, des membres de l'équipe de chirurgie cardiothoracique doivent également participer à ces réunions.

3.3.3 Troisième trimestre (28-41 SA)

La fréquence des évaluations cliniques en fin de grossesse doit être individualisée. Lorsque les principaux changements hémodynamiques imputables à la grossesse sont survenus, les signes cliniques physiologiques de la grossesse (œdèmes, dyspnée) peuvent s'aggraver. Les patientes doivent donc être régulièrement et attentivement surveillées pour distinguer ces signes de ceux qui peuvent refléter une défaillance hémodynamique. La poursuite des activités physiques, sexuelles, et du travail peut devenir difficile à mesure que la grossesse progresse : elles doivent être individuellement adaptées à la tolérance clinique, ou peuvent

être volontairement limitées pour des raisons obstétricales. La planification et les modalités de l'accouchement doivent être finalisées au cours du troisième trimestre.

3.3.4 Complications pendant la grossesse

Les complications les plus fréquemment rapportées pendant la grossesse sont l'insuffisance cardiaque survenant dans 10% des grossesses, les arythmies supra-ventriculaires et ventriculaires dans 2% des cas. D'autres complications telles que la dissection aortique, l'endocardite ou les complications thromboemboliques sont également possibles. La mortalité maternelle est de l'ordre de 0.6% dans ce groupe de patiente. Le risque de survenue de ces complications est fonction de la cardiopathie sous-jacente (cf paragraphe XX) et de la présence de lésions valvulaires ou de dysfonction ventriculaire résiduelle.

Le diagnostic peut être fait par les différents moyens d'investigation en cardiologie :

- L'électrocardiogramme
- L'échocardiographie transthoracique
- L'épreuve d'effort ou les imageries de stress : elles peuvent être utiles pour évaluer la réserve cardiopulmonaire, l'état fonctionnel et les potentielles arythmies d'effort pendant la grossesse. La réalisation d'une EE sous-maximale (80% de la FC maximale prédite) n'augmente pas le risque de fausse-couche en première moitié de grossesse. L'ETT d'effort est indiquée pour évaluer le risque d'ischémie myocardique chez les patientes ayant une maladie coronarienne sous-jacente (suspectée ou confirmée), ou chez les patientes ayant une légère altération de la fonction ventriculaire. L'échographie à la Dobutamine, d'indication rare, doit être évitée au profit d'autres options diagnostiques si possible.
- Le scanner : le scanner n'est pas recommandé pendant la grossesse, à l'exception de son emploi pour les diagnostics d'embolie pulmonaire ou de pathologie aortique si les autres techniques sont insuffisantes. S'il est nécessaire, de très faibles doses irradiantes doivent être utilisées (0.01-0.66 mGy). La radiographie thoracique n'est généralement pas recommandée pendant la grossesse, sauf si aucun autre examen n'a pu expliquer les symptômes maternels. L'échographie pulmonaire de débrouillage pourrait être une alternative diagnostique, bien qu'elle n'ait pas été clairement évaluée durant la grossesse.
- Imagerie par résonance magnétique : l'IRM est considérée sans danger après le premier trimestre et est préférée aux examens irradiants dans la mesure du possible. L'emploi du gadolinium doit, cependant, être évité durant le premier trimestre. Si une IRM injectée est nécessaire en post-partum chez la femme allaitante, il n'est pas nécessaire de suspendre l'allaitement après injection, l'excrétion du gadolinium étant très faible dans le lait maternel.
- Le cathétérisme cardiaque peut être nécessaire en cas de défaillance hémodynamique maternelle. L'exposition aux radiations doit être limitée grâce à un temps de fluoroscopie court. Les bénéfices de la protection du ventre maternel par un tablier de plomb restent limités. La voie d'abord privilégiée sera radiale, par un opérateur expérimenté.

3.3.5 Complications obstétricales

Indépendamment de leur cardiopathie initiale, les patientes sont exposées aux complications obstétricales habituelles durant la grossesse. Certaines surviennent plus fréquemment chez les patientes cardiaques et il conviendra d'en avertir la patiente et de les surveiller attentivement.

La proportion de FCS varie de 12 à 25%, selon la cardiopathie initiale. La restriction de croissance fœtale est plus fréquente, imputable à 3% des MFIU : les PAG représentent 4 à 8% des enfants nés de mères cardiaques. La prématurité, induite ou spontanée, concerne 17 à 21% des grossesses : il est à noter que la tocolyse peut être menée sans risque chez ces patientes, maintenant que les bêtamimétiques ont été abandonnés (risque notamment chez les patientes aux antécédents d'arythmies). L'HTA gravidique et la pré-éclampsie

doivent être étroitement surveillées, l'augmentation des résistances vasculaires systémiques pouvant être très mal tolérée chez les patientes ayant un débit cardiaque altéré. La corticothérapie maternelle en cas de risque d'accouchement prématuré afin d'accélérer la maturation pulmonaire fœtale est à discuter en équipe multidisciplinaire, en sachant qu'elle est le plus souvent réalisée si le risque d'accouchement prématuré entre 24 et 34SA est important.

3.4 Evaluation foetale

Pour les patientes ayant une cardiopathie congénitale associée à une anomalie génétique connue à risque de récurrence, le dépistage génétique de cette pathologie chez le fœtus doit être proposé. Il comprend (selon le mode d'obtention de la grossesse) le diagnostic pré-implantatoire en cas de fécondation in vitro ou le diagnostic pré-natal en cas de technique in vivo ou de grossesse spontanée (échographies et prélèvements de villosités chorales, biopsie de trophoblastes ou amniocentèse). L'encadrement et la prise en charge de ces examens doivent être assurés dans un centre expert auprès d'une équipe multidisciplinaire, après consentement libre et éclairé de la patiente.

L'échographie systématique du 1^{er} trimestre (vers 12 SA) peut déjà permettre d'évoquer une cardiopathie congénitale chez le fœtus, et une échocardiographie fœtale peut être effectuée dans de bonnes conditions dès 14 à 16 SA. Chez les femmes ayant une cardiopathie congénitale, une échocardiographie fœtale dédiée (réalisée par un spécialiste du dépistage cardiaque fœtal) doit être systématiquement proposée entre 18 SA et 22 SA. En cas d'anomalie cardiaque fœtale suspectée, l'échocardiographie doit être complétée par une échographie fœtale complète à la recherche d'autres malformations associées et de la réalisation d'un caryotype fœtal. Tous les antécédents familiaux devront être repris, et un soin particulier sera porté aux traitements potentiellement tératogènes pris par la mère et la notion de maladies virales récemment contractées. La patiente devra être adressée à un centre de référence pour le suivi fœtal et la prise en charge néonatale à l'accouchement.

Les échographies de suivi, compte-tenu de la pathologie et des traitements maternels, devront s'attacher à bien estimer la croissance fœtale. Des échographies avec l'estimation de la croissance (avec biométrie) sont plus fréquentes (mensuelles) chez ces patientes. Les flux dopplers utéroplacentaires et ombilicaux devront être soigneusement analysés à la recherche de signes de souffrance fœtale qui pourraient conduire à une extraction en cas d'anomalie.

3.5 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

- Tout souhait de grossesse doit être anticipé et discuté dès que possible. Cette sensibilisation à un projet de grossesse peut être effectuée par le généraliste, le cardiologue généraliste, le gynécologue, le cardiopédiatre ou pédiatre au cours du suivi et selon la maturité de la patiente.
- L'évaluation pré conceptionnelle et la prise en charge est faite par une équipe cardio-obstétrique composée de :
 - 1/ médecins de plusieurs disciplines : cardiologues, dont cardiologues spécialistes en cardiopathie congénitale (cf réseau M3C), cardiopédiatres, rythmologues, anesthésistes, gynécologue obstétriciens, néonatalogues, généticiens
 - 2/ Autres professionnels médicaux et paramédicaux : infirmiers, sages femmes, psychologues, assistants sociaux, diététiciens, kinésithérapeutes.

L'ensemble de ces professionnels travaillent conjointement avec le médecin généraliste, pour une prise en charge globale et coordonnée du patient

La fréquence des visites de suivi dépend à la fois du risque estimé et de la survenue de symptômes ou de complications cardiaques. Ainsi selon le bilan pré-conceptionnel et la première consultation cardiologique, les patientes à faible risque et restant asymptomatiques peuvent être revues en début de 2^{ème} et de 3^{ème} trimestre. Celles qui présentent un risque sévère et/ou symptomatiques doivent être régulièrement évaluées, au moins tous les mois voire toutes les semaines selon l'état clinique.

Les patientes ayant une cardiopathie congénitale doivent être également prises en charge par une équipe obstétricale formée en médecine materno-fœtale ou expérimentée dans les soins dédiés aux patientes cardiaques. Cependant, certaines patientes vivent éloignées des centres experts : auquel cas, les visites prénatales peuvent être réalisées en centre hospitalier de proximité s'il est supervisé par un centre expert. Les possibilités de transferts en cas de dégradation clinique doivent également être anticipées dans la prise en charge globale. Durant les grossesses non compliquées, les consultations obstétricales de suivi sont généralement programmées toutes les 4 semaines jusqu'à 30 SA, toutes les 2 semaines jusqu'à 38 SA, puis toutes les semaines jusqu'à l'accouchement. La fréquence de ces visites prénatales doit donc être modifiée selon leurs besoins et selon l'évaluation du clinicien.

En pratique :

- Les patientes à faible risque, sans problèmes cliniques spécifiques, peuvent recevoir leurs soins en centre hospitalier de proximité. L'évaluation initiale de début de grossesse doit cependant être réalisée dans un centre expert afin de planifier le suivi prénatal, et doit être répétée au 3^{ème} trimestre pour évaluer l'état maternel et envisager la possibilité d'un accouchement en centre de proximité si l'état clinique le permet
- Les patientes à risque modéré vivant loin d'un centre expert peuvent également recevoir leurs soins en centre de proximité, mais doivent être évaluées en centre expert par une équipe cardiologique et obstétricale chaque trimestre. Un plan de soins spécifiant que l'accouchement aura lieu en centre expert devra être rédigé.
- Les patientes à haut risque doivent être exclusivement prises en charge dans un centre expert. Si des complications géographiques et financières les en empêchent, des soins partagés coordonnés entre le centre expert et un gynécologue obstétricien et un cardiologue de proximité peuvent être mis en place. Les correspondants locaux devront communiquer directement avec le centre expert pour une prise en charge optimale de la mère et de l'enfant.
- Pour les patientes ayant un risque excessivement élevé de morbi-mortalité au cours d'une grossesse (pressions pulmonaires élevées ou dilatation importante de la racine aortique notamment ou MAP sévère), une interruption médicale de grossesse doit être proposée (voir Interruption de grossesse).

4 Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

Les objectifs sont de prévenir et traiter les complications cardiovasculaires maternelles sans risque pour l'enfant. Ils sont spécifiques à la lésion et à l'histoire médicale de la mère.

4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Selon le type de cardiopathie et le risque que comporte la grossesse, les patientes ayant une cardiopathie congénitale doivent être prises en charge par une équipe cardio-obstétrique incluant un cardiologue spécialiste en cardiopathie congénitale. Cette équipe doit au moins comprendre un cardiologue, un gynécologue obstétricien, un anesthésiste et un néonatalogiste. D'autres praticiens comme un généticien, une infirmière formée, une sage-femme, ou une assistante sociale peuvent également être indispensables au bon déroulement des soins. Les soins prodigués doivent être coordonnés par toute l'équipe médicale afin de limiter au mieux les complications maternelles, et sont individualisés selon le risque maternel pré-établi

4.3 Prise en charge thérapeutique

4.3.1 Prise en charge perpartum

Les patientes cardiaques cliniquement stables doivent pouvoir bénéficier d'un accouchement par voie basse. Pour les patientes à plus haut risque, celui-ci peut être minimisé par une planification préalable en équipe multidisciplinaire de la gestion du travail, de l'accouchement et de la périnatalité. Chez ces patientes, un déclenchement programmé est recommandé : il peut être prévu avant 39 SA si nécessaire, en pesant le risque maternofoetal et en gardant à l'esprit qu'un déclenchement trop précoce peut se solder par une mauvaise adaptation néonatale. Les déclenchements doivent si possible être planifiés afin que la naissance soit anticipée et survienne à des heures ouvrables où tous les praticiens sont présents et disponibles pour la prise en charge maternofoetale. Ils peuvent être initiés par des prostaglandines (misoprostol, PGE1) ou dinoprostone (1-3 mg ou 10 mg LP, PGE2), avec le risque théorique d'induire une hypotension artérielle. Les méthodes mécaniques sont préférées pour les patientes chez qui la baisse des résistances vasculaires systémiques pourrait être délétère (ballon suivi de rupture artificielle des membranes et perfusion d'ocytocine). Le travail doit être effectué selon les besoins médicaux en décubitus dorsal pour monitorer le fœtus ou en en décubitus latéral gauche afin de maintenir la précharge cardiaque en décomprimant la VCI, en cas d'instabilité de l'hémodynamique maternelle. L'accouchement par voie basse sous analgésie péridurale est privilégié. Il comporte moins de risques de pertes sanguines, d'infections, de thromboses et d'embolies. La césarienne reste généralement réservée aux indications obstétricales. Elle est également à considérer chez les patientes en MAP sous anticoagulants oraux sur valve mécanique, et indiquée chez celles ayant une aortopathie avec risque de dissection (aorte >50 mm dans les cardiopathies congénitales complexes, aorte > 45mm dans la bicuspidie aortique, Turner>25mm/m²), de l'hypertension pulmonaire ou une insuffisance cardiaque réfractaire.

Les contractions utérines du deuxième stade du travail (de la dilatation cervicale complète jusqu'à l'accouchement) sont augmentées par les manœuvres maternelles de Valsalva (efforts de poussée) lors de la période d'efforts expulsifs. Ces manœuvres sont plutôt limitées ou évitées chez la patiente cardiaque du fait de l'augmentation de la consommation d'O₂ et la diminution du retour veineux et du débit cardiaque qu'elles induisent. La gestion du travail doit être individualisée selon la cardiopathie et l'état clinique de la patiente : idéalement, la phase active du 2^e stade du travail doit être la plus courte possible afin de limiter ces manœuvres. Dans certains cas, l'expulsion peut être passive pour la patiente, avec une extraction instrumentale (ventouse, spatules ou forceps) systématique en toute fin de travail, (le fœtus descend exclusivement grâce aux contractions utérines), en particulier chez les femmes dont le retour veineux ou la contractilité myocardique, sont altérés. Selon son intensité, l'anesthésie péridurale peut permettre de supprimer le réflexe de Valsalva (besoin de pousser) induit par la descente pelvienne fœtale et les contractions.

Si une hydratation IV par cristalloïdes est nécessaire, elle doit être attentivement surveillée. Pour les patientes ayant un shunt intracardiaque droit-gauche, l'embolie paradoxale doit être

prévenue par un filtre sur les voies veineuses. Toutes les patientes cardiaques doivent bénéficier d'une surveillance continue de la SpO₂ par un oxymètre de pouls. Elle est particulièrement importante dans les shunts droits-gauches afin d'apprécier l'intensité du shunt : la baisse des résistances vasculaires systémiques ou l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires majore le shunt, aggravant l'hypoxémie et donc le risque de mortalité materno-fœtale. Le maintien de pressions systémiques stables chez ces patientes est donc essentiel.

Les patientes ayant des antécédents d'arythmies (avant ou pendant la grossesse) et/ou les patientes ayant une altération de la fonction ventriculaire symptomatiques pendant la grossesse, doivent bénéficier d'une surveillance ECG continue au cours du travail et dans le postpartum immédiat.

Une surveillance invasive de l'hémodynamique est rarement nécessaire. Elle peut le devenir pour les patientes présentant des signes cliniques d'insuffisance cardiaque congestive et de surcharge volumique, chez lesquelles un cathéter artériel pourra surveiller en continu les variations hémodynamiques et évaluer le retentissement des pertes sanguines. Un cathéter veineux central pour contrôler l'apport de fluides intra-veineux est rarement nécessaire. D'autres moyens de monitoring continu du débit cardiaque - Clearsight (non-invasif), le CNAP ou encore l'échoDoppler si la patiente est sous anesthésie générale peuvent également être utilisés. Si ces techniques doivent être mises en œuvre, elles sont alors poursuivies pour une surveillance continue d'au moins 24h après l'accouchement.

L'accouchement, par voie basse ou par césarienne, n'est pas un acte à haut risque septique. L'antibioprophylaxie de l'endocardite n'est donc pas systématique. Elle peut être considérée dans les cardiopathies à très haut risque (prothèse valvulaire, shunt droit-gauche, ATCD d'endocardite)

Les patientes anticoagulées sont hospitalisées dans le cadre d'un accouchement programmé pour la gestion de sa fenêtre thérapeutique d'anticoagulant ; l'équipe de garde (gynécologue obstétricien et anesthésiste) est avisée de la présence de la patiente. Chez ces patientes (hors valves mécaniques), en cas de césarienne programmée, les HBPM peuvent être suspendues 24h à 36h avant l'accouchement, le temps d'avoir une anticoagulation compatible avec une analgésie locorégionale. Si la procédure doit être avancée, un dosage de l'anti-Xa permettra d'estimer le délai dans lequel elle pourra être effectuée. Chez les femmes à plus haut risque, l'anticoagulation efficace pourra être reprise par HNF 6h après l'accouchement. Pour les femmes à risque faible ou modéré, une dose prophylactique d'HBPM pourra être administrée 6h après l'accouchement, avant la reprise d'une anticoagulation curative 12h plus tard. En cas d'accouchement voie basse, les patientes à risque élevé devront être anticoagulées par HNF en IV continu avant l'accouchement et étroitement surveillées : la perfusion continue devra être arrêtée 4 à 6h avant d'effectuer l'anesthésie péridurale et/ou l'accouchement. Les modalités de reprise de l'anticoagulation dépendront du déroulement de l'accouchement et des éventuelles complications (telle que l'hémorragie du postpartum)

Si un accouchement en urgence est nécessaire chez une patiente efficacement anticoagulée, le geste comporte un sur-risque hémorragique. Du sulfate de protamine doit être administré aux patientes sous HNF, la posologie dépendant du mode d'administration et de la dernière dose injectée. Il doit également être administré, parfois à plusieurs reprises, aux patientes sous HBPM car la demi-vie des HBPM est longue et l'absorption sous-cutanée prolongée ce qui fait persister le risque hémorragique. Pour les patientes sous anticoagulants oraux, un accouchement par césarienne est indiqué afin de diminuer le risque d'hémorragie intracrânienne fœtale. Le nouveau-né aura également besoin de PFC et de vitamine K en post-natal, car il restera anticoagulé jusqu'à 8 à 10 jours après arrêt des anticoagulants oraux maternels. S'il y a nécessité d'antagonisation des AVK, une administration de PPSB dont la dose dépend du poids maternel, de l'INR dosé et de l'INR désiré pour le geste est préférable à l'administration de PFC (12-15 mL/kg) et devra être effectuée avant une césarienne pour un objectif d'INR ≤ 1.5. L'administration de vitamine K

(5-10 mg IV) est également possible, mais l'antagonisation peut être plus longue (8 à 12h) et l'effet rémanent de l'injection peut rendre la reprise de l'anticoagulation ultérieure plus difficile. A noter toutefois qu'aucun protocole d'antagonisation des AVK n'a encore été validé chez la femme enceinte.

4.3.2 Prise en charge du post-partum

Des complications cardiorespiratoires peuvent donc survenir immédiatement après l'accouchement selon les capacités d'adaptation hémodynamique de la mère. La surveillance du post-partum dépendra de la nature de la cardiopathie congénitale, de la prédisposition aux arythmies, de la présence ou non de signes d'insuffisance cardiaque et de l'évolution clinique pendant la grossesse et l'accouchement. Une surveillance télémétrique doit être maintenue pendant au moins 24 heures chez les patientes aux antécédents d'arythmies avant ou pendant la grossesse. Pour les patientes à plus haut risque et/ou pour celles dont la grossesse s'est compliquée d'insuffisance cardiaque, une surveillance hémodynamique enUSIC pendant les 24 à 48 premières heures du post-partum est recommandée. Les patientes qui sont restées cliniquement stables tout au long de la grossesse et durant l'accouchement peuvent être transférées en suites de couches après l'accouchement, en sensibilisant les sages-femmes à la surveillance cardiorespiratoire. Comme après toute grossesse, la reprise précoce de la marche doit être encouragée afin de limiter les risques thromboemboliques. Les conséquences hémodynamiques de la grossesse régressent progressivement dans les 6 à 12 semaines, mais peuvent persister jusqu'à 6 mois post-partum. Les consultations de suivi (gynécologiques et cardiaques) doivent être planifiées avant d'autoriser un retour à domicile et la patiente doit être sensibilisée aux signes cliniques notamment cardiaques nécessitant une consultation en urgence.

L'allaitement maternel peut être encouragé chez les patientes cardiaques. La plupart des traitements à visée cardiaque passent toutefois dans le lait maternel et peuvent le contre-indiquer. Le tableau 1 en annexe et les bases de données en ligne (CRAT) doivent être consultés en cas de doute.

Le mode de contraception doit être rediscuté durant la grossesse afin d'anticiper au mieux le post-partum et d'éviter une nouvelle grossesse non planifiée.

La contraception oestroprogestative comporte le plus de risques thrombo-emboliques et n'est donc pas recommandée chez les femmes à haut risque thrombo-embolique ni chez les femmes hypertendues car elle peut augmenter la pression artérielle. Elle est également à éviter chez les femmes ayant une cardiopathie congénitale cyanogène. Le post-partum étant un état prothrombotique, l'initiation de la contraception oestroprogestative ne peut se faire que 21 à 30 jours après l'accouchement.

La contraception progestative est une alternative intéressante chez ces patientes dans la mesure où elle ne provoque pas ou très peu d'effets sur les facteurs de la coagulation, la pression artérielle et le bilan lipidique. Elle peut être initiée en post-partum immédiat qu'elle soit *per os* ou par implant sous-cutané.

La pose d'un DIU est également possible dans cette population, les préoccupations infectieuses qui ont longtemps conduit à l'éviter n'étant plus d'actualité. Les DIU au levonorgestrel sont préférables aux DIU en cuivre qui sont plus susceptibles d'induire des ménorragies chez les patients sous antiaggrégants/anticoagulants. La pose est généralement retardée au minimum 4 semaines après l'accouchement pour diminuer le risque d'expulsion spontanée. Elle peut être douloureuse et provoquer un réflexe vaso-vagal, raison pour laquelle elle doit être effectuée en milieu hospitalier adapté, notamment chez les patientes ayant une circulation de Fontan ou un syndrome d'Eisenmenger.

En cas de nécessité de contraception d'urgence, la pose d'un DIU au cuivre est probablement l'alternative la plus intéressante car elle procure une protection immédiate et

une contraception pérenne au long cours. La prise unique de levonorgestrel 1.5 mg dans les 72h après un rapport à risque est également efficace et ne comporte pas de sur-risque thrombotique, de même que la prise d'acétate d'ulipristal.

Si aucune grossesse ultérieure n'est souhaitée ou que les grossesses sont déconseillées, la stérilisation tubaire est envisageable. L'abord hystéroscopique n'étant plus disponible, il reste l'abord coelioscopique. Si la patiente doit accoucher par césarienne, une ligature des trompes peut être effectuée dans le même temps chirurgical. Comme la loi impose un délai de réflexion de 4 mois avant la stérilisation tubaire, il est important d'aborder le sujet dès le début de la grossesse pour les patientes qui le souhaitent.

4.3.3 Spécificités de l'interruption médicale de grossesse

Pour les patientes dont la cardiopathie congénitale est complexe et chez qui la poursuite de la grossesse présente un risque sévère de morbi-mortalité (classe OMS 4), l'interruption médicale de grossesse doit être proposée. Son bénéfice thérapeutique pour la patiente, quelle que soit la méthode utilisée, doit être mis en balance avec les risques qu'elle comporte (d'augmentation proportionnelle à l'état d'avancement de la grossesse). Cette décision doit donc être prise le plus tôt possible. En effet, après 22 SA, le bénéfice attendu reste controversé car la plupart des adaptations physiologiques cardiopulmonaires sont déjà établies et les complications ne seraient pas forcément évitées par l'interruption de la grossesse.

- Premier trimestre : la dilatation chirurgicale et l'aspiration endo utérine sont préférentiellement utilisés jusqu'à 16 SA. Les taux de complications sont faibles si le geste est effectué par un praticien expérimenté. La technique d'anesthésie dépend de l'état maternel. Ce geste doit être effectué dans un environnement hospitalier où une surveillance adaptée à la pathologie maternelle est accessible. L'antibioprophylaxie administrée pour limiter le risque d'endométrite peut être adaptée chez ces femmes, afin de prévenir le risque d'endocardite possiblement lié au geste en dehors des aspirations pour lesquelles une antibioprophylaxie n'est pas indiquée. Au-delà de 16 SA l'accouchement est planifié par voie naturelle, et si rétention un curetage sera alors indiqué. Les interruptions de grossesse médicamenteuses restent envisageables jusqu'à 9 SA en utilisant une dose réduite de 100 µg de misoprostol et doivent être menés en centre hospitalier afin d'en contrôler le risque hémorragique : pour ces patientes, une interruption de grossesse médicamenteuse en ambulatoire est déconseillée en raison des risques de complications hémodynamiques et hémorragiques qu'il comporte.

- Deuxième trimestre : l'interruption médicale de grossesse, en milieu de 2e trimestre, peut être menée en milieu hospitalier par induction du travail en utilisant du misoprostol. Cette méthode a pour inconvénients sa durée (> 24 heures), l'inconfort perpartum qu'elle induit et la nécessité potentielle d'une aspiration endo utérin secondaire en cas de rétention placentaire. La dilatation et l'évacuation chirurgicales sont privilégiées dans certains pays au 2e trimestre.

4.3.4 Prise en charge spécifiques des complications cardiovasculaires

La prise en charge des complications cardiovasculaires est détaillée dans l'annexe 3. Elle est généralisable à toutes les grossesses sur cardiopathie maternelle incluant les cardiopathies congénitales complexes. Il s'agit de la prise en charge des arythmies, de l'insuffisance cardiaque, des complications thromboembolique dont celles survenant sur valve mécanique, et de l'arrêt cardio-respiratoire et des interventions percutanées ou chirurgicales .

La sécurité relative des traitements médicamenteux implique la mise en balance du bénéfice maternel par rapport au potentiel risque fœtal, le risque de tératogénicité étant prépondérant de 4 à 12 SA. Les expositions médicamenteuses durant les 2 premières semaines d'aménorrhée (SA), selon la thérapie, peuvent n'entraîner aucune conséquence ou provoquer une FCS.

Une évaluation spécifique du risque associé à la prise médicamenteuse au cours de la grossesse est effectuée dans le cadre de l'AMM. Il existe 6 niveaux de conduite à tenir selon le risque qui résultent de l'appréciation et la combinaison des données chez l'animal et chez des données cliniques.

<https://ansm.sante.fr/dossiers-thematiques/medicaments-et-grossesse/informations-pour-les-professionnels-de-sante>

Chaque traitement médicamenteux doit donc être analysé.

Il convient aussi de se référer aux bases de données médicales en ligne relatives aux agents tératogènes (<https://www.lecrat.fr> pour la base française, www.safefetus.com pour la base anglaise), ainsi qu'aux notices pharmaceutiques de bon usage fournies par les industriels.

L'utilisation des principaux traitements cardiologiques au cours de la grossesse est détaillée dans l'argumentaire disponible sur le site internet du centre de référence (<http://maladiesrares-hopitalgeorgespompidou.aphp.fr/malformations-cardiaques-congenitales-complexes-m3c/>).

4.4 Prise en charge spécifique aux cardiopathies congénitales complexes

4.4.1 Patientes à bas risque (shunt gauche-droit)

a. Communication inter-auriculaire et retour veineux pulmonaire anormal (RVPA)

La grossesse est bien tolérée chez les patientes ayant une CIA/RVPA fermé(e) (classe I OMS). Si la CIA/RVPA est ouvert(e), le risque thrombo-embolique est estimé à 5%. Les arythmies atriales sont plus fréquentes, notamment si le shunt pré-tricuspidé n'est pas réparé ou s'il a été fermé tardivement. La pré-éclampsie et le RCIU surviennent aussi plus fréquemment. Si nécessaire (cas de cyanose sans HTAP), une CIA ostium secundum peut être fermée durant la grossesse : auquel cas, une anti-agrégation plaquettaire devra être initiée. En cas de défaut non fermé, la prévention de la stase veineuse doit être effectuée (bas de contention, allitement prolongé à éviter) et la prévention des embolies paradoxales respectée lors des soins.

b. Canal atrio-ventriculaire (CAV)

La grossesse est généralement bien tolérée lorsque le CAV est réparé, à risque modéré (classe OMS II). La survenue d'arythmies et l'aggravation des fuites des valves auriculo-ventriculaires ont été rapportées, mais le risque d'insuffisance cardiaque est faible et concerne spécifiquement les femmes avec des fuites valvulaires sévères ou une fonction ventriculaire altérée. La mortalité fœtale est estimée à 6% et principalement liée à la récurrence de cardiopathie congénitale. Le suivi cardiaque doit être réalisé au moins 1 fois par trimestre, mensuellement ou bimensuellement chez les femmes dont les valves sont très fuyantes ou avec une fonction ventriculaire altérée. Les CAV partiels non réparés sans valvulopathie sévère associée sont généralement bien tolérés pendant la grossesse.

4.4.2 Dysfonction valvulaire du cœur droit

a. Anomalie d'Ebstein :

En cas d'Ebstein non compliqué, la grossesse est généralement bien tolérée (classe OMS II). En revanche, les grossesses doivent être déconseillées lorsqu'il existe une cyanose et/ou une insuffisance cardiaque. Le risque que comporte la grossesse dépend essentiellement du degré de la fuite tricuspide et de la fonction VD. Le traitement médical seul permet généralement de juguler les symptômes en cas de fuites tricuspides importantes. La cyanose (shunt droit-gauche atrial) et les arythmies dues à des voies accessoires sont fréquentes, avec un risque accru d'insuffisance cardiaque maternelle et de prématurité durant la grossesse. Les événements fœtaux et néonataux sont liés à la saturation et au débit cardiaque maternels, qui devront être contrôlés à chaque visite de suivi.

b. Tétralogie de Fallot :

En cas de tétralogie de Fallot réparée, la grossesse est généralement bien tolérée (classe OMS II). Des complications cardiaques (arythmies et insuffisance cardiaque) ont cependant été décrites, notamment chez les patientes prenant un traitement médicamenteux à visée cardiaque avant la grossesse : la dysfonction du VD et/ou la présence d'une fuite pulmonaire modérée à sévère en sont des facteurs de risque. Le fœtus présente essentiellement un risque accru de RCIU. Un suivi trimestriel est généralement suffisant pour la plupart des patientes, sauf pour celles ayant une fuite pulmonaire sévère associée à une alévation de la fonction du VD qui devra être réévaluée tous les mois ou tous les 15 jours surtout lors du 3^{ème} trimestre. En cas d'insuffisance cardiaque droite, un traitement diurétique et le repos doivent être envisagés. En l'absence d'amélioration clinique, l'extraction fœtale ou la valvulotomie pulmonaire percutanée constituent des alternatives thérapeutiques à discuter. Une grossesse peut également favoriser l'augmentation de la taille du VD et la survenue d'événements cardiaques à long terme. Avant toute grossesse, une recherche de microdélétion 22q11 doit être proposée à la mère si elle n'a jamais été effectuée.

4.4.3 Dysfonctions valvulaires gauches (complexe de Shone) et aortopathies

a. Sténose mitrale congénitale :

La survenue d'insuffisance cardiaque est corrélée à la sévérité du rétrécissement. Les complications maternelles surviennent principalement chez les patientes NYHA $\geq$ II, ayant une PAPs > 30 mmHg, ou une sténose sévère. Les risques fœtaux sont principalement la prématurité, le RCIU, et dans 1 à 5% des cas la MFIU : ils augmentent si la mère est NYHA III-IV durant la grossesse. Un test d'effort doit être effectué avant la grossesse pour évaluer la tolérance à l'exercice et prévoir une chirurgie préalable au besoin. Durant la grossesse, en cas de symptômes (développement d'hypertension pulmonaire avec PAPs estimées ≥ 50 mmHg), les activités doivent être limitées et les bêtabloquants cardiosélectifs doivent être débutés. Les diurétiques, à petites doses, peuvent y être associés. Chez les femmes développant de la FA durant la grossesse, ou ayant du contraste spontané dans l'OG, une grosse OG en ETT (≥ 60 mL/m²) ou de l'IC congestive, une anticoagulation efficace est recommandée pour la prévention du risque thromboembolique. Les grossesses doivent être déconseillées en cas de rétrécissement mitral significatif : les interventions doivent être réalisées en pré-conceptionnel notamment si la surface valvulaire est ≤ 1 cm² (et à envisager si ≤ 1.5 cm²). Les femmes non opérées présentant une dyspnée NYHA III-IV et/ou des PAPs ≥ 50 mmHg sans amélioration sous traitement médical optimal durant la grossesse peuvent

nécessiter une chirurgie à cœur ouvert, la commissurotomie percutanée n'étant pas possible sur les sténoses mitrales congénitales. La chirurgie est indiquée en cas d'échec du traitement médical, et quand il existe un risque vital immédiat. Le suivi doit être mensuel ou bimensuel selon la tolérance clinique durant la grossesse (dans les SM légères, trimestriel uniquement et immédiatement avant l'accouchement). En l'absence d'hypertension pulmonaire chez les patientes ayant une SM minime à modérée et une NYHA I à II, l'accouchement voie basse est privilégié. La césarienne est généralement envisagée chez les patientes appartenant à la classe NYHA III/IV ou atteintes d'hypertension pulmonaire, ou chez lesquelles la commissurotomie mitrale percutanée ne peut pas être réalisée ou a échoué. Une surveillance maternelle accrue en post-partum est rendue nécessaire par le risque d'insuffisance cardiaque.

b. Sténose aortique congénitale :

Si la tolérance à l'effort préconceptionnelle est normale, la grossesse est généralement bien tolérée même chez les patientes ayant une sténose aortique sévère. L'insuffisance cardiaque est rare chez les femmes ayant une sténose aortique modérée et chez les patientes asymptomatiques en préconceptionnel, mais survient chez $\frac{1}{4}$ des patientes symptomatiques. Les complications obstétricales les plus fréquentes sont la prématurité, le RCIU et le PAG, dont l'incidence augmente proportionnellement à la sévérité de la sténose. En cas de survenue d'insuffisance cardiaque durant la grossesse, un traitement médical et la restriction des activités doivent être initiés. Les diurétiques peuvent y être associés en cas de symptômes congestifs. Aucune patiente ayant une sténose aortique sévère, symptomatique ou asymptomatique avec une altération de la fonction VG ou un test d'effort pathologique, ne devrait entreprendre une grossesse avant la réalisation d'une intervention chirurgicale. Les patientes asymptomatiques, même en cas de sténose serrée, peuvent en revanche mener une grossesse si la fonction VG et le test d'effort préconceptionnels sont normaux et que la maladie n'a pas récemment progressé. En cas de symptômes réfractaires au traitement médical survenant durant la grossesse, une valvuloplastie percutanée peut être réalisée par un praticien expérimenté. S'il existe un risque vital immédiat, un remplacement valvulaire après césarienne en urgence doit être considéré. L'intérêt du TAVI n'a pas été évalué durant la grossesse. Dans les sténoses aortiques sévères, les consultations de suivi doivent être mensuelles ou bimensuelles, et l'accouchement devra être fait par césarienne si elles sont symptomatiques. On pourra privilégier un accouchement voie basse dans les sténoses aortiques non sévères ; les modalités d'accouchement seront discutées selon le risque individuel dans le cas des patientes ayant une sténose aortique serrée asymptomatique. Le suivi cardiologique devra être rapproché dans le post-partum, la progression de la maladie étant fréquente après l'accouchement.

c. Insuffisance mitrale et aortique :

Le risque de survenue d'insuffisance cardiaque est proportionnel à la fraction régurgitante, à l'altération de la fonction cardiaque et à la présence de symptômes. Par ailleurs, la fuite est susceptible de s'aggraver définitivement pendant la grossesse. Elle ne comporte pas de sur-risque de complications obstétricales. Une chirurgie réparatrice préconceptionnelle doit être envisagée selon les recommandations actuelles. Si une fuite brutale et sévère réfractaire aux traitements survient pendant la grossesse, la chirurgie peut ne pas être possible : une extraction fœtale doit alors être effectuée avant une chirurgie cardiaque en urgence si nécessaire. La surveillance doit être trimestrielle pour les fuites minimales à modérées, plus fréquentes lorsqu'elles sont sévères. L'accouchement peut avoir lieu par voie basse sous analgésie péridurale, idéalement avec des efforts expulsifs limités.

d. Coarctation aortique :

La grossesse est bien tolérée dans le cas des coarctations réparées (classe OMS II). Les coarctations natives non réparées ou les coarctations réparées compliquées d'HTA, de coarctation résiduelle ou d'anévrysmes de l'aorte ont un sur-risque de complications et notamment de dissection aortique. Les dilatations aortiques et la présence d'une valve aortique bicuspide constituent également un sur-risque de dissection aortique. Les complications obstétricales telles que l'HTA, la pré-éclampsie et les FCS sont les plus fréquentes. Une surveillance rapprochée de la pression artérielle (au minimum trimestrielle) doit être mise en place : toute HTA doit être traitée. Une surveillance attentive de la perfusion placentaire chez les patientes ayant une coarctation résiduelle doit également être effectuée. La dilatation percutanée d'une recoarctation est possible durant la grossesse, mais ne doit être envisagée qu'en cas d'HTA réfractaire ou de risque élevé de complication maternofoetale.

e. Bicuspidie aortique :

La dilatation aortique peut survenir même lorsque la fonction valvulaire est normale. Elle peut être située dans la partie distale de l'aorte ascendante, et donc peu accessible en ETT : auquel cas, une imagerie par scanner ou IRM devra être effectuée en préconceptionnel. Le risque de dissection est faible, et dépend essentiellement de la morphologie de la bicuspidie, de la présence d'une dilatation aortique et de la présence d'une coarctation. La grossesse est déconseillée lorsque le diamètre aortique est > 50 mm.

Les anomalies aortiques dans le cadre d'un syndrome de Turner font l'objet d'un PNDS spécifique; ces femmes ayant le plus souvent recours à un don d'ovocyte. Ces grossesses sont considérées comme à haut risque de complications vasculaires, surtout en cas de bicuspidie aortique ou de coarctation opérée.

(https://www.hassante.fr/upload/docs/application/pdf/pnds_turner_web.pdf)

4.4.4 Anomalies de connexions : transposition des gros vaisseaux (TGV) et double discordance

Dans la TGV, le risque que comporte la grossesse est augmenté essentiellement chez les patientes ayant eu une réparation effectuée à l'étage atrial (switch atrial type Senning-Mustard) car le VD reste systémique, tout comme dans la double discordance. Le risque dépend du statut fonctionnel, de la fonction VD, des antécédents d'arythmies et des lésions associées (sténose pulmonaire, CIV par exemple). Le risque de troubles du rythme et d'insuffisance cardiaque est accru chez ces patientes (classe OMS III). Les femmes enceintes ayant une double discordance ont également plus de risques de développer un BAV. L'altération de la fonction du VD systémique induite par la grossesse peut également être irréversible, de même que l'aggravation de la fuite tricuspide. De fait, la grossesse est fortement déconseillée chez les femmes ayant une altération au moins modérée de la fonction VD et/ou une fuite tricuspide d'un grade supérieur au grade modéré. Le risque de prématurité et de PAG est augmenté (environ 38%) lors de ces grossesses, et le risque de FCS est également accru. Une surveillance mensuelle ou bimensuelle de la fonction VD et de la survenue d'arythmie doit être effectuée durant la grossesse : les traitements doivent être adaptés en conséquence.

A l'opposé pour les patientes ayant une TGV réparée par switch artériel, le risque d'événements lors d'une grossesse semble faible : dans la mesure où il s'agit d'une technique chirurgicale relativement récente, peu de données sont actuellement disponibles. Il convient de bien surveiller les femmes ayant des lésions résiduelles post-chirurgicales

(sténoses du tronc ou des branches pulmonaires, sténose supravalvulaire aortique sur la zone d'anastomose, néoaorte dilatée, insuffisance aortique, ischémie coronaire notamment) et de considérer les autres comme à très bas risque.

4.4.5 Cardiopathies univentriculaires

Chez les patientes ayant une cardiopathie congénitale univentriculaire complexe palliée par circulation de Fontan, les grossesses sont considérées à haut voire à très haut risque (classe OMS III-IV) et doivent être déconseillées chez les patientes cyanosées avec une saturation < 85%, une fraction d'éjection du ventricule unique altérée, une fuite modérée à sévère des valves auriculo-ventriculaires, arythmie réfractaire, ou ayant des complications de failing Fontan (type entéropathie exsudative) qui sont considérées classe OMS IV. Le bilan préconceptionnel est essentiel pour autoriser la grossesse. Le risque d'arythmie et de dégradation irréversible de la fonction du ventricule unique est très élevé. Il existe un haut risque de FCS, de saignements anténataux et per-partum, et de mortalité périnatale. Si une grossesse est menée, elle doit être exclusivement surveillée en centre expert, au moins mensuellement avant la naissance et dans les premières semaines post-partum, avec mesure régulière de la saturation. La balance bénéfice-risque d'une anticoagulation efficace doit être pesée chez les patientes qui n'étaient pas anticoagulées avant la grossesse (risque thrombo-embolique et de saignement majoré). Une anticoagulation préventive au minima est souhaitable. Le port de bas de contention peut améliorer le retour veineux inférieur. Si elles surviennent, les arythmies doivent être traitées le plus rapidement possible et nécessitent souvent le recours à la cardioversion électrique afin d'éviter une dégradation de la fonction cardiaque. Les activités physiques doivent être adaptées aux symptômes, et des périodes de repos régulières doivent être ménagées. L'accouchement doit être planifié et son déroulement programmé connu par les équipes au plus tard au début du 3^{ème} trimestre, le risque de prématurité étant élevé chez ces patientes. Le travail est susceptible d'être très mal toléré si la fraction d'éjection du ventricule unique est basse, il peut être effectué en décubitus latéral gauche, et une surveillance clinique complète, continue, et parfois invasive peut être nécessaire pour apprécier au mieux l'hémodynamique et la volémie (KT artériel). L'oxygénothérapie est indiquée en cas d'hypoxémie maternelle et/ou de signes de décompensation cardiaque. Un accouchement voie basse est possible, avec une phase d'expulsion courte et ou d'emblée instrumentale et une anesthésie locorégionale titrée. Si la situation maternelle est précaire ou si des complications obstétricales surviennent, une césarienne lui sera préférée. En l'absence de complications durant l'accouchement, une surveillance télémétrée en suites de couches est possible. Une anticoagulation préventive en post-partum est souhaitable. Dans le cas contraire, une surveillance post-partum de 24 à 48h en USIC est nécessaire.

4.4.6 Cardiopathie cyanogène (hors Eisenmenger)

Dans les cardiopathies complexes (réparées ou non), la cyanose montre la présence d'un shunt droit-gauche résiduel à l'étage atrial, ventriculaire ou ductal. Le shunt augmente au cours de la grossesse par baisse des résistances vasculaires systémiques, aggravant l'hypoxémie. Dans ce contexte, le risque de FCS du 1^{er} trimestre, de prématurité et de PAG est accru lors d'une grossesse. Ce risque augmente proportionnellement à l'intensité de l'hypoxémie. Par ailleurs, la cyanose est associée à des anomalies de la coagulation : l'état gravidique étant prothrombotique, les patientes cyanosées ont un sur-risque significatif de thromboses et d'hémorragies lorsqu'elles sont enceintes, potentiellement aggravées par une carence martiale.

Par les risques qu'elle comporte, la grossesse est déconseillée chez ces patientes avec des saturations <85%. L'interruption médicale de grossesse doit être envisagée en cas de grossesse non planifiée. Si la patiente souhaite tout de même mener une grossesse, une surveillance rapprochée en centre expert est obligatoire et la mesure de la saturation en O₂ doit être effectuée à chaque consultation. Le bénéfice d'une oxygénothérapie doit être discuté au cas par cas : la saturation maternelle ne sera pas forcément améliorée, mais elle peut augmenter l'oxygénation placentaire et donc bénéficier au fœtus. La croissance fœtale devra également être étroitement surveillée. Chez ces patientes polyglobuliques, le contrôle de l'hémoglobine et de l'hématocrite doit être régulier, et une supplémentation prudente en fer peut être initiée afin de modérer l'anémie gravidique. Les saignées ne sont pas recommandées durant la grossesse, principalement à cause de la perte en fer qu'elles engendrent. L'anticoagulation prophylactique et le port de bas de contention doivent être envisagés dans la prévention du risque thrombotique, notamment en cas d'hospitalisation ou si la patiente est alitée de façon prolongée et pendant le post-partum.

La date et le mode d'accouchement doivent être planifiés au cas par cas : il est préférable qu'il ait lieu dans une maternité de type II ou III disposant d'un centre de compétence en cardiopathie congénitale de l'adulte. Le recours à l'oxygénothérapie est fréquent durant le travail et l'accouchement, et la voie basse est préférable à une césarienne afin d'éviter les risques associés (infectieux, hémorragiques, thromboemboliques). Durant l'accouchement voie basse, la surveillance du rythme cardiaque et de la saturation doit être constante. Une extraction instrumentale (ventouse, spatules ou forceps) peut être nécessaire en toute fin de travail afin de limiter les efforts de poussée. Les pertes sanguines doivent être attentivement contrôlées, et le risque d'hémorragie du post-partum doit être anticipé. La volémie doit également être très surveillée, ces patientes étant à la fois à risque de déplétion et de surcharge. Si une césarienne est indiquée pour raisons obstétricales, l'anesthésie doit idéalement être conduite par un anesthésiste avec une expérience dans les cardiopathies cyanogènes. Afin de prévenir les embolies paradoxales favorisées par le shunt droit-gauche, l'utérus ne devra pas être extériorisé durant la procédure, et les voies veineuses devront être contrôlés pour éviter la formation de bulles. La surveillance post-partum doit avoir lieu en USIC. Une consultation cardiologique de suivi devra être effectuée 1 à 2 semaines après le retour à domicile, et la patiente devra être sensibilisée aux signes cliniques devant l'amener à consulter plus précocement.

4.4.7 Cas particulier de l'hypertension pulmonaire et du syndrome d'Eisenmenger

L'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires ne permet pas une augmentation du débit cardiaque induit par la grossesse, d'autant plus que le VD, peu compliant, est incapable de tolérer la surcharge volumique de la grossesse, aboutissant à une insuffisance cardiaque droite. La baisse des résistances vasculaires systémiques aggrave le shunt droit-gauche dans l'Eisenmenger, aggravant donc l'hypoxémie et la cyanose. L'adaptation cardiovasculaire nécessaire au travail et à l'accouchement est impossible, et le risque de collapsus est donc majeur en per-partum. Enfin, l'état prothrombotique constitué par la grossesse majore le risque d'embolie pulmonaire ou de thrombose in situ dans un contexte où la vascularisation pulmonaire, anormale, et la polyglobulie secondaire à la cyanose chronique constituent en elles-mêmes un état prothrombotique majeur. Devant le risque majeur de mortalité maternelle, la grossesse est strictement déconseillée dans cette situation clinique. Une contraception efficace est essentielle chez ces patientes. La mortalité maternelle est proche des 10% chez les patientes avec cette condition cardiaque. En cas de grossesse imprévue, l'interruption médicale constitue l'alternative la plus raisonnable : elle doit être effectuée avant 14 SA car le risque maternel est élevé au-delà. Si, malgré les risques, la patiente désire mener une grossesse, elle doit être étroitement surveillée en centre expert pour les cardiopathies congénitales de l'adulte et pour l'hypertension pulmonaire. La fonction systolique et la précharge du VD devront être étroitement contrôlées et optimisées, et on s'attachera à faire baisser les résistances vasculaires pulmonaires. La

surveillance clinique sera au moins mensuelle, voire plus fréquente dès le début du 2^e trimestre, afin de contrôler la fonction VD. Les diurétiques (furosémide) doivent être utilisés en cas de signes congestifs, en contrôlant l'absence d'hémoconcentration et l'absence de déplétion intravasculaire excessive secondaires à leur utilisation. La saturation en O₂ sera systématiquement contrôlée : si elle devient < 85%, une hospitalisation pour monitoring fœtal est nécessaire. Les patientes ayant un syndrome d'Eisenmenger sont plus à risque de carence en fer, et une supplémentation à petites doses doit être initiée : la NFS devra être contrôlée afin de vérifier que la polyglobulie n'est pas trop excessive sous supplémentation. Les antagonistes des récepteurs de l'endothéline doivent être stoppés en raison du risque tératogène. Il est souhaitable cependant d'instaurer un traitement vasodilatateur pulmonaire précocement par inhibiteurs de la phosphodiesterase 5 (Sildénafil ou Tadalafil). Les prostaglandines intraveineuses en association avec l'oxygénothérapie, peuvent aider à abaisser les résistances vasculaires pulmonaires et sont justifiées en cas d'aggravation clinique (NYHA 3-4) ou en préparation de l'accouchement. Les activités physiques doivent être minimales, le repos au lit jambes surélevées et en décubitus latéral gauche afin d'éviter la compression cave et de favoriser le retour veineux doit être conseillé. Une hospitalisation pour alitement et surveillance rapprochée est généralement recommandée à partir du 3^e trimestre. Un accouchement précoce vers 34-36 SA selon le cas est souhaitable. Il doit être programmé avec la possibilité de mise en place d'une assistance circulatoire en urgence. Un accouchement programmé par césarienne est préférable, afin d'éviter les perturbations hémodynamiques prolongées chez ces patientes. Si un accouchement voie basse est choisi, le travail doit être déclenché et la phase d'expulsion doit être assistée : les manœuvres de poussées sont proscrites. Les ocytociques doivent également être évités si possible ou limités en raison d'un risque de tachycardie réflexe et d'hypotension mal tolérée. Une péridurale combinée avec « mini rachianesthésie » et péridurale titrée permet de monter le niveau d'anesthésie doucement jusqu'à T4 sans avoir de variations hémodynamiques sous couvert de noradrénaline à petites doses IVSE. Les apports hydriques excessifs sont à éviter, et les pertes sanguines doivent être étroitement contrôlées. Tout excès d'apport doit être traité par diurétiques. L'ECG, la saturation et un contrôle invasif continu de la pression artérielle par KT artériel est nécessaire durant l'accouchement pour ces patientes. La période du post-partum reste à très haut risque de mortalité maternelle : une surveillance en USIC avec saturation, scope et contrôle hémodynamique précis de la pression artérielle par KTa est indispensable. La prévention du risque thrombotique par HBPM est souvent initiée dans le post-partum : le risque de saignement doit être étroitement surveillé chez ces patientes. Le retour à domicile ne sera pas envisagé avant J7 à J10 du post-partum, et peut être différé davantage afin d'optimiser au mieux la prise en charge de l'insuffisance cardiaque droite et d'adapter les posologies des vasodilatateurs pulmonaires, car un grand nombre de décès rapportés chez ces patients surviennent dans le premier mois du post partum.

4.5 Recours aux associations de patients

Les associations de patients ont mis en place en collaboration avec les professionnels des journées de sensibilisation sur l'évaluation prénatal, le suivi de la grossesse et le postpartum. L'association petit-cœur de beurre a également créé une fiche « Essentielle » sur « devenir parent avec une cardiopathie congénitale »

Les associations joignables sont :

Petit Cœur de Beurre (PCB): contact@petitcoeurdebeurre.fr

Association nationale des cardiopathies congénitales (ANCC) :
<https://www.ancc.asso.fr/>
Association France Cardiopathies Congénitales (<http://francecc.com>) mail :
contact@francecc.com

5 Suivi

5.1 Objectifs

La grossesse peut avoir un retentissement sur la fonction cardiaque et aggraver des lésions valvulaires, la fonction ventriculaire ou la sévérité d'une HTAP. L'évaluation post-partum consiste surtout à réévaluer l'état cardiaque après la

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Les patientes peuvent être revues par la sage femme, le médecin généraliste, le gynécologue-obstétricien et le cardiologue. La visite auprès du cardiologue expert en cardiopathie congénitale est souhaitable dans le mois ou dans les 6 mois selon la sévérité de la cardiopathie et des événements cardiovasculaires survenus lors de la grossesse. Cette visite doit être programmée juste après l'accouchement (dès la sortie d'hospitalisation).

5.3 Rythme et contenu des consultations

Selon la gravité de la cardiopathie (cf classification OMS modifiée), la patiente devra être réévaluée par un cardiologue spécialisé en cardiologie congénitale dans les 15j, 3 à 6 mois du postpartum.

5.4 Examens complémentaires

Une évaluation clinique, ECG, échocardiographique est indispensable et selon la sévérité de la lésion cardiaque résiduelle, un dosage du Nt-proBNP (ou BNP) et un test d'effort (VO2) seront nécessaires lors de cette évaluation

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné et dirigé par le Dr. Magalie Ladouceur, Centre de Référence des Cardiopathies Congénitales Complexes, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

Dr Magalie Ladouceur, cardiologue, Paris,
Mme Alizée Clairaz, Master 2 Cardiologie Pédiatrique, Paris
Mme Anissa Boubrit, Attachée de Recherche Clinique, Paris

Groupe de travail multidisciplinaire

Dr Claire Dauphin, Cardiologue, Clermont-Ferrand
Dr Laurence Dubois, Anesthésiste, Paris
Dr Laura Dumitru, Anesthésiste, Paris
Mme Flore-Anne de Baudinière, Infirmière, association France Cardiopathies Congénitales
Dr Laurence Iserin, Cardiologue, Paris
Dr Laurianne Le Gloan, Cardiologue, Nantes
Pr Jacky Nizard, Gynécologue obstétricien, Paris
Mme Lola Rousseau, Sage-femme, Paris
Dr Victor Waldmann, Cardiologue, Paris

Relecture :

Dr Sylvain Bouquet, médecin généraliste, Lamastre
Mme Gaelle Marguin, Association Petit Cœur de Beurre, Paris
Mme Karine Vauquez, Association Nationale des Cardiopathies Congénitales, Paris

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur PRISE EN CHARGE DE LA GROSSESSE CHEZ LES PATIENTES AVEC UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE COMPLEXE ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence (M3C).

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

Annexe 2. Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients

Centre de référence des Malformations Cardiaques Congénitales complexes M3C, de l'adulte

UMC de cardiologie congénitale adulte, Hôpital Européen Georges Pompidou, 20 rue Leblanc 75015 Paris
Mail : unite.cca@aphp.fr
Tel : 0156093043

Centre de Compétence Malformations Cardiaques Congénitales complexes M3C

Service de Cardiologie, Hôpital Laennec, Boulevard Jacques Monod. 44093 Saint-Herblain,
Tel : 02 40 08 33 33
Service de Cardiologie, CHU Clermont Ferrand, 58 rue Montalembert 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1, Tel : 04 73 750 750

Associations de patients

Petit Cœur de Beurre (PCB) : contact@petitcoeurdebeurre.fr
Association nationale des cardiopathies congénitales (ANCC) : <https://www.ancc.asso.fr/>
Association France Cardiopathies Congénitales (<http://francecc.com>) mail : contact@francecc.com

Annexe 3. Principales complications cardiovasculaires et leur traitement

1 Principales arythmies et traitement

Les arythmies symptomatiques sont donc fréquentes chez les femmes enceintes ayant une cardiopathie congénitale, notamment lorsqu'elles ont déjà des antécédents d'arythmies. Ces troubles du rythme résultent de la surcharge volumique, de l'excitabilité accrue des récepteurs adrénergiques et de la présence de cicatrices chirurgicales liées aux interventions cardiaques. Ils peuvent être inauguraux au moment de la grossesse. Les antécédents maternels d'arythmies doivent donc être pris en compte dès la visite pré-conceptionnelle, le risque de récurrence étant important. Les traitements anti-arythmiques doivent être maintenus et réévalués durant la grossesse, l'augmentation progressive des posologies pouvant être nécessaire avec l'augmentation de la surcharge volumique. La plupart des traitements traversent la barrière placentaire et tendent à être évités au 1^{er} trimestre à moins qu'ils ne soient strictement nécessaires : on peut se référer au tableau 1 en annexe et aux bases de données en ligne (CRAT) afin d'évaluer la sécurité de leur utilisation.

La gestion de l'arythmie chez ces femmes durant la grossesse est généralement similaire aux patientes non enceintes. Une attention particulière doit néanmoins être portée à celles dont l'hémodynamique est précaire et chez qui l'arythmie pourrait être mal tolérée (altération de la fonction ventriculaire, cardiopathies univentriculaires, transpositions des gros vaisseaux après switch atrial et Eisenmenger notamment) et augmenterait alors la morbidité maternofoetale. Toute arythmie doit être traitée, car responsable d'hypoperfusion placentaire mettant en péril le fœtus et augmentant le risque d'accouchement prématuré. Les récurrences d'arythmies sont également fréquentes durant le travail et en post-partum : une surveillance ECG continue doit donc être instaurée pendant le travail, l'accouchement et le post-partum immédiat chez les femmes ayant des antécédents d'arythmies avant et/ou pendant la grossesse.

Chez les femmes avec désir de grossesse présentant des arythmies documentées, il est préférable de planifier une exploration +/- ablation avant la grossesse pour limiter le risque de récurrences pendant la gestation.

1.1 TSV paroxystique

La digoxine et les bêtabloquants sont souvent utilisés pour traiter la TSV ou la FA paroxystique durant la grossesse. L'adénosine peut également être utilisée pour réduire les tachycardies jonctionnelles après échec des manœuvres vagales. L'adénosine met en effet fin à la plupart des TSV par réentrée impliquant le nœud auriculo-ventriculaire : elle ne traverse pas la barrière placentaire (c'est donc le traitement de choix), contrairement aux bêtabloquants qui sont généralement bien tolérés et considérés comme sûres bien qu'ils puissent favoriser les bradycardies fœtales, les hypoglycémies, les naissances prématurées et les PAG. On évitera l'aténolol, significativement associé aux RCIU. Les inhibiteurs calciques ne comportent pas de risque tératogène comme le prouve leur utilisation en tant qu'agent tocolytique dans les MAP : ils permettent de diminuer la FC en ralentissant la conduction AV. Chez les patientes ayant une voie accessoire, la flecaïne ou la propafénone peuvent éventuellement être utilisées en fonction de la cardiopathie sous-jacente après avis spécialisé auprès d'un rythmologue congénitaliste. Toute TSV mal tolérée hémodynamiquement doit être cardiovertée électriquement, même chez la femme enceinte.

Si le terme est viable pour l'enfant, cette cardioversion doit être réalisée à proximité de la maternité du fait du risque de mort fœtal in-utero par phénomène de R sur T et de trouble du rythme fœtal, justifiant une extraction de l'enfant en urgence par césarienne (équipe sur place).

1.2 Flutter auriculaire, FA

Une stratégie de contrôle du rythme est privilégiée en première intention. Les β -bloquants cardiosélectifs constituent le traitement de premier choix et sont considérés comme sûrs pendant la grossesse avec toutefois un retentissement possible sur la croissance fœtale. En cas d'échec, les autres options sont les agents de la classe 1C (propafénone, flécaïnide) ou le sotalol en fonction de la cardiopathie sous-jacente après avis spécialisé auprès d'un rythmologue congénitaliste. En cas d'échec de contrôle du rythme (maintien en rythme sinusal), il est parfois nécessaire d'accepter l'arythmie et de contrôler alors la fréquence avec un traitement ralentisseur. On peut là aussi utiliser les β -bloquants. En deuxième intention, la digoxine ou les inhibiteurs calciques bradycardisants peuvent aussi être utilisés. En raison du risque de toxicité fœtale notamment thyroïdienne, l'amiodarone doit être évitée autant que possible. La prévention du risque thromboembolique s'applique et ne suit pas les indications du CHADS, du fait d'un risque accru d'accident thromboembolique sur les cardiopathies complexes avec trouble du rythme supra-ventriculaire.

1.3 Tachycardie ventriculaire

Les arythmies ventriculaires peuvent survenir ou être aggravées par la grossesse. Les patientes traitées par bêtabloquants dans cette indication doivent poursuivre leur traitement durant la grossesse, l'accouchement et le post-partum. Un épisode aigu pendant la grossesse peut éventuellement être traité par lidocaïne IV : ce traitement ne doit pas être utilisé pendant l'accouchement toutefois. L'amiodarone peut également être utilisée dans les situations d'urgence. La cardioversion électrique reste nécessaire en cas d'instabilité hémodynamique.

1.4 Bradyarythmies

Des troubles de la conduction peuvent coexister avec certaines cardiopathies congénitales complexes (double discordance, transposition des gros vaisseaux palliées par une intervention de Senning ou Mustard, hétérotaxie, canal atrio-ventriculaire, palliation de Fontan/dérivation cavo-pulmonaire totale). Ils peuvent devenir symptomatiques au cours de la grossesse.

L'indication de stimulation peut être portée si l'accélération de la fréquence cardiaque est insuffisante pour s'adapter à l'hyperdébit induit par la grossesse.

Il existe quelques cas de bradycardies sinusales liées à l'hypotension maternelle en position couchée (DD), corrigées par la mise en décubitus latéral gauche. Un PM temporaire peut toutefois être nécessaire en cas de symptômes persistants.

Le BAV complet isolé pré-existant à la grossesse avec rythme d'échappement à QRS fins est généralement non compliqué, et ne nécessite pas de stimulation s'il reste stable. Lorsque le BAV survient pendant la grossesse, il peut être d'aggravation progressive : si une stimulation devient nécessaire, elle est idéalement effectuée après 10 SA sous échoguidage et/ou avec utilisation d'un système de cartographie 3D pour limiter l'exposition du fœtus aux radiations ionisantes.

Chez les patientes déjà appareillées avant la grossesse, un contrôle du PM et de la durée de vie de la batterie devra être effectué en pré-conceptionnel. Par ailleurs, chez celles

appareillées pour dysfonction sinusale, la fréquence de stimulation minimale devra être augmentée afin de mimer l'augmentation de la FC physiologique nécessaire à la grossesse.

1.5 Cas particuliers des traitements invasifs

La cardioversion électrique est sécurisée à tous les stades de la grossesse. Les risques d'induire une arythmie fœtale ou un accouchement prématuré semblent très faibles s'ils existent. Il convient néanmoins de contrôler le rythme cardiaque fœtal par monitoring systématique après cardioversion électrique maternelle.

- Ablation par cathéter : l'évaluation pré-conceptionnelle doit avoir permis de la réaliser avant la grossesse si elle est nécessaire pour éviter les traitements délétères durant la grossesse. Il reste possible de l'effectuer pendant la grossesse, idéalement différée au 2^e trimestre en utilisation des systèmes de cartographie 3D sans utilisation de fluoroscopie (ou avec une exposition minimale).

- Implantation de PM/DAI : l'évaluation pré-conceptionnelle doit avoir permis de l'effectuer avant la grossesse chez les patientes à haut risque. Si l'implantation devient nécessaire durant la grossesse, elle peut être effectuée avec pas ou peu de radiations, idéalement après 10 SA. En cas de pose de DAI, il faut tenir compte de la stabilité hémodynamique maternelle et fœtale et évaluer l'impact potentiel avant d'envisager de tester le dispositif. Les dispositifs posés devront être interrogés avant l'accouchement. Il ne semble pas nécessaire de désactiver un DAI pour l'accouchement, hormis pour les DAI sous-cutanés car plus à risque d'administrer des chocs inappropriés, et en cas de césarienne si une cautérisation électrique doit être utilisée. Si le DAI a été désactivé, un DAE doit être à proximité et rapidement disponible si besoin.

2 Complications thromboemboliques et traitement

La prévention du risque thromboembolique doit être effectuée chez les femmes à haut risque afin d'en éviter la survenue ou la récurrence durant la grossesse. Ce risque est propre à chaque cardiopathie et concerne aussi bien la circulation veineuse que systémique, la formation de thrombus ou d'embolie.

Les HBPM constituent le traitement préventif et thérapeutique de référence chez les femmes enceintes. La dose prophylactique est enoxaparine 4000UI en une fois pour toutes les patientes chez qui s'est indiqué, quelque soit le poids. Une prophylaxie 4000UI x 2 est indiquée dans les risques thromboemboliques élevés, notamment chez les patientes avec un ventricule unique et un montage de Fontan (ou dérivation cavopulmonaire totale) et en cas d'obésité, sans nécessité de contrôle de l'anti Xa.

Le diagnostic d'embolie pulmonaire suit un algorithme défini par les récentes recommandations de l'ESC (2019). Le dosage des D-dimères doit être interprété en fonction du trimestre de grossesse, notamment chez les patientes à faible risque afin d'exclure une embolie pulmonaire. En effet les taux de D-dimères augmentent continuellement au cours de la grossesse. En cas de probabilité très élevée ou de probabilité faible à intermédiaire avec D-dimères positifs, un examen d'imagerie reste indispensable pour asseoir le diagnostic. Un échodoppler vasculaire est indiqué : s'il est anormal, une anticoagulation efficace doit être initiée sans délai. S'il est normal et que le doute subsiste, un angioscanner low-dose ou une scintigraphie de perfusion doit être effectuée et ses risques doivent être expliqués à la patiente. Du fait des difficultés chez les femmes enceintes qui sont plus souvent dyspnéiques et tachycarde, et que l'embolie pulmonaire est une des premières causes directes de mortalité maternelle, l'angioscanner est facilement prescrit. Le traitement curatif

repose préférentiellement sur les HBPM en une ou 2 injections par jour, dont la posologie est basée sur le poids en début de grossesse. Pour la majorité des patientes recevant un traitement par HBPM pour embolie pulmonaire pendant la grossesse, l'utilité clinique des mesures en série de l'activité anti-Xa pour guider la posologie reste incertaine. En cas d'EP massive, les HNF sont préférées aux HBPM en phase aiguë : si une thrombolyse a été effectuée (instabilité hémodynamique), la dose de charge d'HNF n'est pas administrée et une perfusion d'HNF en IVC est débutée à 18 UI/kg/h. Le relais par HBPM est réalisé après restauration d'un état hémodynamique stable. En cas d'allergie ou d'effet indésirable sévère aux HBPM, le fondaparinux (7.5 mg/j chez les femmes enceintes non obèses) peut constituer une alternative thérapeutique. Les indications à la pose de filtre cave inférieur sont les mêmes que pour les femmes non enceintes, mais l'expérience à la pose est très limitée et les risques qu'elle comporte dans ce contexte très mal connus. En post-partum, la reprise de l'anticoagulation suit les schémas déjà décrits précédemment : les AVK peuvent être initiés 2 à 5 jours après l'accouchement, selon le risque hémorragique évalué par l'équipe médicale, et maintenus durant toute la grossesse et les 6 semaines du post-partum, avec une durée minimale de traitement de 3 mois. Si la complication thromboembolique est survenue pendant le post-partum, le traitement anticoagulant doit être poursuivi durant 3 mois. Les INR seront contrôlés toutes les 1 à 2 semaines pour une cible entre 2 et 3. Les AVK, uniquement coumadine et acénocoumarol, sont compatibles avec l'allaitement maternel.

En cas de suspicion de TVP, il conviendra de réaliser un échodoppler vasculaire, qui peut être répété si besoin. Le dosage des D-dimères est rarement contributif. En cas de forte suspicion clinique, une IRM avec veinographie peut être effectuée si l'échodoppler initial n'est pas contributif, notamment à la recherche d'une thrombose pelvienne. En pratique, si l'échodoppler initial est négatif et la suspicion clinique forte, l'anticoagulation curative doit être initiée : un échodoppler de contrôle sera répété à J3 et J7 pour rechercher un thrombus constitué. Si la suspicion clinique initiale est faible, l'anticoagulation peut être interrompue : un échodoppler de contrôle sera répété à J3 et J7 pour contrôler l'absence de thrombus. Si les examens de contrôle sont négatifs, le diagnostic de TVP peut être éliminé. En cas de TVP avérée, le traitement est similaire à celui de l'EP.

3 Cas particulier des patientes porteuses d'une valve mécanique

La grossesse est associée à un risque élevé de complications (classe OMS III), principalement causé par l'anticoagulation en elle-même. Le risque de thrombose de valve augmente sensiblement : il dépend de la bonne gestion de l'anticoagulation, du type et de la position de la valve, et des autres facteurs de risques maternels. Ce risque est moindre si les AVK sont poursuivis durant la grossesse (0-4%). Certaines données suggèrent qu'il serait accru en cas de traitement par HNF, traitement susceptible d'induire par ailleurs des effets indésirables à type de thrombopénie et d'ostéoporose au long cours. Ce risque persiste chez les patientes traitées par HBPM, notamment lorsque l'équilibre de l'anti-Xa n'est pas encore atteint, mais des thromboses de valve mécanique ont également été constatées alors même que l'anti-Xa était dans la cible thérapeutique (5.8-7.4% tout au long de la grossesse). Des interrogations concernant l'utilisation des HBPM chez les patientes porteuses de valves mécaniques durant la grossesse persistent, notamment concernant la cible d'anti-Xa à atteindre, l'efficacité de l'anticoagulation malgré la cinétique de variabilité (pics et baisses sanguines), les délais des intervalles de contrôle de l'anti-Xa et la durée d'utilisation du traitement. Ainsi, les recommandations considèrent le maintien des AVK sous contrôle strict de l'INR comme la solution la plus sûre (recommandation IIa) pour ces patientes durant la grossesse. Les HBPM pourraient être d'efficacité supérieure aux HNF pour la prévention de la thrombose de valve, sans preuve incontestable établie toutefois.

Quel que soit le régime d'anticoagulation, le risque de FCS et de complications hémorragiques (dont l'hémorragie de la délivrance et l'hématome rétroplacentaire) est plus élevé, augmentant donc également le risque de naissances prématurées et de MFIU. En outre, comme déjà exposé plus haut, l'utilisation des AVK peut comporter un risque d'embryofœtopathie selon les doses utilisées et l'âge gestationnel au moment de leur emploi. Tous ces risques doivent être clairement expliqués à la patiente en préconceptionnel, de même que les avantages et inconvénients de chaque traitement. La compliance maternelle au traitement choisi est essentielle pour prévenir les risques et ce point devra être souligné. Les AVK devraient idéalement être poursuivis durant toute la grossesse (même au 1^{er} trimestre) lorsque la dose nécessaire au maintien d'une anticoagulation efficace est basse (warfarine < 5 mg/j, acénocoumarol < 2 mg/j). L'INR cible est défini selon les recommandations habituelles en fonction du type de valve et de sa localisation, et doit être contrôlé toutes les 1 à 2 semaines (en laboratoire ou par auto-contrôle). Un switch par HBPM SC ou HNF IV de 8 à 14 SA (effectué en hospitalisation) est nécessaire pour les patientes dont la dose d'AVK est trop importante, afin de prévenir les risques d'embryofœtopathie: il peut également se discuter chez les femmes prenant de faibles doses d'AVK si elles le souhaitent, après explication des bénéfices et des risques encourus. L'objectif d'anti-Xa est idéalement 0.8-1.2 pour une prothèse aortique, 1-1.2 pour une mitrale ou une valve de la voie droite, contrôlé 1 fois par semaine une fois la cible atteinte. A partir du 2^{ème} trimestre, l'utilisation des AVK est privilégiée pour toutes les femmes. Les recommandations américaines préconisent l'association systématique d'aspirine à doses anti-agrégantes au traitement anticoagulant pour les porteuses de valves mécaniques : cette recommandation n'est pas reprise dans les derniers écrits européens. L'utilisation de l'aspirine dépendra donc du risque individuel de la patiente selon l'appréciation du cardiologue référent. Les ETT de suivi seront au moins mensuelles durant la grossesse.

La survenue d'une dyspnée aiguë ou d'un événement embolique doit faire rechercher une thrombose de valve par ETT puis par ETO. Un contrôle par radiocinéma de valve peut être effectué en limitant l'exposition fœtale aux radiations. La gestion de la thrombose de valve est identique à celles survenant chez les femmes non enceintes. Elle nécessite une anticoagulation optimale par HNF IV, et la reprise de l'anticoagulation orale pour les patientes dont l'anticoagulation récente était inférieure aux seuils thérapeutiques. La chirurgie reste nécessaire en cas d'échec de l'anticoagulation ou pour les patientes présentant un tableau clinique de choc obstructif. Si un accès immédiat à la chirurgie est impossible ou si le risque chirurgical est majeur, le recours à la fibrinolyse est une alternative à envisager. L'utilisation des principaux agents fibrinolytiques est généralement sûre, leur haut poids moléculaire empêchant un passage transplacentaire. L'alteplase, possédant le poids moléculaire le plus élevé, est préférentiellement utilisée (quelques fragments de streptokinase et d'urokinase pouvant être retrouvés dans la circulation fœtale). Le risque de MFIU étant d'environ 30% en cas de chirurgie, la fibrinolyse doit également être discutée en première intention pour les patientes dont le risque vital n'est pas immédiat. Elle constitue également la thérapie de première intention en cas de thrombose de valve mécanique de la voie droite. Le risque d'embolie secondaire (environ 10%) et de saignement placentaire reste préoccupant et sous-évalué durant la grossesse : les patientes doivent être informées des risques que comporte chaque procédure thérapeutique.

L'accouchement doit être anticipé. Un accouchement voie basse planifié nécessite un switch préalable de l'anticoagulation, le plus souvent par HNF IV. L'accouchement est le plus souvent programmé entre 38 et 39SA s'il n'y a pas d'autres complication. Si l'anticoagulation est menée par HBPM, un switch par HNF IV doit avoir lieu au moins 36h avant l'accouchement programmé. L'anticoagulation par HNF doit être interrompue 4 à 6h avant l'accouchement (4 à 6h avant l'anesthésie péridurale si elle est souhaitée), et reprise 4 à 6h après en l'absence de complications hémorragiques. La césarienne programmée reste une bonne alternative pour les patientes à haut risque de thrombose de valve afin que l'interruption des AVK soit la plus courte possible. Si le travail débute alors que la patiente est toujours anticoagulée par AVK ou que leur interruption a eu lieu depuis moins de 2

semaines, l'accouchement par césarienne doit être considéré. La reprise des AVK a généralement lieu 48h après l'accouchement.

4 Insuffisance cardiaque

De nombreux facteurs peuvent contribuer à la survenue d'insuffisance cardiaque chez la femme enceinte avec une cardiopathie congénitale (arythmies, arrêt des IEC, complications obstétricales notamment). Les femmes ayant déjà eu des antécédents de décompensations cardiaques avant la grossesse et celles ayant une fonction ventriculaire altérée sont les plus à risque. L'OAP survient plus fréquemment dans les cardiopathies congénitales type obstacle à l'éjection du cœur gauche, D-TGV palliée par Senning-Mustard, double discordance, syndrome d'Eisenmenger ou lors des dysfonctions du ventricule systémique. Les décompensations cardiaques droites sont plus fréquentes chez les patientes ayant un antécédent d'obstacle à l'éjection droite (Fallot, atrésies pulmonaires). Pour ces raisons, les grossesses sont déconseillées chez les patientes ayant une dysfonction ventriculaire systémique sévère (FE < 30%, NYHA III ou IV), d'autant plus que la fonction ventriculaire est susceptible d'être définitivement dégradée par la grossesse. Dans le cas des patientes enceintes souffrant d'insuffisance cardiaque chronique, les traitements doivent être optimisés avant l'accouchement : ils sont généralement identiques à ceux des patientes non enceintes, en évitant les agents potentiellement tératogènes (inhibiteurs du système rénine-angiotensine-aldostérone essentiellement, pour lesquels l'hydralazine et le risordan peuvent constituer une alternative thérapeutique surtout en cas d'HTA). Les bêtabloquants doivent être poursuivis (bisoprolol, metoprolol ou carvedilol). Les décompensations cardiaques aiguës surviennent le plus souvent en fin de 2^e-début de 3^e trimestre ou en post-partum immédiat, parfois favorisées par des complications obstétricales (pré-éclampsie/éclampsie), l'HTA ou l'anémie gravidique. Les facteurs favorisants doivent être traités, et les examens nécessaires pour confirmer le diagnostic doivent être effectués. Le dosage de BNP est souvent utile dans ce contexte. Les patientes peuvent être traitées par diurétiques de l'anse, associés aux thiazidiques si nécessaire : les traitements doivent être initiés à faible dose et prudemment augmentés afin d'éviter une chute brutale du flux sanguin placentaire. L'hydralazine et les dérivés nitrés peuvent être utilisés de façon sûre pendant la grossesse, notamment en cas d'HTA, de dysfonction VG sévère et/ou de signes congestifs importants. Les femmes symptomatiques doivent être régulièrement évaluées, cliniquement et en ETT, si nécessaire toutes les semaines. L'accouchement doit être planifié selon l'évolution clinique, idéalement après 37 SA sauf si l'état maternel ne le permet pas. Si un accouchement en urgence est nécessaire, la maturation fœtale par corticothérapie anténatale devra être initiée selon le terme atteint (<34 SA, si le fœtus est estimé viable), sans risque accru d'insuffisance cardiaque maternelle. En cas de voie basse, les analogues de la prostaglandine utilisés pour déclencher le travail peuvent être délétères de par la baisse des résistances vasculaires systémiques qu'ils entraînent, et la surveillance des femmes en IC doit être très prudente. La saturation en O₂ doit être monitorée en continu. Un cathéter artériel peut être nécessaire pour une surveillance et une optimisation précise de l'hémodynamique chez ces patientes. En cas d'instabilité hémodynamique, le travail peut être mené en décubitus latéral gauche pour éviter la compression cave inférieure, mais le plus souvent, en dehors des anomalies du rythme cardiaque fœtal où le décubitus dorsal est souhaitable, il faut laisser la patiente se mettre dans la position où elle est le plus confortable. Le volume des fluides administrés doit être le plus faible possible pour ne pas aggraver la surcharge. Le risque de décompensation cardiaque persiste en post-partum : les thérapeutiques employées sont les mêmes que chez les femmes non enceintes, sauf si la femme allaite.

En cas d'instabilité hémodynamique voire de choc cardiogénique durant la grossesse, la précharge doit être optimisée et un traitement vasodilatateur doit être initié si PAS > 110 mmHg. L'oxygénation doit être adaptée, pouvant aller jusqu'à la ventilation invasive si la

saturation en O₂ reste <95% après oxygénothérapie et VNI. Un support inotrope et/ou vasopresseur peut être initié. Un transfert en centre expert disposant de possibilités d'assistance doit être effectué le plus rapidement possible, et une césarienne en urgence pour sauvetage maternel doit être rapidement envisagée. En l'absence d'amélioration clinique, la transplantation cardiaque en urgence doit être envisagée.

5 Arrêt cardiorespiratoire

Les cardiopathies congénitales représentent la 3^{ème} cause d'ACR lors des grossesses. Les procédures de réanimation sont les mêmes que pour les patientes non enceintes. L'utérus grévise tend à comprimer la VCI et l'aorte abdominale, altérant le retour veineux et diminuant le débit cardiaque. Cette obstruction utérine peut favoriser l'hypotension, le choc cardiogénique et précipiter l'arrêt cardiaque chez ces patientes fragiles. Il est nécessaire de refouler l'utérus manuellement vers la gauche, d'environ 1.5 cm par rapport à la ligne médiane afin de diminuer la compression aortocave et ainsi permettre le décubitus dorsal nécessaire à la réanimation cardiorespiratoire dès 22 SA. Si nécessaire, la défibrillation peut être effectuée quel que soit le stade de la grossesse selon les recommandations habituelles de réanimation de l'ACR, la grossesse ne modifiant ni l'impédance thoracique ni les seuils de défibrillation. Le risque d'induire une arythmie fœtale est faible : si le monitoring fœtal est réalisé, il doit être retiré durant la défibrillation. Les accès veineux maternels doivent être localisés en sus-diaphragmatique, les effets des thérapeutiques administrées par voie fémorale risquant d'être altérés par la compression aortocave due à l'utérus grévise. Les repères du MCE peuvent être modifiés (déviés vers la tête) si l'utérus est haut situé. Une césarienne en urgence pour sauvetage maternel doit être rapidement envisagée à 5 minutes de no-flow afin de décompresser le système aortocave et de faire naître le nouveau-né.

6 Nécessité de procédures interventionnelles

a. Cathétérisme diagnostique et interventionnel

Avant toute indication, il faut peser le rapport bénéfice/risque d'un cathétérisme, en particulier s'il existe une implication thérapeutique. Lorsqu'il est nécessaire et qu'aucune autre alternative n'est possible, le cathétérisme cardiaque peut être effectué durant la grossesse. Afin de limiter l'exposition du fœtus aux radiations ionisantes, le temps fluoroscopique, le voltage du tube à rayons X, le courant du tube, et le nombre d'images par seconde devront être réduits. La fluoroscopie sera employée sur un seul plan, mais l'utilisation du biplan peut raccourcir la procédure, et la ciné-angiographie sera évitée. L'échoguidage permet également de réduire l'exposition aux radiations. Les abords jugulaire, sous-clavier et radial seront préférés à l'abord fémoral, dans la mesure où ces abords ne rallongent pas la durée du geste et d'exposition aux rayons. Le cathétérisme diagnostique est rarement nécessaire pendant la grossesse, mais peut le devenir pour les patientes dont les pressions pulmonaires et les résistances vasculaires ne peuvent pas être estimées par d'autres méthodes non-invasives. Les procédures interventionnelles sont également très rares et si une procédure est envisagée, elle doit être effectuée en centre expert par un opérateur expérimenté. Elles concernent surtout les lésions obstructives qui sont moins bien tolérées que les régurgitations valvulaires. Les lésions obstructives du VD sont généralement bien tolérées : une intervention pour lever une sténose pulmonaire est rarement nécessaire en l'absence d'insuffisance ventriculaire droite ou de symptômes congestifs de surcharge droite, mais elle peut être levée si besoin par valvuloplastie pulmonaire durant la grossesse. De rares cas ont justifié une valvuloplastie pulmonaire pendant

la grossesse (insuffisance cardiaque réfractaire). Les indications de fermeture de shunts par cathétérisme sont également rares, mais peuvent être nécessaires à l'étage atrial chez les patientes enceintes cyanosées dont la croissance fœtale est compromise. Elles ne doivent pas être effectuées en cas d'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires ou de signes d'insuffisance cardiaque droite. En cas d'AVC ou d'embolie paradoxale imputable à une CIA ou un FOP, la fermeture du shunt n'est pas réalisée durant la grossesse. S'il existe une sténose aortique symptomatique, la valvuloplastie aortique peut également être réalisée durant la grossesse, chez les femmes dont la valve est souple et la fuite peu sévère. De même une angioplastie percutanée d'une coarctation ou recoarctation peut être justifiée en cas de signe de décompensation cardiaque ou d'HTA non contrôlée. Enfin, une angioplastie coronaire peut être nécessaire en cas d'ischémie myocardique symptomatique.

b. Chirurgie cardiothoracique pendant la grossesse

La chirurgie ne doit être effectuée pendant la grossesse qu'en cas d'absolue nécessité. Lorsque les autres traitements ont échoué, elle peut être menée par une équipe multidisciplinaire expérimentée afin d'en réduire les risques, une chirurgie en urgence comportant un risque de complications materno-fœtales plus important qu'une chirurgie programmée. Le risque de prématurité et de mortalité fœtale ou néonatale sont également aggravés par les comorbidités maternelles et par un âge gestationnel précoce au moment de la chirurgie. Le risque de mortalité maternelle induit par la CEC est actuellement similaire à celui des femmes non enceintes. Par la diminution de la pression artérielle moyenne qu'elle provoque, la CEC favorise l'hypoperfusion placentaire et peut aboutir à un accouchement prématuré ou à une MFIU dans 16 à 33 % des cas, taux qui semblerait diminuer avec l'avancement de l'âge gestationnel et la maturation fœtale. Il convient donc de décaler la chirurgie à un âge gestationnel plus avancé voire de la réaliser juste après une naissance par césarienne. La fréquence cardiaque fœtale sera monitorée sous CEC (si âge gestationnel > 24 SA) : le débit de la CEC, la pression artérielle moyenne et la température maternelle seront notamment optimisées afin de maintenir une fréquence cardiaque fœtale entre 110 et 160 bpm. En cas de bradycardie fœtale prolongée <80 bpm, une césarienne pour sauvetage fœtal doit être pratiquée si le fœtus est estimé viable. Le risque fœtal est également diminué par un certain nombre de précautions opératoires ; on s'attachera à éviter l'hypothermie, minimiser les pertes sanguines per-opératoires, maintenir une pression artérielle moyenne > 70 mmHg, et à minimiser le temps de CEC, à en maintenir la normothermie et un débit adapté (>2.5 L/min/m²). La compression aortocave par l'utérus grévise devra être évitée en plaçant la mère en décubitus latéral gauche modéré durant la CEC dès > 22 SA. La kaliémie maternelle devra être étroitement surveillée notamment en cas de cardioplégie prolongée, et corrigée si besoin. La SpO₂ et la glycémie maternelle doivent également être monitorées afin d'éviter les bradycardies fœtales. Si la chirurgie cardiaque ne peut être décalée dans le post-partum pour risque de morbidité maternelle sévère et que l'âge gestationnel est suffisamment avancé, notamment si la chirurgie programmée promet d'être longue et/ou compliquée, une césarienne immédiatement avant ou pendant la CEC doit être envisagée pour sauvetage fœtal.

Références bibliographiques

Revues générales et recommandations européennes

Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 7 sept 2018;39(34):3165-241.

Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, Foidart J- M, Gibbs JSR, Gohlke-Baerwolf C, Gorenek B, Iung B, Kirby M, Maas AH, Morais J, Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, Roos-Hesselink JW, Schaufelberger M, Seeland U, Torracca L; ESC Committee for Practice Guidelines. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 2011;32:3147–3197.

Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, Connolly HM, Khanna A, Koos BJ, et al. Management of Pregnancy

in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. Circulation. 21 févr 2017;135(8):e50-87.

Lindley KJ, Bairey Merz CN, Asgar AW, Bello NA, Chandra S, Davis MB, et al. Management of Women With Congenital or Inherited Cardiovascular Disease From Pre-Conception Through Pregnancy and Postpartum: JACC Focus Seminar 2/5. J Am Coll Cardiol. 13 avr 2021;77(14):1778-98.

Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller G-P, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

Estimation du risque cardiaque maternel

Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular

disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). Eur Heart J. 2019 Dec 14;40(47):3848–55.

Lindley KJ, Bairey Merz CN, Davis MB, Madden T, Park K, Bello NA, et al. Contraception and Reproductive Planning for Women With Cardiovascular Disease: JACC Focus Seminar 5/5. J Am Coll Cardiol. 2021 Apr 13;77(14):1823–34.

Davis MB, Arendt K, Bello NA, Brown H, Briller J, Epps K, et al. Team-Based Care of Women With Cardiovascular Disease From Pre-Conception Through Pregnancy and Postpartum: JACC Focus Seminar 1/5. J Am Coll Cardiol. 2021 Apr 13;77(14):1763–77.

van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. Heart Br Card Soc. déc 2020;106(23):1853-61.

Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC

Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). Eur Heart J. 14 déc 2019;40(47):3848-55

Thorne S, MacGregor A, Nelson-Piercy C. Risks of contraception and pregnancy in heart disease. Heart. 2006;92:1520–1525.

Balci A, Sollie-Szarynska KM, van der Bijl AG, Ruys TP, Mulder BJ, Roos-Hesselink JW, van Dijk AP, Wajon EM, Vliegen HW, Drenthen W, Hillege HL, Aarnoudse JG, van Veldhuisen DJ, Pieper PG; ZAHARA-II Investigators. Prospective validation and assessment of cardiovascular and offspring risk models for pregnant women with congenital heart disease. Heart. 2014;100:1373–1381.

Drenthen W, Boersma E, Balci A, Moons P, Roos-Hesselink JW, Mulder BJ, Vliegen HW, van Dijk AP, Voors AA, Yap SC, van Veldhuisen DJ, Pieper PG; ZAHARA Investigators. Predictors of pregnancy complications in women with congenital heart disease. Eur Heart J. 2010;31:2124–2132.

Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, Kells CM, Bergin ML, Kiess MC,

Marcotte F, Taylor DA, Gordon EP, Spears JC, Tam JW, Amankwah KS, Smallhorn JF, Farine D, Sorensen S; Cardiac Disease in Pregnancy (CARPREG) Investigators. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation*. 2001;104:515–521.

Lui GK, Silversides CK, Khairy P, Fernandes SM, Valente AM, Nickolaus MJ, Earing MG, Aboulhosn JA, Rosenbaum MS, Cook S, Kay JD, Jin Z, Gersony DR; Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC). Heart rate response during exercise and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circulation*. 2011;123:242–248.

Opotowsky AR, Siddiqi OK, D'Souza B, Webb GD, Fernandes SM, Landzberg MJ. Maternal cardiovascular events during childbirth among women with congenital heart disease. *Heart*. 2012;98:145–151.

Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Yap SC, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ; ZAHARA Investigators. Outcome of

pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol*. 2007;49:2303–2311.

Khairy P, Ouyang DW, Fernandes SM, Lee-Parritz A, Economy KE, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. *Circulation*; 2006;113:517–524.

Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, Swan L, Lupton M, Steer P, Johnson M. Effect of maternal heart disease on fetal growth [published correction appears in *Obstet Gynecol*. 2011;113(pt1):364]. *Obstet Gynecol*. 2011;117:886–891.

Silversides CK, Harris L, Haberer K, Sermer M, Colman JM, Siu SC. Recurrence rates of arrhythmias during pregnancy in women with previous tachyarrhythmia and impact on fetal and neonatal outcomes. *Am J Cardiol*. 2006;97:1206–1212.

Ruys TP, Roos-Hesselink JW, Hall R, Subirana-Domènech MT, Grando-Ting J, Estensen M, Crepaz R, Fesslova V, Gurvitz M, De Backer J, Johnson MR, Pieper PG. Heart failure in pregnant women with cardiac disease: data from

the ROPAC. Heart. 2014;100:231–238.

Hameed A, Karaalp IS, Tummala PP, Wani OR, Canetti M, Akhter MW, Goodwin I, Zapadinsky N, Elkayam U. The effect of valvular heart disease on maternal and fetal outcome of pregnancy. J Am Coll Cardiol. 2001;37:893–899.

Risque de recurrence

Burchill L, Greenway S, Silversides CK, Mital S. Genetic counseling in the adult with congenital heart disease: what is the role? Curr Cardiol Rep. 2011;13:347–355.

Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, McGee G, Sable CA, Srivastava D, Webb CL. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2007;115:3015–3038.

Øyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PK, Melbye M. Recurrence of congenital heart defects

in families. Circulation. 2009;120:295–301.

Gill HK, Splitt M, Sharland GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease: an analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. J Am Coll Cardiol. 2003;42:923–929.

Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, Elixson M, Warnes CA, Webb CL. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2007;115:2995–3014.

Examens de suivi

Tanous D, Siu SC, Mason J, Greutmann M, Wald RM, Parker JD, Sermer M, Colman JM, Silversides CK. B-type natriuretic peptide in pregnant women with heart disease. J Am Coll Cardiol. 2010;56:1247–1253.

Resnik JL, Hong C, Resnik R, Kazanegra R, Beede J, Bhalla V, Maisel A. Evaluation of B-type natriuretic peptide (BNP)

levels in normal and preeclamptic women. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;193:450–454.

Yoshimura T, Yoshimura M, Yasue H, Ito M, Okamura H, Mukoyama M, Nakao K. Plasma concentration of atrial natriuretic peptide and brain natriuretic peptide during normal human pregnancy and the postpartum period. *J Endocrinol.* 1994;140:393–397.

Kampman MA, Balci A, van Veldhuisen DJ, van Dijk AP, Roos-Hesselink JW, Sollié-Szarynska KM, Ludwig-Ruitenbergh M, van Melle JP, Mulder BJ, Pieper PG; ZAHARA II Investigators. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide predicts cardiovascular complications in pregnant women with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2014;35:708–715.

Colletti PM, Lee KH, Elkayam U. Cardiovascular imaging of the pregnant patient. *AJR Am J Roentgenol.* 2013;200:515–521.

Naqvi TZ, Elkayam U. Serial echocardiographic assessment of the human heart in normal pregnancy. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012;5:283–285.

Campos O. Doppler echocardiography during pregnancy: physiological and abnormal findings. *Echocardiography.* 1996;13:135–146.

MacPhail A, Davies GA, Victory R, Wolfe LA. Maximal exercise testing in late gestation: fetal responses. *Obstet Gynecol.* 2000;96:565–570.

Moore DH, Jarrett JC, Bendick PJ. Exercise-induced changes in uterine artery blood flow, as measured by Doppler ultrasound, in pregnant subjects. *Am J Perinatol.* 1988;5:94–97.

van Doorn MB, Lotgering FK, Struijk PC, Pool J, Wallenburg HC. Maternal and fetal cardiovascular responses to strenuous bicycle exercise. *Am J Obstet Gynecol.* 1992;166:854–859.

Patenaude Y, Pugash D, Lim K, Morin L, Diagnostic Imaging Committee; Lim K, Bly S, Butt K, Cargill Y, Davies G, Denis N, Hazlitt G, Morin L, Naud K, Ouellet A, Salem S; Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. The use of magnetic resonance imaging in the obstetric patient. *J Obstet Gynaecol Can.* 2014;36:349–363.

Kanal E, Barkovich AJ, Bell C, Borgstede JP, Bradley WG, Froelich JW, Gilk T, Gimbel JR, Gosbee J, Kuhni-Kaminski E, Lester JW, Nyenhuis J, Parag Y, Schaefer DJ, Sebek-Scoumis EA, Weinreb J, Zaremba LA, Wilcox P, Lucey L, Sass N; ACR Blue Ribbon Panel on MR Safety. ACR guidance document for safe MR practices: 2007. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:1447–1474.

American College of Radiology (ACR); Society for Pediatric Radiology (SPR). Practice guideline for the safe and optimal performance of fetal magnetic resonance imaging (MRI). 2010 (Resolution 13). <http://www.acr.org/~media/CB384A65345F402083639E6756CE513F.pdf>. Accessed December 9, 2013.

Glover P, Hykin J, Gowland P, Wright J, Johnson I, Mansfield P. An assessment of the intrauterine sound intensity level during obstetric echo-planar magnetic resonance imaging. *Br J Radiol.* 1995;68:1090–1094.

Baker PN, Johnson IR, Harvey PR, Gowland PA, Mansfield P. A three-year follow-up of children imaged in utero with echo-planar

magnetic resonance. *Am J Obstet Gynecol.* 1994;170(pt 1):32–33.

Shellock FG, Spinazzi A. MRI safety update 2008, part 2: screening patients for MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;191:1140–1149.

Chen MM, Coakley FV, Kaimal A, Laros RK. Guidelines for computed tomography and magnetic resonance imaging use during pregnancy and lactation. *Obstet Gynecol.* 2008;112(pt 1):333–340.

Damilakis J, Perisinakis K, Voloudaki A, Gourtsoyiannis N. Estimation of fetal radiation dose from computed tomography scanning in late pregnancy: depth-dose data from routine examinations [published correction appears in *Invest Radiol.* 2000;35:706]. *Invest Radiol.* 2000;35:527–533.

Traitements et grossesse

Davis MB, Arendt K, Bello NA, Brown H, Briller J, Epps K, et al. Team-Based Care of Women With Cardiovascular Disease From Pre-Conception Through Pregnancy and Postpartum: JACC Focus Seminar 1/5. *J Am*

Coll Cardiol. 2021 Apr 13;77(14):1763–77

Use of Medication for Cardiovascular Disease During Pregnancy: JACC State-of-the-Art Review | Journal of the American College of Cardiology [Internet]. Disponible sur: <https://www.jacc.org/doi/full/10.1016/j.jacc.2018.10.075>

Ruys TPE, Maggioni A, Johnson MR, Sliwa K, Tavazzi L, Schwerzmann M, et al. Cardiac medication during pregnancy, data from the ROPAC. *Int J Cardiol.* 15 nov 2014;177(1):124-8.

Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, Dudley JA, Dyer S, Gideon PS, Hall K, Ray WA. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med.* 2006;354:2443–2451.

Lip GY, Beevers M, Churchill D, Shaffer LM, Beevers DG. Effect of atenolol on birth weight. *Am J Cardiol.* 1997;79:1436–1438.

McKenna WJ, Rowland E, Krikler DM. Amiodarone: the experience of the past decade. *Br Med J (Clin Res Ed).* 1983;287:1654–1656.

Kahn SR, Lim W, Dunn AS, Cushman M, Dentali F, Akl EA, Cook DJ, Balekian AA,

Klein RC, Le H, Schulman S, Murad MH; American College of Chest Physicians. Prevention of VTE in nonsurgical patients: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012;141(suppl):e195S–e226S. doi: 10.1378/chest.11-2296.

Sayle AE, Savitz DA, Thorp JM, Hertz-Picciotta I, Wilcox AJ. Sexual activity during late pregnancy and risk of preterm delivery. *Obstet Gynecol.* 2011:283–289.

Lydakis C, Lip GY, Beevers M, Beevers DG. Atenolol and fetal growth in pregnancies complicated by hypertension. *Am J Hypertens.* 1999;12:541–547.

Bryerly WG, Hartman A., Foster DE, Tannenbaum AK. Verapamil in the treatment of paroxysmal supraventricular tachycardia. *Ann Emerg Med.* 1991;20:552–554.

Holbrook RH, Gibson RN, Voss EM. Tocolytic and cardiovascular effects of the calcium antagonist diltiazem in the near-term pregnant rabbit. *Am J Obstet Gynecol.* 1988;159:591–595.

Thaman R, Curtis S, Faganello G, Szantho GV, Turner MS, Trinder J, Sellers S, Stuart GA. Cardiac outcome of pregnancy in women with a pacemaker and women with untreated atrioventricular conduction block. *Europace*. 2011;13:859–863.

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

Meschengieser SS, Fondevila CG, Santarelli MT, Lazzari MA. Anticoagulation in pregnant women with mechanical heart valve prostheses. *Heart*. 1999;82:23–26.

Sadler L, McCowan L, White H, Stewart A, Bracken M, North R. Pregnancy outcomes and cardiac complications in women with mechanical, bioprosthetic and homograft valves. *BJOG*. 2000;107:245–253.

Cotrufo M, De Feo M, De Santo LS, Romano G, Della Corte A, Renzulli A, Gallo C. Risk of warfarin during pregnancy with mechanical valve prostheses. *Obstet Gynecol*. 2002;99:35–40.

Nassar AH, Hobeika EM, Abd Essamad HM, Taher A, Khalil AM, Usta IM. Pregnancy outcome in women with prosthetic heart valves. *Am J Obstet Gynecol*. 2004;191:1009–1013.

Suri V, Keepanasseril A, Aggarwal N, Chopra S, Bagga R, Sikka P, Vijayvergiya R. Mechanical valve prosthesis and anticoagulation regimens in pregnancy: a tertiary centre experience. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2011;159:320–323.

Basude S, Hein C, Curtis SL, Clark A, Trinder J. Low-molecular-weight heparin or warfarin for anticoagulation in pregnant women with mechanical heart valves: what are the risks? A retrospective observational study. *BJOG*. 2012;119:1008–1013.

De Santo LS, Romano G, Della Corte A, D'Oria V, Nappi G, Giordano S, Cotrufo M, De Feo M. Mechanical aortic valve replacement in young women planning on pregnancy: maternal and fetal outcomes under low oral anticoagulation, a pilot observational study on a comprehensive pre-operative counseling protocol. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59:1110–1115.

Bian C, Wei Q, Liu X. Influence of heart-valve replacement of warfarin anticoagulant therapy on perinatal outcomes. *Arch Gynecol Obstet*. 2012;285:347–351.

Oran B, Lee-Parritz A, Ansell J. Low molecular weight heparin for the prophylaxis of thromboembolism in women with prosthetic mechanical heart valves during pregnancy. *Thromb Haemost*. 2004;92:747–751.

Abildgaard U, Sandset PM, Hammerstrøm J, Gjestvang FT, Tveit A. Management of pregnant women with mechanical heart valve prosthesis: thromboprophylaxis with low molecular weight heparin. *Thromb Res*. 2009;124:262–267.

Quinn J, Von Klemperer K, Brooks R, Peebles D, Walker F, Cohen H. Use of high intensity adjusted dose low molecular weight heparin in women with mechanical heart valves during pregnancy: a single-center experience. *Haematologica*. 2009;94:1608–1612.

McLintock C, McCowan LM, North RA. Maternal complications and

pregnancy outcome in women with mechanical prosthetic heart valves treated with enoxaparin. *BJOG*. 2009;116:1585–1592.

Yinon Y, Siu SC, Warshafsky C, Maxwell C, McLeod A, Colman JM, Sermer M, Silversides CK. Use of low molecular weight heparin in pregnant women with mechanical heart valves. *Am J Cardiol*. 2009;104:1259–1263.

Nelson-Piercy C, Greer IA. Anticoagulation with tinzaparin for women with mechanical valves in pregnancy: a retrospective case series. *Thromb Res*. 2013;131:185–186.

Chan WS, Anand S, Ginsberg JS. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves: a systematic review of the literature. *Arch Intern Med*. 2000;160:191–196.

Hassouna A, Allam H. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valve prosthesis: a systematic review of the literature (2000–2009). *J Coagul Disord*. 2010;2:81–88.

Vitale N, De Feo M, De Santo LS, Pollice A, Tedesco N, Cotrufo M.

Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1637–1641.

Berresheim M, Wilkie J, Nerenberg KA, Ibrahim Q, Bungard TJ. A case series of LMWH use in pregnancy: should trough anti-Xa levels guide dosing? *Thromb Res*. 2014;134:1234–1240.

Bates SM, Greer IA, Middeldorp S, Veenstra DL, Prabulos AM, Vandvik PO; American College of Chest Physicians. VTE, thrombophilia, antithrombotic therapy, and pregnancy: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest*. 2012;141(suppl):e691S–e736S.

Goland S, Schwartzberg S, Fan J, Kozak N, Khatri N, Elkayam U. Monitoring of anti-Xa in pregnant patients with mechanical prosthetic valves receiving low-molecular-weight heparin: peak or trough levels? *J Cardiovasc Pharmacol Ther*. 2014;19:451–456.

Weiss BM, von Segesser LK, Alon E, Seifert B, Turina MI. Outcome of

cardiovascular surgery and pregnancy: a systematic review of the period 1984–1996. *Am J Obstet Gynecol*. 1998;179(pt 1):1643–1653.

Arnoni RT, Arnoni AS, Bonini RC, de Almeida AF, Neto CA, Dinkhuysen JJ, Issa M, Chacur P, Paulista PP. Risk factors associated with cardiac surgery during pregnancy. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1605–1608.

John AS, Gurley F, Schaff HV, Warnes CA, Phillips SD, Arendt KW, Abel MD, Rose CH, Connolly HM. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1191–1196.

Chambers CE, Clark SL. Cardiac surgery during pregnancy. *Clin Obstet Gynecol*. 1994;37:316–323.

Aboulhosn J, Levi DS, Child JS. Common congenital heart disorders in adults: percutaneous therapeutic procedures. *Curr Probl Cardiol*. 2011;36:263–284.

Oylumlu M, Aykent K, Soydinc HE, Oylumlu M, Ertas F, Ozer HO, Sari I. Pulmonary balloon valvuloplasty during pregnancy. *Case Rep Cardiol*. 2012;2012:353168.

Avila WS, Hajjar LA, Souza Tda R, Gomex Junior MP,

Grinberg M, Zugaib M. Aortic valvuloplasty with balloon catheter in maternal-fetal emergency in adolescence. *Arq Bras Cardiol.* 2009;93: e76–e79, e89-e92.

Pomini F, Mercogliano D, Cavalletti C, Caruso A, Pomini P. Cardiopulmonary bypass in pregnancy. *Ann Thorac Surg.* 1996;61:259–268.

Martin SR, Foley MR. Intensive care in obstetrics: an evidence based review. *Am J Obstet Gynecol.* 2006;195:673–689.

Hawkins JA, Paape KL, Adkins TP, Shaddy RE, Gay WA. Extracorporeal circulation in the fetal lamb: effects of hypothermia and perfusion rate. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1991;32:295–300.

Chandrasekhar S, Cook CR, Collard CD. Cardiac surgery in the parturient. *Anesth Analg.* 2009;108:777–785.

Parry AJ, Westaby S. Cardiopulmonary bypass during pregnancy. *Ann Thorac Surg.* 1996;61:1865–1869.

Kole SD, Jain SM, Walia A, Sharma M. Cardiopulmonary bypass in

pregnancy. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:915–916.

Martin MC, Pernoll ML, Boruszak AN, Jones JW, LoCicero J. Cesarean section while on cardiac bypass: report of a case. *Obstet Gynecol.* 1981;57(suppl):41S–45S.

Kundra P, Khanna S, Habeebullah S, Ravishankar M. Manual displacement of the uterus during caesarean section. *Anaesthesia.* 2007;62:460–465.

Dijkman A, Huisman CM, Smit M, Schutte JM, Zwart JJ, van Roosmalen JJ, Oepkes D. Cardiac arrest in pregnancy: increasing use of perimortem caesarean section due to emergency skills training? *BJOG.* 2010;117:282–287.

Tromp CH, Nanne AC, Pernet PJ, Tukkie R, Bolte AC. Electrical cardioversion during pregnancy: safe or not? *Neth Heart J.* 2011;19:134–136.

Driver K, Chisholm CA, Darby AE, Malhotra R, Dimarco JP, Ferguson JD. Catheter ablation of arrhythmia during pregnancy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2015;26:698–702.

Miyoshi T, Kamiya CA, Katsuragi S, Ueda H, Kobayashi Y, Horiuchi C, Yamanaka K, Neki R, Yoshimatsu J, Ikeda T, Yamada Y, Okamura H, Noda T, Shimizu W. Safety and efficacy of implantable cardioverter-defibrillator during pregnancy and after delivery. *Circ J*. 2013;77:1166–1170.

Natale A, Davidson T, Geiger MJ, Newby K. Implantable cardioverter-defibrillators and pregnancy: a safe combination? *Circulation*. 1997;96:2808–2812.

Bhargava B, Agarwal R, Yadav R, Bahl VK, Manchanda SC. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty during pregnancy: use of the Inoue balloon and the physiologic antegrade approach. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1998;45:422–425.

Arepally GM. Heparin-induced thrombocytopenia. *Blood*. 25 mai 2017;129(21):2864-72.

Meng M-L, Arendt KW. Obstetric Anesthesia and Heart Disease: Practical Clinical Considerations. *Anesthesiology*. 1 juill 2021;135(1):164-83.

Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing G-J, Harjola V-P, et al. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2020 Jan 21;41(4):543–603.

Amine EM, Rackelboom T, Tesniere A, Mignon A. Arrêt cardio-respiratoire chez la femme enceinte. *Anesth Réanimation*. 2015 Feb;1(1):19–25.

Aides cognitives en anesthésie réanimation - La SFAR [Internet]. Société Française d'Anesthésie et de Réanimation. [cited 2021 Aug 29]. Available from: <https://sfar.org/espace-professionnel-anesthesiste-reanimateur/outils-professionnels/boite-a-outils/aides-cognitives-en-anesthesie-reanimation/>

Zelop CM, Einav S, Mhyre JM, Martin S. Cardiac arrest during pregnancy: ongoing clinical conundrum. *Am J Obstet Gynecol*. 2018 Jul;219(1):52–61.

2020 AHA Updates on Maternal Resuscitation Cardiac Arrest [Internet]. [cited 2021 Aug 29]. Available from: <https://avive.life/blog/2020-aha-updates-on-maternal-resuscitation-from-cardiac-arrest/>

Lindley KJ, Bairey Merz CN, Davis MB, Madden T, Park K, Bello NA, et al. Contraception and Reproductive Planning for

Women With Cardiovascular Disease: JACC Focus Seminar 5/5. J Am Coll Cardiol. 2021 Apr 13;77(14):1823–34

Risque spécifique à une cardiopathie congénitale

Yap SC, Drenthen W, Pieper PG, Moons P, Mulder BJ, Mostert B, Vliegen HW, van Dijk AP, Meijboom FJ, Steegers EA, Roos-Hesselink JW; ZAHARA Investigators. Risk of complications during pregnancy in women with congenital aortic stenosis. Int J Cardiol. 2008;126:240–246.

Silversides CK, Colman JM, Sermer M, Farine D, Siu SC. Early and intermediate-term outcomes of pregnancy with congenital aortic stenosis. Am J Cardiol. 2003;91:1386–1389.

Orwat S, Diller G-P, van Hagen IM, Schmidt R, Tobler D, Greutmann M, et al. Risk of Pregnancy in Moderate and Severe Aortic Stenosis: From the Multinational ROPAC Registry. J Am Coll Cardiol. 18 oct 2016;68(16):1727-37.

Easterling TR, Chadwick HS, Otto CM, Benedetti TJ. Aortic stenosis in

pregnancy. Obstet Gynecol. 1988;72:113–118.

Lao TT, Sermer M, MaGee L, Farine D, Colman JM. Congenital aortic stenosis and pregnancy: a reappraisal. Am J Obstet Gynecol. 1993;169:540–545.

Mendelson MA. Pregnancy in patients with obstructive lesions: aortic stenosis, coarctation of the aorta and mitral stenosis. Prog Pediatr Cardiol. 2004;19:61–70.

Leśniak-Sobelga A, Tracz W, Kostkiewicz M, Podolec P, Pasowicz M. Clinical and echocardiographic assessment of pregnant women with valvular heart diseases—maternal and fetal outcome. Int J Cardiol. 2004;94:15–23.

Pfaller B, Dave Javier A, Grewal J, Gabarin N, Colman J, Kiess M, et al. Risk Associated With Valvular Regurgitation During Pregnancy. J Am Coll Cardiol. 1 juin 2021;77(21):2656-64.

Ramlakhan KP, Tobler D, Greutmann M, Schwerzmann M, Baris L, Yetman AT, et al. Pregnancy outcomes in women with aortic coarctation. Heart Br Card Soc. 29 oct 2020;heartjnl-2020-317513.

Canobbio MM, Morris CD, Graham TP, Landzberg MJ. Pregnancy outcomes after atrial repair for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2006;98:668–672.

Guédès A, Mercier LA, Leduc L, Bérubé L, Marcotte F, Dore A. Impact of pregnancy on the systemic right ventricle after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:433–437. doi: 10.1016/j.jacc.2004.04.037.

Connolly HM, Grogan M, Warnes CA. Pregnancy among women with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1692–1695.

Bowater SE, Selman TJ, Hudsmith LE, Clift PF, Thompson PJ, Thorne SA. Long-term outcome following pregnancy in women with a systemic right ventricle: is the deterioration due to pregnancy or a consequence of time? *Congenit Heart Dis.* 2013;8:302–307.

Tutarel O, Baris L, Budts W, Gamal Abd-El Aziz M, Liptai C, Majdalany D, et al. Pregnancy outcomes in women with a systemic right ventricle and transposition of the great arteries results

from the ESC-EORP Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Heart Br Card Soc.* 28 avr 2021;heartjnl-2020-318685.

Tutarel O, Ramlakhan KP, Baris L, Subirana MT, Bouchardy J, Nemes A, et al. Pregnancy Outcomes in Women After Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries: Results From ROPAC (Registry of Pregnancy and Cardiac Disease) of the European Society of Cardiology EURObservational Research Programme. *J Am Heart Assoc.* 5 janv 2021;10(1):e018176.

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

Greutmann M, Von Klemperer K, Brooks R, Peebles D, O'Brien P, Walker F. Pregnancy outcome in women with congenital heart disease and residual haemodynamic lesions of the right ventricular outflow tract. *Eur Heart J.* 2010;31:1764–1770.

Avila WS, Grinberg M, Snitcowsky R, Faccioli R, Da Luz PL, Bellotti G, Pileggi F. Maternal and fetal

outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. *Eur Heart J*. 1995;16:460–464.

Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J*. 2009;30:256–265.

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;31:1650–1657.

Ladouceur M, Benoit L, Radojevic J, Basquin A, Dauphin C, Hascoet S, et al. Pregnancy outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Heart Br Card Soc*. 15 2017;103(4):287-92.

Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, Swan L, Sinagra G, Caruana M, et al. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy and Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2016;18(9):1119-28.

Cole PJ, Cross MH, Dresner M. Incremental

spinal anaesthesia for elective caesarean section in a patient with Eisenmenger's syndrome. *Br J Anaesth*. 2001;86:723–726.

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

Ladouceur M, Benoit L, Basquin A, Radojevic J, Hauet Q, Hascoet S, et al. How Pregnancy Impacts Adult Cyanotic Congenital Heart Disease: A Multicenter Observational Study. *Circulation*. 13 juin 2017;135(24):2444-7.

Bao Z, Zhang J, Yang D, Xu X. Analysis of high risk factors for patient death and its clinical characteristics on pregnancy associated with pulmonary arterial hypertension [in Chinese]. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi*. 2014;49:495–500.

Pieper PG, Lameijer H, Hoendermis ES. Pregnancy and pulmonary hypertension. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014;28:579–591.

Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti L, Brach-Prever S, Rizzoli G, Stone S. Eisenmenger

syndrome: factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J*. 1998;19:1845–1855.

Warnes CA. Pregnancy and pulmonary hypertension. *Int J Cardiol*. 2004;97(suppl 1):11–13.

Zhang XJ, Wang H, Zhang LH, Lin D. Severe idiopathic pulmonary arterial hypertension in pregnancy: a review of 10 cases. *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi*, 2014;49:419–423.

Ladouceur M. Grossesse et hypertension artérielle pulmonaire. *Presse Médicale*. 1 déc 2019;48(12):1422-30.

Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Jaffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obstet Gynecol Surv*. 1979;34:721–741.

Elliot CA, Stewart P, Webster VJ, Mills GH, Hutchinson SP, Howarth ES, Bu'lock FA, Lawson RA, Armstrong IJ, Kiely DG. The use of iloprost in early pregnancy in patients with pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2005;26:168–173.

Curry RA, Fletcher C, Gelson E, Gatzoulis MA, Woolnough M, Richards N,

Swan L, Steer PJ, Johnson MR. Pulmonary hypertension and pregnancy: a review of 12 pregnancies in nine women. *BJOG*. 2012;119:752–761.

Trigas V, Nagdyman N, Pildner von Steinburg S, Oechslin E, Vogt M, Berger F, Schneider KT, Ewert P, Hess J, Kaemmerer H. Pregnancy-related obstetric and cardiologic problems in women after atrial switch operation for transposition of the great arteries. *Circ J*. 2014;78:443–449.

Metz TD, Jackson GM, Yetman AT. Pregnancy outcomes in women who have undergone an atrial switch repair for congenital d-transposition of the great arteries. *Am J Obstet Gynecol*. 2011;205:273.e1–273.e5.

Kowalik E, Klisiewicz A, Biernacka EK, Hoffman P. Pregnancy and long-term cardiovascular outcomes in women with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Gynaecol Obstet*. 2014;125:154–157.

Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Greutmann M, Oechslin EN, Silversides CK. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial

switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56:58–64.

Drenthen W, Pieper PJ, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, van Dijk AP, Vliegen HW, Sollié KM, Moons P, Ebels T, van Veldhuisen DJ; ZAHARA Investigators. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart*. 2006;92:1290–1294.

Nitsche JF, Phillips SD, Rose CH, Brost BC, Watson WJ. Pregnancy and delivery in patients with Fontan circulation: a case report and review of obstetric management. *Obstet Gynecol Surv*. 2009;64:607–614.

Gouton M, Nizard J, Patel M, Sassolas F, Jimenez M, Radojevic J, Mathiron A, Amedro P, Barre E, Labombarda F, Vaksman G, Chantepie A, Le Gloan L, Ladouceur M. Maternal and fetal outcomes of pregnancy with Fontan circulation: a multicentric observational study. *Int J Cardiol*. 2015;187:84–89.

Canobbio MM, Cetta F, Silversides C, Warnes C, Aboulhosn J, Colman J. Pregnancy after Fontan operation: early and late

outcomes. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61.

Garcia Roperio A, Baskar S, Roos Hesselink JW, Girnius A, Zentner D, Swan L, et al. Pregnancy in Women With a Fontan Circulation: A Systematic Review of the Literature. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. mai 2018;11(5):e004575.

Girnius A, Zentner D, Valente AM, Pieper PG, Economy KE, Ladouceur M, et al. Bleeding and thrombotic risk in pregnant women with Fontan physiology. *Heart Br Card Soc*. 24 nov 2020; 35