

I Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

Bicuspidie aortique et grossesse

RÉSUMÉ : La bicuspidie aortique est la pathologie congénitale la plus fréquente chez les jeunes femmes en âge de procréer. Elle peut être responsable d'une sténose, d'une insuffisance ou s'accompagner d'une dilatation de la racine aortique. Comme la grossesse s'accompagne de modifications hémodynamiques importantes, il est important d'obtenir un bilan complet (valve et racine aortique) avant la grossesse. Néanmoins, dans la plupart des cas, quand la patiente est asymptomatique et en l'absence de dysfonction ventriculaire ou de dilatation de la racine aortique, une grossesse "quasi normale" est possible.



A. PASQUET

Pôle de recherche cardiovasculaire,
Institut de recherche expérimentale et clinique,
Université Catholique de Louvain et Divisions of
Cardiology and Cardiothoracic Surgery,
Cliniques Universitaires Saint-Luc, BRUXELLES.

La bicuspidie aortique peut être considérée comme l'anomalie congénitale la plus fréquente, sa prévalence est estimée entre 0,5 et 2 % avec une prédominance masculine (rapport 3:1). Lorsqu'une valve bicuspide est mise en évidence chez une femme enceinte ou désirant être enceinte, plusieurs aspects doivent être envisagés :

- le fonctionnement de la valve : présence d'une sténose ou d'une insuffisance ;
- la présence d'une dilatation aortique ;
- la bicuspidie isolée ou dans le cadre d'un syndrome.

Comme dans de nombreuses pathologies cardiaques, il est évidemment préférable de réaliser un bilan complet en préconceptionnel et de discuter les résultats et les potentielles conséquences pour la grossesse avec la patiente et son entourage.

Répercussions hémodynamiques de la grossesse et de l'accouchement

La grossesse s'accompagne de modifications hémodynamiques importantes. Dès la 6^e semaine, le volume sanguin va augmenter. Cette croissance se fait

rapidement jusqu'à la moitié de la grossesse puis continue sur un rythme plus lent [1]. Comme le nombre de globules rouges augmente moins vite, le taux d'hémoglobine est plus bas, créant une anémie "physiologique" de grossesse. Le débit cardiaque augmente de 50 % au cours de la grossesse suite à la majoration du volume d'éjection en début de grossesse et à l'élévation de la fréquence cardiaque en fin de grossesse. La pression artérielle diminue en début de grossesse pour atteindre son nadir au milieu de la grossesse et reprendre des valeurs prégestationnelles en fin de grossesse. Ces modifications sont dues à une diminution des résistances vasculaires systémiques suite à une diminution du tonus vasculaire.

Le travail et l'accouchement donnent aussi lieu à des modifications hémodynamiques, notamment lors des contractions avec, entre autres, une élévation des pressions artérielles systolique et diastolique. C'est pourquoi, dans certains cas, une césarienne sera conseillée. Il faut toutefois se rappeler que certaines drogues utilisées pendant l'anesthésie peuvent aussi induire des modifications hémodynamiques (vasoconstriction, par exemple). Immédiatement après l'accouchement, on peut assister à une élévation des pressions intracardiaques

suite à la disparition de la compression de la veine cave par la grossesse et au transfert de sang vers la circulation systémique consécutif aux contractions utérines. Outre ces modifications hémodynamiques, le contexte hormonal et notamment les œstrogènes ont des répercussions au niveau de la média artérielle et tendraient à fragiliser la paroi.

■ Sténose aortique

La cause la plus fréquente de sténose aortique chez les jeunes femmes en âge de procréer dans nos contrées est la bicuspidie aortique. Celle-ci peut être associée à une dilation de la racine aortique ou à une coarctation. Moins fréquemment, il s'agit des conséquences d'une atteinte rhumatismale. D'un point de vue physiologique, l'augmentation du débit cardiaque liée à la grossesse peut être mal tolérée en présence d'une obstruction à l'éjection du ventricule liée à la sténose aortique. Plusieurs études se sont penchées sur le devenir des femmes enceintes porteuses d'une sténose aortique. L'une des plus importantes et des plus récentes est issue du registre européen ROPAC (*Registry of Pregnancy and Cardiac Disease*) [2, 3]. Sur 2 966 grossesses, 62 patientes avaient une sténose aortique modérée (gradient maximal entre 36 et 63 mmHg) et 34 une sténose sévère (gradient maximal > 64 mmHg). Aucun décès n'a eu lieu durant la grossesse ou la 1^{re} semaine post-partum. Néanmoins, 20 % des patientes vont être hospitalisées pour un problème cardiaque (insuffisance cardiaque, arythmies) durant la grossesse. Les patientes porteuses d'une sténose aortique sévère seront plus souvent hospitalisées que celles qui ont une sténose aortique modérée (12,9 vs 35 %), ce taux montant à 42 % pour les patientes porteuses d'une sténose aortique sévère symptomatique. Les facteurs de risque de complications maternelles semblent être la sévérité de la sténose aortique et la présence de symptômes avant la grossesse ou sur-

venant durant la grossesse. L'attitude suivante peut dès lors être proposée :

>>> En préconceptionnel : si la sténose est modérée (gradient maximal < 64 mmHg, Vmax < 4 m/s) et que la patiente asymptomatique présente une fonction ventriculaire gauche normale, la grossesse est autorisée. De même, si la sténose est sévère (gradient maximal > 64 mmHg, Vmax > 4 m/s), la grossesse est autorisée si la patiente est asymptomatique et qu'elle présente une tolérance normale à l'effort (épreuve d'effort normale sans modification électrique avec une adaptation tensionnelle normale), une fonction ventriculaire gauche normale et un taux de BNP normal. En revanche, la grossesse sera déconseillée si la patiente est symptomatique, a une tolérance anormale à l'effort ou une altération de la fonction ventriculaire gauche.

>>> Lors de la grossesse, les patientes devront être suivies régulièrement (au moins 1 fois par trimestre) par le cardiologue avec réalisation d'une échographie pour évaluer la sténose aortique, la fonction ventriculaire et les dimensions de la racine aortique. Les modifications hémodynamiques liées à la grossesse expliquent une majoration des gradients échographiques mesurés durant la grossesse sans détérioration de la sténose aortique.

Durant la grossesse, l'apparition de symptômes chez les patientes porteuses d'une sténose sévère doit entraîner l'instauration d'un traitement médical en 1^{re} intention d'insuffisance cardiaque. Rappelons la contre-indication absolue des inhibiteurs de l'enzyme de conversion et des sartans durant la grossesse et les risques liés aux diurétiques (possible oligoamnios chez le fœtus nécessitant un suivi). Si ce traitement ne suffit pas, une valvuloplastie percutanée ou même un remplacement valvulaire peuvent éventuellement être proposés durant la grossesse (les indications sont rares) ou après l'accouchement si le bébé est viable. Chez les patientes asymptomati-

ques, en cas d'altération de la fonction ventriculaire gauche, un traitement sera aussi indiqué. En revanche, en l'absence d'altération de la fonction ventriculaire gauche, la grossesse sera poursuivie sous surveillance.

L'accouchement par voie vaginale est tout à fait envisageable chez les patientes porteuses d'une sténose aortique modérée. En revanche, une césarienne sera proposée pour les patientes symptomatiques ou avec une dilatation de la racine aortique (*voir ci-dessous*). Pour les patientes porteuses d'une sténose aortique serrée asymptomatique, le mode d'accouchement devra être discuté, cependant un accouchement par voie vaginale est envisageable. Ces patientes doivent accoucher dans des centres spécialisés avec des facilités à la fois de chirurgie cardiaque, de réanimation obstétricale et néonatale.

D'un point de vue fœtal, il existe un risque de transmission génétique d'anomalie de la voie d'éjection chez les fœtus de mères porteuses d'une sténose aortique sur valve bicuspidie, ce qui justifie la réalisation d'une échographie fœtale durant la grossesse [4]. La sténose aortique s'accompagne aussi d'un risque néonatal, les bébés naissent souvent avant terme et ont un plus petit poids de naissance, ce qui les expose à des complications.

Enfin, il semblerait que la grossesse puisse entraîner une dégradation des sténoses aortiques à moyen ou long terme puisque, selon certaines études, le taux d'intervention valvulaire est plus élevé chez la patiente ayant eu une grossesse qu'en l'absence de grossesse [5]. Si une indication de chirurgie est posée, le substitut valvulaire devra être discuté avec la patiente et son entourage (problème de l'anticoagulation des valves mécaniques durant la grossesse, de la dégénérescence rapide des bioprothèses chez les personnes jeunes). Une intervention de Ross pourrait constituer une bonne alternative.

Le dossier – Bicuspidie de la valve aortique

Insuffisance aortique

Comme pour la sténose aortique, la cause la plus fréquente d'insuffisance aortique chez les jeunes femmes est la bicuspidie aortique. Dans un certain nombre de cas (jusqu'à 50 %), celle-ci est associée à une dilatation de la racine aortique. Plus rarement, l'insuffisance aortique est la conséquence d'une valvuloplastie d'une atteinte rhumatismale ou d'une endocardite. Chez les patientes asymptomatiques dont la fonction ventriculaire gauche est normale, la grossesse est en général bien tolérée. En revanche, chez les patientes dont la fonction ventriculaire gauche est altérée ou symptomatique, la grossesse avec son augmentation du débit cardiaque peut être associée à l'apparition d'une insuffisance cardiaque ou de troubles du rythme. À nouveau, il est important d'effectuer un bilan préconceptionnel chez ces patientes. Les indications opératoires seront guidées par les recommandations européennes sur la prise en charge des valvulopathies [6]. Si une chirurgie est nécessaire, une plastie aortique sera si possible préférée. En cas de remplacement valvulaire, les différents substituts valvulaires devront être discutés avec la patiente et son entourage.

Dilatation de la racine aortique

Une dilatation aortique se rencontre fréquemment chez les patientes porteuses d'une bicuspidie aortique et peut se présenter même en dehors de la présence d'une pathologie valvulaire. La dilatation peut être localisée au niveau de la racine proximale mais parfois aussi sur la partie distale de l'aorte ascendante, or celle-ci est parfois difficilement visualisable en échographie transthoracique. C'est pourquoi il est recommandé de réaliser une imagerie de coupe (imagerie par résonance magnétique ou scanner) en pré-grossesse chez toutes les patientes avec une bicuspidie aortique [7].

La classification OMS évalue le risque de problèmes cardiaques durant la gros-

Classe OMS	Dilatation de la racine aortique	Risque d'événement cardiaque	Suivi
OMS II-III	< 45 mm	10-19 %	Suivi bimensuel
OMS III	45-50 mm	19-27 %	Suivi mensuel
OMS IV	> 50 mm (27 mm/m ² surface corporelle)	40-100 %	Contre-indication formelle à la grossesse

Tableau I : Classification OMS du risque lié à la grossesse chez les patientes avec une valve bicuspidie et une dilatation aortique [7].

sesse en fonction de la sévérité de la dilatation aortique chez les patientes porteuses d'une valve bicuspidie (**tableau I**). Une dilatation aortique > 50 mm constitue une contre-indication formelle à la grossesse et une indication de chirurgie de remplacement de la racine aortique en préconceptionnel.

Le risque de dissection sur dilation de racine aortique en cas de valve bicuspidie est faible mais cependant 8 fois supérieur à celui de la population normale. Toutefois, une large étude sur les femmes enceintes porteuses d'une bicuspidie aortique ne montre pas de dissection dans cette cohorte sur un suivi de 12 ans [8]. Cela est confirmé par le registre international des dissections aortiques ne montrant que 2 cas de dissection chez des femmes enceintes avec bicuspidie.

Un suivi régulier par échographie est recommandé durant la grossesse. De même, un contrôle optimal de la tension artérielle est proposé chez ces patientes. Le mode d'accouchement est dicté par l'importance de la dilatation aortique. Lorsque les dimensions de la racine aortique sont < 40 mm, un accouchement par voie vaginale sera proposé. En revanche, une césarienne pourra être envisagée pour des dimensions comprises entre 40 et 45 mm, et est vivement conseillée ou recommandée pour des dimensions > 45 mm [7].

Syndrome génétique ou non

Enfin, rappelons que la bicuspidie aortique est rarement une lésion isolée : outre la dilatation fréquente de la racine

aortique, d'autres anomalies congénitales peuvent être présentes (coarctation aortique) ou avoir été présentes (communication interventriculaire, canal artériel, sténose supra-valvulaire aortique...). Il est donc important de réaliser une anamnèse et un examen clinique complet pour rechercher ces lésions associées et éventuellement évaluer des lésions résiduelles. Par ailleurs, la bicuspidie aortique est impliquée dans un certain nombre de syndromes génétiques comme les syndromes de Turner, de Loeys-Dietz, la forme familiale d'anévrisme thoracique [9]. Cela peut avoir des implications dans la décision d'autoriser une grossesse ou le suivi. Par exemple, dans le syndrome de Turner, la grossesse est contre-indiquée pour une dilatation de la racine aortique > 25 mm/m² de surface corporelle.

Conclusion

Une grossesse est tout à fait possible sans problème particulier chez la plupart des patientes porteuses d'une bicuspidie aortique. Il est toutefois important de réaliser une évaluation complète de la valve aortique et de l'aorte en préconceptionnel (ou le cas échéant le plus précocement en cas de grossesse) et de discuter des résultats et des éventuelles mesures thérapeutiques avec la patiente et son entourage.

BIBLIOGRAPHIE

1. ELKAYAM U, GLEICHER N. Hemodynamics and cardiac function during normal pregnancy and the puerperium. In: Elkayam U, Gleicher N, editors. Cardiac

- Problems in Pregnancy. 3rd edition. New York, NY: Wiley-Liss, 1998:3-20.
2. ROOS-HESSELINK JW, RUYS TP, STEIN JJ *et al.*; ROPAC investigators. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 2013;34:657-665.
 3. ORWAT S, DILLER GP, VAN HAGEN IM *et al.* Risk of pregnancy in moderate and severe aortic stenosis: from the multinational ROPAC registry. *J Am Coll Cardiol*, 2016;68:1727-1737.
 4. Elkayam U, Goland S, Pieper PG *et al.* High-risk cardiac disease in pregnancy: Part I. *J Am Coll Cardiol*, 2016;68:396-410.
 5. TZEMOS N, SILVERSIDES CK, COLMAN JM *et al.* Late cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital aortic stenosis. *Am Heart J*, 2009; 157:474-480.
 6. BAUMGARTNER H, FALK V, BAX JJ, DE BONIS M *et al.*; ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*, 2017;38:2739-2791.
 7. REGITZ-ZAGROSEK V, ROOS-HESSELINK JW, BAUERSACHS J *et al.*; ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*, 2018;39:3165-3241.
 8. NIENABER CA, FATTORI R, MEHTA RH *et al.*, for the International Registry of Acute Aortic Dissection. Gender-related differences in acute aortic dissection. *Circulation*, 2004;109:3014-3021.
 9. PRAKASH SK, BOSSÉ Y, MUEHLSCHLEGEL JD *et al.* A roadmap to investigate the genetic basis of bicuspid aortic valve and its complications: insights from the International BAVCon (Bicuspid Aortic Valve Consortium). *J Am Coll Cardiol*, 2014;64:832-839.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.