

ARTICLES ORIGINAUX

La cardiomyopathie du péripartum

P. Meurin

Centre de Rééducation Cardiaque de la Brie, Les Grands Prés, Villeneuve-Saint-Denis

Être dyspnéique ou présenter des œdèmes des membres inférieurs en fin de grossesse ne sont pas des événements exceptionnels, et jusqu'à l'époque moderne mourir pendant ou juste après un accouchement ne l'était pas non plus. C'est probablement à cause d'une part de sa rareté et d'autre part, de ces facteurs confondants que l'existence d'une cardiomyopathie liée à la grossesse est une découverte assez récente. Les premiers cas ont été décrits au XIX^e siècle¹ et le syndrome n'a été reconnu comme une entité clinique distincte qu'en 1937 à l'occasion de la description de 7 cas².

Des séries de plus en plus nombreuses ont ensuite été publiées^{3,4}, ce qui a abouti, en 2000, à la définition de critères diagnostiques par le "National Heart Lung and Blood Institute and Office of Rare Disease Workshop 2000"⁵ (Tableau I).

L'incidence de la maladie est mal connue et semble variable selon les régions du monde (plus fréquente en Afrique) ; elle varie de 1/1 300 à 1/15 000 en fonction des méthodologies des différentes publications et l'incidence finalement retenue semble être de 1 pour 3 000 à 4 000 naissances⁶.

Insuffisance cardiaque secondaire à une dysfonction systolique ventriculaire gauche

Apparaissant entre le dernier mois de grossesse et les 5 mois suivant l'accouchement

En l'absence de cardiopathie préexistante

En l'absence de cause autre retrouvée

Critères échographiques :

- FEVG < 45 % et/ou FR < 30 %

- DTDVG > 2,7 cm/m²

FEVG : fraction d'éjection ventriculaire gauche - FR : fraction de raccourcissement en mode T - DTDVG : diamètre télédiastolique ventriculaire gauche.

Tableau I : Critères diagnostiques de la cardiomyopathie du péripartum (d'après⁵).

• Facteurs de risque et étiologie

En l'absence de compréhension claire de l'étiopathogénie de la cardiomyopathie du péripartum (CMP), chaque registre publié entraîne la "découverte" de "facteurs de risque" dont il est bien difficile d'affirmer la pertinence. Les plus fréquemment cités sont l'âge supérieur à 30 ans, la multiparité (très

discutée), la race noire (dont on ne sait pas si elle est un facteur indépendant ou lié à l'hypertension), l'obésité, l'hypertension artérielle et la prééclampsie, l'utilisation prolongée de bêtamimétiques pour tocolyse⁷.

L'étiologie de la maladie est inconnue, mais il est clair désormais qu'il s'agit d'une entité clinique distincte et pas d'une cardiomyopathie préexistante et révélée par la grossesse, d'une part parce que l'incidence des CMP est plus élevée que celle des cardiomyopathies dilatées idiopathiques (CDI) et d'autre part, car l'existence de zones de myocardites sur les biopsies réalisées est beaucoup plus fréquente que dans le cadre des CDI.

Un certain nombre de causes ont été proposées : myocardites virales, maladie auto-immune liée à la grossesse, réponse hémodynamique au stress de la grossesse inadaptée, tocolyse prolongée, formes familiales, déficit en sélénium ou en thiamine...

On sait que les biopsies endomyocardiques retrouvent assez fréquemment des zones de myocardites (entre 8,8 et 76 % des cas !), la discordance entre les résultats des études de biopsies publiées étant habituelle (sans doute liée au

caractère focal des lésions et à l'hétérogénéité des dates de biopsie par rapport au début des symptômes). Par ailleurs, l'étiologie de cette éventuelle myocardite est aussi discutée : virale¹ (coccidie, ÉCHOvirus) ? bactérienne² (*Chlamydiae pneumoniae*) ? purement auto-immune³ ?

Présentation clinique et diagnostique

La présentation clinique est celle d'une insuffisance cardiaque non spécifique. Cependant, le diagnostic est souvent tardif car les œdèmes des membres inférieurs, l'asthénie et la dyspnée sont banals en fin de grossesse ; l'attention doit cependant être attirée par des signes inhabituels à l'interrogatoire (dyspnée nocturne, toux, douleurs thoraciques) et à l'examen clinique (souffle cardiaque récent, turgescence jugulaire, hépatomégalie, crépitements pulmonaires...). Le diagnostic évoqué initialement est souvent celui d'embolie pulmonaire en raison du terrain.

L'électrocardiogramme est indispensable mais peu contributif (tachycardie sinusale, troubles de la repolarisation, éventuels troubles du rythme...). L'examen clef est évidemment l'échographie cardiaque transthoracique qui objective une dilatation ventriculaire gauche (DTDVG > 2.7 cm/m²), l'altération de la fonction systolique ventriculaire gauche (FEVG < 45 % et/ou FR < 30 %) et l'absence de cardiopathie sous-jacente⁴.

Il faut noter que certains ont signalé, lors de la réalisation d'une échographie très précoce, un simple œdème pariétal, le ventricule gauche apparaissant alors hypertrophié mais ne présentant pas encore de dysfonction systolique⁵. Il ne faut donc pas hésiter à répéter les échographies pour redresser le diagnostic.

Les diagnostics différentiels sont assez nombreux, mais en général faciles à éliminer après un bilan simple (embolie pulmonaire, anémie sévère, infarctus du myocarde, surcharge volémique...).

Le bilan peut être poursuivi par la réalisation de biopsies endomyocardiques et d'une imagerie de résonance magnétique (recherche de zones ventriculaires gauches présentant un rehaussement tardif après administration de gadolinium) mais les résultats de ces examens ne débouchent pas encore sur une modification de l'attitude thérapeutique.

Traitement

Le traitement est assez conventionnel. Il faut cependant souligner que, si le diagnostic est porté pendant la grossesse (ce qui est en fait peu fréquent), les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) sont contre-indiqués jusqu'à l'accouchement (insuffisance rénale foetale néonatale, mort foetale, prématurité, risque tératogène...).

Le carvedilol semble intéressant chez les femmes enceintes présentant une cardiomyopathie dilatée⁶ mais on ne sait pas si ces résultats s'appliquent en particulier aux CMP et, en l'absence de données précises de sécurité d'emploi du carvedilol pendant la grossesse, certains préfèrent le métoprolol⁶ ; par ailleurs, les doses de bêtabloquant sont discutées.

Finalement, avant l'accouchement, le traitement est surtout symptomatique : régime désodé, diurétiques, association hydralazine-dérivés nitrés et éventuellement amlodipine.

En cas d'insuffisance cardiaque aiguë, le traitement reste classique : dérivés nitrés, diurétiques, agents inotropes. L'aggravation de l'insuffisance cardiaque justifie parfois une interruption de la grossesse.

Après l'accouchement, le traitement est parfaitement classique, avec introduction des IEC, introduction ou majoration de doses du traitement bêtabloquant...

Il faut insister sur la fréquence des complications thromboemboliques en raison de l'état d'hypercoagulabilité lié à la grossesse et au postpartum, et de la stase sanguine intraventriculaire gauche. Ainsi, on a observé des événements veineux (phlébite, embolie pulmonaire), mais aussi artériels (thrombus ventriculaire gauche et ses complications périphériques et cérébrales). Une héparinothérapie doit donc être envisagée (mais à quelle dose ?), et les antivitaminés K sont recommandés par certaines équipes en cas de FEVG < 35 %¹¹ en postpartum.

Une étude non randomisée¹² suggère qu'un traitement immunosuppresseur pourrait être bénéfique chez les femmes chez qui une myocardite a été prouvée par biopsie. Cependant, en tenant compte des risques liés au traitement immunosuppresseur et, en l'absence d'effets bénéfiques observés dans l'essai de traitement des myocardites (qui était cependant réalisé dans le cadre de myocardites non liées au péripartum), ce traitement n'a pas été pour l'instant généralisé.

Enfin, si une transplantation cardiaque est nécessaire, le pronostic à long terme est le même que celui des femmes du même âge greffées pour une autre cardiopathie, avec cependant un taux de rejet précoce un peu plus élevé¹³.

Pronostic

Le pronostic est directement lié à la récupération de la fonction ventriculaire gauche. On estime que 50 % des patients récupèrent une fonction ventriculaire gauche normale à 6 mois³ ; on assiste parfois à une récupération plus tardive de la fonction ventriculaire gauche¹⁴. Un DTDVG > 60 mm et/ou une FR < 20 % sont associés à un risque 3 fois plus élevé de dysfonction ventriculaire gauche persistante¹⁵. La présence d'une réserve contractile à l'échographie sous dobutamine semble par ailleurs être corrélée à une bonne récupération ultérieure. La mortalité globale à

1 an est estimée à 20 %⁶ ; une majorité de femmes récupère donc une fonction ventriculaire gauche normale ou satisfaisante et l'on peut alors être confronté à un désir de nouvelle grossesse.

Elkayam et al¹⁴ ont montré que chez les femmes qui ont eu une CMP, des grossesses ultérieures peuvent être compliquées pour le fœtus et pour la mère : la récurrence d'insuffisance cardiaque était rapportée chez 21 % des femmes ayant récupéré une bonne fonction ventriculaire gauche contre 44 % des femmes chez qui la dysfonction ventriculaire gauche avait persisté, les taux de mortalité maternelle étaient respectivement de 0 % et 19 % dans ces deux groupes.

Il ne peut donc pas y avoir de consensus quant aux conseils à donner à propos d'une nouvelle grossesse, la fonction systolique ventriculaire gauche au repos (et peut être ultérieurement sous stress ?) semble être le paramètre fondamental (mais pas totalement prédictif).

• Conclusion

La CMP est une maladie grave, rare, d'étiopathogénie mal ou non connue. Les recherches réalisées n'ont pas permis de progrès spectaculaires quant à sa prise en charge qui reste à peu près celle d'une insuffisance cardiaque classique.

La centralisation des cas au sein d'équipes de référence ou la réalisation de registres nationaux pourrait permettre une approche épidémiologique et étiologique, premières étapes vers un éventuel traitement spécifique. ■

Références

1. Porak C. De l'influence réciproque de la grossesse et des maladies du cœur. Paris, thèse. 1880.
2. Gouley BA, Mc Millan TM, Bellet S. Idiopathic myocardial degeneration associated with pregnancy and especially the puerperium. *Am J Med Sci.* 1937;19:185-199.
3. Demakis JG, Rahimtoola SH, Sutton GC, et al. Natural course of peripartum cardiomyopathy. *Circulation.* 1971;44:1053-1061.
4. Elkayam NU, Akhter MW, Singh SH, et al. Pregnancy associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. *Circulation.* 2005;11:2050-2055.
5. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, et al. Peripartum cardiomyopathy National Heart Lung and Blood Institute and Office of Rare Disease (National Institutes of Health) Workshop Recommendations and Review. *JAMA.* 2000;283:1183-1188.
6. Abboud J, Murad Y, Chen-Scarabelli C, et al. Peripartum cardiomyopathy: a comprehensive review. *Int J Cardiol.* 2007;117:295-303.
7. Fennira S, Demiraj A, Khouaja A, Boujnah MR. La cardiomyopathie du post-partum : mise au point. *Ann Cardiol Angéiol.* 2006;55:271-275.
8. O'Connell JB, Costanzo-Nordin MR, Subramanian R, et al. Peripartum cardiomyopathy: clinical, hemodynamic, histologic and prognostic characteristics. *J Am Coll Cardiol.* 1986;8:52-56.
9. Bachmaier K, Neu N, Pol S, et al. Chlamydia infections and heart diseases linked through antigenic mimicry. *Science.* 1999;283:1335-1339.
10. Sliwa K, Skudicky D, Bergeurann A. Peripartum cardiomyopathy: analysis of clinical outcome, left ventricular function, plasma levels of cytokines and Fas/APO-1. *J Am Coll Cardiol.* 2005;35:701-705.
11. Philips SD, Warnes CA. Peripartum cardiomyopathy: current therapeutic perspectives. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2004;6:481-488.
12. Mason JW, O'Connell JB, Herskowitz A, et al. A clinical trial of immunosuppressive therapy for myocarditis. The myocarditis treatment trial investigators. *N Engl J Med.* 1995;333:269-275.
13. Rasmusson KD, Stehlik J, Brown RN, et al. Long term outcomes of cardiac transplantation for peripartum cardiomyopathy: a multi-institutional analysis. *J Heart Lung Transplant.* 2007;26:1097-1104.
14. Sliwa K, Elkayam U. Peripartum cardiomyopathy. *Lancet.* 2006;368:687-693.
15. Chapa JB, Heibergen HB, Weinert L, et al. Prognostic value of echocardiography in peripartum cardiomyopathy. *Obstet Gynecol.* 2005; 105:1303-1308.