



cardigen
filère nationale de santé
maladies cardiaques héréditaires ou rares



Groupe
Insuffisance Cardiaque
& Cardiomyopathies

*CONSENSUS D'EXPERTS SUR
LES MALADIES CARDIAQUES HEREDITAIRES OU RARES*

Prise en charge de la
cardiomyopathie du péripartum

*Document rédigé par la
Filière Nationale de Santé Maladies Rares CARDIOGEN,
et endossé par la Société Française de Cardiologie, via le groupe
Insuffisance Cardiaque et Cardiomyopathies*

1. Introduction

La cardiomyopathie du péripartum (CMPP) est définie par une **dysfonction systolique ventriculaire gauche, sans étiologie identifiable**, survenant **en fin de grossesse ou durant les mois suivant l'accouchement**, le plus souvent juste après l'accouchement, responsable d'un tableau clinique d'**insuffisance cardiaque**. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion. Le diagnostic doit être confirmé par la mesure de la **fraction d'éjection ventriculaire gauche** (FEVG) qui est inférieure à 45%. On dénombre entre 200 et 300 cas par an en France. Les **facteurs de risque** associés à la CMPP sont l'âge maternel (>30 ans), la multiparité, les grossesses gémellaires, l'origine africaine, l'obésité, la pré-éclampsie, l'hypertension artérielle gravidique, et la tocolyse prolongée (>4 semaines).

La dysfonction systolique survenant lors de la CMPP résulte probablement de l'association d'un climat anti-angiogénique en fin de grossesse, favorisé par un terrain (auto-immunité) et/ou auquel s'ajoute une lésion ou une agression myocardique (virose, auto-immunité) qui va déclencher la dysfonction systolique. Parmi les facteurs favorisants, il faut souligner le **rôle de la prolactine**, synthétisée en fin de grossesse, dont les produits de dégradation pourraient être un élément clef dans le développement de la cardiomyopathie, avec, dans certains cas, l'indication d'un traitement spécifique inhibiteur de la lactation (en particulier un traitement qui bloque les récepteurs à la prolactine, la bromocriptine) pour limiter les effets délétères de la prolactine. L'hypothèse d'une susceptibilité génétique a également été évoquée, nécessitant un **interrogatoire exhaustif sur les antécédents familiaux** (cf. section « dépistage familial »).

L'évolution est **favorable pour environ 50% des patientes** qui récupéreront une FEVG normale. Parmi l'autre moitié, la majorité des patientes amélioreront partiellement leur FEVG et resteront stables sous traitement médicamenteux. Dans la population caucasienne, la mortalité annuelle est évaluée à 1-2%. Le **pronostic global** de la CMPP est donc meilleur que celui des autres formes de cardiomyopathie dilatée.

2. Critères diagnostiques

Le diagnostic repose sur l'identification des symptômes et signes cliniques d'insuffisance cardiaque : dyspnée, prise de poids, œdèmes des membres inférieurs et asthénie. Si le diagnostic est rapide dans les formes sévères, **une décompensation a minima dans les suites de l'accouchement peut être plus difficile à reconnaître** dans la mesure où les signes tels que l'asthénie, les œdèmes des membres inférieurs ou la dyspnée sont des symptômes ou des signes cliniques classiques en fin de grossesse ou durant la période du post-partum précoce. Certains détails doivent cependant attirer l'attention : la **présence d'une orthopnée**, un **toux nocturne**, une **oxygène-dépendance**. Un score clinique peut également être utile pour aider au diagnostic des formes frustrées (Encadré 1).

Score clinique de probabilité d'une insuffisance cardiaque en péripartum			
Symptômes/Signes	0 point	1 point	2 points
Dyspnée d'effort	Aucune	+ de 8 marches	À la marche
Orthopnée	Aucune	1 oreiller	+ d'1 oreiller
Toux	Aucune	Nocturne	Diurne et Nocturne
Œdèmes	Aucune	Sous-gonal	Sus-gonal
Prise de poids dernier mois	<1kg/sem.	1-2 kg/sem.	>2kg/sem.
Palpitations	Aucune	Nocturne	Diurne et Nocturne
<p><u>Score 0-2</u> : probabilité faible, surveillance.</p> <p><u>Score 3-4</u> : probabilité intermédiaire, nécessitant au plus tôt ECG/BNP. Échographie si anomalie.</p> <p><u>Score >5</u> : probabilité élevée, échographie.</p>			

Encadré n°1 (adapted from Fett et al., Crit Pathw Cardiol. 2011 Mar;10(1):44-5)

3. Bilan du patient

3.1 Bilan initial

Le bilan initial a pour but de **confirmer le diagnostic d'insuffisance cardiaque**, et d'**éliminer les diagnostics différentiels** (infarctus du myocarde, myocardite, embolie amniotique). L'interrogatoire doit aussi rechercher systématiquement des **antécédents familiaux** de cardiomyopathie qui pourraient faire évoquer une cardiomyopathie familiale, ou un **antécédent d'exposition à des cardiotoxiques**, en particulier l'alcool ou d'autres exogénoses, des médicaments reçus pour d'autres pathologies, tels qu'une chimiothérapie par anthracyclines ou encore une radiothérapie thoracique.

L'électrocardiogramme retrouve une tachycardie quasi constante, un bloc de branche gauche dans 30% des cas, et parfois une négativation des ondes T de V4 à V6.

Le bilan biologique pour documenter l'élévation du BNP/Nt-proBNP.

L'échocardiographie est l'examen clef pour la confirmation diagnostique. Elle permet de mettre en évidence et d'évaluer précisément la **dysfonction systolique ventriculaire gauche et la dilatation ventriculaire**. La dilatation ventriculaire gauche isolée n'est pas suffisante, car le cœur présente un certain degré de dilatation physiologique en réponse au stress de la grossesse. L'examen permet également de rechercher une dysfonction ventriculaire droite associée qui est un critère de gravité.

3.2 Bilan complémentaire d'investigation des symptômes

L'IRM cardiaque apporte de nombreux renseignements complémentaires à l'étude échocardiographique. Elle permet de **confirmer la dysfonction ventriculaire gauche** en cas de doute. De plus, la sensibilité de l'IRM est supérieure à celle de l'échographie pour la **détection des thrombi**, plus fréquents dans cette forme de cardiopathie. L'injection de gadolinium (contre-indiqué durant la grossesse) permet de rechercher la présence d'éventuelles plages de **fibrose myocardique habituellement non présentes dans la CMPP**, et qui doivent faire évoquer des séquelles de nécrose ou de myocardite selon la localisation des plages de fibrose.

4. Prise en charge thérapeutique

Quelle que soit le degré de sévérité de la dysfonction ventriculaire gauche, le **retentissement psychologique** pour la patiente et les proches est souvent majeur, s'agissant d'une pathologie survenant chez une patiente le plus souvent sans aucun antécédent préalable. La **prise en charge du nourrisson** et le **maintien d'un contact aussi fréquent que possible avec sa mère** sont primordiaux. La prise en charge globale nécessite donc, le plus souvent, une **étroite collaboration entre les services de cardiologie, d'obstétrique et de néonatalogie**. Cette collaboration permet par exemple d'aborder des questions spécifiques comme la possibilité de l'allaitement selon les traitements nécessaires.

Prise en charge de la décompensation

Le traitement de la décompensation cardiaque initiale débute le plus souvent par le **traitement diurétique**, secondairement associé au traitement de fond par **inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine II (IEC)** (ou par un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II (ARAII) en cas de contre-indication aux IEC) et **β -bloquants**, introduits après quelques jours, une fois l'état clinique de la patiente stabilisé. **Si la cardiomyopathie se déclare avant l'accouchement, les IEC et ARAII sont contre indiqués**. Si la FEVG est inférieure à 35%, une **anti-coagulation** devra être débutée, car le risque de complications thromboembolique est supérieur à celui d'une cardiopathie dilatée idiopathique. Les **AVK étant contre-indiqués durant le dernier trimestre** de la grossesse, un **traitement par héparine** sera prescrit avant l'accouchement en cas d'indication au traitement anticoagulant.

Spécificité en cas de choc cardiogénique

La prise en charge des patientes les plus sévères (état de choc clinique ou FEVG <20% ou NT-proBNP très élevé) doit être effectuée **dans un centre spécialisé** ayant l'expérience de cette maladie, et disposant d'un service de chirurgie cardiaque et de réanimation capable de mettre en place une assistance de courte durée si nécessaire (encadré 2). Les signes d'alertes principaux sont **l'instabilité hémodynamique** (tension artérielle systolique <90 mmHg, fréquence cardiaque >130/min), une **détresse respiratoire** (fréquence respiratoire >30/min et saturation <90%) et les signes d'**hypoperfusion périphérique** (extrémités froides, marbrures, oligurie). En règle générale, il faut **éviter au maximum le recours aux catécholamines** dont les effets peuvent rapidement s'avérer délétères. Les **inotropes positifs** ne devront donc être utilisés qu'en cas de choc cardiogénique, à la posologie la plus faible possible et pour une durée également brève. En absence de réponse suffisante à faibles doses, il faudra rapidement recourir à une **assistance circulatoire de courte durée**. Si l'évolution clinique sous assistance n'est pas rapidement favorable, une inscription sur liste de **transplantation** devra être discutée.

Critères de gravité initiale

- Instabilité hémodynamique : PAS <90 mmHg, FC >130/min
- Détresse respiratoire : FR >30/min, SaO₂ <90%
- Bas débit périphérique
- Signes échographiques : FEVG <20%, thrombus intra VG, dysfonction droite

Encadré n°2

Traitement par bromocriptine

En inhibant la sécrétion de la prolactine, la bromocriptine évite sa dégradation en peptide antiangiogénique et limite donc par ce biais la dysfonction systolique en fin de grossesse. Le traitement pourrait réduire la mortalité et améliorer la récupération de la fonction cardiaque, mais il s'agit de résultats préliminaires et l'utilisation de la bromocriptine ne peut être recommandée de manière systématique. Elle peut néanmoins être **prescrite au cas par cas**, sous réserve que le diagnostic soit posé au plus tard 4 semaines après l'accouchement (encadré 3). Dans les cas les plus sévères (choc cardiogénique, atteinte ventriculaire droite), la posologie recommandée est de 2.5 mg x2/ pendant 15 jours puis 2.5 mg pendant 6 semaines. Son utilisation va inhiber la lactation.

Critères de prescription de la Bromocriptine	
Éléments en faveur de la prescription de la Bromocriptine	Non-indication de la Bromocriptine
<ul style="list-style-type: none">• Diagnostic avant terme ou dans le mois suivant l'accouchement• FEVG <30% et dilatation VG >60mm• État de choc ou bas débit périphérique sans réponse favorable aux inotropes• Absence d'amélioration clinique notable après 15 jours de traitement IEC/bétabloquant• Nouvelle grossesse avec antécédent de CMPP (traitement à débiter le dernier mois de la grossesse)	<ul style="list-style-type: none">• Diagnostic au-delà d'1 mois après accouchement notamment si pas d'allaitement• FEVG >40% ou diamètre VG <55mm <p>Contre-indications</p> <ul style="list-style-type: none">• ATCD thrombo embolique artériel• Présence d'un thrombus VG• HTA non contrôlée, éclampsie

Encadré n°3

Prise en charge obstétricale

Il n'y a pas de recommandation systématique pour la gestion obstétricale des patientes présentant un tableau de CMPP avant le terme de la grossesse. La décision d'un **accouchement prématuré** sera **discutée au cas par cas** en fonction de la sévérité de la dysfonction ventriculaire gauche, de l'évolution initiale sous traitement, et du bien-être foetal. La gestion des thérapeutiques maternels devra prendre en compte les **contre-indications liées à la grossesse et à l'allaitement**, avec si besoin un avis auprès du Centre de Référence des Agents Tératogènes (**le CRAT**).

5. Prise en charge au long cours et surveillance des patients (examens, régularité)

La prise en charge au long cours repose sur le **traitement classique de l'insuffisance cardiaque chronique**, avec l'association bêtabloquant, IEC (ARAI /ARAI-inhibiteur de la néprilysine), et des diurétiques de l'anse selon l'importance de la dysfonction ventriculaire gauche et les signes éventuels de rétention hydro sodée. Une **contraception efficace** est essentielle dans les suites d'un épisode de CMPP. La contraception devra être prescrite par le gynécologue de la patiente, en rappelant la contre-indication de principe des œstroprogestatifs dans le cadre de l'insuffisance cardiaque.

Pour les patientes présentant **une récupération ad integrum de la FEVG**, l'interruption du traitement ne semble pas s'accompagner d'une nouvelle dégradation de fonction. Cependant, la **poursuite des traitements** reste recommandée au long cours, sauf effet indésirable ou intolérance notable. Un contrôle clinique, biologique et échographique **doit être réalisé à un an**. En absence de symptomatologie habituelle, un contrôle ultérieur **tous les deux à trois ans** est probablement suffisant.

En absence de récupération de la FEVG, et selon l'évolution clinique, le traitement sera incrémenté de la même manière que pour tout patient insuffisant cardiaque. En particulier, la resynchronisation semble être efficace pour améliorer la récupération de la FEVG, même en cas de dysfonction systolique prolongée durant plusieurs années. Si nécessaire, les patientes seront éventuellement inscrites sur liste de transplantation cardiaque. Leur pronostic en cas de greffe semble être identique (pour des patientes du même âge et avec les mêmes comorbidités) à celui d'autres patientes transplantées pour des cardiopathies primitives.

En cas de **désir de nouvelle grossesse**, il est important de souligner l'importance de réaliser une **consultation préconceptionnelle** afin d'évaluer si une nouvelle grossesse est autorisée ou non.

6. Dépistage familial

Des mutations dans les gènes de cardiomyopathies, notamment dans la titine), ont été mises en évidence chez certaines patientes diagnostiquées d'une CMPP (chez 10-15% des patientes). Des études rétrospectives ont identifié des antécédents familiaux de cardiomyopathie chez certaines patientes. Lorsqu'une patiente est suspecte de CMPP, on recommandera donc de rechercher les **antécédents cardiovasculaires de la fratrie** jusqu'au 3^e voire 4^e degré. Un **dépistage systématique des apparentés au premier degré** peut être proposé. La place du **test génétique** ne fait pas l'objet de consensus mais peut se discuter.

7. Risque en cas de nouvelle grossesse

En cas de nouvelle grossesse, **le risque de récurrence est imprévisible**. Cependant, les données de la littérature semblent concorder sur le **risque majeur d'aggravation** de la cardiomyopathie, et de **récurrence d'insuffisance cardiaque** en cas de nouvelle grossesse, avec un pronostic d'autant plus grave que la récupération de la FEVG n'avait pu être obtenue suite à la précédente grossesse.

Ainsi, **en cas de non récupération de la FEVG, une nouvelle grossesse est théoriquement contre-indiquée** du fait du risque de morbi-mortalité maternelle très augmenté. En cas de grossesse dans cette situation, les risques potentiels lors d'une nouvelle grossesse, pour la patiente et pour l'enfant, doivent être clairement exposés afin de décider d'une éventuelle interruption de grossesse selon l'importance de la dysfonction systolique résiduelle suite à la grossesse précédente (encadré 4). En cas de dysfonction ventriculaire gauche persistante avant la nouvelle grossesse, la majorité des patientes présenteront un tableau d'insuffisance cardiaque grave et le risque de décès est estimé à 25%. Concernant le pronostic foetal, le risque d'un accouchement prématuré est important.

En cas de bonne récupération de la FEVG, une grossesse est autorisée. Il est cependant important de prévenir la patiente du **risque de récurrence** qui est imprévisible et du risque d'aggravation de la fonction cardiaque. Les patientes doivent également être informées du **risque tératogène de certaines thérapeutiques** et de l'importance de les arrêter ou de les remplacer par d'autres thérapeutiques dès le test grossesse positif.

Si la grossesse est menée à son terme, la prescription de **bromocriptine** doit être systématiquement discutée et proposée à la patiente car il pourrait prévenir le risque de récurrence de CMPP.

Le suivi obstétrical devra être organisé dans un **centre spécialisé** afin de permettre une étroite collaboration entre obstétriciens et cardiologues.

Risque en cas de nouvelle grossesse		
	FEVG normalisée	FEVG altérée
Risque d'insuffisance cardiaque	26%	50%
Dégradation de la FEVG >20%	17%	33%
Risque d'accouchement prématuré	13%	50%
Risque de décès de la patiente	<1%	25%
Retour à la fonction systolique initiale (avant la 2^{de} grossesse)	90%	60%

Encadré n°4

8. Hygiène de vie et restrictions liées à la cardiomyopathie du péripartum

Conseils de vie

- Rien de spécifique lié à la cardiomyopathie en elle-même
- Restriction sodée modérée (sel <6 g/j)
- Éviter un apport hydrique important (<1-2l en fonction de la sévérité et des conditions climatiques)
- Mesure du poids : notée au moins 1-2 fois par semaine chez les patients stables, au moins 2-3 fois par semaine chez les patients en stade III-IV de la NYHA
- Contrôle des facteurs de risque cardio-vasculaire (HTA, diabète principalement)
- Perte de poids si surpoids
- Suppression du tabac
- Consommation modérée ou nulle de boissons alcoolisées (en fonction de la sévérité)
- Activité physique adaptée
- Réadaptation cardiaque si nécessaire
- Vaccination contre la grippe, la COVID-19, le pneumocoque (être à jour pour les autres vaccinations)
- Activité sexuelle adaptée à la sévérité
- Voyages adaptés à la sévérité
- Altitude <1000m, sinon avec accord du cardiologue référent

Encadré n°5

9. Coordonnées utiles

- Le site internet de la Filière Cardiogen www.filiere-cardiogen.fr : il comporte diverses informations ou documents, dont les coordonnées des centres experts en France
- Le Centre de Ressources Psychologiques : vous pouvez contacter une psychologue de la Filière Cardiogen pour toutes questions sur l'accompagnement psychologique ou conseils d'orientation par mail à « psy.cardiogen.psl@aphp.fr ».
- Les sites des associations de patients / **Cœur des Mamans - Priorité Prévention - CMPP**
 - Page grand public
<https://www.facebook.com/groups/cardiomyopathieduperipartum/>
 - Page dédiée aux patientes
<https://www.facebook.com/groups/1654504561253312/>

10. Les principales références

1. Pathophysiology and risk factors of peripartum cardiomyopathy. Hoes MF et al. Nat Rev Cardiol. 2022;19(8):555-565.
2. Pathophysiology, diagnosis and management of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. Bauersachs J et al. Eur J Heart Fail. 2019;21(7):827-843.
3. Peripartum cardiomyopathy: from genetics to management. Sliwa K et al. Eur Heart J. 2021;42(32):3094-3102.
4. Peripartum Cardiomyopathy as a Part of Familial Dilated Cardiomyopathy. Van Spaendonck-Zwarts K et al. Circulation 2010;121:2169-2175

11. Rédacteurs & relecteurs

- Rédacteurs : Dr Frédérique MOUQUET (Lille), Dr Pascal DE GROOTE (Lille)
- Relecteurs : Pr Philippe CHARRON (Paris), Pr François ROUBILLE (Montpellier), Dr Louise GHESQUIERE (Lille), Pr Nicolas LAMBLIN (Lille)

Date de diffusion : Novembre 2024

La Filière Nationale de Santé Maladies Rares CARDIOPEN regroupe tous les acteurs de la prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares.

Ces missions sont :



Améliorer la prise en charge des patients



Développer la recherche



Développer la formation et l'information

Dans le cadre de l'amélioration de la prise en charge des patients, la filière a pour objectif, entre autres, de diffuser auprès de la communauté cardiologique les bonnes pratiques de prise en charge des maladies cardiaques héréditaires ou rares, fondées sur les recommandations internationales existantes et sur l'avis d'experts de la filière. C'est pourquoi un programme de documents « consensus d'experts » a été défini au sein de la filière.

Pour plus
d'informations



Coordination Pr. Philippe Charron
CHU Pitié Salpêtrière
47-83 Bd de l'Hôpital,
75013 Paris



01 42 16 12 88



contact@filiere-cardiogen.fr



www.filiere-cardiogen.fr