

Mortalité maternelle chez les patientes atteintes de syndromes de Marfan ou d'Ehlers-Danlos vasculaire en France, 2001 – 2012



Pauline Cheulot, Monica Saucedo, Marie-Hélène Bouvier-Colle, Catherine Deneux Tharaux, Gilles Kayem

Contexte

- **Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (ou type 4) :**
 - Pathologie héréditaire autosomique dominante du tissu conjonctif
 - Ruptures artérielles / digestives / utérines
- **Syndrome de Marfan :**
 - Pathologie héréditaire du tissu conjonctif
 - Atteinte systémique :
 - Cardiovasculaire (**Dissection aortique ++**) / Musculo-squelettique / Ophtalmologique / Pulmonaire
- **Situation risque en cas de grossesse**
- **Estimation difficile de la mortalité maternelle :**
 - Faible prévalence
 - Sous-diagnostic de ces pathologies

Objectif

Décrire les morts maternelles en France associées à un syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ou un syndrome de Marfan

Matériels et méthodes

- Etude nationale descriptive rétrospective
- Basée sur toutes les morts maternelles attribuables à un syndrome de Marfan ou un syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire identifiées par l'ECNMM
- De 2001 à 2012

Matériels et méthodes

- Calcul du ratio de mortalité maternelle spécifique à ces pathologies :
 - Rapport du nombre de décès maternels due à ces pathologies au nombre de naissance vivantes sur la période
- Recueils des données suivantes (y compris un dossier de 2013) :
 - Age,
 - Antécédents médicaux et gynéco-obstétricaux
 - Notion de syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos
 - Déroulement de la grossesse concernée
 - Caractéristiques de l'accouchement
 - Circonstances du décès

Résultats

- **4 cas de morts maternelles** identifiés parmi 975 décès (0,4% des morts maternelles) :
 - 2 cas de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire
 - Une suspicion de syndrome de Marfan
 - Une suspicion de syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos vasculaire
 - 1 cas de syndrome de Marfan (Décès en 2013)
- Ratio global de mortalité maternelle entre 2001 et 2012 = 9,95 /100 000 naissances vivantes
- Ratio de mortalité maternelle attribuable au syndrome de Marfan et d'Ehlers-Danlos vasculaire = 0,04/100 000 naissances vivantes (IC 95% [0,011 – 0,2]).

	P1	P2	P3	P4	P5
Cause du décès	Rupture spontanée des vaisseaux rétro-péritonéaux	Rupture de l'artère splénique	Dissection aortique	Dissection aortique	Dissection aortique
Age lors du décès	30 ans	27 ans	36 ans	28 ans	38 ans
Antécédents personnels évocateurs	Non	Non	Non	Non	Oui
Antécédents familiaux évocateurs	Non	Oui	Non	Non	Non
Gestité / Parité	G3P2	G1P1	G7P7	G2P1	G4P1
Décès en cours de grossesse	39 SA	38 SA	Non	A terme	37 SA + 4 J
Décès au cours du post-partum	Non	Non	J15	Non	Non
Voie d'accouchement	Césarienne	Décès pendant la grossesse	Voie basse	Césarienne	Césarienne
Lieu du décès	Etablissement hospitalier	Domicile	Etablissement hospitalier	Etablissement hospitalier	Etablissement hospitalier
Grossesse médicalement déconseillée	Non	Non	Non	Non	Non
Diagnostic anténatal	Non	Non	Non	Non	Non
Autopsie	Non	Oui	Oui	Oui	Oui

Conclusion

- 5 cas de morts maternelles chez des patientes atteintes ou fortement suspectes de syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos entre 2001 et 2013
- Diagnostic de la pathologie sous-jacente méconnu dans 100% des cas
- Nécessité d'un suivi obstétrical rigoureux, d'un interrogatoire et d'un examen clinique précis afin de diagnostiquer le plus précocement ces pathologies, et mettre en plus une prise en charge adaptée.

Remerciements

- CépiDC, pour les données du certificat de décès
- Assesseurs de l'Enquête Nationale Confidentielle sur les Morts Maternelles
- Membres du CNEMM