



Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français

*NOTA. Ceci n'est pas une « recommandation pour la pratique clinique » élaborée selon la méthodologie complète recommandée par la HAS mais une **note technique** conçue en collaboration avec l'Agence de la biomédecine en attendant un document plus complet.*

Grossesses chez les femmes porteuses d'un syndrome de Turner : Attention danger !

31 août 2008 - J. Lansac (Président du CNGOF)

L'Agence de la biomédecine (ABM) signale deux cas de décès survenus en France en fin de grossesse chez des femmes porteuses d'un syndrome de Turner et enceintes après un don d'ovocytes.

Chez les femmes porteuses d'un syndrome de Turner, les grossesses spontanées sont très rares (2 %) ¹. Le don d'ovocytes constitue pour la vaste majorité d'entre elles la seule possibilité d'aboutir à une grossesse.

Ces grossesses sont dangereuses car 5 à 50 % des femmes atteintes d'un syndrome de Turner ont une malformation cardiovasculaire associée ^{2, 3, 4, 5} : coarctation de l'aorte (10 % des cas), valve aortique bicuspide chez 1/3 des patientes ⁶.

Les complications obstétricales les plus sévères sont donc cardiovasculaires, telles que l'exacerbation d'une hypertension préexistante et la dissection aortique pouvant, comme dans le syndrome de Marfan, entraîner le décès ⁷. Ce risque de décès par dilatation, dissection ou rupture aortique est estimé à deux pour cent des femmes porteuses du syndrome soit une augmentation de risque de décès 100 fois supérieure à la norme et à 50 % des dissections aortiques qui peuvent se produire en fin de grossesse ⁸. Une revue de la littérature entre 1961 et 2006 a répertorié 85 cas de dissection de l'aorte chez des femmes porteuses d'un syndrome de Turner. Sur les 7 cas observés après PMA, 6 femmes sont décédées ^{9, 10}. Enfin des cas de stéatose hépatique sévère ont été observés ^{11, 12}.

Recommandations ^{10, 13}

Avant toute grossesse chez une femme porteuse du syndrome de Turner il faut :

- Faire un bilan cardiovasculaire : mesure de la pression artérielle, électrocardiogramme, mesure du calibre aortique par échographie ou IRM ;
- Faire un bilan thyroïdien (TSH, T4L) et glycémique ;
- Informer la femme des dangers d'une grossesse : hypertension, diabète, anévrisme aortique, risque élevé de césarienne ;
- La présence d'anomalies (valve aortique bicuspide, dilatation de l'aorte, hypertension) lors du bilan préalable peut être considérée comme une contre-indication à la grossesse ;
- En cas de don d'ovocytes, le transfert sélectif d'un seul embryon est recommandé pour éviter les risques additionnels associés aux grossesses multiples.

En cas de grossesse spontanée ou après PMA chez une femme porteuse d'un syndrome de Turner il faut :

- Informer du risque accru de fausse couche, de survenue d'anomalies chromosomiques en cas de grossesse spontanée, ainsi que des possibilités de diagnostic prénatal ;
- Surveiller la patiente en équipe avec un cardiologue ;
- Surveiller la tension artérielle à chaque consultation ;
- **Mesurer le calibre aortique par échographie à la fin des premier et deuxième trimestres, mensuellement lors du 3^e trimestre et dans les 8 à 15 jours après l'accouchement.** Une IRM peut être nécessaire sur avis du cardiologue ;
- Évaluer la tolérance glucidique (test de O'Sullivan) à 24 SA ;
- Prévenir la patiente d'un risque accru de césarienne ;
- Les femmes dont l'état cardiovasculaire est stable et ayant un diamètre de la racine de l'aorte de moins de 4 cm peuvent être autorisées à accoucher par voie basse sous anesthésie péridurale. Les autres auront une césarienne programmée ;
- Orienter la patiente vers une maternité de niveau II ou III ayant un service de chirurgie cardiovasculaire.

Le Collège :

- met donc en garde les gynécologues-obstétriciens qui seraient amenés à suivre une grossesse spontanée ou après don d'ovocytes chez une patiente porteuse d'un syndrome de Turner sur les risques et la gravité de telles grossesses ;
- demande aux gynécologues-obstétriciens de signaler ces grossesses et leur issue au CNGOF ;
- Va mettre en place à la demande de l'ABM un groupe de travail pluridisciplinaire pour définir les conditions d'acceptation et de surveillance de telles grossesses.

Bibliographie

1. HOVATTA O. Pregnancies in women with Turner's Syndrome. Ann.Med. 1999;31:106-110.
2. LIN AE, LIPPE B, RG R. Further delineation of aortic dilation,dissection and rupture in patients with Turner syndrome. Pediatrics 1998, ;102:12-20.
3. MAZZATI L, E C. The Italian study grup for Turner Syndrome.Congenital heart disease in patients with Tuner syndrome. J.Pediatr. 1998;133:688-692.
4. SYBERT VP. Cardiovascular malformations and complications in Turner syndrome Pediatrics 1998;101:11-7.
5. GOTZSCHE CO, KRAG-OLSEN B, NIELSEN J, SORENSEN KE, KRISTENSEN BO. Prevalence of cardiovascular malformations and association with karyotypes in Turner syndrome. Arch.Dis.Child. 1994;71:433-436.
6. LIPPE B. Tuner syndrome Endocrinol.Metab.Clin.North.AM. 1991;20:121-152.
7. DELABAERE A, ENGLERT Y. Syndrome de Turner et don d'ovocytes Gynécologie Obstétrique& Fertilité 2002;30:970-978.
8. KARNIS MF, ZIMON AE, LALWANI SI, TIMMRECK LS, KLIPSTEIN S, REINDOLLAR RH. Risk of death in pregnancy achived through oocyte donation in patients with Turner syndrome : a national survey Fertil. Steril. 2003;80:498-501.
9. CARLSON M, SILBERBACH M. Dissection of the aorta in Turner syndrome :two cases and review of 85 cases in the literature. J.Med.Genet. 2007;44:745-749.
10. ASMR. Increased maternal cardiovascular mortality associated with pregnancy in women with Turner syndrome Fertil. steril. 2005;83:1074-1075.
11. ROULOT D, DEGOTT C, CHAZOULLIÈRES O, OBERTI F. Vascular involvement of the liver in Turner's syndrome Hepatology 2004;39:239-247.
12. FLOREANI A, MOLARO M, BARAGIOTTA A, NACCARATO R. Chronic cholestasis associated with Turner's syndrome Digestion 1999;60:587-589.
13. HAS. Syndrome de Turner :protocole national de diagnostic et de soins 2008:1-53.