



Vous êtes enceinte et vous avez un syndrome de Marfan :

Ces conseils et recommandations élaborés par le Centre National de Référence et les Centres de Compétence ont pour objectif de diminuer le risque d'évènements aortiques au cours de votre grossesse et de vous conseiller sur la prise en charge de votre enfant à venir. Il est nécessaire de remettre cette fiche aux médecins et paramédicaux qui vont s'occuper de vous. Ils peuvent aussi se référer aux documents de référence accessibles sur les liens en bas de page.

Nous conseillons donc :

De consulter dans un *Centre de référence ou de compétence pour la prise en charge du syndrome de Marfan* pour recevoir les informations précises concernant le conseil génétique, votre prise en charge au cours de la grossesse et la prise en charge de votre enfant à naître.

Pour le choix de la maternité:

- un suivi dans une maternité dont le personnel a l'expérience de la prise en charge de patientes atteintes du syndrome de Marfan. La liste des centres qui ont une filière pour la prise en charge des grossesses chez les femmes qui ont un syndrome de Marfan est disponible sur le site www.marfan.fr.
- il n'est pas nécessaire d'accoucher dans une maternité de niveau 3.
- un centre avec un service de chirurgie cardiaque sur place si le diamètre maximal aortique en début de grossesse dépasse 40mm.

Pendant la grossesse :

- un suivi par échographie cardiaque tout au long de la grossesse soit une échographie cardiaque à la fin du premier et du deuxième trimestre puis au 7ème, 8ème et 9ème mois.
- Le traitement béta-bloquant ne doit pas être modifié pendant la grossesse ni au décours. Un suivi échographique mensuel en fin de grossesse sera réalisé en raison d'un possible ralentissement de la croissance fœtale.

Pour l'accouchement :

- En cas d'anesthésie péridurale prévue, l'anesthésiste doit savoir si vous avez une ectasie durale et/ou une scoliose. Il faut donc lui amener en consultation les scanners ou IRM que vous avez eus. A défaut, une IRM du rachis lombaire et sacrée doit être réalisée pendant la grossesse.
- L'accouchement par voie basse est en général possible si le diamètre maximal aortique est inférieur à 40mm.

Après l'accouchement :

- Le traitement par bêtabloquants doit être poursuivi. L'allaitement est plutôt déconseillé.
- Une échographie cardiaque doit être réalisée dans le premier mois après l'accouchement. Cet examen peut être fait avant la sortie de la maternité.

Pour votre enfant :

- Le pédiatre assure le contrôle de la vision d'un nourrisson lors des visites à 6 et 9 mois. La première visite chez l'ophtalmologue est conseillée systématiquement avant l'âge de 2 ans chez tous les enfants. Il est d'autant plus important de le faire si vous êtes atteinte d'un syndrome de Marfan classique (mutation FBN1) qui peut être associé à une ectopie du cristallin, et ce même chez les jeunes enfants.
- Il n'y a pas lieu de faire un examen par échographie cardiaque avant l'âge de 4 ans car il n'y a pas de dilatation sévère de l'aorte chez les enfants.
- Si la mutation associée à la maladie de Marfan est connue dans votre famille, il peut se discuter de faire un test génétique chez votre enfant pour savoir si il est atteint également à partir de l'âge de 4 ans.

Documents de référence :

PNDS : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/pnds_syndrome_de_marfan_et_apparente_mars_2018_def.pdf

www.marfan.fr