

46th EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS CONFERENCE

7 – 10 JUNE 2023 | VIENNA, AUSTRIA

Grossesse et parentalité pour les mères et les pères atteints de Mucoviscidose: un travail d'équipe

Auteurs : Imogen Felton(UK); Francis Hollander-Kaaijeveld (Netherlands); Brenda Button (Australia); Trudy Havermans (Belgium) ; Modérateurs : Jennifer Taylor-Cousar (USA) et David Kinoo (Belgique)

Grossesse et parentalité CF : Comment faire face ?

Trudy Havermans

Clinical Health psychologist

CF Center and Lung transplant center

University Hospitals Leuven

Belgium

Présentation

Aujourd'hui les personnes atteintes de mucoviscidose ont un désir normal de fonder une famille.
Beaucoup de littérature depuis 2017 sur ce sujet.

- *Information sur la santé sexuel et reproductive (RSH)*
- *Partage et information : Prise de décision liée à la grossesse dans la mucoviscidose*
- *Expérience de la grossesse*
- *Naissance de l'enfant*
- *Expérience parentale*
- *Autres Options de la parentalité*
- *Désir d'enfant non réalisé*
- *Soutien médical, psychosocial*
- *Futures recommandations*

Informations sur la santé sexuelle et reproductive

- Contenu des informations :
Santé sexuelle et reproductive : contraception, interactions médicamenteuses, hormones et mucoviscidose, MST, menstruation, orientation sexuelle
- Source :
Equipe CF : basée sur la base de la recherche et de l'expérience médicale
- Planning :
Pas de consensus : début de la puberté => juste avant la conception
Continuité ou régularité
- Barrières :
Manque d'information
Gêne à parler de la sexualité

Prise de décision

- Planifier la grossesse
 - *Statut du partenaire*
 - *Avantages et inconvénients des conséquences physiques, émotionnelles et financières*
 - *Sentiment d'incertitude – planning*
 - *Le traitement de la fertilité augmente l'anxiété et l'inquiétude*
 - *« Est-ce que c'est vraiment possible pour moi ? »*
- Problèmes liés à la procréation
 - *Risque pour la santé maternelle*
 - *Risque pour le bébé*
 - *Difficultés à mener à bien la grossesse*
 - *Question de santé mentale*

Prise de décision

Facteurs environnementaux

- *Croyances et attitudes des parents (en particulier des mères), de la famille et des amis*
- *Normalité des étapes de la vie : la grossesse est normale ou non ? une certaine attitude dans la vie*
 - « Donner un petit enfant aux grands parents »
 - « En parler à ma mère était un peu effrayant... »
 - « J'avais besoin de sa permission et de son soutien »
 - « Elle ne rejetait pas l'idée, mais cela l'inquiétait... »
 - « Aujourd'hui, elle est la plus heureuse des grands-mères »

Priorité à la parentalité dès la conception

Les Éléments clés

- Etat de santé de base
- Suivis réguliers
- Evaluation des risques
- Obstacles à la grossesse
- Santé mentale
- Facteur environnemental
- Personnalisation des informations : donne des moyens de concrétiser
- Décision (informer) / Partage

Expérience de maternité

➤ Relever les défis

- *Atteindre ou maintenir une grossesse et accoucher*
- *Traitement et observance du traitement pendant la grossesse*
- *Médicaments et interaction avec la grossesse*
- *Inquiétudes concernant la santé pendant la grossesse et la santé future*

➤ Vers la parentalité :

- *Attentes et préoccupations concernant la parentalité pendant la grossesse :*
 - *Positive, une bénédiction, un rêve devenu réalité...*
- *L'enfant : une motivation pour prendre soin de soi même*
- *Inquiétude et peur de ne pas pouvoir s'occuper de l'enfant, fardeau pour le partenaire*

Naissance

« L'accouchement a été planifié à 38 semaines, ce qui était parfait pour moi (je suis perfectionniste). »

« Tout s'est bien passé, c'était très spécial. »

« Nous prévoyons un deuxième bébé »

- Planning de naissance :
 - *Type d'accouchement*
 - *Gestion de la douleur*
 - *Kiné (avant, pendant et après)*
- Une équipe expérimentée
 - *Grossesse à haut risque*
 - *Connaissances sur la mucoviscidose*
 - *Traitement*

Expérience parentale

- **Prise de décision**
 - Allaitement*
 - Rester à la maison ou travailler*
 - Traitement ou bébé en premier?*
- **Expérience en Duo**
 - Nouveau rôle : patient et parent avec la mucoviscidose*
 - Limite de la santé liée à la mucoviscidose*
 - Réaction émotionnelle à l'égard de l'avenir*
 - => Nouvelle motivation - peur de la mort*
- **Faire face**
 - *Equilibrer les priorités*
 - *Médiation entre ses propres besoins « le moi », les désirs en tant que parent, partenaire, ami, etc.*

Les autres options pour construire une famille

- Accueil, adoption et maternité de substitution
- Peu de donnée spécifique aux pays d'Europe sur l'impact sur la santé et la prévalence de ces voies vers la parentalité
- Des patients ont cherché à bénéficier de chacune de ces options et remplit les conditions requises
- Encourager la prise en compte de ces options pour les femmes enceintes qui ont un fort désir d'enfant mais qui sont considérées comme des grossesses à "haut risque".

Faire face à un désir d'enfant non satisfait

- Soi

- Famille

- Amis

- Vacances

- Partenaire

- Emplois

- Diplôme

- Maison

- Nous nous efforçons de réduire les effets de ne pas devenir parents
- Reconnaître le souhait non réalisé de l'enfant en l'acceptant

✓ « J'ai dû accepter le fait que je ne serais pas mère, à cause de la CF. »

✓ « J'ai senti que ne pas accepter ce fait me détruirait »

Support médical et psychosocial

- Infertilité – Fausses couches – Deuil
- Communication
- Grossesse – mucoviscidose
- Education des enfants et changement de rôle
- Travailler ou ne pas travailler
- Impact sur les relations
- Santé mentale
- Psycho-éducation

Kazmerski TM et al, Family-building and parenting considerations for people with cystic fibrosis *Pediatr Pulmonol.* 2022

La Parentalité : l'avenir (re)défini

- ✓ Optimisme, positivité et espoir
- ✓ C'est normal d'avoir peur
- ✓ C'est normal de ressentir de l'incertitude
- ✓ Il y a toujours de nouvelles évolutions
- ✓ Motivation supplémentaire pour prendre soins de soi
- ✓ Se préparer à ne plus être là
- ✓ Modulateurs CFTR (anxiété, incertitude, impact sur le bébé - nouvelles possibilités)
- ✓ Développement de modèles multidisciplinaires pour les soins prénataux
- ✓ Une discussion ouverte est nécessaire pour examiner les risques et les avantages
- ✓ Impact des grossesses non planifiées et de l'interruption de grossesse

UN DINER POUR 2

Comment optimiser la nutrition, avant , pendant et après la grossesse

Dr Francis Hollander-Kaaijeveld RD
(Netherlands)

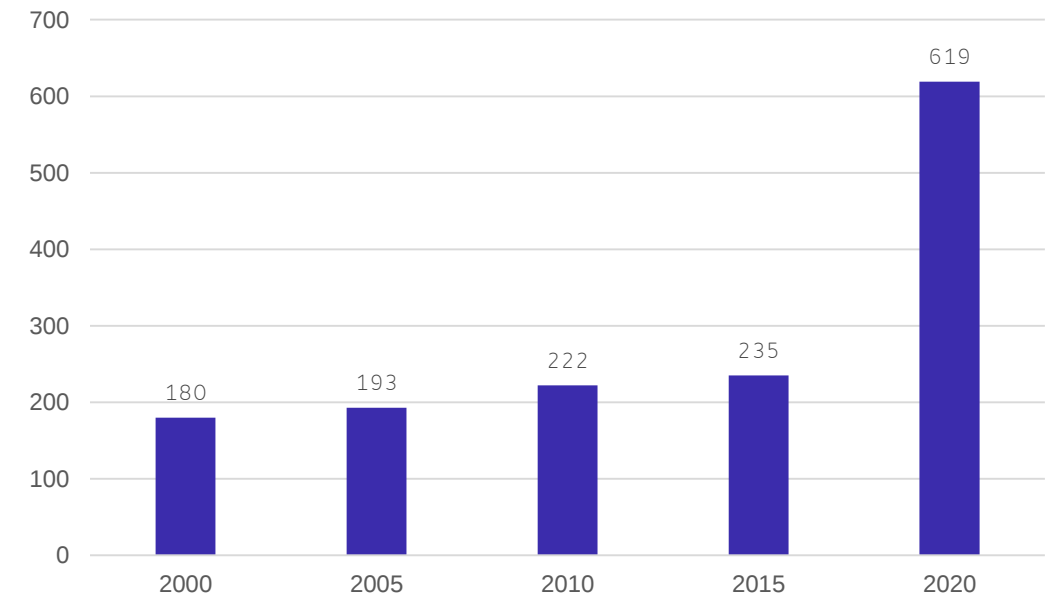
Présentation:

- Introduction :
 - *Conséquences de la grossesse dans la Mucoviscidose*
- Etat Nutritionnel de la femme CF enceinte
 - *Avant la grossesse*
 - *Pendant la grossesse*
 - *Post Partum et début de la parentalité*

Nombres de grossesse dans la mucoviscidose

- En 1960, les premières grossesses de femmes porteuses de CF sont décrites (*Siegel B, Siegel S, Pregnancy and delivery in a patient with Cystic fibrosis of the Pancreas Report of case. Obstet.Gynecol.1960; 16,438-440*)
- En 2020, un total de 619 grossesses étaient reportées aux USA (*Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2020 Annual Report, Cystic Fibrosis Foundation Bethesda, MD, USA,2021*)
- En 2022, les dernières publications concernant les soins des différents temps de la grossesse (pré, partum et post partum) (*Montemayor K.Tullis, E.Jain, R.Taylor-Cousar, J.L.Management of pregnancy in cystic Fibrosis, Breathe 2022, 18,220005*)
- Actuellement premiers signes d'optimisme d'une grossesse aboutie sont la conséquence de l'apparition des modulateurs CFTR (*Taylor-Cousar, JL; CFTR modulators; Impact on fertility, pregnancy, and lactation in women with cysticfibrosis. J.Clin.Med,2020. 9, 2706. Gur.M; Pollak, M; Bar. Yoseph, R.Bentur. L. Pregnancy in cystic fibrosis- past, present and future.J Clin Med. 2023,feb; 12(4); 1468*);

Evolution du nombre de grossesse de 2000 à 2020



Recommandations nutritionnelles pour femme enceinte CF

- IMC Optimal $\geq$ 22kg/m²
- Optimisation du contrôle du taux de glucose ou si non connu :
 - *faire une HGPO*
 - *Intérêt de la surveillance par CGM (contrôle continue de Glucose)*
- Vitamine : Acide Folique : 400 μ
- Vérifier le fer, vitamine A et les autres vitamines liposolubles et autres suppléments nécessaires

Recommandations nutritionnelles

- Alimentation équilibrée : favoriser les aliments suivants :
 - *Légumes, fruits*
 - *Céréales complètes*
 - *Acides gras (noix, graines et poissons gras...)*
 - *Adaptation des enzymes pancréatiques en fonction de l'apport alimentaire*
 - *Adaptation quotidienne*

Recommandations nutritionnelles

Objectifs d'IMC et poids

- Surveillance du poids et objectifs de prise de poids pendant la grossesse, basés sur l'IMC antérieur.
 - *IMC < 18,9kg/m² : Gain de poids compris entre 12 et 18kg*
 - *IMC de 18,9 - 24,9kg/m² : Gain de poids compris entre 11,5 et 16kg*
 - *IMC de 25 - 29,9kg/m² : Gain de poids compris entre 7 et 11,5kg*

Recommandations nutritionnelles

- Alimentation personnalisée
- Apport calorique adéquat pour favoriser la bonne santé de l'enfant et de la mère, y compris après la naissance
- Maintien des objectifs Glycémiques :
 - *Alimentation adaptée en cas de diabète gestationnel*
 - *HbA1c < 6,5% avant la conception*
 - *HbA1c < 6%*
- Favoriser la prise de poids
 - *Pas de restriction des glucides*

Management of Diabetes in Pregnancy :Standards of Care in Diabetes-2023. Diabetes Care. 2023 Jan 1; 46(suppl 1) : S254-S266. doi : 10. 2337/dc23-S015.

Oxman R.,Roe AH,Jagdeesh.U.et al Gestational and pregestational diabetes in pregnant women with cystic fibrosis J.Clin Transl Endocrinol 2022; 27 : 10028

Nutrition dans la mucoviscidose

Gestion des complications

- *Nausée importante du matin :*
 - *manger avant d'aller se coucher et manger régulièrement*
- *Reflux :*
 - *Eviter le lait en grandes quantités*
- *Constipation :*
 - *Boisson abondante*
 - *Fibres suffisantes dans l'alimentation*
 - *Limiter les oublis des enzymes pancréatiques*

Nutrition and pregnancy in cystic fibrosis. The information from this leaflet is based on clinical best practice and a consensus of opinion by dietitians within the CFDGUK cysticfibrosis.org.uk/publications @cystic Fibrosis Trust 2018

Recommandations Nutritionnelles dans la mucoviscidose

L'Alimentation

- Limiter la consommation de caféine à 200mg par jour :
2 mugs ou 3 tasses à café
- Limiter les produits dérivés du foie et l'alcool
- Eviter les aliments à risque d'infection :
 - **Toxoplasmose**
Viande et poissons cru ou peu cuit et fruits et légumes non lavés
 - **Listeria**
produits laitiers non pasteurisés, tous les types de pâtés, fromages à pâte molle
 - **Polluants** : mercure, digoxine :
limiter la consommation d'espadon, de thon, de poisson gras (saumon, maquereau, etc.) à deux fois par semaine.

Source : CFDGUK, cysticfibrosis.org.uk/publications. ©Cystic Fibrosis Trust 2018
[Hhttps://cdc.gov/parasites/toxoplasmosis/publications.html](https://cdc.gov/parasites/toxoplasmosis/publications.html)

Recommandations nutritionnelles dans la mucoviscidose

- Surveiller les variations de poids :
 - Reprise du poids d'avant grossesse pendant les 6 premières semaines après l'accouchement
 - Perte de poids significative pour les pères atteints de mucoviscidose pendant les 2 années suivant la naissance.*
- Equilibre entre l'apport énergétique et l'allaitement :
 - + 500 kcal/jr (non-CF), > 500 kcal/jr(in CF)
 - Hydratation
 - Calcium

Jain,R Kazmerski. TM, Zuckerwise, L.C; West ,N.E, Montemayor.K; Aitken, M.L;Cheng, E; Roe, A.H . Wilson, A; Mann,C; et al.Pregnancy in Cystis Fibrosis; Review of the literature and expert recommandations. J.Cyst.Fibrosis.2022,21,3876-395.

Bianco B,Horsley A, Brennan A (2019) Implications of fatherhood in cystis fibrosis. Paediatric Respiratory Rewiews31:18-20;

Cystic Fibrosis Foundation Breastfeeding with CF.

Conseils aux Parents

- Conseil aux Nouveaux Parents :

*Ne pas oublier de boire et de manger suffisamment pour soi même
PROFITER du rôle de parent : une nuit sans sommeil peut être fatigante.*

- Le soutien émotionnel des grands-parents et des amis est important
- Prendre soin l'un de l'autre / du partenaire, les moments sont très importants

➡ « Dîner à deux » !

Cambridge SL, Duff AJA, Latchford GJ, et al. (2016) When women with cystic fibrosis become mothers : Psychosocial impact and adjustments. Pulmonary Medicine 2016. 9458980.

Halley CE, Tan JW, Dellion EP, et al (2019) Pursuing parenthood with cystic Fibrosis : Reproductive Health and Parenting concerns in individuals with cystic fibrosis pediatric Pulmonology 54(8) : 1225 -1233

Check list

R. Jain, T.M. Kazmerski, L.C. Zuckerwise et al.

Journal of Cystic Fibrosis 21 (2022) 387–395

Table 2

Practical checklist when caring for a pregnant woman or woman considering pregnancy with CF.

Pre-Pregnancy:

- ☐ Optimize lung function (ideally ppFEV1 > 60%) [29]
- ☐ Optimize BMI (ideally ≥ 22.0 kg/m²) [36]
- ☐ If diabetic status is unknown, assess with an oral glucose tolerance test
- ☐ For those with diabetes, optimize glucose control for those with diabetes (ideally Hb A1C < 6.5%) [88]; consider continuous glucose monitoring device if not already in place
- ☐ Recommend genetic counseling with next-generation sequencing testing for partner
- ☐ Start prenatal vitamins (400 ug folic acid)
- ☐ Check iron, vitamin A, and other fat soluble vitamin levels and supplement as needed
- ☐ Discuss the impact of medications with specific attention to CFTR modulators [13], azithromycin [65] and inhaled tobramycin
- ☐ Refer woman to Obstetrician and ideally Maternal Fetal Medicine specialists
- ☐ Screen for anxiety (GAD-7) and depression (PHQ-9)

During Pregnancy:

(all management in collaboration with CF, Obstetrics/Maternal Fetal Medicine and Endocrinology teams)

- ☐ Maintain at least quarterly visits with CF team – monitor lung function and BMI
- ☐ Counsel and manage dyspnea
- ☐ Encourage exercise and activity
- ☐ Manage nausea – encourage hydration, consider antiemetics
- ☐ Manage reflux – offer appropriate diet and medication strategies
- ☐ Minimize constipation – encourage hydration, consider polyethylene glycol 3350
- ☐ Monitor weight – goal weight gain during pregnancy based on pre-pregnancy BMI [23,36]
- ☐ BMI <18.5 kg/m²: weight gain of 12.5–18 kg
- ☐ BMI of 18.5 – 24.9 kg/m²: weight gain of 11.5 – 16.0 kg
- ☐ BMI of 25.0 – 29.9 kg/m²: weight gain of 7.0 – 11.5 kg
- ☐ Oral glucose tolerance test (at 12–16 weeks and 24–28 weeks) [23]
- ☐ Monitor fetal growth and well-being
- ☐ Monitor mental/emotional health

After Delivery:

- ☐ Recommend 1 month follow up in CF clinic and at least quarterly visits thereafter (potentially more frequent if breast feeding)
- ☐ Follow and manage PFTs and BMI
- ☐ Obstetrician follow up at 3–6 weeks with initiation of contraception
- ☐ Screen for post-partum depression
- ☐ Consider recommending infant LFT monitoring and infant cataract evaluation in those infants exposed to modulators in utero or during breastfeeding

ppFEV1 – percent predicted forced expiratory volume in 1 s, BMI – body mass index, HbA1C – hemoglobin A1C.

¹PFTs – pulmonary function testing.

²LFT – liver function tests.

Pregnancy in cystic fibrosis: Review of the literature and expert recommendations

Author links open overlay panelRaksha Jain , Traci M. Kazmerski , Lisa C. Zuckerwise , Natalie E. West , Kristina Montemayor , Moira L. Aitken , Edith Cheng , Andrea H. Roe , Alexandra Wilson , Caitlin Mann , Sigrid Ladores , Jacqui Sjoberg , Madeline Poranski , Jennifer L. Taylor-Cousar 2022, 21, 387–395.

Comment optimiser la nutrition avant pendant et après la grossesse

Dilemmes liés à la parentalité Stratégies de prise en charge médicale et obstétrique optimales avant, pendant et après la grossesse et la parentalité précoce

Dr Imogen Felton MRCP PhD

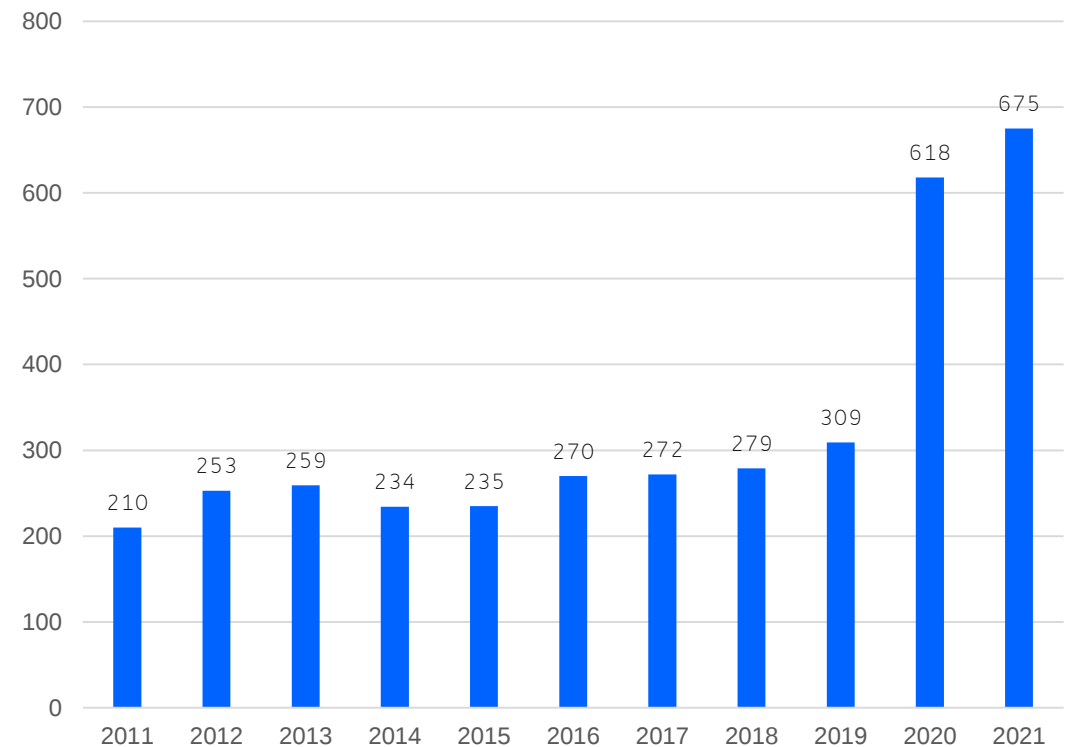
Responsable de la médecine adulte CF et médecine reproductive et maternelle, Royal Brompton Hospital,
London UK

Présentation

- Evolution des besoins des personnes atteintes de Mucoviscidose
- Comment ces exigences modifient un service de Mucoviscidose
- Considérations relatives à la parentalité dans l'ère thérapeutique moderne de la Mucoviscidose
- Recommandations en vue d'une gestion optimale

Nouvelles opportunités de vie

Nombre de grossesses des femmes
de 14 à 45 ans vivant avec la
mucoviscidose, entre 2011 et
2021



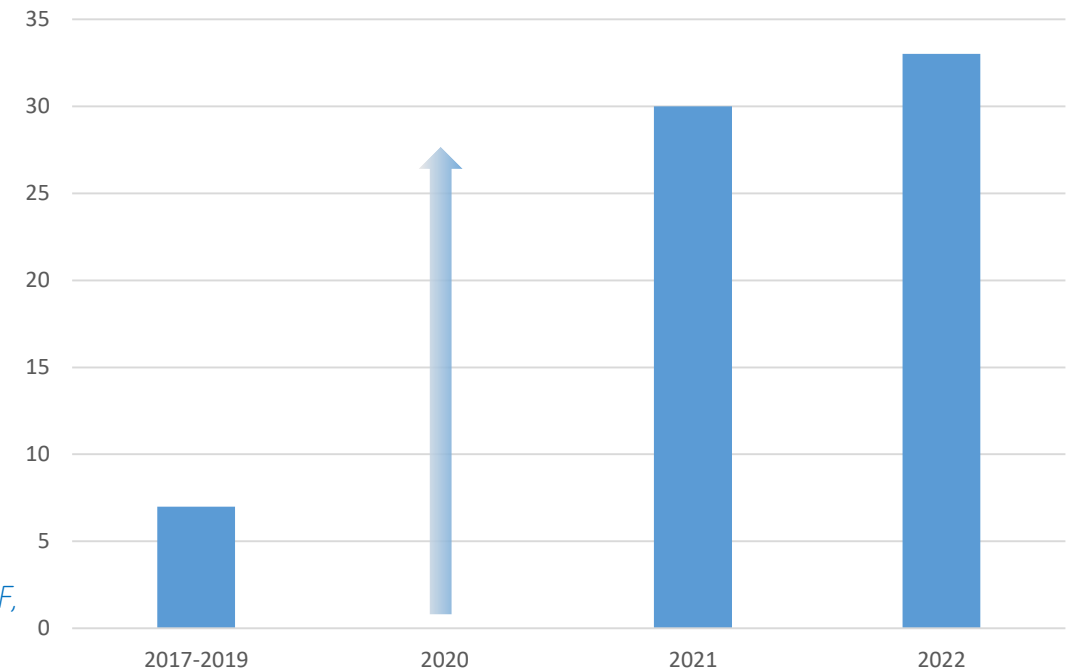
Cystic Fibrosis Foundation.
Patient Registry 2020 Annual Data Report.
Bethesda, Cystic Foundation, 2021,

UK Cystic Fibrosis registry : 2021 annual Data Report; Kazmerski et al, JCF, 2017
33 grossesses en 2021 et 33 grossesses

Nouvelles opportunités de vie

Effet avant / après confinement

Evolution des Grossesses après 2019 à 2022



Cystic Fibrosis Foundation.

Patient Registry 2020 Annual Data Report.

Bethesda, Cystic Foundation, 2021,

UK Cystic Fibrosis registry : 2021 annual Data Report; Kazmerski et al, JCF, 2017

Témoignages de patientes expertes

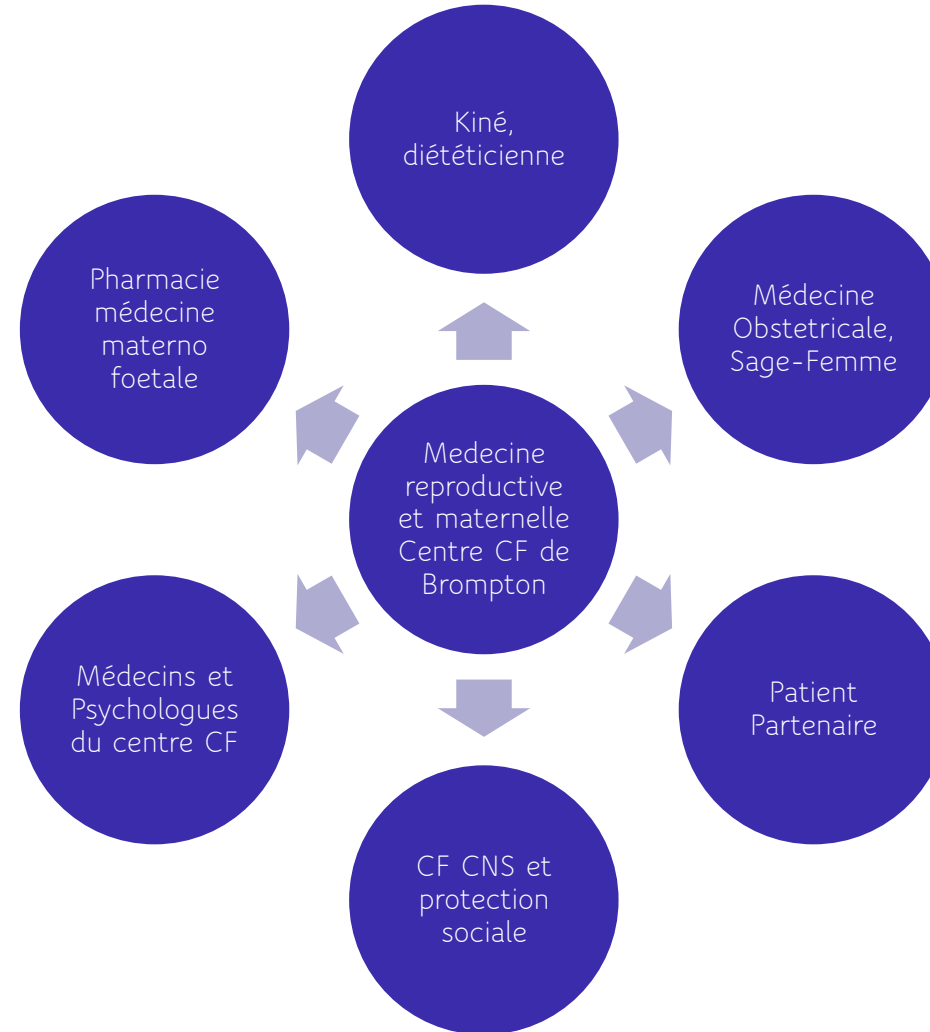
Leah et Charlotte

- Interview de Leah et de Charlotte :
 - *L'Impact des nouvelles thérapies ouvre sur de nouvelles perspectives d'avenir non investies auparavant*
 - *« Mes enfants ne me considéreront pas comme une personne malade »*
 - *« Je les verrais grandir et je verrais peut être mes petits-enfants »*
 - *Baisse de la fertilité chez les hommes comme pour les femmes toujours présente*
 - *« Les nouvelles thérapies ont ouvert une fenêtre sur une nouvelle vie »*
 - *Une fonction pulmonaire améliorée par les nouvelles thérapies*

Les Objectifs avant la conception

Un timing Optimal

- Optimiser
- Prise de décisions
- Engagement précoce dans le suivi de santé maternel



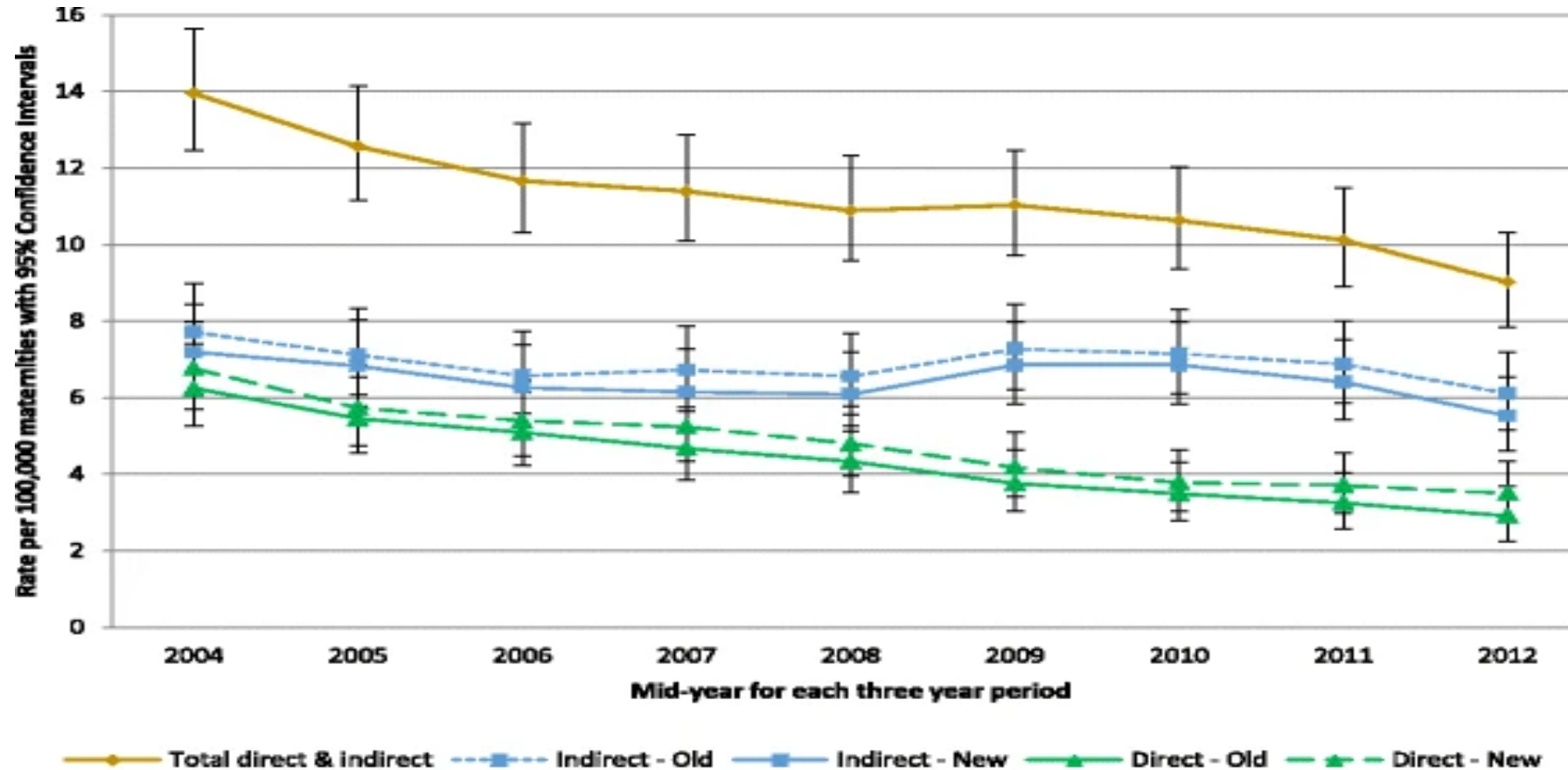
L'avant conception :

Dépistage du partenaire

- Hausse des grossesses : 25 à 50% des grossesses non programmées
 - Réduction de 40% à 16% au sein du centre RBH de 2022 since mat Health MDT
 - Consultation pré conception : impact sur la fertilité
 - Faible recours à la contraception
- Manque de dépistage des partenaires :
 - Recommandation de dépistage du panel génotype ou séquençage complet ?
 - Erreur de dépistage : 30% des couples à risque
 - Objectif personnel dans une grossesse complexe



Taux de mortalité maternelle directe et indirecte pour 100 000 maternités en utilisant différents systèmes de classification ; moyenne mobile sur 3 ans 2003-2013



Sources: CMACE, MBRRACE-UK

Complications maternelles et infantiles

- Baisse de la fonction pulmonaire (VEMS<50%)=> SGA / poids de naissance bas
- Baisse de l'IMC et faible prise de poids pendant la grossesse => Mauvais pronostic
- Complication Obstétrical :
 - *Diabète*
 - *Infection*
 - *Travail avant terme : 18,2%*
 - *HTA induite par la grossesse*
- Complication infantile :
 - *Augmentation du taux d'anomalies congénitales de 14,3%*
 - *Ictère*
 - *Prématurité*

Goss et al, Chess 2003, Jelin et al, J Matern Fetal Neonatal med, 2017; Schechter et al Ann Am Thorac Soc, 2013; Ashcroft et al, BJOG 2020



Facteurs favorisant les complications, présents avant la conception

- Etude Multicentrique 1986-2018
- 171 grossesses pour 128 femmes CF
- Sévérité de la maladie par grade :
 - *Modérée à sévère : VEMS < ou = 60% et / ou BMI < 21 kg. M²*
 - *Plus de complications liées à la fibrose kystique pendant et après la grossesse + plus de nouveaux-nés prématurés*
 - *N'a pas eu d'impact significatif sur l'évolution de la maladie pendant et après la grossesse*
- Donnée du Registre UK 2003-2017
 - *818 grossesses pour 3831 de femme CF*
 - *Pas de relation de la fonction pulmonaire ou l'état nutritionnel d'avant grossesses avec l'âge gestationnel.*

Enfant né avant terme (< 37 semaines d'aménorrhée)

Le Taux d'enfant nés avant terme était plus élevé chez les femmes ayant une fonction pulmonaire plus faible, mais non significative statistiquement (p=0,51)

Légers n= 2/13 (15%)

Modéré n=5/16 (31%)

Sévère: n=2/5 (40%)

Cohen-Cymerknoh M, et al. J Cyst Fibrosis 2021May; 20(03) : 388-394. Esan OB, et al. BJOG 2022. 129/ 7436751; Downes A. et al, WS02. 05; ECFSC2023



Quelle est la place et le rôle des modulateurs dans la grossesse

- La plupart des femmes enceintes continuent les modulateurs CFTR : 65% dans la cohorte RBH
 - Les modulateurs CFTR ne sont pas validés pour une utilisation pendant la grossesse*
 - La majorité des patientes enceintes ont une atteinte pulmonaire modérée à sévère :*
 - VEMS < 50% et 50-80% 62% de la cohorte de RBH depuis 2020*
 - Un faible VEMS avant la conception est souvent associé à des complications obstétricales et infantile*

Variable	Sans modulateur (n=12)	Avec modulateur (n=22)	p
RESULTATS			
Baseline VEMS	2,56+/-0,72	2,02+/-0,59	0,02
Baseline VEMS%	79+/-24	69+/-22	0,22
Baseline CVF	3,57+/-0,75	3,09+/-0,69	0,07
Baseline CVF%	94+/-20	85+/-18	0,22

Downes A. et al, WS02.05. ECFSC 2023.; Gur Met al, Pregnancy in Cystic Fibrosis- Past, present and future. JClinMed. 2023; 12 (4) : 1468



Sécurité des modulateurs CFTR pendant la grossesse

- Résultats après utilisation des modulateurs CFTR (IVA, LUM/IVA, TEZ/IVA)
 - 44/66 des femmes enceintes sous modulateurs (IVA, LUM/IVA, TEZ/IVA)
 - 2 complications maternelles liées aux modulateurs CFTR
 - 9 femmes ont vu leurs états se dégrader après l'arrêt du modulateur
 - Pas de complications infantiles associées aux modulateurs

Montemayor K, Tullis E, Jain R, et al. Breathe 2022; 18; 220005. Nash et al. J Cyst Fibrosis 2020 19: 521-525; Taylor- Cousar et al. Jcyst Fibrosi 2021



Sécurité des modulateurs CFTR pendant la grossesse

- Résultats après utilisation des modulateurs CFTR (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor = ETI) pendant la grossesse
 - 45 Grossesses exposées
 - 1 complication maternelle liée aux modulateurs ETI : (Cholestcystite)
 - 2 complications jugées d'origine inconnue
 - 3 enfants ont eu des complications jugées d'origine inconnue
 - L'arrêt du médicament a entraîné une dégradation clinique chez 5 femmes sur 6 – Incitation à reprendre le médicament pendant la grossesse
 - Pas de complication liée aux modulateurs reportée chez l'enfant

Montemayor K, Tullis E, Jain R, et al. *Breathe* 2022; 18: 220005. Nash et al. *J Cyst Fibrosis* 2020 19: 521-525; Taylor- Cousar et al. *Jcyst Fibrosi* 2021

Anciennes recommandations et nouvelles considérations

- Connaissances basées sur les limites de quelques publications
- 2008 recommandations l'ECFS
 - *Pré existante dans l'hypertension pulmonaire et/ ou VEMS < 50%*
 - *Contre-indication absolue de Grossesses*

Edenbrought FP et al European Cystic Fibrosis Society. Jcyst Fibros. 2008 Jan; 7 Suppl 1:S2-32



Traitement pendant la grossesse ?

Poursuite des Modulateurs CFTR

Interruption du traitement



Risques inconnus pour le fœtus basés sur l'insuffisance de données

Baisse de l'état pulmonaire

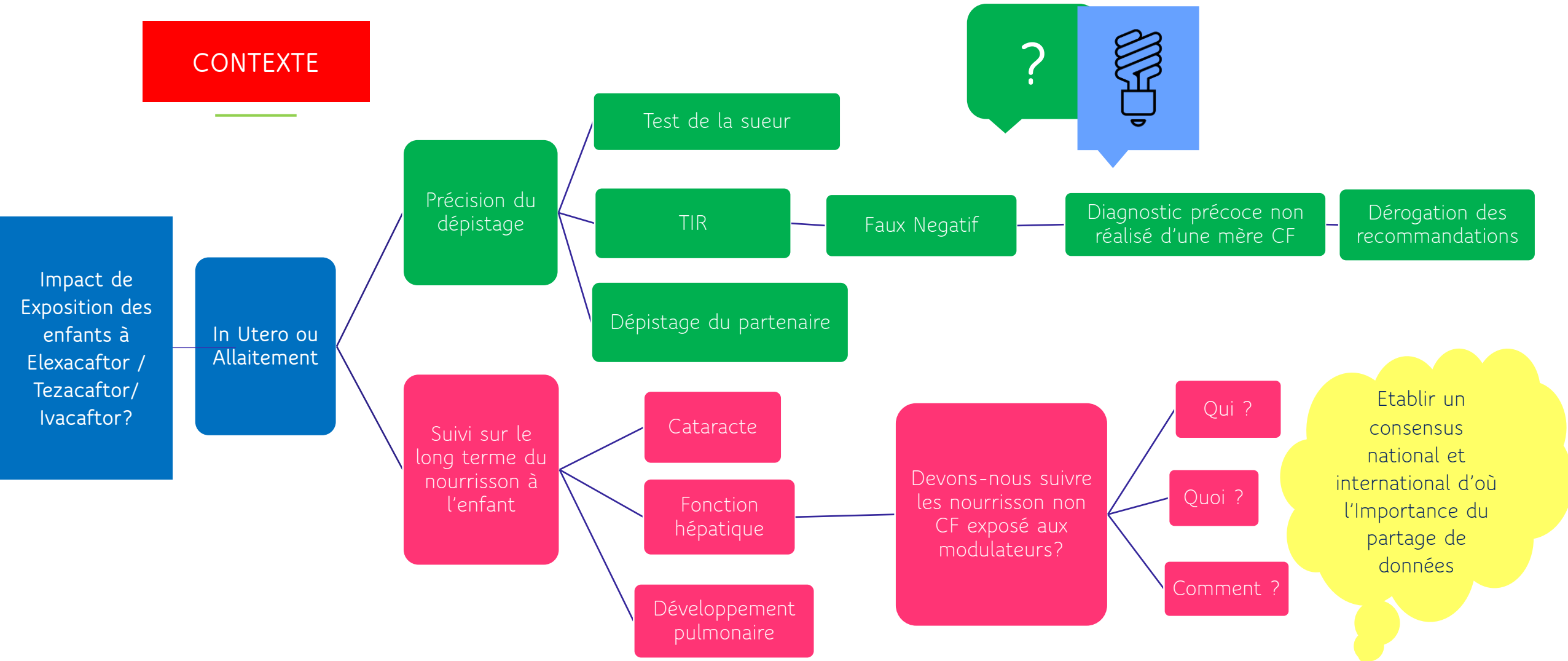
Prise de poids insuffisante/ perte de poids

Risque pour le fœtus d'une dégradation de l'état de santé de la mère et/ou de traitements pour une dégradation de l'état de santé

La décision d'utiliser les modulateurs CFTR pendant la grossesse doit tenir compte du risque pour la santé maternelle en cas d'interruption du traitement et du manque de données concernant la sécurité pour le fœtus

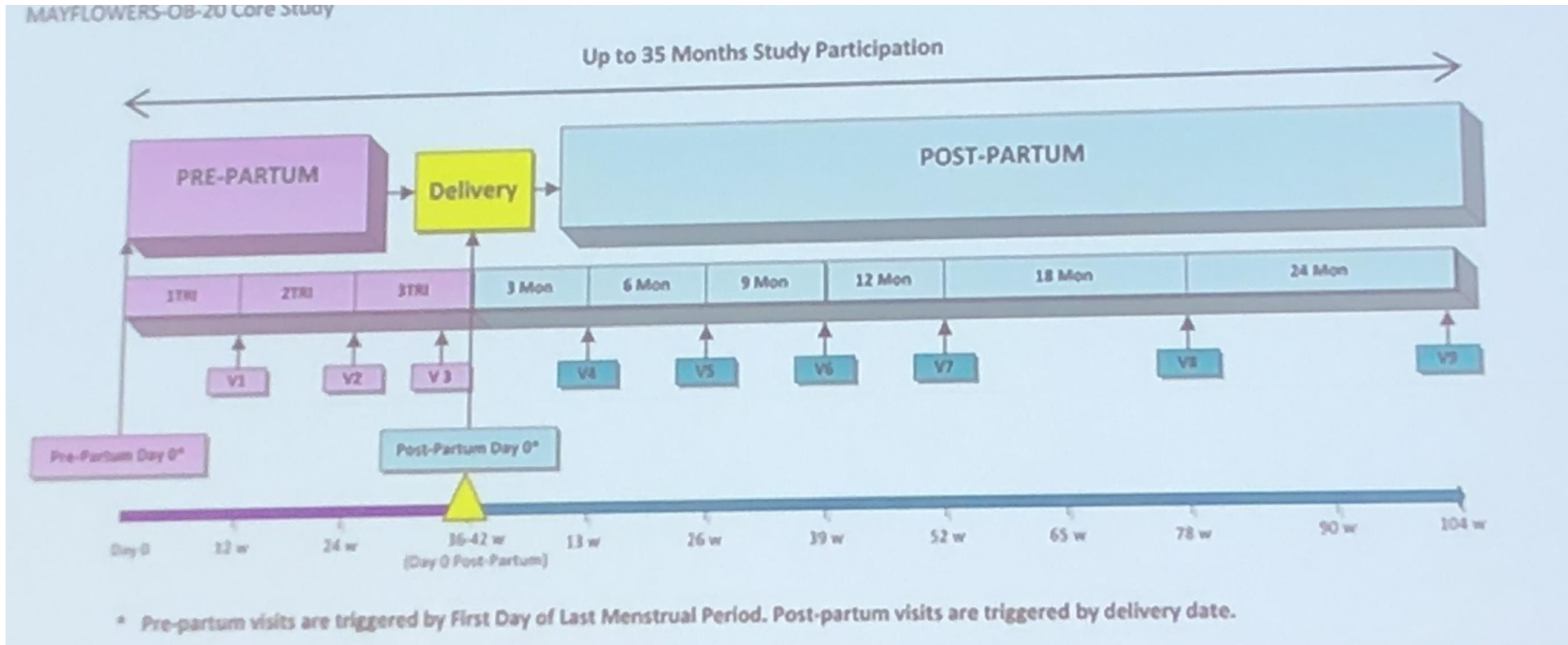
Discussion sur...

CONTEXTE



Dilemmes de liés à la grossesse et à la parentalité : stratégies de prise en charge médicale et obstétricale dans la mucoviscidose

Etude Prospective - ETI Era - Pregnancies



MAYFLOWERS Study -Jain R, et al.BMJ Open Respiratory Research 2022; 9:e001289

Dilemmes de liés à la grossesse et à la parentalité : stratégies de prise en charge médicale et obstétricale dans la mucoviscidose

Suivi mensuel de la mère CF

Objectifs anténataux :

Suivi mucoviscidose et Obstétrical / Médecine materno-fœtale :

- Santé maternelle :
 - Risque d'hémoptysie (aspirine?)
 - Optimisation de l'état pulmonaire
 - Sensibilisation aux suivis thérapeutiques

Péri Partum

- Administration de corticoïdes pendant l'accouchement?
- Suivi du Diabète?
- Constipation
- Drainage bronchique post partum
- Rééducation plancher pelvien?

Objectifs post partum :

Mucoviscidose, obstétrical et néonatal

- 4/52 and 8/52
- Allaitement maternel?
- Contraception?
- Dépistage?
- Accompagnement?

	Suivi Multidisciplinaire	Examens	CGM% -50%, risques Diabète gestationnel	Obstétrique
Avant la conception	Dépistage du partenaire Evaluation de la sévérité Evaluation du risque d'hémoptisie (aspirine?) Evaluation des différentes options des modulateurs Evaluation psychologique Supplémentation en vitamine et fer, Hba1c?	Hb1AC < 6,5%		Liaison IVF
Avant 11 semaine SA	Visite mensuelle avec l'Obstétricien (à distance ou présentiel) <i>Signification des nouveaux éléments, Lien avec l'ambulatoire : sage-femme, médecin et Obstétricien</i>	HbA1C < 6% TIR : 70&5,3-7,8mmol/l GLY: < 5,3 mmol/l à JEUN GLY < 7,8 mmol/l 1h post prandial	Surveillance CGM /HGPO	Inscription à la maternité Programmation et analyse des examens réalisés
12-14 SA				
16-20 SA			1 ^{ere} HGPO	Analyse des anomalies
28 SA		Dépistage de la rétine		Echographie fœtale
32 SA			2 ^{eme} HGPO	Echographie fœtale
36 SA		Planification de la naissance	Planification de la naissance	Echographie fœtale Préparation du sac pour BB
38 SA		Déclenchement à 38+6	Déclenchement à 38+6	
40 SA				Faible intervention à la naissance
4-8-16 SA POST PARTUM	Drainage bronchique, support Psychologique, Allaitement, supplémentation vitamines..., dépistage OPH de l'enfant		3/12 mois HbA1c	Contraception, rééducation du périnée, dépistage de l'enfant

CONCLUSION

- Une période sans précédent dans les soins de santé de la mucoviscidose - Exige une innovation de la prise en charge dans les centres
- De plus en plus de femmes atteintes de mucoviscidose souhaitent avoir un enfant et il y a un nombre croissant de grossesses annuelles chez les femmes atteintes de mucoviscidose.
- Davantage de femmes atteintes d'une fonction pulmonaire à un stade plus avancé tombent enceintes
- Une approche standardisée et ciblée des soins prénataux > périnataux > postnataux en matière de mucoviscidose peut améliorer les résultats et les expériences.

=> **santé reproductive et santé maternelle**

- La santé avant la grossesse peut avoir un impact sur les résultats maternels et fœtaux
- Optimiser la fonction pulmonaire, l'état nutritionnel et contrôler la glycémie sont primordiales.
- Des discussions dynamiques et itératives sur les risques et les avantages de continuer à prendre des médicaments sont essentielles chez les femmes atteintes de fibrose kystique qui envisagent une grossesse.

Optimisation de la Kinésithérapie : Grossesse et Parentalité

Brenda M Button PhD Ajunct Clinical Associate Professor
Department of respiratory Medicine, Alfred Hospital
Department of Medicine, Nursing and Health Sciences
Monash University, Melbourne, Australia
b.button@alfred.org.au

Présentation

- Planification de la kiné avant la grossesse
- Optimisation de la technique de drainage respiratoire
- Modification des exercices
- Positionnement pendant le drainage, limiter les mauvaises postures
- Problèmes musculosquelettiques courants
- Kinésithérapie respiratoire en fin de grossesse
- Être Parent CF : Mères et Pères

Planification de la Grossesse

Discussion entre l'équipe multidisciplinaire et le patient : Diététicienne, Médecin, Infirmière, Kinésithérapeute :

- *Etat pulmonaire, comorbidité*
- *Traitements compatibles avec la grossesse et l'allaitement*
- *Drainage quotidien efficace en routine avant la grossesse*
- *Exercice adapté pendant la grossesse*
- *Optimiser l'état de santé général avant la grossesse*

Jain, Taylor-Cousar 2021

Fonction pulmonaire

- Optimisation des techniques de drainage bronchique - grossesse
- Exercice physique approprié
- Education
- Changements physiques - impact sur les poumons
- Pression ascendante : croissance du fœtus
- Préparation à la maternité / paternité

Système respiratoire pendant la grossesse

Paramètres	Hors grossesse	Femme enceinte
↓ Capacité Vitale CV	3200ml	3200ml
↑ Volume courant VT	450ml	600ml
↓ Volume Résiduel VR	1000 ml	800ml
↑ Capacité inspiratoire VRI	2500ml	2650ml
↓ Reserve expiratoire VRE	700ml	550ml
↓ CRF	1700ml	1350ml
↓ Volume pulmonaire total CPT	4200ml	4000ml

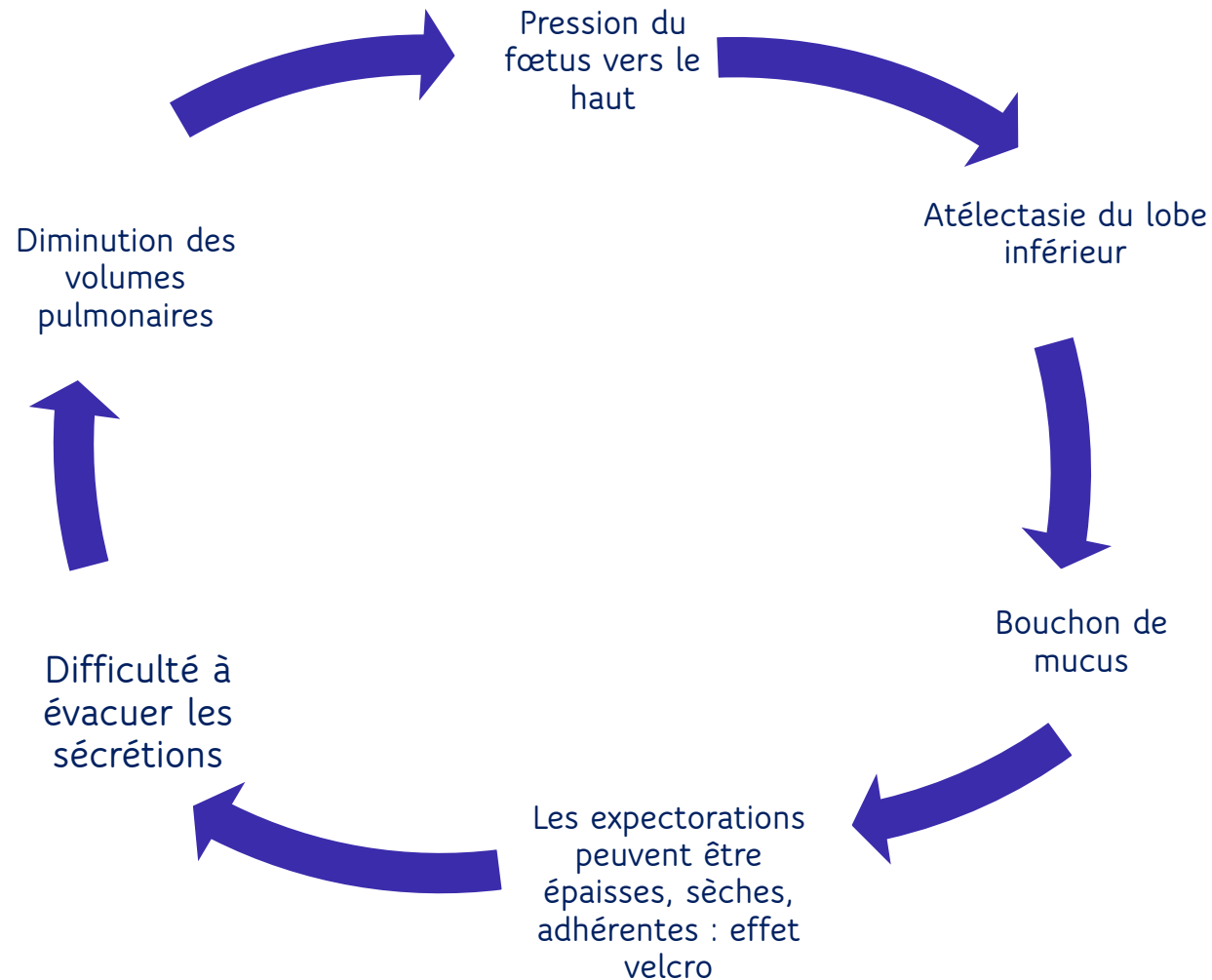
Système respiratoire pendant la grossesse

Paramètres	Hors Grossesse	Pendant la Grossesse
PO ₂	85 mm HG	92 mmg HG
PCO ₂	35 mmg HG	30 mm HG
pH	7,4	7,4
Consommation en O ₂		↑ 20%
CO ₂		↓
Diaphragme		↑ 4 CM
Diamètre thoracique		↑ 4cm
Respiratoire		Inchangé
Angle subcostal	68°	103°

Système cardiovasculaire

- Débit cardiaque augmenté de +/- 40% (Jain ,Taylor- Cousar 2021)
- Volume sanguin augmenté de 300ml à 500ml
- Augmentation du rythme cardiaque de 15 bpm
- Vasodilation générale (Morgensen 1994)
- Hypertension pulmonaire favorisée par l'augmentation du débit cardiaque est considérée comme une contre-indication dans la grossesse de la femme CF (Mc Anlty et Al 1988)
- Hypertension induite par la grossesse : $\uparrow >30$ mmHg pour la Systolic et $\uparrow >15$ mmHg - aux valeurs normales $< 140/90$ mmHg (Ferguson et al 1994)

Conséquence de la Croissance du Fœtus



Mucolytiques inhalés

- Solution hypertonique et PEP et OsPEP et VNI :
 - *Dépôt augmenté dans les voies respiratoires périphériques*
- Pulmozyme®

Laube et al 2000. IPG/CF Blue Booklet 2019 ; TZANZ Physiotherapie Consensus Guidelines 2016



Reflux gastro œsophagien dans la Grossesse

Elargissement de l'angle sous-costal = Diminution de la barrière anti-reflux

- Relever la tête du lit 15-20°
- Éviter de manger 2 à 3 heures avant le coucher
- Drainage avant les repas ou 1 à 2 heures après
- Éviter les aliments avec caféine car baisse le tonus du sphincter œsophagien inférieur
- Éviter de se pencher - pour lacer les chaussures, etc.
- Éviter de pencher la tête vers le bas
- Se positionner le plus droit possible (position verticale) lors des drainages bronchiques

Problèmes musculosquelettiques courants

- Diastasis Rectus (écartement ou une séparation pathologique du muscle droit de l'abdomen)
- Douleur aux côtes causé par une pression vers le haut
- Douleur de l'articulation sacro-iliaque
- Douleur à la symphyse pubienne
- Douleur lombaire - lordose accrue
- Syndrome du canal carpien
- Orientation vers des kinésithérapeutes spécialisés dans la santé de la femme ou en orthopédie

Options de traitements

Changements posturaux causés par la croissance du fœtus => cyphose => lordose = douleur



Education posturale = sensibilisation :
correction, exercices, massages

Etirement des muscles abdominaux : diastasis rectus



Décubitus dorsal limiter l'augmentation
du diastasis

Douleur de l'articulation sacro-iliaque et du ligament rond, Symphyse pubienne



Cerclage, répartition du poids repos en fin de
grossesse

Augmentation de la pression sur le plancher pelvien :
incontinence urinaire pendant le drainage et la toux



Exercices quotidiens du plancher pelvien

Syndrome du canal carpien



Attelle de poignet la nuit pour le canal
carpien

Exercices pendant la grossesse

- Suivre les recommandations pour les femmes avec ou sans CF
- Arrêt des sports de contact
- Jogging, running, Equitation : sports non adaptés pour de nombreuses raisons (impact)
- Marche quotidienne recommandée
- Natation adaptée
- Vélo
- Gym / Pilate - Groupe Réservé aux femmes enceintes
- Hydratation

Rééducation du plancher pelvien avant, pendant et après la Grossesse

Stress de l'incontinence Urinaire :

- Le tonus de l'urètre est trop faible par la pression abdominale lors des efforts de toux, des éternuements, lors de la course à pied, etc.= provoque des fuites urinaires
- Education à la contraction du périnée, avant de tousser, de souffler ou d'éternuer.
- Entraînement d'endurance des muscles du périnée pour répondre aux exigences de l'expiration, de la toux et de la fatigue
- Positionnement optimal lors du drainage
- Position assise, droite, pieds posés à plat sur le sol

Sapsford, 2001

Kinésithérapie pendant l'accouchement

Naissance par voie basse

- Préférable à une césarienne car minimise les complications
- Baisse de la SaO₂
- Utilisation de bronchodilatateur, mucolytique et drainage bronchique en amont
- Prise en charge de la douleur : La stimulation nerveuse électrique transcutanée (TENS) pour soulager la douleur, peut être utilisée
- Oxygénothérapie requise
- Accompagnements et soutiens habituels

IPG/CF blue booklet 2019 ; TZANZ Physio.Guideline 2016

Kinésithérapie pendant et après l'accouchement

Naissance par Césarienne :

- Epidurale appropriée
- Prise en charge de la douleur en post opératoire
- Oxygénothérapie
- Utilisation de bronchodilatateur, mucolytique et drainage bronchique
- Drainage bronchique prioritaire ; VNI peut augmenter l'expansion basale et éliminer les sécrétions basses
- Mobilisation précoce : Education à la sortie du lit...
- Contact régulier avec le médecin en post partum
- Accompagnement et soutien au retour à domicile

Histoire de femme CF

- Femme de 31 ans ; VEMS 28%
- Non Éligible aux Modulateurs CFTR
- Grossesse spontanée
- Conseil médical
- Pari PEP + Sérum hypertonique (SH) 6% (plus efficace) matin et après-midi et Nébulisation + SH
- VNI 1 fois par semaine dans le 2nd trimestre et 3^{ème} trimestre – Bouchon Muqueux
- Naissance par voie basse à 34 SA ; hospitalisation jusqu'à ce que le nourrisson soit prêt à rentrer à domicile
- Fonction pulmonaire stable ; pratique du drainage bronchique 2 fois par jour et marche quotidienne
- Anxiété en rapport avec timing de transplantation pulmonaire

Histoire de Mère CF

- Femme de 26 ans sous Symdeco©, enceinte de jumeaux VEMS 70%
- Hospitalisation à 11 SA. Début du Trikafta©
- Fonction pulmonaire augmentée VEMS > 80%
- Arrêt de la toux, des expectorations et de l'incontinence urinaire
- Drainage bronchique à l'aide de nébulisation de sérum hypertonique en alternance
- Les bébés ont 4 mois – travail de relaxation
- Exercice de souffle lors du drainage bronchique – marche quotidienne

Accompagnement de la mère après la naissance

- Récupération après la naissance
- Poursuite des exercices de drainage bronchique
- Suivi et accompagnement de l'enfant et de la mère à domicile
- La mère a du temps pour prendre soins elle (mise en place d'aide à domicile)
- Repos/ Sommeil/ Alimentation
- Télémédecine et visites de suivi en clinique

Jain, Taylor-Cousar 2021

Accompagnement des Pères CF

- Implication dans la paternité (*Bianco et al Paed Respir Rev 2019*)
- Baisse du VEMS de 60,1 (18.0) à 54.7 (20.2)% 1 an après la naissance
- Baisse du poids de 70,6 (10,4) to 68,3(10,2) $p=0.0001$
- Devenir parent est un élément majeur dans la vie d'une personne
- Les pères ont aussi besoin d'accompagnement et de prendre soin d'eux

Causes pouvant expliquer la baisse VEMS et IMC ? :

- Observance thérapeutique
- Besoin d'intégrer une nouvelle routine avec des exercices de kiné respiratoire adaptés
- Manque d'exercice physique
- Augmentation de l'exposition aux agents infectieux (garde collective d'enfants?)

Histoire d'un Père CF

- 28 ans
- Succès dans une carrière équestre
- Marié - vivant dans une ferme d'élevage de chevaux (écurie)
- VEMS 45% à 62% avec Trikafta après 1 an
- IMC stable
- Exercice respiratoire quotidien avec PariPEP + SH6%
- Pulmozyme® quotidien
- Monte à cheval tous les jours

Père CF pendant la grossesse

Paroles de pères :

- « Veiller sur moi »
 - « Vouloir être présent à la naissance »
 - « Ne pas être un fardeau » ...
 - Encourager la mère enceinte à se rendre dans un Centre spécialisé – insister sur les besoins d'observance
 - *Exercice technique de drainage respiratoire*
 - *Exercice physique*
- « *Votre santé est votre richesse* »

Suivi dans les centres spécialisées / Télémédecine

- Education / information à partir des données de la recherche
- Surveillance de la fonction pulmonaire, IMC, QOL – AWESCORE (qualité de vie)
- Problème de sommeil – podcast :
 - « *Sleep is your superpower* » Matt Walker – *peut convaincre ceux qui ne donnent pas la priorité du sommeil*
- Beaucoup plus de pères CF dans le futur

Dans le futur

- 4 patients sur 5 voudront être parents
- Augmentation de la prise en charge des mères et pères CF
- Impact positif des modulateurs CFTR
- Etendre les connaissances sur l'aspect musculosquelettique
- Maintenir des compétences dans la prise en charge « d'avant modulateurs »
- Importance des entretiens motivationnels (favoriser les interactions)