

Grossesse et mucoviscidose : Revue de la littérature

Dr S. RAMEL - CRCM Roscoff

42^e Réunion du Réseau Muco Ouest

Nantes, 16 octobre 2014



Données épidémiologiques

- ❖ 3 046 patients adultes (50% population totale)
- ❖ 469 patients de plus de 40 ans
- ❖ 1^{ère} grossesse en 1960
- ❖ 6 en 1992, 61 en 2011 et 54 en 2012
- ❖ Age moyen au début de la grossesse stable : 27,2 ans



Chercher des réponses à :



- ❖ Physiologie de la grossesse et impact potentiel sur la mucoviscidose
- ❖ La grossesse aggrave t' elle le pronostic de la mère ?
- ❖ Pronostic de l'enfant ?
- ❖ Quelles sont les contre-indications médicales à la grossesse ?
- ❖ Modalités de suivi des grossesses (guidelines)?
- ❖ Nos patientes sont elles bien informées sur la grossesse ?
- ❖ Apprendre à en parler, quand et comment ?

Physiologie de la grossesse et de son impact

- ✓ Effect of pregnancy on health: certain aspects of importance for women with cystic fibrosis.
- ✓ *Marie Johannesson, Journal of cystic fibrosis, volume 1, Issue 1, pages 9-12, March 2002*
- ✓ Impact of pregnancy on women with cystic fibrosis.
- ✓ *AnnH. Mc Mullen CHEST;2006.129 (3) 706-711*



Physiologie cardio-respiratoire

- Alcalose respiratoire compensée → ✓ Dyspnée
(PCO_2 fœtus $>$ PCO_2 mère)
progestérone stimule centres respiratoires
- Œstrogènes stimulent sécrétions → ✓ Hypersécrétion
bronchiques
- Capacité inspiratoire augmente → ✓ Parfois difficile si thorax rigide
(évasement dernière côtes, élargissement cage thoracique)
- Diminution résistances → ✓ Améliore Sd obstructif
pulmonaires
- Baisse Volume résiduel par → ✓ Risque perturbation
ascension diaphragme, Zone échanges gazeux
faible ventilation /perfusion
- Augmentation débit cardiaque, → ✓ Si HTAP risque majeur
volume sanguin
d'aggravation

Autres organes

- Hormones placentaires crée une Insulino-résistance
- Vidange plus lente vésicule biliaire
- Motilité intestinale réduite
- Besoins nutritionnels quantitatifs
- Qualitatifs
- Changement immunitaire réponse cellulaire à humorale, susceptibilité accrue pour certaines infections
- Augmentation volume distribution et clairance rénale
- Risque majoré diabète gestationnel ou déséquilibre diabète pré-existant
- Nausée, inappétence, aggravation cholestase
- Constipation
- Objectifs difficiles à atteindre sans « support » nutritionnel chez femme à faible BMI
- Vaccination anti grippale++
- Quelle posologie/ monitoring ?

Grossesse / surmortalité?

- ❖ La grossesse n'est pas un facteur de surmortalité
- ❖ Les facteurs de risque de dégradation de la santé et de mort précoce sont les mêmes que pour l'ensemble de la population adulte CF féminine (Cepacia, diabète, statut nutritionnel, exacerbations fréquentes)
 - *Pregnancy in CF : fetal and maternal outcome .Chest 2000;118(1):85-91*
 - *Impact of pregnancy on women with CF. Chest 2006;129 (3):706-711*
 - *Ahluwalia M,J Cyst Fibros. 2014 Jan(1);13(1):69-73*
- ❖ La grossesse et le statut de mère sont associées à plus de consultations, plus d'exacerbations et un score plus bas du questionnaire qualité de vie dans les rubriques symptômes respiratoires, capacité physique, vitalité et perception de son état de santé.
 - *Long term effects of pregnancy and motherhood on disease outcomes of women with CF .Schechter MS,Ann Am Thoracic Soc;2013 Jun;10(3) 213-9*

Contre-indications médicales à la grossesse



❖ Consensuelles

- HTAP
- Hypoxémie non corrigée sans acidose ?
- Impossibilité d'interrompre médication foeto toxiques
- Transplantation récente <1an?

❖ Soumises à discussion

- Seuil VEMS (50, 40%?) ou pente de déclin
- BMI<18kg/m² (risque accru fausse couche ou accouchement prématuré)
- Colonisation à B. cenocepacia ou multivorans
- Etude canadienne : analyse grossesses patientes CF entre 1963 et 1998 ; 6/7 des femmes décédées dans les 15 ans suivant accouchement avaient IPE +VEMS< 40% ou IPE +B. Cepacia

Pronostic de l'enfant

- ❖ Bon dans la très grande majorité des cas si suivi rapproché de la grossesse
- ❖ BMI < 20kg/m² et FEV1 < 60% prédictifs de complications foetales (prématurité, faible poids naissance)
 - *Cheng EY,;Agressive prenatalcare results in sucessful fetal outcomes in CF women ; J Cyst Fibros 2006;5:85-91*
 - *Pregnancy outcomes in the current era of cystic fibrosis care:a15 year experience.*
 - *Aust NZJ Obstet Gynaecol.2011Jun;51 (3):220-4*
 - *Cystic fibrosis and pregnancy,a single centre case-control study. Poster équipe Cochin Port Royal ECF juin 2014.*

Modalités de suivi

- ❖ Travaux d' équipes expérimentées font référence
- ❖ Pas de consensus national écrit ; mais Guidelines ECFS
 - ***Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis .F.P Edenborough. Journal of Cystic Fibrosis 7(2008)S2-S32***
 - *The Leeds Method of management. April 2008*
 - *The follow up of pregnancy in women with cystic fibrosis. Communication orale, C.Etherington (Leeds) 12 juin 2014. 37th European CF conference*
 - *Nutrition for pregnant women who have cystic fibrosis. Michel SH, J Acad Nutr diet 2012 Dec;112(12):1943-1948*
 - *Dietary management of pregnant women with cystic fibrosis*
 - *D.Grunewald. Hopital Cochin Paris. poster 37th ECFconference juin 2014*

Modalités de suivi :

GUIDELINES

- ❖ Anticiper et préparer la grossesse
- ❖ Optimiser fonction respiratoire
- ❖ Optimiser état nutritionnel BMI>20kg/m² (CO, NE) ?
- ❖ Équilibre diabète
- ❖ Arrêt médication potentiellement foeto-toxique
- ❖ Supplémentation acide folique avant GS et premier trimestre (cf nouvelles recommandations)
- ❖ Veiller absence surdosage vitamine A
- ❖ Compenser carence vit E et vit D
- ❖ Bilan social
- ❖ Soutien psychologique
- ❖ Confier patiente à équipe obstétrique connaissant la mucoviscidose

Pendant la grossesse

- ❖ Suivi mensuel/ communication étroite équipe obstétrique
- ❖ Encore plus rapproché dernier mois
- ❖ Tttmt rapide de tt début de surinfection
- ❖ Surveiller O2: effort, nuit (polygraphie)et supplémenter pour maintenir sat >90%
- ❖ Aide au drainage bronchique
- ❖ Interroger sur incontinence urinaire, Inf urinaire ,RGO,constipation...
- ❖ Prise TA
- ❖ Encourager exercice physique (en fin grossesse privilégier cyclo ergomètre, piscine)



Suivi nutritionnel

- ❖ Prise de poids minimale de 11 kg est recommandée
 - si BMI > 19,8 kg/m² : prise de poids conseillée 11,5-16 kg
 - si BMI < 19,8 kg /m² : 11,5 à 16 kg + 2 kg !!
- ❖ Besoin caloriques supplémentaires +200 à 300 kcal/jr au 3^e trimestre
- ❖ Communication orale Dr Etherington, Leeds
- ❖ Suivi nutritionnel très rapproché, utilisation précoce NE si prise poids insuffisante
- ❖ Etude équipe de Cochin
- ❖ BMI initial groupe CF (19,5 kg/m²) < population générale (22,4 kg/m²)
- ❖ Prise de poids 9,1 +/- 7,1 Kg / 13,2 +/- 6,4 kg
- ❖ Diabète (51%)/8%
- ❖ Rechercher diabète : HGPO dès début grossesse, 28 SA. Cycle glycémique
- ❖ Optimiser gestion diabète. Traitement référence : insuline.

Préparer l'accouchement



- ❖ Communiquer avec équipe obstétrique : cure antibiotique à débiter (ECBC récent ; posologies)
- ❖ Débiter VNI /O2 si aggravation dernières semaines

Suivi post-partum

- ❖ Allaitement possible mais non obligatoire
- ❖ Doit être compensé : hydratation, apports sodés, Ca,
- ❖ Calorique (400 à 500kcal)
- ❖ La perte de poids est souvent rapide et importante
- ❖ Maintien d'un suivi médical très rapproché
- ❖ Soutenir la parentalité (As.sociale ; Psychologue)
- ❖ Aider à réorganisation des soins à domicile (kinésithérapie, aérosols)



Nos patientes sont-elles bien informées?

- ❖ Manque d'information, éducation sur sexualité, fertilité
 - Age début sexualité peu différent
 - Bp de jeunes femmes croient qu'une grossesse spontanée est peu probable
 - Plusieurs exemples de grossesse débutant dans les 2mois suivant arrêt de la contraception
 - *Fair, A., Griffiths, K., and Osman, L.M. Attitudes to fertility issues among adults with cystic fibrosis in Scotland. Thorax. 2000; 55: 672–677*
 - *Nixon, G.M., Glazner, J.A., Martin, J.M., and Sawyer, S.M. Female sexual health care in cystic fibrosis. Arch Dis Child. 2003; 88: 265–266*

- ❖ La possibilité d'avoir un enfant est encore trop rarement et souvent « tardivement » discutée avec l'équipe référente : « tant qu'elle n'en parle pas »
 - La place et le rôle du conjoint et des « aidants » pas suffisamment évoqué
 - Le devenir de la mère , la vie de la famille avec les contraintes de soins
 - Possibilité pour le conjoint d'avoir à élever seul son enfant
 - *When women with cystic fibrosis become mothers : psychosocial impact and adjustments. Cammidge, Sophie Louise (2013)D.Clin .Psychol thesis.University of Leeds*

Quand et comment en parler?



- ❖ S'aider d' outils d'Education Thérapeutique pour aborder plus sereinement et plus rigoureusement : sexualité, fertilité, contraception dès l'adolescence
- ❖ Les patientes doivent être informées tôt des contre-indications absolues ou plus relatives à la grossesse et les risques encourus pour elle et leur enfant
- ❖ Outil formidable : guidelines ECSF (check list par métier)
- ❖ Rôle clef du travail en pluridisciplinarité (psychologue, assistante sociale)
- ❖ Ne pas oublier le conjoint et l'enfant

Conclusion

- ❖ L'augmentation de l'espérance de vie rend d'autant plus légitime le désir d'enfant : les jeunes femmes ayant une fonction respiratoire stable (VEMS>60%) et un bon statut nutritionnel (BMI>20kg/m²) peuvent envisager sereinement une grossesse. Cela ne doit pas faire oublier la gravité potentielle de la maladie chez certaines patientes.
- ❖ L'équipe du CRCM doit conseiller le plus objectivement possible et si possible éviter toute grossesse non programmée. Le bon déroulement de la grossesse sera facilité par un programme rigoureux de suivi et collaboration étroite avec l'équipe d'obstétrique
- ❖ Outil formidable : guidelines ECFS (checklist par métier : IDE, Kiné, Diét., Psycho, As. social)
- ❖ Rôle clef du travail en pluridisciplinarité (psychologue, assistante sociale)
- ❖ Ne pas oublier le conjoint et l'enfant



Checklist : exemple 1

Appendix B. Psychosocial checklist for pregnancy in CF

CF and fertility

- Options if pregnancy cannot be achieved naturally
- Reaction to genetic information received and results of partner screening etc
- Options if partner is a carrier of the CF gene
- Feelings about the possibility of having a child with CF
- Feelings about passing on the CF gene to all children and implications of carrier status for them
- Circumstances when termination of pregnancy might be considered

The health related implications of pregnancy

- Understanding potential impact of pregnancy and delivery upon their own health
- Understanding the potential risks to an unborn child of CF and treatment
- Fears/anxieties about pregnancy (CF and non-CF related)
- The best time in life to get pregnant in medical terms
- How to achieve optimal health pre-pregnancy and minimise any possible risks of pregnancy i.e. behavioural changes to maximise self care as recommended by the CF team
- Coping with possible increased requirements for treatment and monitoring during and after pregnancy
- Implications of looking after a child whilst managing a chronic illness and possible conflicts of interest

Social implications of pregnancy

- Financial implications for the family
- Reactions and support of significant others i.e. partners/families
- Specific issues for healthy partners i.e. any risks of pregnancy, impact on career and finances, childcare arrangements and the possibility of becoming a lone parent
- The possibility of leaving a child motherless at an early age
- Other potential effects on a child of having a mother with CF e.g. possible future role as a carer, impact of hospitalisations of mother etc
- Emotions that might be generated by having a child and parenting with the challenges of CF

After the birth

- Normalisation of usual postnatal reactions and mood changes
- Screening and treatment for any occurrence of postnatal depression
- Monitoring for other significant negative psychological reactions to parenthood
- Help for any difficulties balancing treatment requirements/ good self care against the needs of a baby.
- Specific issues and support for those who have had a child with CF

Appendix E. Nutritional checklist prior to conception/early pregnancy

Preconceptional nutritional assessment and advice

- Assess weight, height, body mass index (BMI) and weight history
- Dietary history/assessment
- Optimise nutritional status through staged nutritional intervention
- Review pancreatic enzyme replacement therapy (PERT), gastrointestinal symptoms and absorption
- Assess diabetic status by oral glucose tolerance test
- Optimise glycaemic control with conversion to insulin for those on oral hypoglycaemic agents and referral to the Specialist Diabetic/Obstetric Team
- Increase the understanding of the importance of folic acid supplementation for the health and development of the baby.

Checklist : exemple 2

- Measure fasting plasma vitamins A, D and E and review vitamin therapy (including non-prescription items)
 - Assess availability of vitamin A from the diet (especially if oral calorie supplements or enteral tube feeds are being incorporated).
 - Continue vitamin A supplements if the level is normal at a dose of less than 10,000 IU/day
 - Reassure the patient that supplements are being prescribed to prevent vitamin A deficiency which is also teratogenic.
 - Supplement vitamin D levels if low
 - Commence vitamin D supplementation in pancreatic sufficient females not routinely prescribed vitamin D supplement
- Measure trace elements and supplement where required
- Increase awareness of food safety issues
- Encourage women to avoid alcohol if they are trying to become pregnant
- Limit caffeine consumption to no more than 300 mg/day (approximately four cups of coffee or equivalent).