

Éducation thérapeutique, grossesse et mucoviscidose : évaluation des connaissances des femmes atteintes de mucoviscidose à propos de la grossesse

Alice Carval

▶ **To cite this version:**

Alice Carval. Éducation thérapeutique, grossesse et mucoviscidose : évaluation des connaissances des femmes atteintes de mucoviscidose à propos de la grossesse. Gynécologie et obstétrique. 2020. dumas-03139214

HAL Id: dumas-03139214
https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03139214

Submitted on 11 Feb 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Ecole de Sage-femme de Caen

Education thérapeutique, Grossesse et Mucoviscidose : Evaluation des connaissances des femmes atteintes de mucoviscidose à propos de la grossesse

Sous la direction du Dr K. CAMPBELL

CARVAL Alice

Née le 16 Octobre 1997

Promotion 2015/2020

En vue de l'obtention du Diplôme d'Etat de sage-femme

Année universitaire 2019/2020

CAEN · CAMPUS 5
BIBLIOTHÈQUE UNIVERSITAIRE
SANTÉ

CHUCaen
ECOLE DE SAGES-FEMMES

AVERTISSEMENT

Afin de respecter le cadre légal, nous vous remercions de ne pas reproduire ni diffuser ce document et d'en faire un usage strictement personnel, dans le cadre de vos études.

En effet, ce mémoire est le fruit d'un long travail et demeure la propriété intellectuelle de son auteur, quels que soient les moyens de sa diffusion. Toute contrefaçon, plagiat ou reproduction illicite peut donc donner lieu à une poursuite pénale.

Enfin, nous vous rappelons que le respect du droit moral de l'auteur implique la rédaction d'une citation bibliographique pour toute utilisation du contenu intellectuel de ce mémoire.

Le respect du droit d'auteur est le garant de l'accessibilité du plus grand nombre aux travaux de chacun, au sein d'une communauté universitaire la plus élargie possible !

Pour en savoir plus :

Le Code de la Propriété Intellectuelle :
http://www.legifrance.gouv.fr/affichCode.do?cidTexte=LEGITEXT000006069414

Le site du Centre Français d'exploitation du droit de Copie :
http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire, et tout particulièrement :

Le Docteur K. CAMPBELL, directrice du mémoire, pour son soutien et son application dans ce projet.

Mme L. LEVALLOIS, pour son soutien et ses conseils avisés.

Le GETHEM et la Société française de Mucoviscidose, pour l'intérêt porté pour ce mémoire.

Les patientes atteintes de mucoviscidose ayant répondues au questionnaire, pour le temps qu'elles m'ont accordé.

Marine, pour m'avoir inspiré ce thème et m'avoir soutenue durant ce dernier.

Pour le chemin parcouru à l'école de sage-femme, je tiens à remercier :

L'équipe pédagogique, pour leur disponibilité et leur bienveillance.

Mes parents et frères et sœur, pour leur soutien tout au long de ces 4 années.

Romain pour ses encouragements et sa présence.

Solène et Caroline, pour leur amitié et leur soutien tout au long de ces études.

ABREVIATIONS

CFTR: Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator

CRCM : Centre de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose

DIU : Dispositif Intra-Utérin

ETP : Education Thérapeutique du Patient

FCP : Fausse Couche Précoce

FIV : Fécondation In Vitro

GETHEM : Groupe Education THérapeutique Et Mucoviscidose

IIU : Insémination Intra-Utérine

IMC : Indice de Masse Corporelle

MCAD : déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne MCADD

MFIU : Mort Fœtale Intra-Utérine

PACA : Provence-Alpes-Côte d'Azur

PMA : Procréation Médicalement Assistée

PNDS : Protocoles Nationaux de Diagnostics et de Soins

PNP : Préparation à la Naissance et à la Parentalité

RCIU : Retard de Croissance Intra-Utérin

SIU : Système Intra-Utérin

TIR : Trypsine Immuno-Réactive

VEMS : Volume Expiratoire Maximal Seconde

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION 1

1) La Mucoviscidose 1

a- *Généralités* 1

b- *Physiopathologie* 2

c- *Atteinte de nombreux organes* 3

d- *Dépistage et confirmation du diagnostic* 5

e- *La prise en charge et les traitements* 6

2) Mucoviscidose et grossesse 9

a- *Mucoviscidose et impact sur la fertilité de la femme* 9

b- *L'impact de la mucoviscidose sur la grossesse* 11

c- *L'impact de la grossesse sur la mucoviscidose* 12

d- *Les modalités d'accouchement et allaitement* 13

3) L'éducation thérapeutique 14

a- *Définition* 14

b- *Mise en application dans la mucoviscidose* 14

c- *Éducation thérapeutique et grossesse* 15

II- MATERIEL ET METHODE 17

III- RESULTATS 19

1) La fertilité 20

2) Association grossesse et mucoviscidose 23

3) Éducation thérapeutique : grossesse et mucoviscidose 33

IV- ANALYSE/DISCUSSION 35

1) Analyse des résultats et Discussion 35

a- *La fertilité chez les femmes atteintes de mucoviscidose* 36

b- *Mucoviscidose et grossesse* 37

c- *Une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse* 43

2) Forces et limites de l'étude 44

V- CONCLUSION 46

VI- BIBLIOGRAPHIE 47

VII- ANNEXE 51

Annexe 1 : Questionnaire et lettre d'information 51

Annexe 2 : Avis favorable du CLERS 57

Annexe 3 : Description de la population de l'étude 58

VIII- RESUME 59

I- INTRODUCTION

1) La Mucoviscidose

a- Généralités :

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies génétiques héréditaires. Cette pathologie est causée par la défaillance du gène codant pour la protéine Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator (CFTR), qui est un canal chlore présent à la surface des cellules et responsable de la fluidité du mucus.

Le dysfonctionnement de ce gène CFTR, situé sur le chromosome 7, a été découvert en 1989.

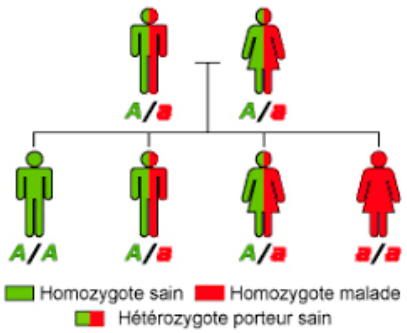
C'est une maladie qui touche autant d'hommes que de femmes et qui a une incidence géographique variable : en France, l'incidence est plus importante dans le Nord que dans le Sud du pays.

Selon le registre français de 2017, nous recensons 7 114 patients, dont 56 % d'adultes et 44 % d'enfants. Cent quatre-vingts nouveaux patients ont été diagnostiqués pour cette même année et d'après le Protocole National de Diagnostic et de Soins de la Mucoviscidose (PNDS) de 2017, la prévalence à la naissance est de 1/4000 au niveau national.

Par ailleurs, l'espérance de vie des patients est aujourd'hui de 50 ans, pour les enfants nés en 2017. [1] [2] [3] [4]

La mucoviscidose est une pathologie génétique à transmission autosomique récessive, c'est-à-dire que les deux parents de l'enfant lui transmettent chacun un allèle portant une mutation responsable de la maladie. Ils sont donc hétérozygotes ou bien porteurs sains. Le risque pour deux porteurs sains d'avoir un enfant malade est de 25 % à chaque naissance. [Figure 1]

Figure 1 : Transmission d'une pathologie autosomique récessive [5]



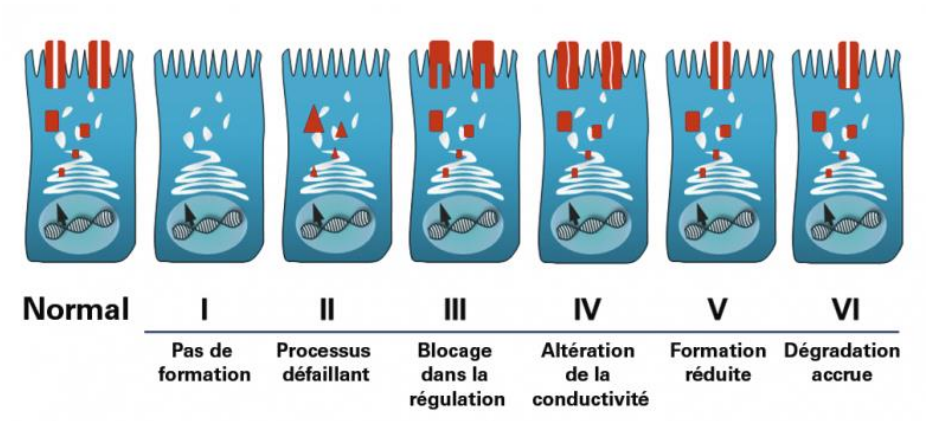
D’autre part, si un des deux conjoints est atteint de mucoviscidose et que son conjoint n’est pas hétérozygote, le couple aura un enfant qui sera obligatoirement porteur sain. Si le conjoint est lui-même hétérozygote, leur risque d’avoir un enfant malade sera de 50 % à chaque naissance.

Dans la population générale, environ un individu sur trente est porteur sain d’une mutation du gène CFTR.

Il existe de nombreuses mutations de ce gène, à ce jour plus de 2000 mutations ont été identifiés, ce qui engendre une grande diversité clinique pour les patients.

En effet, les mutations sont réparties en cinq catégories selon l’impact qu’elles ont sur la fonction de la protéine CFTR. Les mutations de classes I, II et III sont considérées comme « mutations sévères » et les classes IV et V comme « mutations peu sévères » [figure 2]. [6] La plus fréquente est la ΔF508 (classe II) qui touche 83.4 % des patients. [4]

Figure 2 : Schéma des classes de mutations et impact sur la fonction de la protéine CFTR [7]



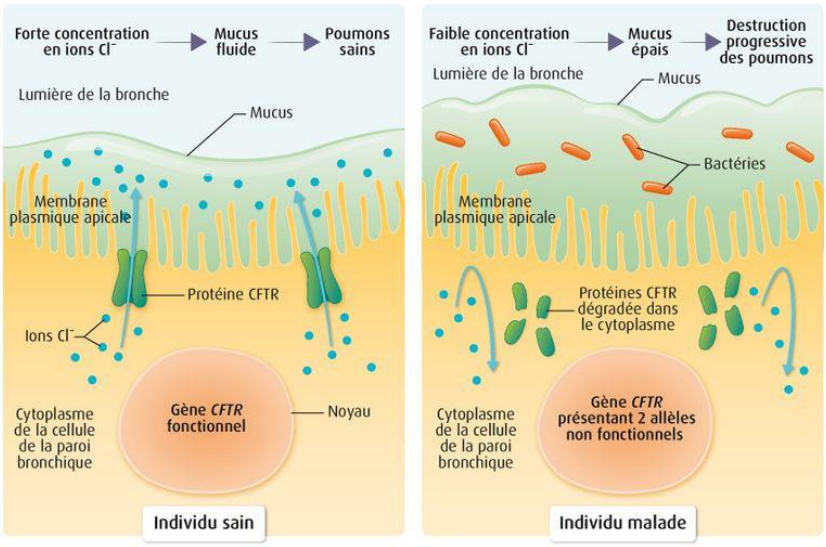
b- <u>Physiopathologie</u>

C’est le dysfonctionnement de la protéine CFTR qui entraîne les symptômes de la mucoviscidose.

Cette protéine intervient dans la régulation du transport des ions chlorures au niveau de la membrane cellulaire. En effet, la protéine CFTR est un canal chlore qui va faire sortir ce dernier de la cellule. De plus, il va inactiver un canal sodium afin que le sel (NaCl) reste en dehors de la cellule de manière à former un film muqueux qui est essentiel. Les cellules ciliées vont sécréter du mucus qui va venir surnager sur ce film et à l’aide des battements des cils ce dernier va pouvoir être éliminé.

Dans la mucoviscidose, ce canal chlore ne fonctionne pas, donc le chlore ne sort pas de la cellule et le sel reste à l'extérieur de celle-ci. Cela empêche donc la formation du film muqueux, ce qui provoque une accumulation du mucus. Celui-ci devient de plus en plus épais et favorise ainsi l'obstruction des bronches et leur déformation, la prolifération bactérienne puis les infections. [Figure 3] [8]

Figure 3: Schéma de la physiopathologie de la mucoviscidose [9]



c- *Atteinte de nombreux organes*

La mucoviscidose touche de nombreux organes. Il existe de nombreuses formes cliniques allant de la forme sévère classique, avec atteinte de nombreux organes, à des formes plus légères avec atteinte d'un seul organe. Cette diversité est liée, certes à la nature des mutations du gène CFTR, mais il existerait d'autres mécanismes qui sont en cours d'étude.

L'atteinte pulmonaire est la principale cause de morbidité et de mortalité. Elle se manifeste par une toux chronique dès les premiers mois de vie du fait de l'obstruction des bronches par le mucus et par une infection pulmonaire chronique, dont les germes les plus fréquents sont le *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus Influenzae et Pseudomonas aeruginosa.* [10]

Les principales complications respiratoires sont les exacerbations respiratoires, l'évolution vers l'insuffisance respiratoire chronique, l'hémoptysie, et possiblement le pneumothorax. La fonction respiratoire s'altère à une vitesse variable, mais de façon inéluctable lorsque les

patients vieillissent. Cela peut évoluer jusqu'à une insuffisance respiratoire sévère, pouvant nécessiter une transplantation pulmonaire. [11] [12]

L'atteinte pancréatique se manifeste principalement par une insuffisance pancréatique exocrine. Elle est présente dès la naissance chez 70 à 80 % des patients. Le dysfonctionnement de la protéine CFTR est responsable de l'hyperviscosité des sécrétions pancréatiques, qui obstruent les canaux pancréatiques. Cette obstruction entraîne une diminution de la sécrétion des enzymes pancréatiques avec un retentissement sur la digestion des aliments et notamment de ceux comprenant des graisses. Les patients présentent une stéatorrhée, c'est-à-dire qu'il existe une quantité anormalement élevée de graisses dans les selles et cela peut se manifester par une constipation par malabsorption. Cette difficulté à assimiler certaines vitamines et nutriments peut entrainer une dénutrition.

On peut observer chez certains patients des complications de type syndrome d'obstruction intestinal distale, qui est une entité spécifique de la mucoviscidose. Ce syndrome se définit comme l'obstruction des intestins par des selles épaisses. [13] [14] [15]

Les patients atteints d'une insuffisance pancréatique exocrine peuvent développer une intolérance au glucose puis un diabète du fait d'une insuffisance pancréatique endocrine. Cela touchait 19.2 % des patients en 2017. [4] [16]

Il peut exister une atteinte hépatique dans 10.4 % des cas.[4] Elle est due à l'absence ou au dysfonctionnement de la protéine CFTR, ce qui engendre une obstruction des canaux biliaires. La bile étant toxique pour les tissus du foie, son accumulation dans les voies biliaires intra-hépatiques entraîne des lésions. L'évolution de cette atteinte se fait inconstamment vers la cirrhose avec ses complications que sont l'hypertension portale, avec risque d'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes et l'insuffisance hépatocellulaire. [17][18]

Les patients atteints de mucoviscidose présentent une sueur qui est trois à cinq fois plus salée, c'est par ailleurs un des éléments recherchés lors du diagnostic de la maladie.

Il existe parfois une atteinte rhino-sinusienne qui se caractérise par une sinusite chronique et des polypes nasaux.

Les patients présentent une atteinte de l'appareil reproducteur qui, chez l'homme se manifeste par une stérilité masculine de type obstructive dans 98 % des cas. La fonction

sexuelle (désir sexuel, érection) est normale. Les testicules produisent des spermatozoïdes normaux, mais il y a une agénésie des canaux déférents. Le diagnostic est fait par un examen clinique et l'analyse du spermogramme. Le sujet de l'infertilité féminine dans la mucoviscidose sera abordé ultérieurement.

d- Dépistage et confirmation du diagnostic :

Le dépistage de la mucoviscidose repose depuis 2002 sur le test de Guthrie en postnatal. Ce test a été mis en place afin de détecter six maladies : la phénylcétonurie, l'hyperplasie congénitale des surrénales, l'hypothyroïdie, la mucoviscidose et plus récemment le déficit en MCAD (déficit en acyl-CoA déshydrogénase des acides gras à chaîne moyenne MCADD) au troisième jour de vie de l'enfant. Tout nouveau-né en France a droit à ce dépistage.

Pour la mucoviscidose, on effectue le dosage de la Trypsine Immuno-Réactive (TIR) qui est une enzyme de type protéase appelée trypsine humaine cationique ou trypsine-1, produite par le pancréas chez l'Homme. La trypsine est anormalement élevée dans le sang (taux supérieur à 65 µg/L) lorsqu'il existe une atteinte pancréatique comme en cas de mucoviscidose du fait de l'obstruction des canaux biliaires. Si le dosage de la TIR est élevé, on réalise par la suite une analyse génétique. C'est à cette fin que nous recueillons le consentement des parents au dos du carton de Guthrie. [19]

En fonction des résultats des tests génétiques, nous réalisons un second test qui permet de confirmer le diagnostic, c'est le test de la sueur. [19]

C'est un test fiable et peu onéreux. Il consiste en un dosage des ions chlorure dans la sueur du patient. Il existe trois résultats possibles : soit le taux d'ions chlorure est sous le seuil établi et donc l'enfant est indemne de la maladie, soit le taux est supérieur au seuil et donc l'enfant est atteint de mucoviscidose, soit il est intermédiaire et il est nécessaire d'approfondir la recherche des mutations sur le gène CFTR. Le délai de réponse, dans cette situation est alors de trois à six mois.

Il existe également un dépistage anténatal avec recherches génétiques lorsqu'on sait que l'enfant à naître à un risque d'être atteint de mucoviscidose. Dans ce cas, il est possible de faire des analyses à l'aide d'un prélèvement de villosités choriales vers douze semaines d'aménorrhées. Il est également envisageable de doser l'activité enzymatique digestive sur un lors d'une amniocentèse vers dix-neuf semaines d'aménorrhées. Enfin, le fœtus peut présenter un iléus méconial, présent et visible à l'échographie du deuxième trimestre.

e- *La prise en charge et les traitements :*

La mucoviscidose est une maladie incurable, mais la majorité des traitements symptomatiques mis en œuvre permettent de prévenir la dégradation de l'état de santé et d'améliorer la qualité de vie des patients. Il s'agit d'une prise en charge lourde et complexe dans certains cas.

La prise en charge de l'attente respiratoire des patients repose principalement sur la kinésithérapie respiratoire. Elle est mise en place dès le diagnostic et sa fréquence est progressivement croissante jusqu'à devenir quotidienne pour certains patients.
La prise en charge par le kinésithérapeute est globale et répond à cinq objectifs : évaluer, soigner, éduquer, prévenir, anticiper. Elle est assurée par des masseurs kinésithérapeutes libéraux ou hospitaliers. [20]
Elle cible essentiellement la mobilisation du mucus et ainsi permettre au patient de se désencombrer et d'améliorer sa respiration. La séance de kinésithérapie peut être précédée d'une fluidification du mucus à l'aide d'une nébulisation de sérum salé hypertonique ou de RhDNase (Pulmozyme®).
La kinésithérapie à visée musculo-squelettique peut être proposée afin d'assurer la prévention et la rééducation des troubles musculo-squelettiques engendrés par la maladie respiratoire.

La mucoviscidose se caractérise par une infection pulmonaire chronique principalement bactérienne, qui survient précocement. Il existe initialement une possibilité d'éradiquer les bactéries, mais cette infection pulmonaire devient le plus souvent chronique due à une colonisation bactérienne. Le dépistage de ces germes par des examens cytobactériologiques des crachats réguliers est une nécessité dans la prise en charge du

patient dès le diagnostic. Les patients doivent avoir recours régulièrement, en cas de nouveau germe ou de symptômes pulmonaires aigus, à la mise en place d'une antibiothérapie. Cette antibiothérapie est soit orale, inhalée ou intraveineuse et adaptée à la colonisation bactérienne du patient. Le portage chronique de bactéries, souvent résistantes aux antibiotiques, nécessite l'application de nombreuses précautions d'hygiène au quotidien et à l'hôpital afin d'éviter l'acquisition de nouvelles bactéries et la transmission des germes notamment entre les patients.

Lorsque l'atteinte respiratoire évolue vers une insuffisance respiratoire sévère les patients peuvent nécessiter une oxygénothérapie voire une ventilation non invasive.

En complément de la prise en charge par le kinésithérapeute, il est important que les patients atteints de mucoviscidose pratique une activité physique régulière. En effet, celle-ci permet une diminution de la dyspnée, une amélioration du désencombrement bronchique et un renforcement musculaire respiratoire.

Lorsque les patients présentent une insuffisance respiratoire terminale nécessitant une oxygénothérapie voire une ventilation non invasive, la greffe pulmonaire peut être envisagée.

Dans le cadre de la mucoviscidose, un bon état nutritionnel est primordial. Le poids ainsi que l'indice de masse corporel (IMC) doivent être surveillés à chaque consultation ou hospitalisation afin de dépister la dénutrition. En effet, il est recommandé une consultation diététique annuelle au minimum, qui doit être rapprochée en cas de dégradation de l'état nutritionnel. En cas de besoin, les patients peuvent bénéficier de compléments nutritionnels oraux ou d'une nutrition entérale par sonde nasogastrique qui peut être mise en place pour plusieurs semaines ou par gastrostomie.

Au niveau digestif, lorsqu'il existe une insuffisance pancréatique exocrine, il est nécessaire de supplémenter les patients avec des extraits pancréatiques à chaque repas, ce qui peut représenter jusqu'à 12 gélules par jour. De plus, il faut parfois y ajouter une supplémentation en sel, en vitamines liposolubles et en oligo-éléments.

Lorsqu'il existe un diabète, une atteinte hépatique ou une atteinte sinusienne des traitements spécifiques sont mis en œuvre.

D'autre part, il existe également des traitements qui visent à modifier la fonction de la protéine CFTR. [20] Ces traitements dits protéiques représentent de nouvelles perspectives

dans la mesure où les traitements disponibles jusqu'à récemment étaient uniquement symptomatiques. Par exemple, l'ivacaftor (Kalydeco®) est une molécule potentiatrice de CFTR, c'est-à-dire qu'elle stimule l'ouverture du canal chlore. Ainsi, elle entraîne une amélioration de la fonction respiratoire ainsi qu'une amélioration de la prise de poids et une diminution des exacerbations [16]. Cette molécule est pour le moment indiquée pour les patients à partir de 6 mois porteurs de certaines mutations (de classe III).

Il existe aussi une autre molécule : le lumacaftor dite correctrice qui facilite l'acheminement de la protéine CFTR à la membrane cellulaire. Lorsque celle-ci est mise en association avec l'ivacaftor, traitement nommé Orkambi®, cela permet une amélioration modérée de la fonction respiratoire et une diminution des exacerbations. Ce traitement est indiqué chez les patients présentant la mutation ΔF508 à l'état homozygote.

D'autres molécules sont en phase de développement ce qui peut laisser espérer que de nouveaux traitements sont encore à venir.

Le suivi des personnes atteintes de mucoviscidose se fait au sein des Centres de Ressources et de Compétences de la Mucoviscidose (CRCM) dès le diagnostic de la maladie. L'équipe du CRCM comprend au minimum un médecin senior référent, une infirmière coordinatrice ainsi qu'un kinésithérapeute. De plus, il est nécessaire que les patients puissent avoir recours à une diététicienne, une psychologue et une assistante sociale au sein du CRCM. Le rôle premier de celui-ci est d'assurer au malade et à ses proches une prise en charge globale et pluridisciplinaire, en lien avec les professionnels de santé de proximité. Cela implique pour la continuité des soins, l'animation du réseau hôpital-ville et à plus longue échéance une bonne articulation entre centres pédiatriques et centres adultes. [17] Le CRCM a pour missions : la confirmation et l'annonce du diagnostic, qu'il soit porté après dépistage systématique ou sur symptômes ; le suivi des patients (au moins trimestriel après l'âge d'un an, plus rapproché avant) ; la mise en œuvre des thérapeutiques ; l'éducation thérapeutique du patient et de ses proches et la coordination des soins. [20]

Comme nous avons pu le voir jusqu'ici, la mucoviscidose est une pathologie avec une prise en charge et des traitements lourds au quotidien. Néanmoins, l'apparition de nouvelles thérapeutiques donne espoir aux patientes, qui peuvent désormais envisager la possibilité de fonder une famille. En effet, le registre français de la mucoviscidose recense de plus en plus

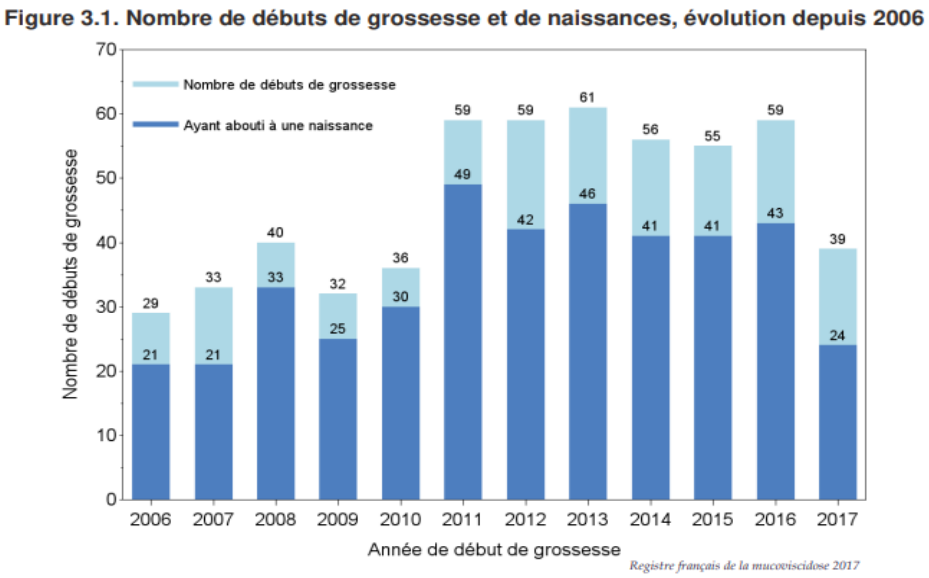
de grossesses depuis ces dernières années, malgré tout il est important de savoir que celle-ci engendre de nombreuses modifications pour les patientes dans leur vie de tous les jours.

Nous allons donc maintenant aborder les spécificités de la grossesse chez les femmes atteintes de mucoviscidose.

2) Mucoviscidose et grossesse

Avec l'avancée, des traitements et de la prise en charge de la mucoviscidose, la question du désir d'enfant et de grossesse se pose de plus en plus pour les patientes.
La première grossesse menée à terme chez une femme atteinte de mucoviscidose a été rapportée en 1960. En effet, depuis 2006, le nombre de grossesses ne cesse de croître. [4]

Figure 4 : Nombre de débuts de grossesse et de naissances depuis 2006 [4]



L'âge moyen des patientes ayant eu une grossesse était de 30.2 ans d'après le registre français de la mucoviscidose de 2017. Dans la majorité des cas, ce sont des patientes qui n'ont pas encore été transplantées au niveau pulmonaire. [4]

a- Mucoviscidose et impact sur la fertilité de la femme :

Les patientes ne présentent pas de malformation des organes génitaux. Certains facteurs locaux et systémiques peuvent nuire à la fertilité. Un mucus cervical épaissi et l'obstruction des trompes de Fallope peuvent constituer des obstacles physiques à la

conception. Certaines femmes ont en effet, un mucus cervical de viscosité augmenté qui constitue un véritable barrage à la pénétration cervicale des spermatozoïdes. Cette glaire forme en période péri-ovulatoire un bouchon muqueux.

La dénutrition peut avoir un impact négatif sur l'ovulation et peut conduire à une oligoménorrhée. Cependant, pour la plupart des patientes dont l'état nutritionnel est normal et sans dysménorrhée, une grossesse est possible.

La littérature rapporte des cas de grossesses spontanées et nous signale que la prise d'une contraception oestroprogestative a montré une innocuité totale vis-à-vis de la fonction respiratoire et du statut nutritionnel. Il est donc recommandé de prescrire un moyen contraceptif aux patientes atteintes de mucoviscidose.[23] [24] [25] [26]

En cas d'infertilité, les patientes peuvent avoir recours à la Procréation Médicalement Assistée (PMA). Dans ce cadre, la première étape est de réaliser un bilan d'infertilité du couple. Une fois ce bilan effectué, l'équipe médicale pourra proposer des solutions adaptées à leur situation.

En cas d'infertilité cervicale isolée, il sera proposé une insémination artificielle. L'indication de la Fécondation In Vitro (FIV) ne sera posée que lorsqu'il existe d'autres facteurs associés.

Un des autres facteurs pris en compte dans la mise en œuvre de la PMA est la sévérité de la maladie maternelle. Une évaluation médicale et de l'accord du médecin référent de la patiente est donc nécessaire avant de débuter une PMA. Il faut par ailleurs s'assurer de l'environnement socio-familial et des conditions de vie de la mère afin d'optimiser sa prise en charge.

Une fois que toutes ces indications sont respectées, nous procédons à une stimulation hormonale qui répond à deux impératifs : éviter l'hyperstimulation ovarienne qui peut avoir des conséquences délétères et favoriser la stimulation mono-folliculaire. Dans le cas contraire, la stimulation sera arrêtée. De plus, en cas de FIV, seul un embryon sera réimplanté en fonction de sa qualité au sixième jour après la fécondation. [27]

La planification de la grossesse est d'une importance primordiale pour plusieurs raisons : le caractère héréditaire de la maladie, la tératogénicité potentielle de certains médicaments et la nécessité de démarrer une grossesse dans une période de stabilité de la maladie, notamment au niveau respiratoire.

Avant de démarrer toute grossesse, un conseil génétique est proposé au couple afin de rechercher les trente et une mutation les plus fréquentes chez le partenaire de la patiente. Si celui-ci n'est pas porteur, le couple engendrera un enfant porteur sain et aura un risque d'avoir un enfant atteint égal à celui de la population générale. Si le conjoint est porteur d'une mutation, le couple pourra se voir proposer un diagnostic préimplantatoire ou diagnostic prénatal et aura un risque sur deux d'avoir un enfant atteint par la maladie. [29]

Il existe des recommandations, pour la patiente, avant de débuter une grossesse. En effet, avant une grossesse, les traitements doivent être optimisés tant sur le plan respiratoire que nutritionnel. Le drainage bronchique par un kinésithérapeute est indispensable. Il est préférable d'interrompre l'acide ursodésoxycholique (traitement utilisé dans l'atteinte hépatique de la mucoviscidose) au premier trimestre de la grossesse en raison du risque de tératogénicité. La revue de la littérature montre également qu'un Volume Expiratoire Maximal Seconde (VEMS) inférieur à 50 % serait défavorable pour entamer une grossesse, tout comme une colonisation bactérienne chronique à *Burkholderia cepacia* ou encore un état nutritionnel précaire. [20]

b- L'impact de la mucoviscidose sur la grossesse :

Sur le plan obstétrical, il y a un risque de Fausse Couche Précoce (FCP) d'environ 4.6 % d'après une étude de *Kent et al*. ainsi qu'un risque d'Interruption Médicale de Grossesse (IMG) dans 13.8 % des cas d'après cette même étude [29]. Il y a un risque d'accouchement prématuré compris entre 15 % et 46 % selon les études [30].

Les patientes atteintes de mucoviscidose ont aussi un surrisque de développer un diabète gestationnel de l'ordre de 20% d'après le même article par rapport à la population générale qui a un risque de 10.8% [29]. De plus, certaines patientes peuvent rester diabétiques après la grossesse.

En cas de survenue de celui-ci, la prise en charge est la même que celle d'un diabète gestationnel classique et repose sur un équilibre glycémique optimal avec si nécessaire l'utilisation d'insuline. [29] [30] [31]

Pour le fœtus, il existe un risque plus important de prématurité de l'ordre de 25% d'après une étude britannique [31], la croissance fœtale est généralement satisfaisante, avec un poids de naissance normal concordant avec le terme, mais il peut y avoir un Retard de Croissance Intra-Utérin (RCIU) corrélé à l'atteinte respiratoire de la patiente. Il existe

également des risques liés à l'existence d'un diabète gestationnel ou d'un diabète préexistant comme : la macrosomie, les malformations, la mort fœtale in-utéro (MFIU), la détresse respiratoire, des troubles métaboliques à la naissance ou des séquelles traumatiques liées à la dystocie des épaules.

Le RCIU peut être expliqué par une prise de poids insuffisante, un VEMS inférieur à 70 % ainsi qu'un diabète gestationnel ou antérieur à la grossesse. [30] [31]

c- L'impact de la grossesse sur la mucoviscidose :

Physiologiquement, pendant la grossesse, au niveau respiratoire, l'adaptation de la fonction pulmonaire est influencée par l'action de la progestérone qui va avoir pour effet d'augmenter la fréquence respiratoire. Nous allons donc observer une diminution du volume de réserve expiratoire (volume d'air pouvant encore être expiré après une expiration forcée) ainsi que du volume résiduel (volume d'air non mobilisable restant dans les poumons après une expiration complète). Nous aurons une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle, c'est-à-dire une diminution du volume pulmonaire de repos. La capacité inspiratoire, elle, augmente de 5 à 10 % et la capacité pulmonaire totale n'est pas ou peu modifiée. Il n'existe pas de phénomène restrictif ou obstructif, ni de diminution du VEMS, mais une hyperventilation. Toutes ces modifications n'engendrent rien de particulier chez une femme en bonne santé, mais chez les patientes avec une pathologie pulmonaire, l'hyperventilation peut favoriser une décompensation, retentir sur l'hématose et donc mettre en jeu la qualité des échanges gazeux.

La revue de la littérature montre qu'il semble qu'un VEMS supérieur à 50 % soit un gage de sérénité pour démarrer une grossesse. Les épisodes d'exacerbations sont tout de même possibles et doivent être traités par des cures d'antibiotiques de manière assez agressive. [23][25][29][30][31][32]

Sur le plan nutritionnel, la grossesse va entraîner une augmentation des besoins énergétiques afin de compenser l'augmentation du métabolisme dû à la présence du fœtus. Ces besoins sont en général difficiles à assumer du fait de l'équilibre nutritionnel, souvent précaire pour ces patientes, cela entraîne donc un risque de dénutrition au cours de la grossesse. Pour pallier cela, il sera possible de mettre en place une nutrition entérale par sonde nasogastrique afin d'apporter à la patiente les apports nécessaires.

Sur le plan cardiovasculaire, il y a une augmentation du volume plasmatique de 50 % au cours de la grossesse et une augmentation de la fréquence cardiaque à partir de cinq semaines d'aménorrhées, ce qui peut entraîner chez les patientes des problèmes de décompensation cardiaque et d'hypertension artérielle pulmonaire. Cette dernière est la plus grave complication pendant la grossesse. [30] [32]

Les taux d'œstrogènes et de progestérone ainsi que les hormones placentaires entraînent une baisse de la tolérance au glucose. Lors d'une grossesse classique, cela est compensé par la fonction rénale : le glucose en excès est évacué par les urines. Cette baisse de la tolérance est la même pour les patientes souffrant de mucoviscidose, mais celles-ci sont déjà plus à risque de développer un diabète. C'est pourquoi le diabète gestationnel est plutôt commun pour ces grossesses. En cas de diabète préexistant, la grossesse peut déséquilibrer les glycémies et il est parfois nécessaire d'augmenter les doses d'insuline afin de maintenir l'équilibre du diabète.

d- Les modalités de l'accouchement et allaitement :

Le meilleur moment pour l'accouchement est celui où la santé de la mère et du fœtus est la plus favorable. Au-delà de trente-sept semaines d'aménorrhée, s'il existe des signes de détérioration pulmonaire, l'accouchement sera précipité. En dehors d'indications obstétricales, un accouchement par voie basse est envisageable. L'anesthésie péridurale est recommandée afin de diminuer le stress lié à l'accouchement et pour réduire la durée de la deuxième partie du travail. Une extraction instrumentale pourra être indiquée pour faciliter l'expulsion et éviter des efforts de poussée répétés pour la mère.
De plus, l'anesthésiste veillera à ne pas proposer de produits dépresseurs respiratoires pour un accouchement par voie basse.
Si une césarienne est programmée, une antibiothérapie préopératoire peut-être proposée, adaptée aux données microbiologiques de la patiente. [30] [31] [32]

L'allaitement maternel n'est pas contre-indiqué, mais il est préférable qu'il soit proposé aux femmes pour lesquelles l'équilibre nutritionnel est favorable, car l'allaitement

puise dans les calories maternelles et peut être source d'amaigrissement. C'est pour cela que l'allaitement maternel doit être discuté au cas par cas. [30] [31]

3) L'éducation thérapeutique

L'éducation thérapeutique est partie prenante dans la prise en charge de cette pathologie afin que le patient puisse s'approprier sa maladie au quotidien au travers d'outils d'éducation de différentes formes (livret, atelier individuel ou de groupe …). En effet, elle s'applique aussi dans les maladies chroniques respiratoires, dans la prise en charge des patients atteints de diabète, dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, dans le domaine de la drépanocytose entre autres. Il existe à ce jour, vingt-quatre réseaux d'éducation thérapeutique pour les différentes maladies rares.

a- Définition :

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est une démarche de sensibilisation, d'information et d'apprentissage s'adressant aux patients selon leur âge et à leur famille. C'est un processus continu, intégré aux soins, centré sur le patient et favorisant son autonomie. Elle participe à l'amélioration de la santé du patient et de sa qualité de vie. Celle-ci est proposée à tout âge y compris aux parents dès le dépistage néonatal ou le diagnostic. Elle est poursuivie tout au long de la vie du patient avec des moments clés en fonction de l'âge, des étapes de la maladie et des projets des patients. L'ETP est structurée en quatre étapes : le diagnostic éducatif, le programme personnalisé, la mise en œuvre de séances, l'évaluation. Elle nécessite un temps spécialement dédié et est généralement réalisée par les membres de l'équipe pluridisciplinaire du CRCM formés à cette pratique. Les séances d'ETP peuvent être individuelles ou collectives. Elle doit permettre de créer une alliance thérapeutique contribuant à la décision médicale partagée. [33]

b- Mise en application dans la mucoviscidose :

L'éducation thérapeutique aborde différents thèmes utiles pour que le patient puisse s'approprier sa maladie et qu'il soit à l'aise dans son quotidien. Dans le cadre de la

mucoviscidose, l'éducation thérapeutique traite de la respiration, de l'hygiène, de la nutrition et de la digestion, de la génétique et de la fertilité, du versant psycho-social, de la gestion des médicaments et tend à se développer sur d'autres domaines. En effet, il existe un groupe de travail sur l'éducation thérapeutique dans la mucoviscidose au niveau national : le GETHEM (Groupe Education THérapeutique Et Mucoviscidose) créé depuis 2006 qui élabore des référentiels et des outils d'éducation thérapeutique à destination des patients atteints.
Elle peut prendre différentes formes, comme des ateliers avec le patient, des fiches pratiques, des jeux de rôles…

c- Education thérapeutique et grossesse :

Il faut savoir que l'éducation thérapeutique peut être utilisée dans le cadre de la grossesse. En effet, nous utilisons régulièrement des outils d'éducation thérapeutique dans le suivi des grossesses avec un diabète gestationnel. [34] [35]
Il existe des programmes et des outils dans le cadre de maladies rares, comme le lupus, la thalassémie ou bien la drépanocytose, pour aider les patientes qui souhaitent mener une grossesse. En effet, la filière de santé maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse proposera prochainement un livret sur la grossesse à destination des patientes. Pour le lupus, il existe un outil d'éducation thérapeutique dédiée à la grossesse, publiée dans la revue de médecine interne. [36] [37]

Certains CRCM adaptent leur prise en charge en cas de grossesse, mais il n'existe aucun programme et aucun outil pour accompagner ces femmes qui désirent fonder une famille.

D'autre part, les registres français de la mucoviscidose de ces dernières années nous montrent que l'espérance de vie des patients atteints de mucoviscidose ne cesse de croître. Cet allongement de la durée de vie offre aux personnes malades des perspectives de vie qui jusqu'ici, ne leur semblait pas envisageables. La grossesse étant une période à risque pour les patientes avec la nécessité d'adaptation de la prise en charge habituelle, il semble intéressant de développer l'éducation thérapeutique sur ce thème. Dans ce cadre et afin de pouvoir proposer un outil d'éducation thérapeutique le plus pertinent possible, il nous a semblé utile de proposer une étude afin de recueillir les connaissances des patientes sur la grossesse. Les sages-femmes pouvant être amenées à prendre en charge de plus et plus des patientes

atteintes de mucoviscidose et ayant un rôle dans l'éducation thérapeutique des patientes notamment au niveau du diabète gestationnel, il nous a paru pertinent de réaliser ce projet en collaboration avec les CRCM.

II- MATERIEL ET METHODE

L'objectif de notre étude est d'évaluer les connaissances des patientes sur leur fertilité et la grossesse, afin d'identifier leurs besoins éducatifs sur ces thèmes et pouvoir construire un outil d'éducation thérapeutique.

Nous avions réalisé une enquête multicentrique par auto-questionnaire auprès de patientes atteintes de mucoviscidose.

Les critères d'inclusion et d'exclusion de l'étude étaient les suivants :

- Critères d'inclusion : femmes majeures, suivies dans un CRCM et en accord pour participer à l'étude.

- Critères d'exclusion : ne pas savoir lire et écrire la langue française, être sous tutelle ou curatelle, les patientes en cours de grossesse, celles ayant déjà eu une grossesse, les patientes inscrites sur liste de greffes et patientes greffées

Nous avions donc proposé un questionnaire accompagné d'une lettre d'information [ANNEXE 1] destiné aux patientes atteintes de mucoviscidose suivies dans les CRCM adultes et mixtes.

Le questionnaire comprenait 12 questions ouvertes, 21 questions fermées et 6 questions à choix multiples (QCM)

Le début du questionnaire concernait les données démographiques des patientes afin de définir la population ayant répondu au questionnaire (âge, CRCM de suivi et région, situation matrimoniale et professionnelle).

La seconde partie traitait de la fertilité, en interrogeant les patientes sur leur contraception, sur leur suivi gynécologique ou sur leurs connaissances sur la fertilité dans la mucoviscidose.

Ensuite, la troisième partie traitait de la grossesse proprement dite afin de déterminer les connaissances des patientes sur les conditions permettant la grossesse dans la mucoviscidose, les risques et le suivi.

Et enfin, l'éducation thérapeutique étant au cœur de notre démarche, la dernière partie se penchait sur les souhaits des patientes concernant le contenu et la forme d'éducation thérapeutique sur la grossesse qui leur conviendrait le mieux.

Suite à l'avis favorable du Comité Local d'Éthique de Caen (CLERS du CHU de Caen) [ANNEXE 2] nous avions diffusé le questionnaire en ligne sur la plateforme Lime Survey. Cette plateforme permet de mettre en ligne des questionnaires de manière sécurisée. Nous avions ensuite pris contact avec la Société française de la mucoviscidose qui avait transmis l'enquête aux CRCM afin qu'ils le transmettent aux patientes. La Société française de la mucoviscidose proposait également le questionnaire en accès libre sur leur site internet.

L'enquête à destination des patientes était ouverte sur une période de deux mois et demi, du 18 novembre 2019 au 15 février 2020.

Le recueil de données était réalisé sur un fichier Excel.

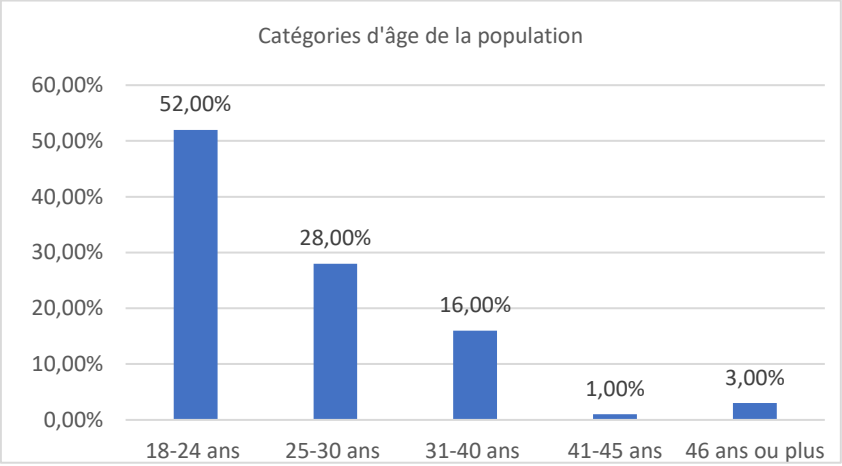
III- RESULTATS

Nous avions obtenu 208 réponses au questionnaire. Parmi ces 208 réponses, près de la moitié n'était pas exploitable, car seules les réponses à la partie de description de la population étaient renseignées.

Une fois ces questionnaires mis de côté, nous avions 100 questionnaires exhaustifs.

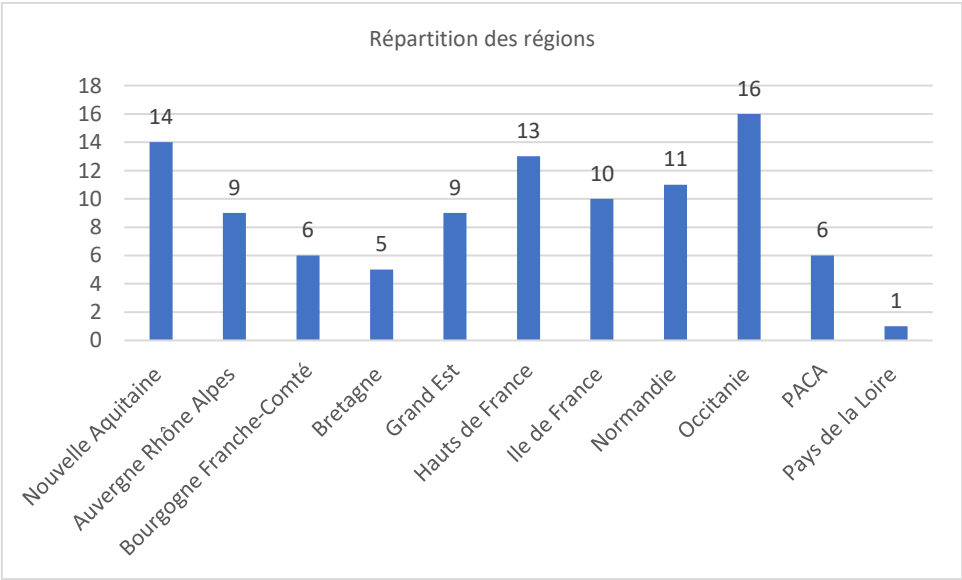
Les patientes ayant répondu au questionnaire étaient situées pour 52,00 % d'entre elles dans la tranche d'âge des 18–24 ans. [Figure 4]

Figure 5 : Répartition de la population par catégorie d'âge



Les patientes provenaient pour 83 % de CRCM adultes et de 13 régions différentes. [Figure 5]

Figure 6 : Répartition de la population en France métropolitaine



La majorité des patientes déclaraient être en couple (42 %) ou célibataire (38 %). Les autres patientes se déclaraient à 10 % pacsée, 8 % mariée et 1 % divorcée.

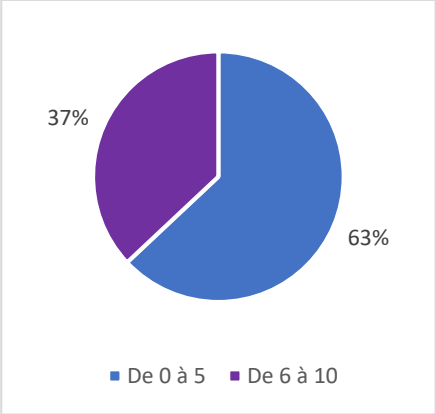
Les catégories socio-professionnelles les plus représentées étaient les patientes sans activité professionnelle (29 %), les employées (28 %) ainsi que les étudiantes (26 %).

1) La fertilité :

Tout d'abord, il avait été demandé aux patientes d'estimer leur niveau d'information sur la fertilité et la grossesse en fonction d'une échelle de 0 à 10 ; 0 étant : je ne suis pas du tout informée et 10 étant : je pense avoir toutes les informations nécessaires.

Seulement 37 % des patientes considéraient avoir un niveau d'information supérieur à 5.

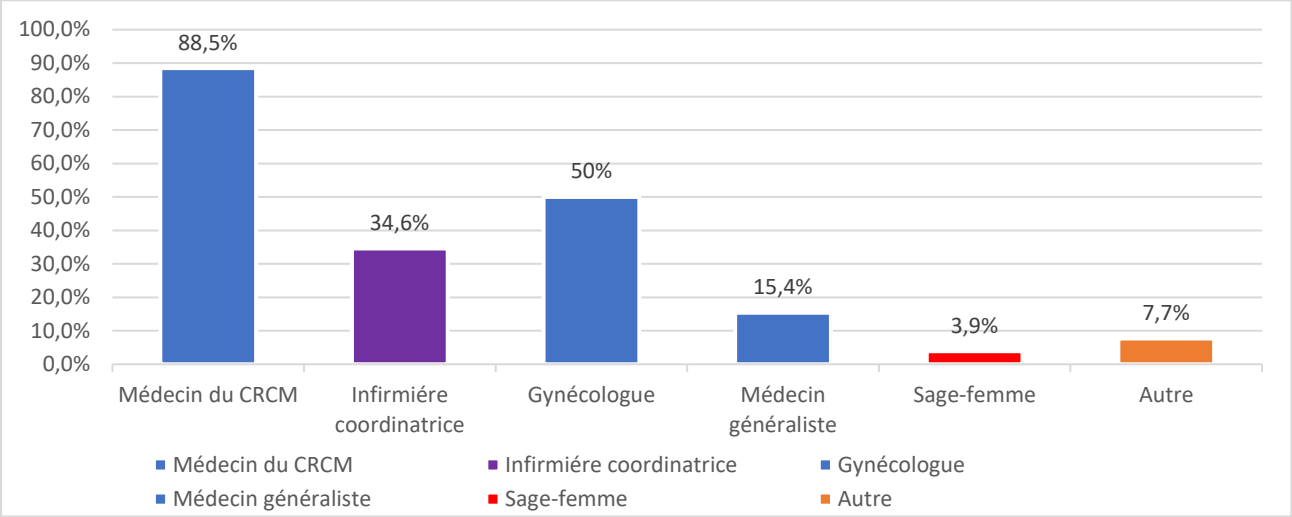
Figure 7: Sur la fertilité et la grossesse dans la mucoviscidose, comment noteriez-vous votre niveau d'information ?



A la question 6 : **« Avez-vous déjà parlé de votre fertilité ou de la grossesse avec un professionnel de santé ? »** 52 % des patientes déclaraient avoir déjà discuté de leur fertilité avec un professionnel de santé afin d'avoir des informations.

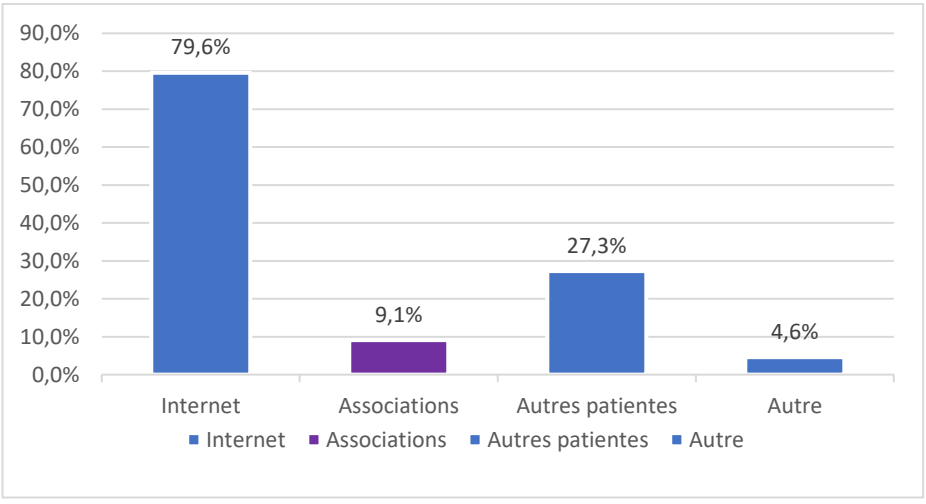
En majorité, les patientes s'informaient auprès de leur médecin du CRCM [figure 8]

Figure 8 : Avec quel professionnel de santé vous êtes-vous informée à propos de la fertilité et de la grossesse ? (Une ou plusieurs réponses possibles)



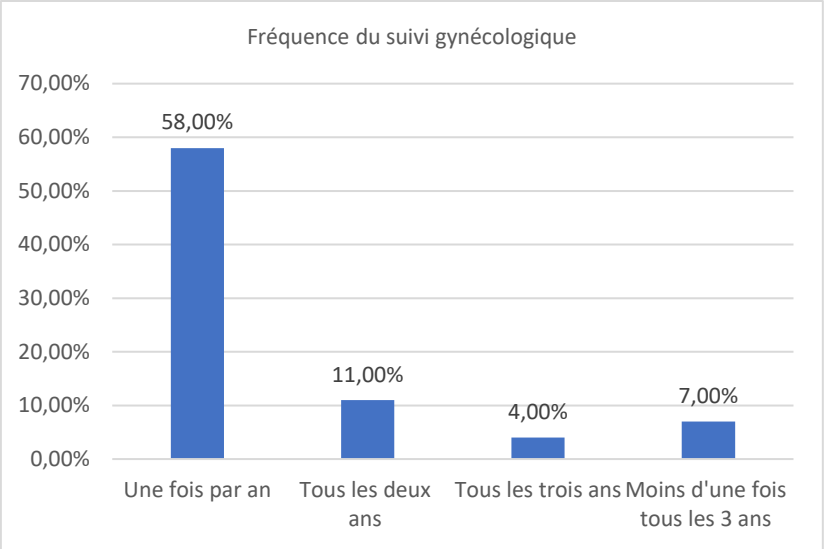
Parmi les patientes qui s'informaient autrement (48 %), la majorité utilisait internet. Parmi celles ayant répondu s'être informées sur internet, 12 % d'entre elles s'étaient également informées auprès du CRCM.

Figure 9: Si non, par quel(s) autre(s) moyen(s) vous êtes-vous informée ?



Concernant le suivi gynécologique 80 % des patientes déclaraient avoir un suivi gynécologique, pour la plupart une fois par an (58 %).

Figure 10: A quelle fréquence allez-vous voir votre gynécologue ?



Pour continuer, nous avions abordé l'utilisation d'un moyen de contraception

Figure 11: Utilisez-vous un moyen de contraception ?

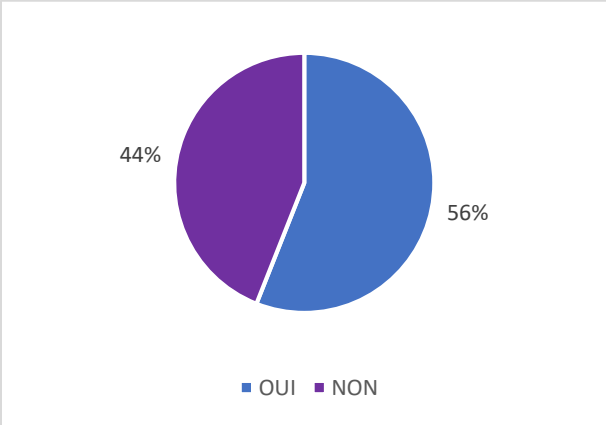
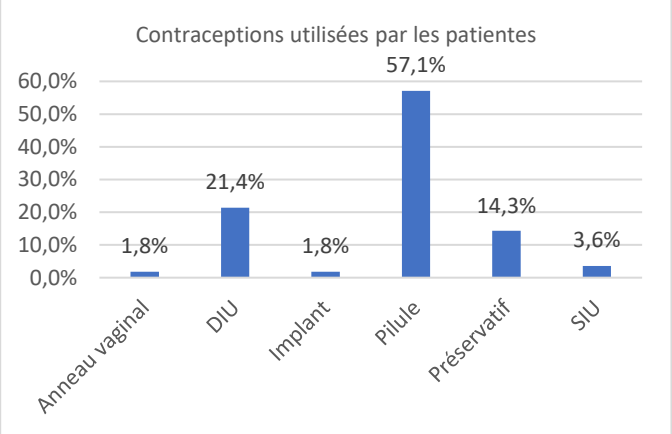


Figure 12: Quel moyen de contraception utilisez-vous ?



Nous constations que 44 % des patientes interrogées n'utilisaient pas de moyen de contraception.

Parmi ces patientes n'utilisant pas de moyen de contraception :

- 38 % avaient un projet de grossesse,

- 8 % le justifiaient par le célibat,

- 8 % évoquaient la volonté d'éviter un médicament supplémentaire,

- 8 % pensaient ne pas pouvoir tomber enceinte,

- 7 % ne ressentaient pas la nécessité d'une contraception,

- 6 % mentionnaient d'autres motifs (refus de prescription, contre-indication, ménopause, refus),

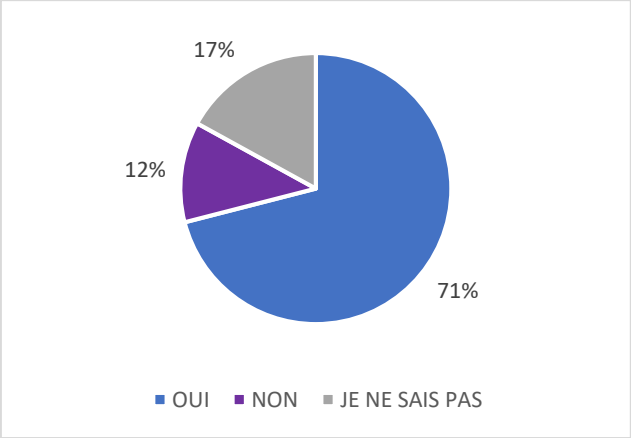
- 11 % n'avaient pas répondu.

Pour conclure sur la contraception, nous avions interrogé les patientes sur une possible diminution de l'efficacité de la contraception oestroprogestative par certains médicaments pris pour la mucoviscidose.

Les résultats montraient que 47 % des patientes ignoraient s'il existait une interaction médicamenteuse entre la contraception et leur traitement et 42 % des patientes pensaient qu'il pouvait y avoir une interaction entre la contraception et leur traitement contrairement aux 11% des patientes restantes.

Enfin, en réponse à la question 10 : **« Pensez-vous qu'il soit possible d'avoir une grossesse spontanée lorsqu'on est atteinte de mucoviscidose ? »,** 71 % des patientes déclaraient pouvoir être enceinte spontanément, contre 12 % qui ne pensaient pas que ce soit possible et 17 % des patientes avaient répondu qu'elles ne savaient pas si une grossesse spontanée était possible.

Figure 13 : Pensez-vous qu'il soit possible d'avoir une grossesse spontanée lorsqu'on est atteinte de mucoviscidose ?



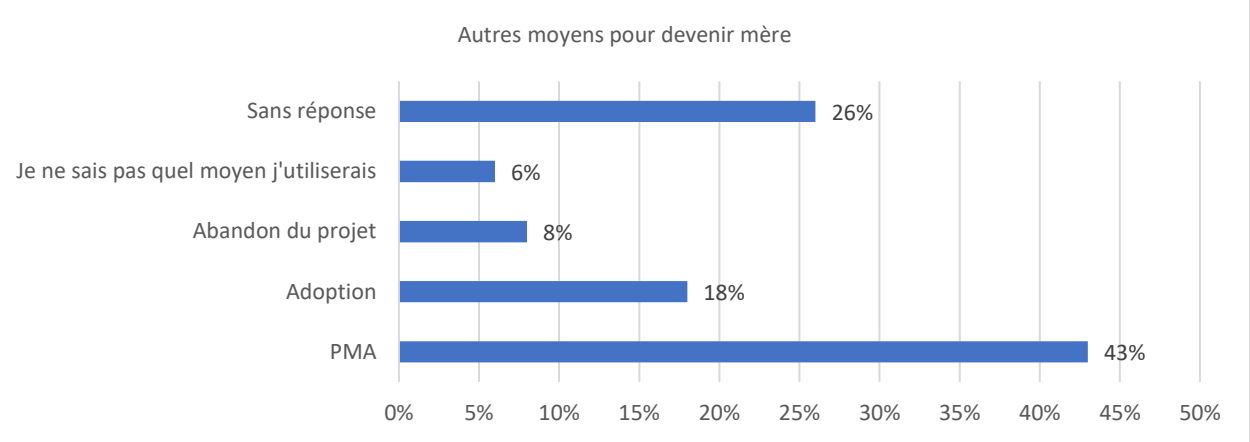
2) Grossesse et mucoviscidose :

Ensuite, nous avions évoqué la possibilité qu'une grossesse ne survienne pas spontanément et nous avions donc demandé aux patientes **à quel(s) moyen(s) elles souhaiteraient recourir**

pour être enceinte si c'était leur cas (question 11). Nous avions obtenu un taux de réponse de 71 %.

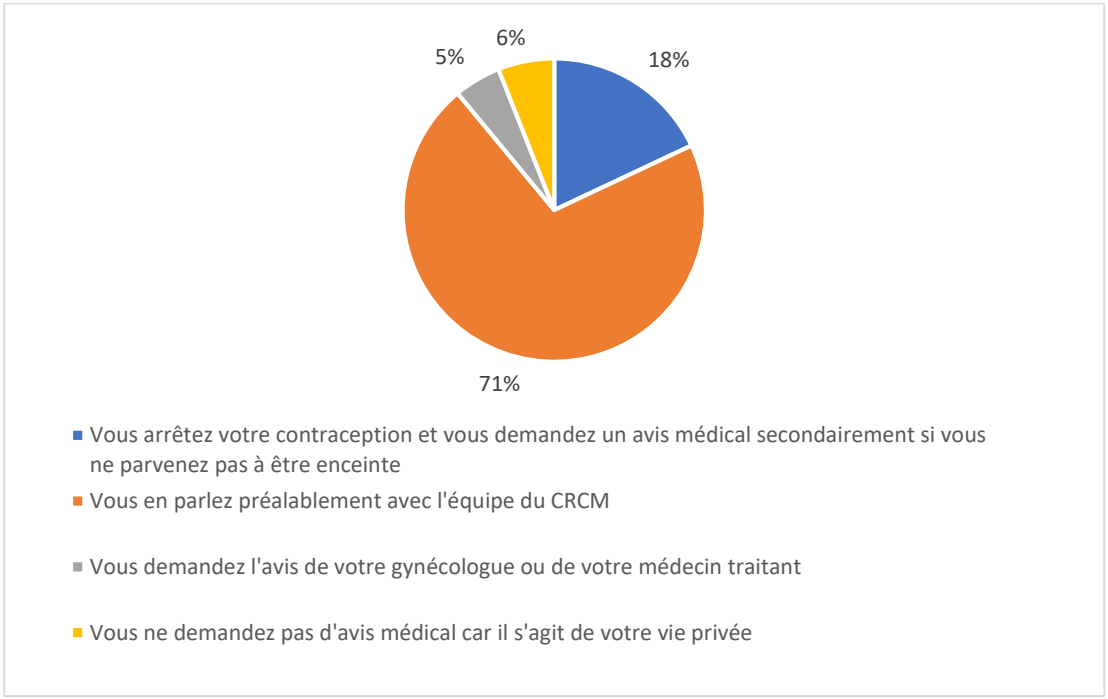
Afin de synthétiser les réponses à cette question ouverte, nous avions regroupé les termes utilisés par les patientes comme « Insémination artificielle », « FIV », « tous les moyens possibles par voies naturelles », « don d'ovocyte », « PMA » dans la catégorie Procréation médicalement assistée.

Figure 14 : Si une grossesse spontanée n'était pas possible, souhaiteriez-vous recourir à d'autres moyens pour devenir mère ? Si oui, lesquels ?



Ensuite, la question 12 était : **« En cas de projet de grossesse, quelle serait votre attitude ? »**

Figure 15: En cas de projet de grossesse, quelle serait votre attitude ? (Une seule réponse possible)



Nous avions également demandé aux patientes de nous donner les motifs pour lesquels il faudrait discuter du projet de grossesse avec l'équipe du CRCM (question 13).

Elles pouvaient donner jusqu'à cinq réponses de leur choix. Nous avions obtenu 89 réponses, 11 patientes n'ayant pas souhaité répondre à cette question.

Voici les raisons évoquées :

-connaître leur capacité de mener à bien une grossesse (45 %)

-connaître les modifications de traitement à effectuer (39 %)

-être informées des risques encourus pour elles-mêmes et leur enfant (38 %)

- avoir un bon suivi (28 %)

-avoir l'accord des médecins du CRCM (16 %)

Parmi les autres réponses, certaines patientes pensaient qu'il était nécessaire de discuter avec le CRCM afin de réaliser les tests génétiques de recherche de mutation du CFTR chez leur conjoint et ainsi éviter la transmission de leur pathologie au futur enfant. Certaines pensaient également qu'en discutant avec le CRCM cela permettait d'anticiper et de ne pas prendre au dépourvu l'équipe médicale.

De la même manière, nous avions questionné les patientes sur les examens utiles à réaliser avant de débuter une grossesse (question 14).

Dans la majorité des cas, les patientes avaient donné entre un et trois examens à réaliser et 75 patientes avaient répondu à la question.

Les examens le plus souvent mentionnés étaient :

- le bilan respiratoire dans 45 % des cas (les termes utilisés par les patientes :« VEMS », « vérification de la saturation », « radio », « scanner », « test de marche », « capacité physique », « ECBC » et « test de souffle »),

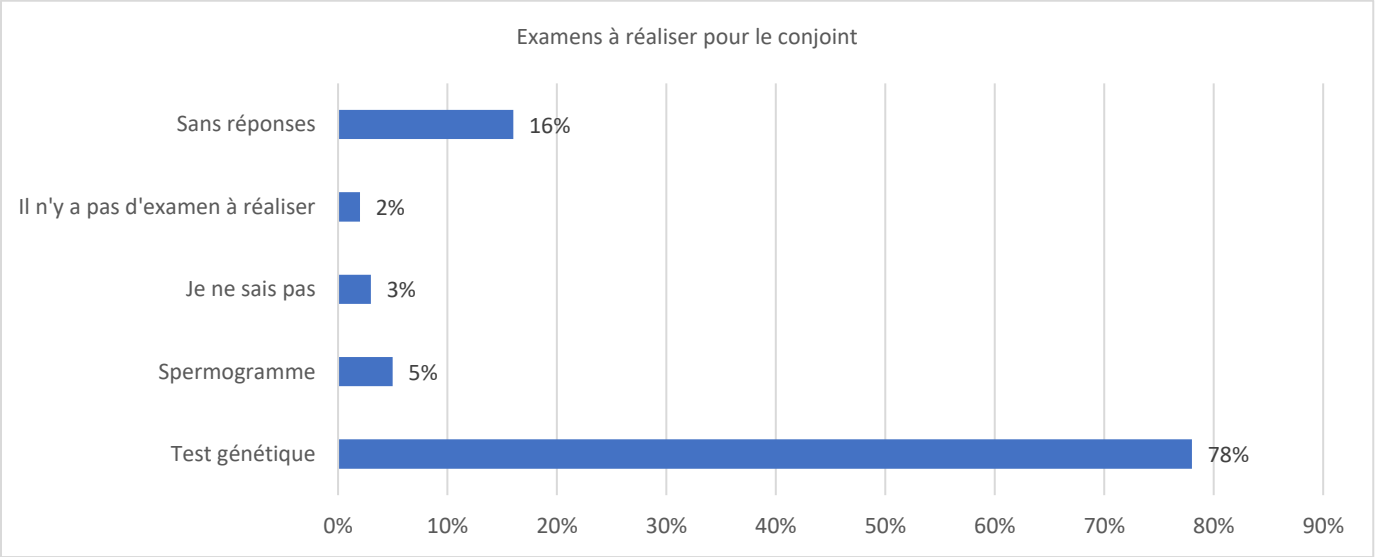
-le bilan gynécologique dans 29 % des cas (les termes utilisés « échographie, examen pelvien et fertilité »),

-Les autres examens cités étaient : le bilan sanguin (31 %), le bilan du diabète (12 %) et les tests génétiques pour le conjoint (11 %).

De manière plus anecdotique, nous trouvions le bilan diététique, le bilan cardiaque et le bilan de vaccination.

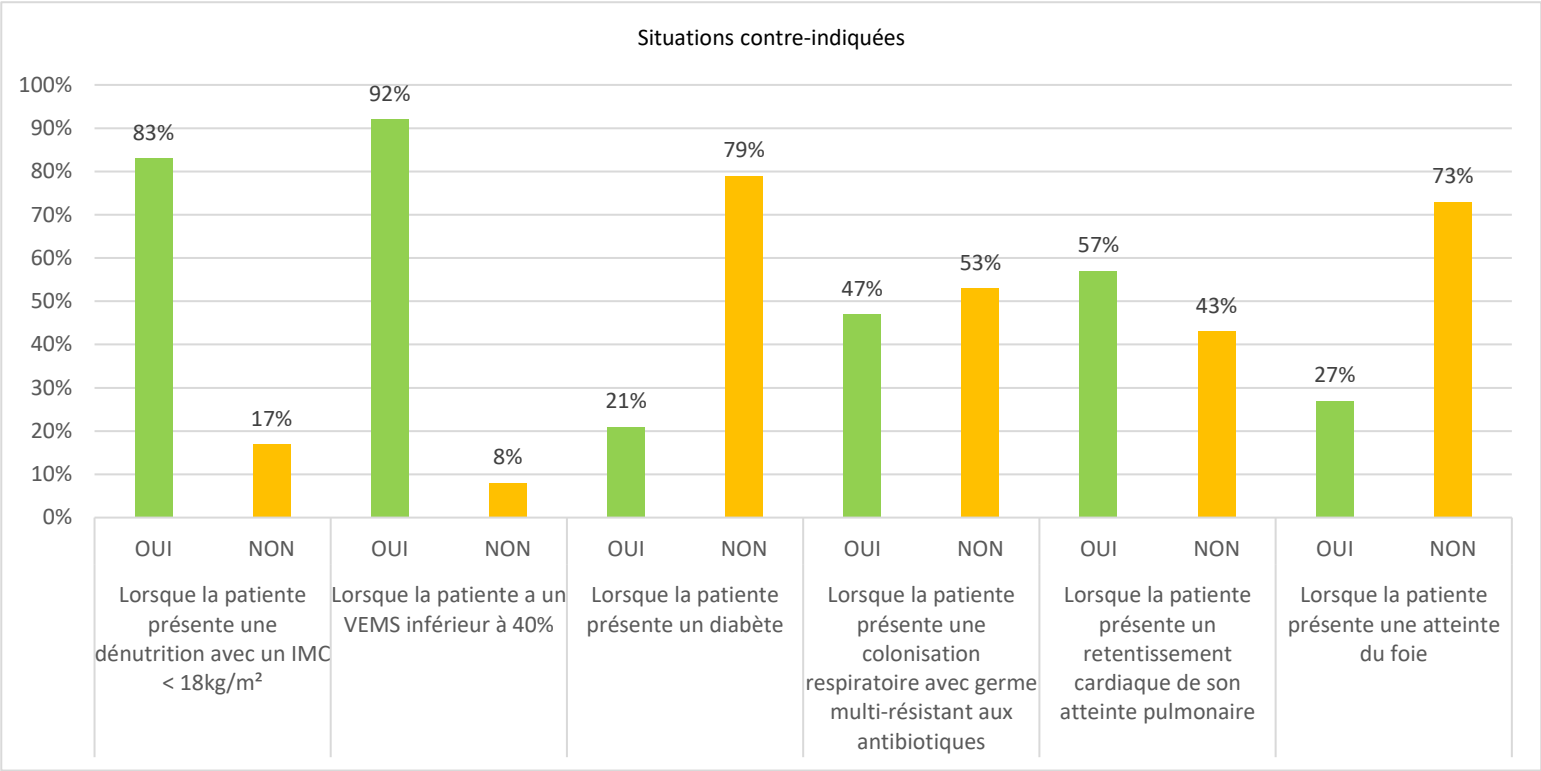
Par la suite, il avait été demandé s'il y avait des examens à faire chez le conjoint (question 15). Soixante-dix-neuf pour cent des patientes avaient répondu positivement.

Figure 16 : Question 15 : Y a-t-il des examens à réaliser pour votre conjoint ? Si oui, le(s)quel(s) ?



Ensuite, nous avions interrogé les patientes au sujet des situations qui pourraient contre-indiquer une grossesse.

Figure 17: Selon les experts, la grossesse est déconseillée dans certaines situations, lesquelles ?



A la suite de cette question, nous avions questionné les patientes sur leur attitude si une grossesse leur était déconseillée pour des raisons médicales (question 17).

Quatre-vingt-cinq pour cent des patientes avaient répondu à la question et avaient mentionné :

- l'abandon du projet de grossesse (25 %)

- ne pas savoir ce qu'elles feraient (16 %),

- la volonté d'améliorer leur santé pour rendre la grossesse possible (14 %),

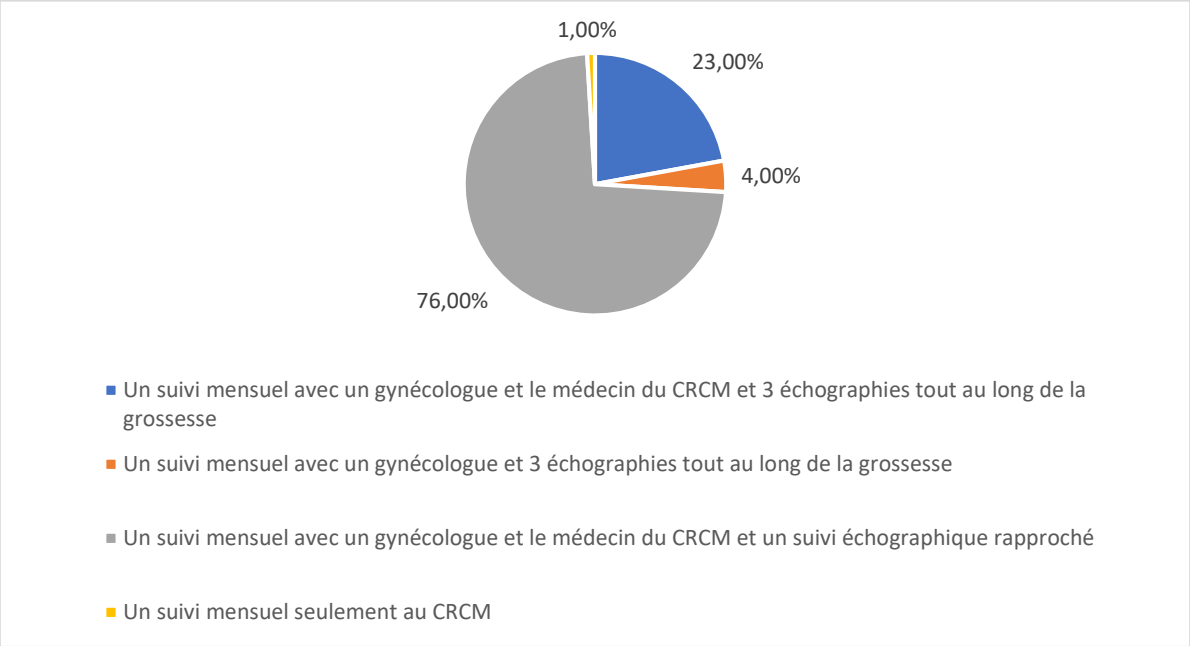
-poursuivre le projet une grossesse malgré tout (13 %),

- choix de l'adoption (15 %).

De manière moins prononcée, certaines patientes souhaitaient discuter de cette situation avec leur conjoint pour ensuite prendre eux même la décision de débuter une grossesse, certaines demandaient un autre avis et d'autres souhaitaient un soutien psychologique.

En continuant au sujet de la grossesse, il avait été demandé, quel suivi était mis en place pendant celle-ci.

Figure 18 : Selon vous, quel suivi est mis en place pour la grossesse quand on est atteinte de mucoviscidose ? (Une seule réponse possible)



Nous avions également abordé les risques encourus tout au long de la grossesse pour la mère et le fœtus. Les patientes pouvaient donner jusqu'à cinq risques pour les deux catégories respectives : mère et fœtus.

Pour les risques maternels, nous avions obtenu un taux de réponse de 73 % et de 77 % pour les risques fœtaux. Les patientes avaient majoritairement donné entre un et trois risques.

Figure 19 : La grossesse chez les patientes atteintes de mucoviscidose peut entrainer certains risques, selon vous lesquels ?

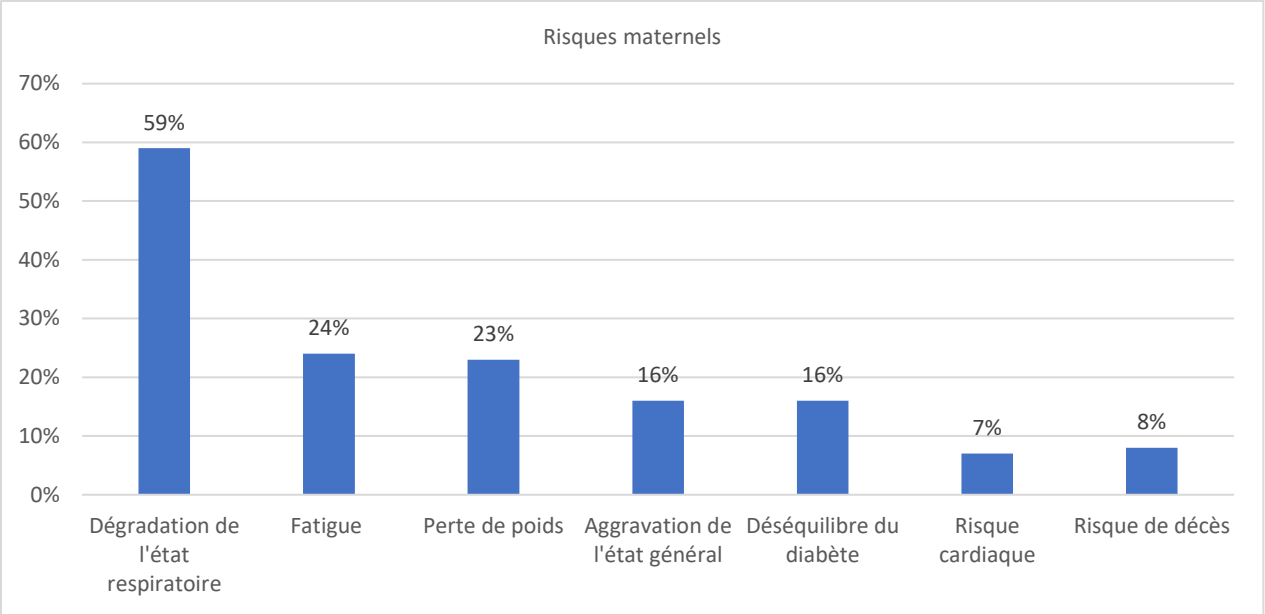
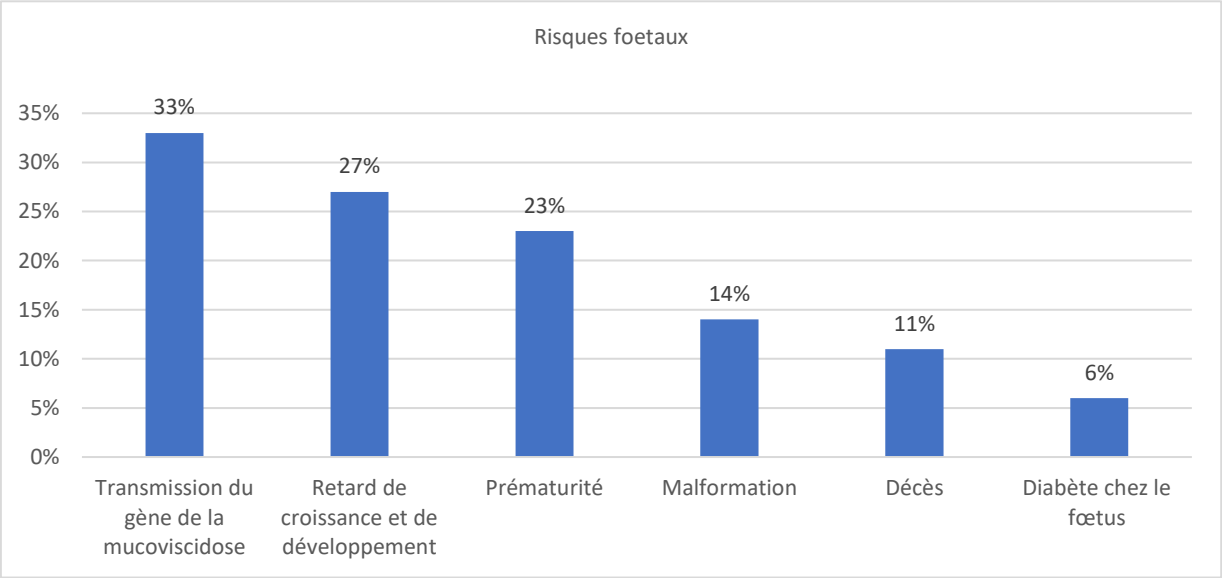


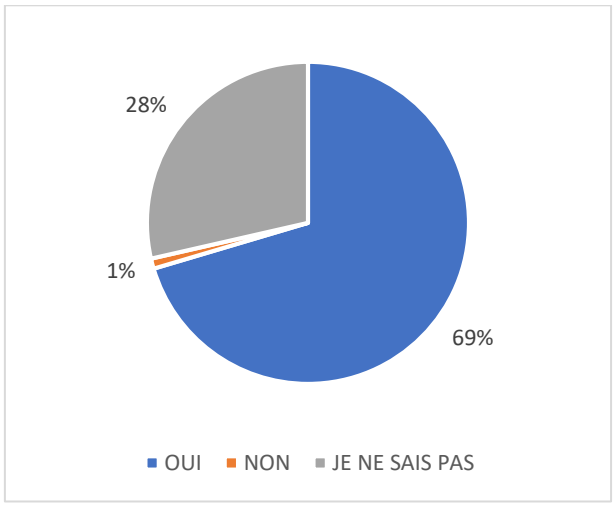
Figure 20 : La grossesse chez les patientes atteintes de mucoviscidose peut entrainer certains risques, selon vous lesquels ?



De manière plus discrète, les patientes avaient mentionné le risque d'accouchement prématuré et de fausse-couche pour les risques maternels ainsi que les risques de décollement placentaire et de transmission in-utero des bactéries de la mère à l'enfant.

Concernant la question suivante (question 20), nous avions parlé des modifications du traitement médicamenteux à effectuer pendant la grossesse.

Figure 21: Selon vous, y a-t-il des modifications du traitement médicamenteux de la mucoviscidose à effectuer avant et pendant la grossesse ?



Pour cette question, il avait également été demandé aux patientes qui avaient répondu « oui » de citer les modifications à effectuer.

Le taux de réponse était de 55 %. Les patientes pensaient qu'il était nécessaire de modifier, voire d'éviter les antibiotiques avant et pendant la grossesse (22 %), qu'il fallait arrêter les médicaments ayant un risque tératogène (21 %), qu'il fallait arrêter l'Orkambi® (14 %) et qu'il fallait adapter la prise de vitamines et de compléments nutritionnels (4 %). D'autre part, 7 % des patientes ayant répondu ne savaient pas quelles modifications étaient à effectuer.

Afin de continuer dans les traitements et la prise en charge, les questions suivantes concernaient la kinésithérapie respiratoire, le diabète et l'activité sportive.

Figure 22: Selon vous, le drainage bronchique avec un kinésithérapeute est-il indispensable tout au long de la grossesse ?

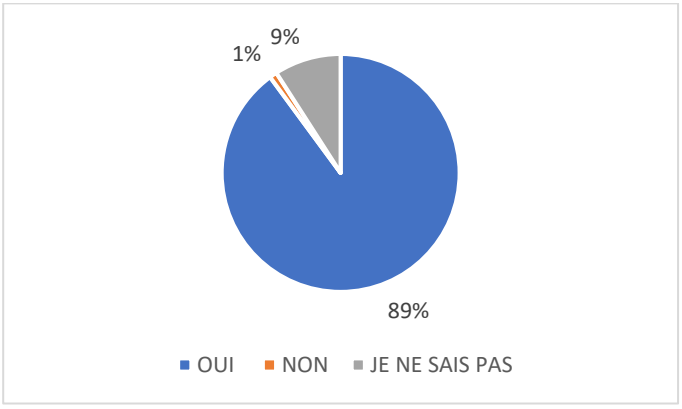


Figure 23: Au sujet du diabète pendant la grossesse

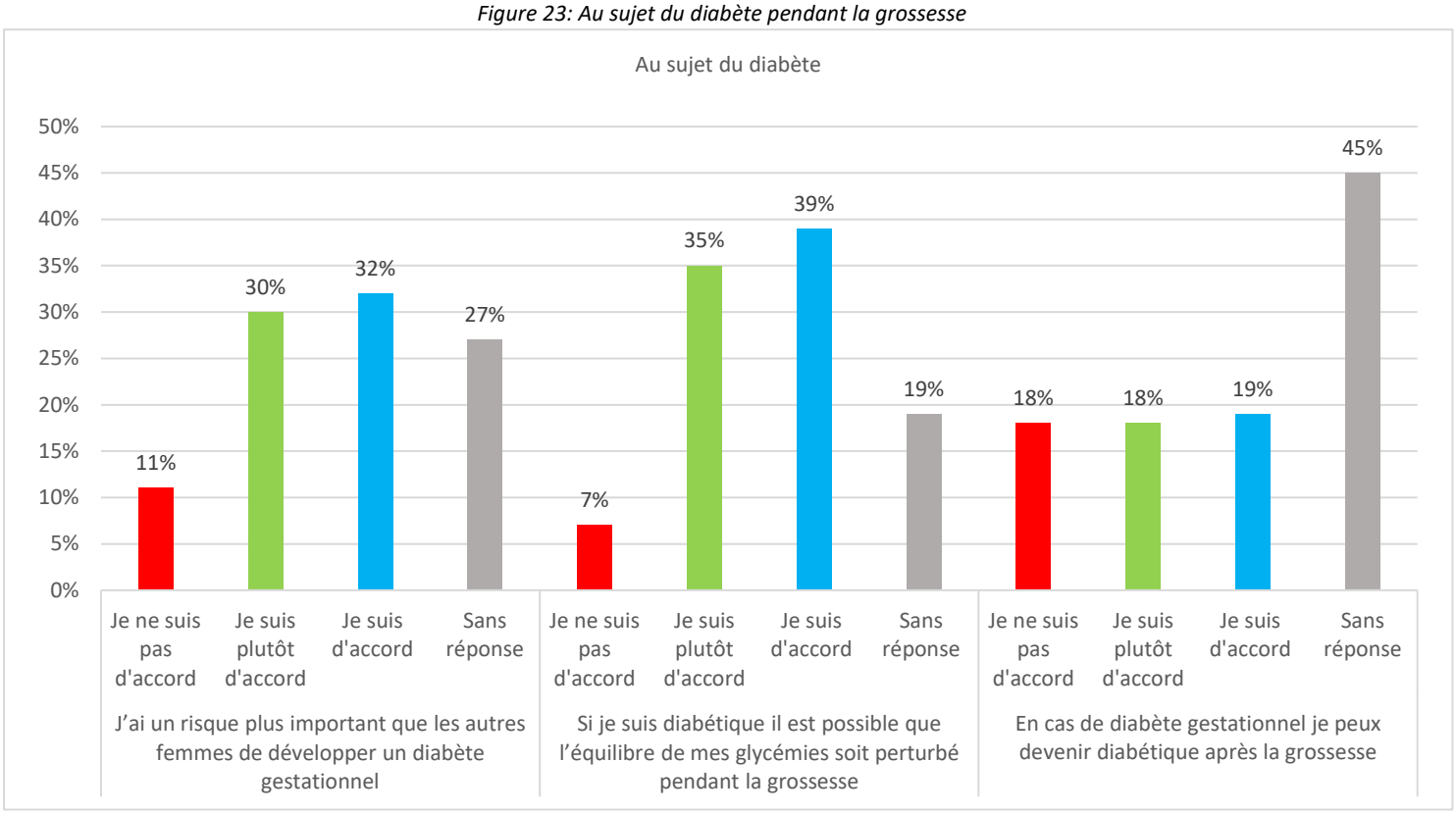


Figure 24: Pensez-vous, qu'il soit possible de continuer une activité sportive pendant la grossesse ?

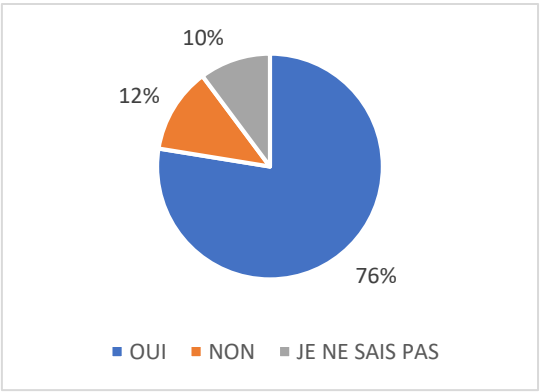
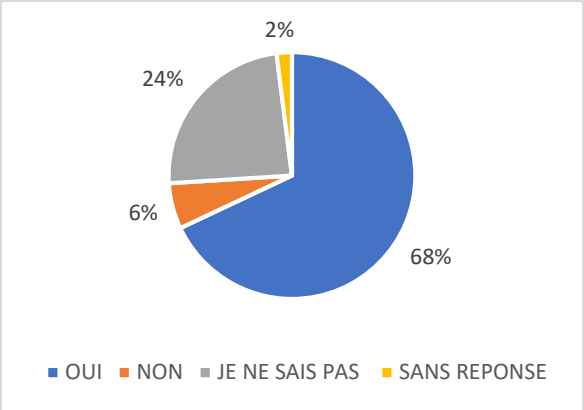
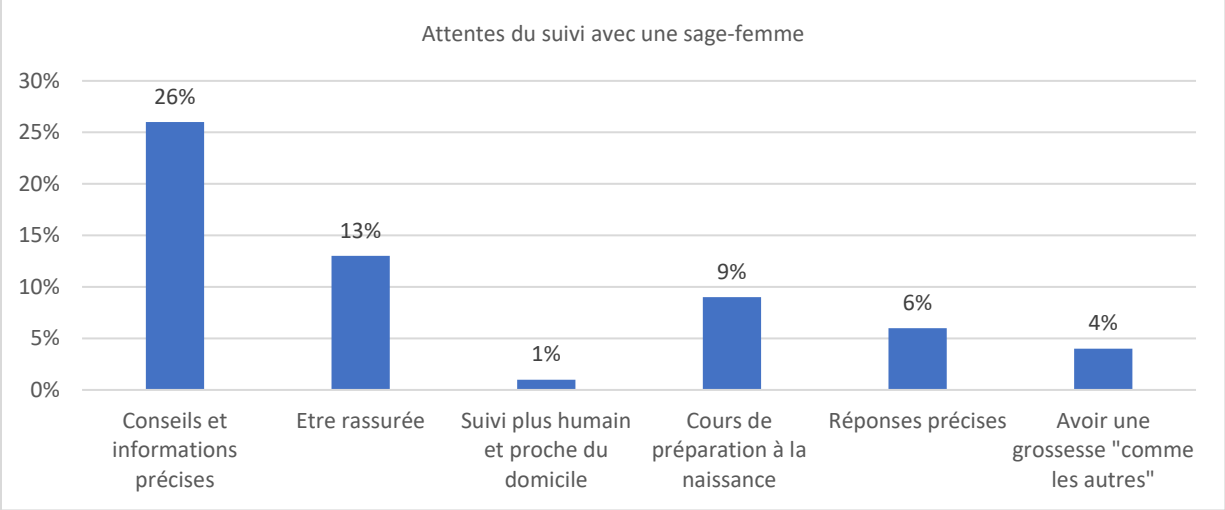


Figure 25: Souhaiteriez-vous, en parallèle de votre suivi médical, un suivi avec une sage-femme ?



Ensuite nous leur avions demandé ce qu'elles attendaient du suivi par une sage-femme. Nous avions obtenu 50 % de réponses.

Figure 26: Qu'attendez-vous du suivi avec une sage-femme ?



Pour finir, nous avions abordé l'accouchement par voie basse ainsi que l'allaitement.

Figure 27: Selon vous, les patientes atteintes de mucoviscidose peuvent-elles accoucher par les voies naturelles ?

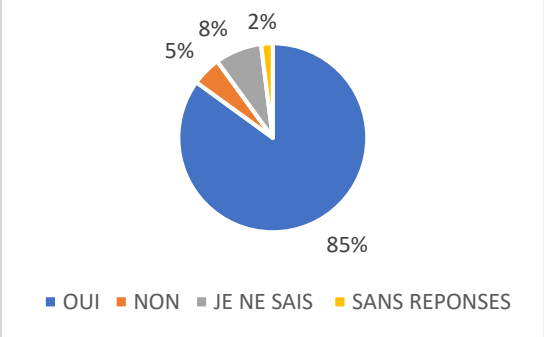
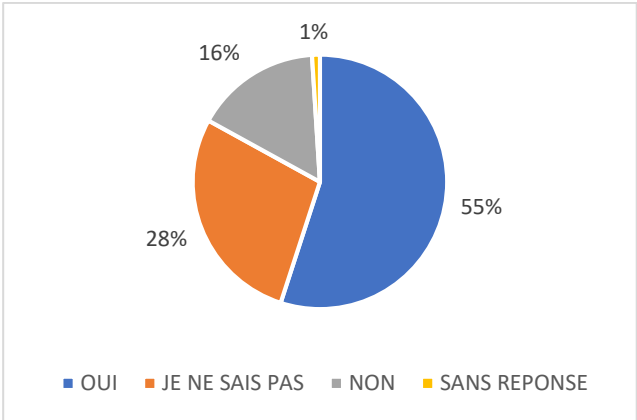


Figure 28: Selon vous, est-il possible d'allaiter lorsqu'on est atteinte de mucoviscidose ?



3) Éducation thérapeutique : mucoviscidose et grossesse

Dans cette partie du questionnaire, nous avions sondé les patientes afin de savoir si une éducation thérapeutique sur la grossesse les intéresserait et sous quelle forme.

Figure 29: Seriez-vous intéressée par une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse ?

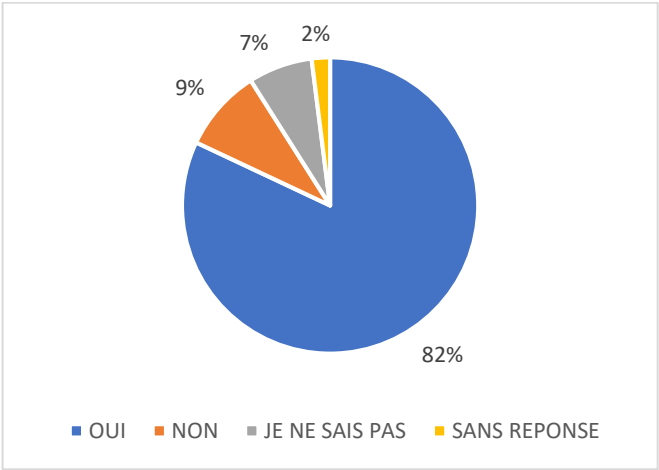


Figure 30 : Si oui, sous quelle forme ?

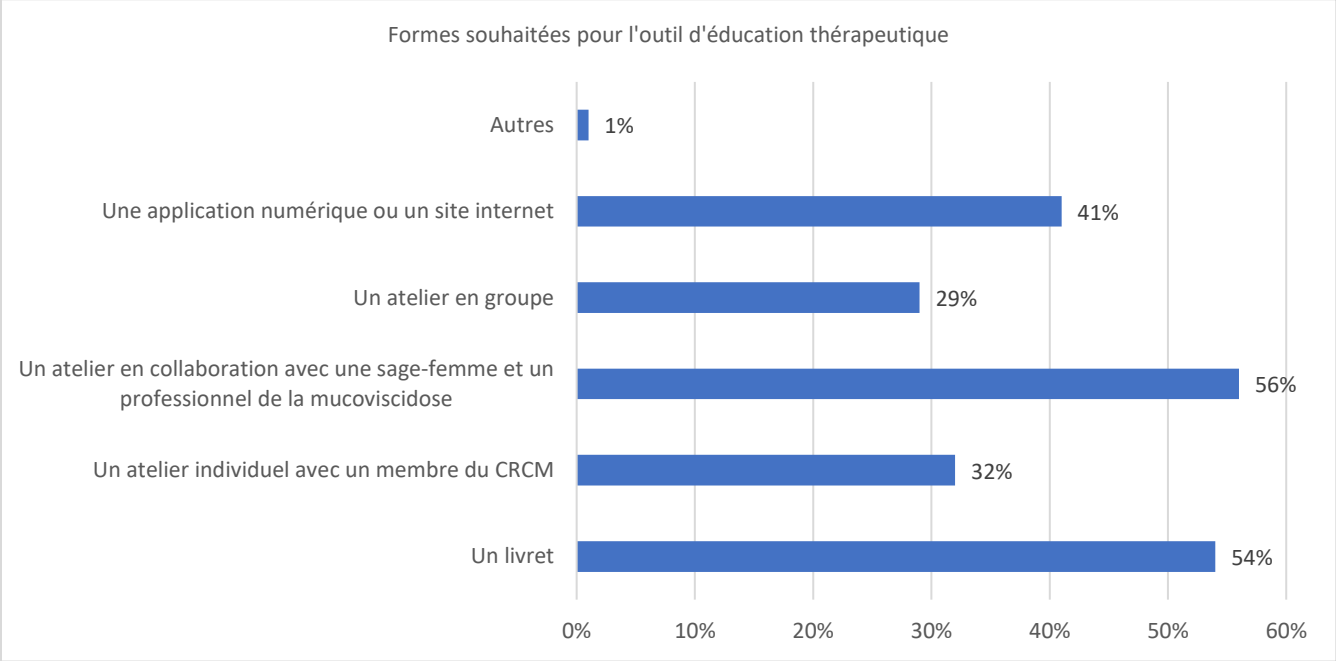
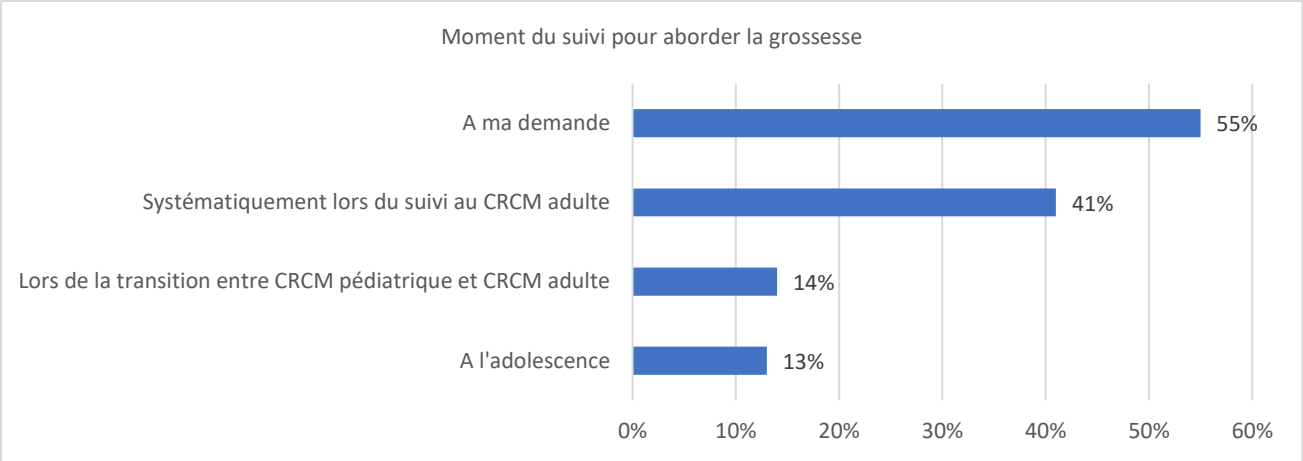


Figure 31 : Si oui, à quel moment de votre suivi souhaiteriez-vous que ce thème soit abordé ?



Nous avions demandé aux patientes ayant répondu « non » ou « je ne sais pas » à la question 27 : **« Seriez-vous intéressée par une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse ?»,** de nous donner les raisons de cette réponse. Nous n'avions obtenu que 2 réponses pour les deux questions ne permettant pas d'être exploitées.

Pour conclure le questionnaire, nous avions demandé aux répondantes, quelles connaissances souhaiteraient-elles acquérir sur la grossesse dans leur situation (question 28).

Les réponses montraient que les patientes aimeraient « tout savoir sur l'avant, pendant et l'après-grossesse » (29 %), elles aimeraient connaître les risques pour elles et leurs enfants ainsi que, comment les prévenir (17 %) et avoir des témoignages de patientes qui ont déjà eu des enfants (3 %).

IV- ANALYSE/DISCUSSION

1) Analyse des résultats et Discussion :

La mucoviscidose est une pathologie où les traitements peuvent être complexes. Actuellement, ceux-ci permettent aux patients d'avoir une meilleure qualité de vie et l'allongement de leur espérance de vie offre aux patients une perspective d'avenir différente qu'il y a quelques années. En effet, ils peuvent maintenant se projeter avec un désir d'enfant et la grossesse nécessite la mise en place de modifications dans la prise en charge. De plus, l'éducation thérapeutique étant partie prenante de la prise en charge des patients, il nous a semblé qu'elle serait un bon moyen pour aborder ce sujet avec les femmes atteintes de mucoviscidose. C'est pourquoi, le but de notre étude était d'évaluer les besoins éducatifs des patientes sur cette thématique.

Nous pouvions remarquer que 63 % des patientes ne pensaient pas être bien informées sur la fertilité et la grossesse dans la mucoviscidose.

Ceci renforçait la conviction que la mise en place d'une éducation thérapeutique sur ces thèmes serait utile aux patientes.

La majorité des patientes s'informaient auprès de leur CRCM ce qui démontrait le rôle crucial de celui-ci dans le soutien et l'information des patientes, d'autant plus que l'éducation thérapeutique est une des missions du CRCM.

Soixante-dix-neuf pour cent des patientes s'informaient via internet. Il serait donc intéressant de développer les sources d'information et des outils d'éducation thérapeutique sur internet via une application, via les réseaux sociaux ou via les sites d'information associatifs ou autres. En effet, il peut arriver parfois, que certaines informations retrouvées sur internet puissent être mal interprétées ou erronées. Il semblait important que les patientes puissent s'informer, en complément, auprès de leur CRCM afin que les professionnels de santé puissent répondre à toutes leurs questions de manière personnalisée.

a- La fertilité chez les femmes atteintes de mucoviscidose :

Nous rapportions que 80 % des patientes de l'étude signalaient un suivi gynécologique, au moins une fois par an pour 58 % d'entre elles, ce qui correspondait aux recommandations en vigueur pour toutes les femmes en âge de procréer. Par ailleurs, ces chiffres étaient en adéquation avec ceux parus dans un article de la *Revue des Maladies Respiratoires de 2018* [26]. Celui-ci rapportait 74 % de patientes déclarant avoir un suivi gynécologique dont 53 % de façon annuelle.

D'autre part, les patientes déclaraient utiliser un moyen de contraception dans 56 % des cas, ce qui est inférieur à la population générale qui présente un taux de 92 % chez les femmes de 15 à 49 ans en France d'après *Le baromètre santé de 2016.* [38]. Ce chiffre était également inférieur à la moyenne d'utilisation chez les patientes atteintes de mucoviscidose qui est retrouvé aux alentours de 60 à 75 % selon certaines études [26].

En parallèle, parmi les 44 % des patientes qui n'utilisaient pas de moyen de contraception, seulement 38 % le justifiaient par un projet de grossesse.

Les recommandations en termes de contraception chez les patientes atteintes de mucoviscidose sont : la mise en place d'une contraception efficace chez toutes les jeunes femmes ayant une activité sexuelle afin d'éviter les risques de grossesse non désirée. Il n'existe pas de contre-indication particulière liée à la mucoviscidose, en cas de transplantation, il est préférable de prescrire un SIU au Lévonorgestrel plutôt qu'un DIU au cuivre qui pourrait être moins efficace du fait de l'utilisation d'immunosuppresseurs et d'anti-inflammatoires. De plus l'utilisation des oestroprogestatifs est autorisée, sauf en cas de diabète compliqué ou durant depuis plus de 20 ans, ou associé à d'autres facteurs de risque cardiovasculaire.

Il semblait donc important de renouveler l'information des patientes sur la contraception, car même s'il existe des problèmes de fertilité chez les patientes atteintes de mucoviscidose, une grossesse spontanée est possible. En effet, il est nécessaire de planifier la grossesse afin qu'elle survienne en situation de stabilité clinique, lorsque la fonction respiratoire le permet et après avoir eu recours à une consultation de conseil génétique au préalable.[20]

Nous pouvions remarquer que la contraception la plus utilisée par les patientes était la pilule (57,1 %), mais nous n'avions pas pu faire la distinction entre la pilule oestroprogestative et celle seulement progestative dans nos résultats. Mais, il semblait important de rappeler qu'il peut exister des situations cliniques où la contraception oestroprogestative est contre-indiquée (HTA ; diabète compliqué, de plus de 20 ans ou en association avec d'autres facteurs de risques vasculaires ; cardiopathies ; affection hépatique évolutive …) et qu'il existe des interactions médicamenteuses entre certains traitements pris pour la mucoviscidose et l'utilisation d'une contraception hormonale combinée. En effet, une étude publiée dans le *Journal of Cystic Fibrosis en octobre 2019* [28] rapporte que l'utilisation d'antibiotique à la rifamycine a été associée à un risque théorique de réduction de l'efficacité de celle-ci. De plus, l'utilisation de l'Orkambi diminue l'efficacité de la contraception hormonale quelle que soit sa voie d'administration.

De plus, 47 % des patientes ne savaient pas qu'il pouvait exister des interactions médicamenteuses entre leur traitement et la prise de contraception oestroprogestative.

Le thème de la contraception sera donc essentiel à aborder lors de la construction de la démarche d'éducation thérapeutique.

b- Mucoviscidose et grossesse :

Nous avions demandé, par la suite, aux patientes à quel(s) moyen(s) elles souhaiteraient recourir pour devenir mère si une grossesse spontanée n'était pas possible. Dans nos réponses, nous avions pu voir que certaines patientes faisaient une différence entre PMA, FIV et insémination artificielle. Il nous paraissait donc primordial de proposer de refaire un point sur la procréation médicalement assistée si une grossesse spontanée n'était pas envisageable dans un outil d'éducation thérapeutique. De plus, l'étude publiée dans le *Journal of Cystic Fibrosis d'octobre 2019* [28] mentionnait un taux de sous-fertilité et d'infertilité de 35 % chez les patientes tentant de concevoir un enfant. Par ailleurs, beaucoup de patientes envisageaient l'adoption (18 %) il serait donc, également, intéressant d'aborder les démarches nécessaires pour pouvoir y accéder.

Lorsque nous avions demandé l'attitude des patientes en cas de projet de grossesse, nous avions remarqué que 71 % des patientes discutaient de ce projet en amont avec le CRCM.

De plus, les patientes ressentaient la nécessité d'être informées sur leur capacité à mener à bien une grossesse, sur les risques encourus pour elles et pour l'enfant, sur la modification éventuelle des traitements. En effet, la revue de la littérature met en avant la nécessité de débuter une grossesse sur une période de stabilité de la maladie au niveau respiratoire et nutritionnel. Il est recommandé d'optimiser les traitements des patientes et de les modifier en cas de risque de tératogénicité. De plus, il est conseillé de réaliser une consultation de conseil génétique afin de s'assurer que le conjoint ne soit pas hétérozygote et donc que l'enfant à venir soit indemne de la maladie. [20] [23] [25]

Dans la littérature, il apparaît que certains examens sont indispensables avant un projet de grossesse.

La majorité des patientes semblaient bien au fait des examens à réaliser avant la grossesse.

Effectivement, la revue de la littérature montre qu'il est conseillé de réaliser un bilan respiratoire (45 % des patientes l'ont mentionné) afin de pouvoir anticiper d'éventuelles complications et de faire le point par rapport à la fonction respiratoire afin de l'optimiser le plus possible.

Il est également nécessaire de réaliser un bilan nutritionnel pour les mêmes raisons que le bilan précédent. Néanmoins, nous avions pu constater que peu de patientes pensaient qu'il était nécessaire de contrôler leur état nutritionnel (8 %) avant de débuter une grossesse, alors que c'est un facteur essentiel pouvant influencer défavorablement une grossesse et nécessiter une intervention comme une supplémentation en compléments nutritionnels ou une nutrition entérale en cas de dénutrition. De plus, il est important de contrôler l'équilibre du diabète s'il est présent en pré conceptionnel.

Concernant le bilan gynécologique, en dehors du suivi nécessaire habituel, il est recommandé en cas de suspicion d'infertilité.

D'autre part, pour les examens du conjoint, seul le conseil génétique est recommandé, ce que les patientes avaient répondu dans 78 % des cas. Par ailleurs, il est parfois nécessaire que le conjoint réalise un spermogramme en cas d'infertilité dans le couple. [23] [24] [25] [27] [28] [29] [30]

Par la suite, nous avions abordé les situations déconseillées pour débuter une grossesse. Les réponses à cette question nous montraient que les patientes pensaient en majorité à juste titre qu'un IMC < 18kg/m², qu'un VEMS < 40 % et qu'un retentissement cardiaque de l'atteinte pulmonaire étaient des cas où la grossesse était déconseillée.

Or, le PNDS de 2017 mentionne que la grossesse est fortement déconseillée selon plusieurs experts, chez les femmes ayant :

- Un VEMS inférieur à 40 %
- Une hypoxémie de repos, une hypercapnie,
- Une hypertension artérielle pulmonaire.
- Un IMC inférieur à 18kg/m²

Mais également pour les patientes ayant :

- Un diabète mal équilibré
- Une hypertension portale

Concernant les colonisations pulmonaires chroniques avec des germes multi-résistants aux antibiotiques, la grossesse est possible si la patiente est cliniquement stable sur le plan respiratoire et si la réponse au traitement antibiotique est habituellement bonne. [15]

Par ailleurs, 73 % des patientes ne retenaient pas l'atteinte hépatique telle que l'hypertension portale, comme une situation pouvant rendre risquée une grossesse et 53 % des patientes ne pensaient pas qu'une colonisation respiratoire avec des germes multirésistants puisse être déconseillée pour débuter une grossesse.

D'autre part, les patientes rapportaient à juste titre que le diabète n'était pas une contre-indication à une grossesse (79 %). Il est important tout de même que le diabète soit bien équilibré.

Par conséquent, il semblait donc important de sensibiliser les femmes atteintes de mucoviscidose par rapport à ces situations le plus tôt possible si elles envisagent une grossesse dans leur vie future.

Dans la continuité du questionnaire, nous avions abordé l'attitude des patientes si une grossesse leur était déconseillée par l'équipe du CRCM. Nous pouvions remarquer que la

première réponse des femmes était « l'abandon du projet de grossesse » dans 25 % des cas. D'autre part, certaines patientes tenteraient d'améliorer leur santé pour qu'une grossesse soit possible (14 %).

Treize pour cent des patientes, iraient contre l'avis du CRCM et essaieraient de débuter tout de même une grossesse.

Ces résultats appuyaient le fait qu'informer les patientes sur les contre-indications pour une grossesse pouvait leur permettre d'optimiser leur état de santé afin de pouvoir réaliser leur projet parental, leur proposer d'autres alternatives, ou les accompagner de façon rapprochée si leur choix était de tenter une grossesse.

Ensuite, nous avions parlé de la prise en charge de la grossesse et des risques que celle-ci pouvait engendrer. Dans la revue de la littérature, le suivi recommandé pour la grossesse chez les femmes atteintes de mucoviscidose est un suivi pluridisciplinaire en association entre le gynécologue-obstétricien et le médecin du CRCM. La grossesse nécessite, sur le plan de la mucoviscidose, un suivi mensuel au sein du CRCM et sur le plan obstétrical, un suivi mensuel classique ainsi qu'un suivi échographique rapproché par rapport à une grossesse indemne de pathologie, c'est-à-dire mensuel également. [40]

Nos résultats montraient que les réponses des patientes étaient en adéquation avec la littérature, puisqu'elles avaient répondu à 76 % qu'il était nécessaire d'avoir un suivi mensuel avec un gynécologue, le médecin du CRCM et un suivi échographique rapproché.

Concernant les risques encourus par les patientes atteintes de mucoviscidose et leur fœtus, nous constations que les résultats montraient une grande variabilité de réponses. Néanmoins, les cinq risques maternels qui ressortaient le plus étaient : la dégradation de l'état respiratoire (53 %), la fatigue (24 %), la perte de poids (23 %), le déséquilibre du diabète (16 %) et l'aggravation de l'état général (16 %).

Les cinq risques fœtaux rapportés par les patientes étaient : le risque de transmission du gène de la mucoviscidose (33 %), le retard de croissance et de développement (27 %), la prématurité (23 %), les malformations (14 %) ainsi que le décès (11 %).

D'après la littérature les risques materno-fœtaux les plus souvent rencontrés lors d'une grossesse dans un contexte de mucoviscidose sont :

- Pour le fœtus : une proportion de naissance prématurée de l'ordre de 10 à 25 % et certaines études rapportent un taux accru d'insuffisance pondérale à la naissance. D'autre part, nous ne retrouvons pas plus de risque de malformations congénitales que dans la population générale et les décès périnataux restent rares. [19]
- Pour la mère : il existe un risque de diminution de la fonction respiratoire, une augmentation des cas d'hémoptysie en dehors du cadre habituel d'exacerbation pulmonaire, une mauvaise prise de poids voire une perte de poids pendant la grossesse. Les patientes ont également un risque accru de diabète gestationnel par rapport à la population générale. Il n'apparaît pas que la grossesse soit un facteur d'évolution plus rapide de la maladie, cette évolution serait corrélée à l'état de santé de la patiente avant la grossesse. [25] [29] [41]

Les résultats du questionnaire comparés à ceux de la littérature, montraient que les patientes connaissaient les principaux risques encourus pour leur santé. Néanmoins, il paraissait important de leur rappeler que l'aggravation de leur état de santé ne serait pas directement liée à la grossesse mais, à la stabilité de leur pathologie avant celle-ci. D'autre part, concernant les risques liés au fœtus, il semblait important de faire un point sur les risques de transmission de la maladie car, c'était le risque principal que mentionnait les patientes, bien avant le risque de naissance prématurée qui est le principal risque chez ces patientes.

Par la suite, nous avions abordé les modifications de traitement nécessaires avant et pendant la grossesse. Pour cette question, les patientes avaient répondu dans 69 % des cas qu'il y avait des modifications à effectuer. Parmi ces réponses, seules 55 patientes avaient proposé des changements. En effet, la majorité d'entre elles pensait qu'il fallait éviter les antibiotiques pendant la grossesse (40 %). Or, la littérature nous indique qu'en cas d'exacerbation, il faut hospitaliser la patiente et la traiter avec des antibiotiques efficaces et compatibles avec l'état de grossesse. Par ailleurs, un grand nombre d'antibiotiques sont autorisés pendant la grossesse. [40]

D'autre part, de nombreuses patientes mentionnaient la nécessité d'arrêter l'Orkambi® (25,5 %). En effet, concernant ce traitement, il est déconseillé pendant la grossesse faute d'études

de vraie vie. [39] Néanmoins, son utilisation pendant la grossesse se justifie si l'état clinique de la patiente le nécessite. [39]

Les modifications mentionnées ci-dessus étaient les plus retrouvées, mais il existait une grande variabilité de réponse en fonction des patientes et 12,3 % d'entre elles savaient que des changements de traitement étaient nécessaires sans autre précision. Il semblait donc important d'aborder ce point dans un outil d'éducation thérapeutique afin qu'elles puissent bien maîtriser l'évolution de leur traitement pendant la grossesse.

Ensuite, concernant la kinésithérapie respiratoire, 89 % des patientes pensaient que celle-ci était indispensable tout au long de la grossesse. En effet, cet élément étant un pilier de la prise en charge des patients atteints de mucoviscidose, il est important que les patientes qui envisagent une grossesse soit conscientes qu'il est nécessaire de la poursuivre pendant la grossesse et voire même de l'intensifier au fur et à mesure. [20]

Au sujet du diabète, les résultats nous montraient que beaucoup de patientes s'étaient abstenues pour les trois propositions (- J'ai un risque plus important que les autres femmes de développer un diabète gestationnel ; - Si je suis diabétique, il est possible que l'équilibre de mes glycémies soit perturbé pendant la grossesse ; - En cas de diabète gestationnel, je peux devenir diabétique après la grossesse) ce qui ne nous permettait pas de savoir si les patientes ne savaient pas répondre ou si elles n'avaient pas souhaité répondre (Entre 19 et 45 % de non réponse pour chaque proposition). Nous pensions qu'il était important d'aborder le diabète gestationnel et ses possibles conséquences à la suite de la grossesse dans la construction de la démarche d'éducation thérapeutique.

Nous avions également questionné les patientes sur la poursuite d'une activité sportive au cours de la grossesse. Celles-ci avaient répondu à 76 % qu'il était possible de continuer de faire du sport pendant la grossesse. En effet, le maintien d'une activité sportive est important tout au long de la grossesse pareillement à une grossesse dite classique. Il est tout de même nécessaire de préciser que l'activité doit être adaptée à l'état de la patiente. La HAS recommande la mise en garde contre les dangers de certains sports, comme les sports de contact, les sports violents et les jeux de raquettes énergiques qui peuvent provoquer des

traumatismes au niveau de l'abdomen, des chutes et de trop grandes contraintes articulaires. [41]

Enfin, pour finir sur le sujet de la grossesse, nous avions discuté de l'accouchement et de l'allaitement. Les résultats montraient que 85 % des patientes pensaient qu'il était possible d'accoucher par voie basse. En effet, la césarienne est préconisée pour des raisons obstétricales comme une présentation du siège, elle peut également être envisagée si l'état respiratoire de la patiente contre-indique le travail et les efforts expulsifs. Néanmoins, il semble important de privilégier un accouchement par voie basse car la récupération après une opération chirurgicale augmenterait l'atélectasie et la rétention des sécrétions des voies respiratoires. [25] [28] [29] [31] [32]

Pour ce qui est de l'allaitement, 55 % des patientes pensaient que l'allaitement était possible et 28 % ne savaient pas si cela était envisageable. Effectivement, le *PNDS de 2017* mentionne que l'allaitement n'est pas contre-indiqué, mais qu'il doit être proposé au cas par cas en fonction de l'état nutritionnel de chaque patiente et doit s'accompagner d'une supplémentation nutritionnelle ainsi que d'une hydratation majorée. Il semblait donc important d'informer les femmes sur le fait qu'un allaitement peut être compliqué par la fatigue qu'il engendre ainsi que les besoins énergétiques qu'il nécessite. [20]

c- Une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse :

Enfin, pour conclure le questionnaire et répondre à la problématique de notre étude, nous avions sondé les patientes à propos d'une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse.

Quatre-vingt-deux pour cent des patientes s'estimaient intéressées par ce projet. Parmi ces femmes, la majorité souhaitait que cette thématique soit abordée à leur demande (55 %) et plutôt sous la forme d'un livret (54 %), d'un atelier en collaboration avec une sage-femme accompagnée d'un professionnel de la mucoviscidose (56 %) ou bien d'une application numérique ou d'un site internet (41 %).

Par ailleurs, il existe déjà des outils d'éducation dans d'autres pays comme en Angleterre où l'association « Cystic Fibrosis Trust » a publié un livret d'information sur la grossesse en 2016 et le Canada qui a construit un site internet.

Ce questionnaire permettait d'avoir le panorama des connaissances des patientes sur le thème de la fertilité et de la grossesse et de mettre en exergue les points essentiels à mettre en avant en termes d'éducation thérapeutique.

Ainsi, il semblait que le thème de la fertilité était un thème indissociable de celui de la grossesse et essentiel à intégrer dans la démarche d'éducation thérapeutique. Cette thématique peut être détaillée en abordant la contraception, l'infertilité et les moyens auxquels peuvent recourir les femmes pour pouvoir être enceintes ou fonder une famille.

Concernant la grossesse, il semblait important d'insister sur la préparation de la grossesse, de rappeler les risques pour la future mère notamment pour le diabète et le fœtus ainsi que l'adaptation de la prise en charge de la mucoviscidose. Mettre en avant ces risques pouvait avoir aussi, un effet positif sur les patientes leur permettant d'optimiser leur état de santé pour réaliser leur projet parental.

D'autre part, les patientes favorables à la mise en place d'une éducation thérapeutique souhaitaient majoritairement qu'elle soit sous forme d'un livret. Par conséquent, il paraissait pertinent de réfléchir à la création d'un livret regroupant les points essentiels sur la grossesse. Mais, il y avait une proportion non négligeable de patientes qui déclaraient s'informer sur internet (79.6 %). Il fallait donc réfléchir également, à proposer une démarche éducative via un site internet ou une application numérique.

2) <u>Forces et limites de l'étude :</u>

Tout d'abord, la grossesse chez les femmes atteintes de mucoviscidose est une question qui se pose de plus en plus fréquemment et les sages-femmes peuvent être amenées à prendre en charge ces patientes dans leur pratique quotidienne. En effet, lorsque nous avons débuté notre réflexion, nous avons pu intégrer le groupe de recherche en éducation thérapeutique : le GETHEM, qui a débuté grâce à un groupe de travail une réflexion sur cette thématique. De plus, nous avons également pu avoir le soutien de la Société Française de Mucoviscidose pour la diffusion du questionnaire, ce qui montre l'intérêt des professionnels de la mucoviscidose pour ce travail. Nous avons également diffusé l'étude dans tous les CRCM ce qui nous a permis de toucher un maximum de patientes.

D’autre part, cette étude en se basant sur les connaissances des patientes via un auto-questionnaire va permettre la construction concrète d’un outil d‘éducation thérapeutique qui sera adapté au plus près aux besoins des patientes.

Il est possible que certains CRCM n’aient pas eu le temps de transmettre le mail d’information sur l’étude à leurs patientes, ce qui créé un biais de sélection des répondantes. Ce biais est également présent du fait d’avoir transmis le questionnaire seulement par internet. Effectivement, les patientes n’ayant pas accès à internet ou n’ayant pas d’adresse e-mail n’ont pas pu être informées de l’étude. Il peut également exister des difficultés, pour les patientes, de répondre seules au questionnaire sans accompagnement du CRCM (craindre les mauvaises réponses, susciter des interrogations sur leur cas personnel …). Par ailleurs, nous pouvons nous demander si cette étude est représentative de toutes les patientes atteintes de mucoviscidose et si un effectif plus important n’aurait pas changé les résultats. En effet, sur notre échantillon, 108 patientes ne sont pas allées au bout du questionnaire. De plus, le registre français de la mucoviscidose rapporte 3 321 femmes atteintes, ce qui montre que notre échantillon n’est qu’une mince partie de cette population.

D’autres faiblesses de notre étude sont la forme choisie de l’auto questionnaire, la présence d’un grand nombre de questions ouvertes qui sont peut-être mal comprises et par la suite difficilement analysables ; certaines questions n’étaient sans doute pas assez discriminantes ce qui rend une fois de plus l’analyse compliquée. La longueur du questionnaire peut également être un frein pour les patientes. En effet, le questionnaire durait environ 10 à 15 minutes ce qui a pu décourager certaines patientes.

V- CONCLUSION

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies rares et l'évolution de sa prise en charge permet désormais aux patientes d'envisager de fonder une famille. Le projet de grossesse dans cette pathologie pouvant être complexe, il est essentiel que les patientes atteintes de mucoviscidose puissent bénéficier d'une éducation thérapeutique sur ce thème afin que celle-ci se déroule dans les meilleures conditions possibles.

Cette étude avait donc pour objectif d'évaluer via un auto-questionnaire les connaissances des patientes atteintes de mucoviscidose au sujet de la grossesse afin d'évaluer la nécessité de la mise en place d'une éducation thérapeutique sur cette thématique et d'identifier les besoins éducatifs des patientes.

Cela nous a permis de mettre en avant, que parmi les 100 patientes ayant participé à l'étude, la plupart étaient généralement bien informées sur leur fertilité et sur la grossesse même si 68 % d'entre elles estimaient ne pas avoir reçu toutes les informations nécessaires. Certains thèmes tels que la procréation médicalement assistée ne semblaient pas maîtrisés pour certaines patientes ainsi que les risques encourus pendant la grossesse comme celui du diabète gestationnel.

Les patientes étaient intéressées dans 82 % des cas par une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse, mise en place à leur demande dans la majorité des cas et sous la forme d'un livret.

Ce travail va permettre d'initier une réflexion afin de construire un outil d'éducation thérapeutique au plus près des souhaits et des interrogations des patientes et ainsi participer à l'amélioration de la prise en charge de ces patientes au moment de cet évènement de vie.

VI- BIBLOGRAPHIE

[1] Farell P, White T, Ren C et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. J Pediatr. Mai 2017; 184 : 243

[2] Sermet-Gaudelus I, Lenoir G. Mucoviscidose : de la physiopathologie aux nouvelles thérapies. Archive de pédiatrie 2012 ; 19 : S1-S2

[3] Vaincre la mucoviscidose. PHF MUCOVISCIDOSE. Livret numérique : https://www.esiea.fr/wp-content/uploads/2016/12/Livret-Muco.pdf

[4] Bellis G, Dehillotte C, Lemonnier L. Bilan des données 2017. Registre français de la mucoviscidose ; 2019

[5] Bellon G, Desmazes-Dufeu N. La mucoviscidose. [en ligne] https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Mucoviscidose-FRfrPub49.pdf

[6] Férec C, Scotet V, Beucher J, Corvol H. Génétique et gènes modificateurs, formes atypiques et rares. Archives de pédiatrie 2012 ; 19 : S4-S6

[7] Jung A. Diagnostic, prise en charge et traitement. Rev Med Suisse. 2014 ; 11 : 24-25

[8] Sermet-Gaudelus I, Lenoir G. Mucoviscidose : de la physiopathologie aux nouvelles thérapies. Archive de pédiatrie 2012 ; 19 : S1-S2

[9] Warnet A. Echange d'ion au niveau d'une cellule de la paroi des bronches chez un individu sain et chez un individu atteint de mucoviscidose. Belin Education SVT 1re Manuel élève 2019

[10] Edenborough FP, Borgo G, Knoop C et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2008 Jan; 7(1): S2-S32

[11] Cantin A, Hartl D, Konstan M et al. Inflammation in cystic fibrosis lung disease: Pathogenesis and therapy. European Cystic Fibrosis Society 2015; 14: 419-430

[12] Stoltz D, Meyerholz D, Welsh M. Origins of Cystic Fibrosis Lung Disease. N Engl J Med 2015 ; 372 : 351-362

[13] Dray X, Hubert D, Munck A et al. Manifestations digestives de la mucoviscidose de l'adulte. Gastroenterol Clin Biol 2005 ;29 : 1279-1285

[14] La Mucoviscidose. Association française de formation médicale continue en Hépato-Gastro-Entérologie. (Page consultée le 04 Septembre 2019). https://www.fmcgastro.org/postu-main/postu-2013-paris/textes-postu-2013-paris/la-mucoviscidose/

[15] Travert G. La mucoviscidose aujourd'hui. Du gène à la thérapie. Presse universitaire de Caen, Caen, 1993, 69 p

[16] Vantygem MC, Moussaïd-Guennoun, Perimenis P et al. Le diabète de la mucoviscidose chez l'adulte. Annales d'endocrinologie 2005 ; 66(4) : 347-354

[17] Navarro J, Bellon G. La mucoviscidose. De la théorie à la pratique. Espace 34, Montpellier, 2001, 311 p

[18] Sogni P, Hubert D, Chryssostalis A. Atteinte hépatique de la mucoviscidose Des questions spécifiques chez l'adulte ? Gastroenterol Cli Biol 2005 ; 29 :1207-1210

[19] Munck A, Cheillan D, Girodon et al. Dépistage néonatal de la mucoviscidose en France : Aspects pratiques et perspectives. Perfectionnement en Pédiatrie 2019 ; 2 : 163-171

[20] Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Mucoviscidose. Centre de Référence Mucoviscidose de Lyon ; Jui 2017

[21] Bellon G. Mucoviscidose : organisation de la prise en charge. Archives de pédiatrie 2012 ; 19 : S45- S46

[22] Inserm (page consultée le : 28 Décembre 2018). Mucoviscidose : Des pistes thérapeutiques encourageantes, [en ligne]

[23] Durieu I. Fécondité et mucoviscidose : Prise en charge de la grossesse. Rev Mal Respir 1999 Juin ; 16(3) : 347-351

[24] Lefebvre D. Mucoviscidose : Désir d'enfant. Le journal des infirmières de CRCM : Muco et co. Fev 2015 ; 3 : 7-12

[25] Geake J, Tay G, Callaway L, C Bell S. Pregnancy and cystic fibrosis: Approach to contemporary management. Obstet Med. 2014 Dec; 7(4): 147-155

[26] Rousset-Jablonski C, Reynaud Q, Durieu I et al. Suivi et prise en charge gynécologique chez les femmes atteintes de mucoviscidose. Revue des maladies respiratoire. 2018 ; 35 : 592-603

[27] Epelboin S, Hubert D, Patrat C et al. Mucoviscidose féminine et projet d'enfant : spécificité des indications et résultats de l'aide médicale à la procréation. Gynécologie, Obstétrique & Fertilité 2003 Sept 31(9) : 718-723

[28] Hughan K, Daley T, Soccoro Rayas M et al. Female reproductive health in cystic fibrosis. European Cystic Fibrosis Society 2019 ; 18 : S95-S104

[29] Renton M, Priestley L, Bennett L et al. Pregnancy outcomes in cystic fibrosis: a 10-year experience from a UK center. Obstet Med. 2015 Jun; 8 (2): 99-101

[30] Fijean A-L, Chamagne M, Billon Y et al. Mucoviscidose et grossesse : impact, facteurs pronostiques et prise en charge obstétricale. Gynécologie Obstétrique Fertilité et Sénologie. 2019

[31] Tympa A. Cystic fibrosis and pregnancy: counseling, obstetrical management and perinatal outcome. Invest Clin. 2015; 56(1):66-73

[32] Osmondo Junior GS, Athanazio RA, Rached SZ et al. Matrenal and perinatal outcome in pregnant women with cystic fibrosis. Rev Bras Ginecol Obstet 2019; 41 : 230-235

[33] GETHEM. (Page consultée le : 25 Septembre 2019) Outils pédagogiques par thèmes. [en ligne]. https://educationtherapeutique.muco-cftr.fr/index.php/referentiels-et-outils/outils-classes-par-themes

[34] DAMIP Réseau diabète Midi Pyrénées. Education thérapeutique – Diabète gestationnel- « mieux vivre ma grossesse avec mon diabète et/ou mon poids ». [en ligne]. http://www.diamip.org/espace-professionnel/offres-de-soins/education-therapeutique-diabete-gestationnel-mieux-vivre-ma

[35] Centre Hospitalier de la Cote Basque. Education thérapeutique de la femme enceinte présentant un diabète gestationnel. [en ligne] http://www.oscarsante.org/nouvelle-aquitaine/action/detail/6766

[36] Hervier B, Devilliers H, Antignac M et al. Education thérapeutique au cours du lupus : contenue de la séance dédiée à la grossesse. La revue de médecine interne 2012 ; 33 : 73-74

[37] Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Lupus systémique. Centre de Référence pour le lupus, le syndrome des anti phospholipides et autres maladies auto-immunes rares ; Janv 2019

[38] Rahib D, Le Guen M, Lydié N. Contraception : quanrante ans après la crise de la pilule, les évolutions se poursuivent. Baromètre santé 2016, Santé publique France.

[39] Comission de la Transparence. Lumacaftor et ivacaftor. HAS Sept 2019 : 17

[40] Durieu I. Prise en charge de la mucoviscidose pendant la grossesse. Revue des maladie respiratoires. 2003 Avr ; 20(2) : 29-30

[41] Comment mieux informer les femmes enceintes ? Recommandations professionnelles. HAS 2005 : 17

VII- ANNEXE

Annexe 1 : Questionnaire et lettre d'information

Education Thérapeutique, Grossesse et Mucoviscidose :
Evaluation des connaissances des patientes atteintes de mucoviscidose à propos de la grossesse.

Mémoire de fin d'étude de sage-femme

Alice CARVAL : Etudiante Sage-femme 5ème année

Mail : 21500426@etu.unicaen.fr

Ecole de sage-femme de Caen, Pôle des Formations et de Recherche en Santé
2 rue des Rochambelles
14032 Caen cedex 5

Dr K. CAMPBELL : Pneumologue au CHU de Caen et Directrice de mémoire

Madame,

Je m'appelle Alice CARVAL, je suis étudiante sage-femme en 5ème année à l'université de Caen. Dans le cadre de mon mémoire de fin de cursus, je réalise une étude sur Education thérapeutique et grossesse dans la mucoviscidose. Ce travail est dirigé par Karine CAMPBELL Pneumologue au CHU de Caen, Normandie.

Le registre français de la mucoviscidose montre un nombre de grossesses croissant chez les patientes atteintes de mucoviscidose. Cependant, il existe peu de programmes d'éducation thérapeutique sur ce thème.

L'objectif de ce travail est donc d'identifier les connaissances des patientes suivies dans les Centres de Ressources et de Compétences pour la Mucoviscidose (CRCM) concernant la fertilité et la grossesse afin de pouvoir proposer une démarche d'éducation thérapeutique adaptée.

Afin de mener à bien ce projet, je vous sollicite pour répondre à un questionnaire. Pendant la lecture du questionnaire, vous êtes libre de ne pas répondre à certaines questions ou de l'arrêter à tout moment.

Il est important de noter que dans le cadre de cette étude, votre participation n'entraine aucune contrainte et votre anonymat sera respecté. Toutes les données recueillies restent strictement confidentielles.

La loi Informatique et Liberté (article 40) du 6 Janvier 1978 prévoit votre droit d'opposition à l'information de ces données ainsi que votre droit d'accès et de rectifications de celles-ci.

Votre participation à cette enquête nous sera très précieuse et nous vous remercions par avance.

Si vous avez des questions ou que vous souhaitez avoir un retour des résultats de cette enquête vous pouvez contacter Alice CARVAL par mail à : 21500426@etu.unicaen.fr

Veuillez recevoir, Madame, l'expression de mes meilleures salutations.

Alice CARVAL

Nous envisageons de mettre en place une démarche d'éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse dans la mucoviscidose. L'éducation thérapeutique vise à aider les patients atteints de maladie chronique à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec les contraintes de la maladie.

Ce questionnaire a pour but d'évaluer vos connaissances sur la fertilité et la grossesse. Il dure entre 10 et 15 minutes.

Merci de prendre un peu de votre temps afin d'y répondre.

Alice CARVAL, Etudiante sage-femme en 5ème année.

1) Quel âge avez-vous ?

◯ 18-24 ans ◯ 25-30 ans ◯ 31-40 ans ◯ 41-45 ans ◯ 46 ans ou plus

2) Dans quel CRCM êtes-vous suivie ?

◯ Adulte
◯ Mixte

Dans quelle région êtes-vous suivie :
……

3) Quelles est votre situation matrimoniale ?

◯ Célibataire
◯ En couple
◯ Pacsée
◯ Mariée
◯ Veuve
◯ Divorcée

4) Quelle est Votre situation professionnelle ?

◯ Agricultrice
◯ Artisan
◯ Cadre
◯ Employée

◯ Ouvrière
◯ Profession intérimaire
◯ Retraitée
◯ Sans activité
◯ Etudiante

5) Sur la fertilité et la grossesse dans la mucoviscidose, comment noteriez-vous votre niveau d'information :
(0 = je ne suis pas du tout informée, 10 = je pense avoir toutes les informations nécessaires)

◯ 0 ◯ 1 ◯ 2 ◯ 3 ◯ 4 ◯ 5 ◯ 6 ◯ 7 ◯ 8 ◯ 9 ◯ 10

6) Avez-vous déjà parlé de votre fertilité ou de la grossesse avec un professionnel de santé ?

◯ Oui ◯ Non

- Si oui, avec qui ? (Une ou plusieurs réponses possibles)
  ◯ Votre médecin du CRCM
  ◯ L'infirmière coordinatrice du CRCM
  ◯ Un gynécologue
  ◯ Votre médecin généraliste
  ◯ Une sage-femme
  ◯ Une autre personne : ……

- Si non, vous êtes-vous informée par d'autres moyens ?

◯ Oui ◯ Non

- Si oui le(s)quel(s) ? (Une ou plusieurs réponses possibles)

◯ Internet
◯ Association
◯ autres patientes
◯ Autres : ……

7) Avez-vous déjà eu un suivi gynécologique :

◯ Oui ◯ Non

Si oui, à quelle fréquence allez-vous voir votre gynécologue ?

◯ Une fois par an minimum
◯ Tous les deux ans
◯ Tous les trois ans
◯ Moins d'une fois tous les 3 ans

8) Utilisez-vous un moyen de contraception ?

◯ Oui ◯ Non

- Si oui, lequel ? ……..
- Si non, pourquoi ? ……

9) Selon vous, est-ce que certains médicaments pris par les patientes atteintes de mucoviscidose peuvent diminuer l'efficacité de la contraception oestroprogestative (pilule, patch, anneau vaginal) :

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

10) Pensez-vous qu'il soit possible d'avoir une grossesse spontanée lorsqu'on est atteinte de mucoviscidose ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

11) Si une grossesse spontanée n'était pas possible, souhaiteriez-vous recourir à d'autres moyens pour devenir mère ? Si oui, lesquels ?

……
……
……

12) En cas de projet de grossesse quelle serait votre attitude ? (Une seule réponse possible)

◯ Vous arrêtez votre contraception et vous demandez un avis médical secondairement si vous ne parvenez pas à être enceinte
◯ Vous en parlez préalablement avec l'équipe du CRCM
◯ Vous demandez l'avis de votre gynécologue ou de votre médecin traitant
◯ Vous ne demandez pas d'avis médical car il s'agit de votre vie privée

13) Avant d'envisager une grossesse, pourquoi pensez-vous qu'il est conseillé d'en parler avec l'équipe du CRCM ? (Citez 5 raisons maximum)

-
-
-
-
-

14) D'après vous, avant de débuter une grossesse, quels sont les examens ou bilans utiles à réaliser : (citez en 5 maximum)

-
-
-
-
-

15) Y-a-t-il un ou des examens à réaliser pour votre conjoint ? Si oui, le(s) quel(s) ?

……

-
-

16) Selon certains experts, la grossesse est déconseillée dans certaines situations, lesquelles ? (Une ou plusieurs réponses possibles)

◯ Lorsque la patiente présente une dénutrition IMC (Indice de Masse Corporelle) ≤ 18 kg/m²
◯ Lorsque la patiente a un VEMS (Volume Expiratoire Maximal par Seconde) inférieur à 40%
◯ Lorsque la patiente présente un diabète

◯ Lorsque la patiente présente une colonisation respiratoire avec germe multi résistant aux antibiotiques
◯ Lorsque la patiente présente un retentissement cardiaque de son atteinte pulmonaire
◯ Lorsque la patiente présente une atteinte du foie

17) Si une grossesse vous était déconseillée pour des raisons médicales par l'équipe du CRCM, que feriez-vous ?

……

18) Selon vous, quel suivi est mis en place pour la grossesse quand on est atteinte de mucoviscidose ? (Une seule réponse possible)

◯ Un suivi mensuel avec un gynécologue et le médecin du CRCM et 3 échographies tout au long de la grossesse.
◯ Un suivi mensuel avec un gynécologue et 3 échographies tout au long de la grossesse.
◯ Un suivi mensuel avec un gynécologue et le médecin du CRCM et un suivi échographique rapproché
◯ Un suivi mensuel au CRCM seulement

19) La grossesse chez les patientes atteintes de mucoviscidose peut entraîner certains risques, selon vous lesquels ?

. Risques pour la mère : (citez 5 risques maximum)

-
-
-
-
-

. Risques pour l'enfant : (citez 5 risques maximum)

-
-
-
-
-

20) Selon vous, y a-t-il des modifications du traitement médicamenteux de la mucoviscidose à effectuer avant et pendant la grossesse ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

- Si oui, lesquelles ?

……

21) Selon vous, le drainage bronchique avec un kinésithérapeute est-il indispensable tout au long de la grossesse ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

22) Au sujet du diabète pendant la grossesse :

- J'ai un risque plus important que les autres femmes de développer un diabète gestationnel
◯ Je ne suis pas d'accord ◯ Je suis plutôt d'accord ◯ Je suis tout à fait d'accord
- Si je suis diabétique il est possible que l'équilibre de mes glycémies soit perturbé pendant la grossesse
◯ Je ne suis pas d'accord ◯ Je suis plutôt d'accord ◯ Je suis tout à fait d'accord
- En cas de diabète gestationnel je peux devenir diabétique après la grossesse
◯ Je ne suis pas d'accord ◯ Je suis plutôt d'accord ◯ Je suis tout à fait d'accord

23) Pensez-vous, qu'il soit possible de continuer une activité sportive pendant la grossesse ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

24) Souhaiteriez-vous, en parallèle de votre suivi médical, un suivi avec une sage-femme ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

- Si oui, qu'attendez vous de ce suivi : ……
- Si non, pourquoi ? ……

25) Selon vous, les patientes atteintes de mucoviscidose peuvent-elles accoucher par les voies naturelles ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

26) Selon vous, est-il possible d'allaiter lorsqu'on est atteinte de mucoviscidose ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Je ne sais pas

27) Seriez-vous intéressée par une éducation thérapeutique sur le thème de la grossesse ?

◯ Oui ◯ Non ◯ Peut être

- Si oui, sous quelle forme ? (Une ou plusieurs réponses sont possibles)

◯ Un livret d'information
◯ Un atelier individuel avec un membre du CRCM
◯ Un atelier en collaboration avec une sage-femme et un professionnel de la mucoviscidose
◯ Un atelier en groupe
◯ Une application numérique ou un site internet
◯ Autres : ……

- Si oui, à quel moment de votre suivi souhaiteriez-vous que ce thème soit abordé ? (une ou plusieurs réponses possibles)

◯ A l'adolescence
◯ Lors de la transition entre CRCM pédiatrique et CRCM adulte
◯ Systématiquement lors du suivi au CRCM adulte
◯ A ma demande

- Si non, pourquoi ?

……

- Si vous avez répondu « peut-être », pour quelles raisons ?

……

28) Quelles sont les connaissances que vous aimeriez acquérir sur la grossesse dans la mucoviscidose ?

……

Annexe 2 : Avis favorable du CLERS

C.L.E.R.S

Comité Local d'Ethique de la Recherche en Santé

CHU de CAEN Normandie – Université de CAEN Normandie

Caen, le 4 Octobre 2019

Objet : Avis favorable

Adresse pour toute correspondance :

clers@unicaen.fr

Président :

Pr Grégoire MOUTEL

Vice-Président :

Pr Achille AOUBA

Membres

Nathalie Brielle
Aurore Catherine
Claude Françoise
Véronique Gauthier
François Girault
Guillaume Grandazzi
Sonia Guillouet
Xavier Humbert
Rémy Morello
Philippe Ravasse
Fanny Rogue
Bertille Suzat

Chère collègue,

Vous trouverez ci-dessous l'avis favorable du CLERS suite à votre demande.

Réponse du questionnaire	
ID de la réponse	763
Avis du CLERS	FAVORABLE
Demandeur [Nom]	CARVAL
Demandeur [Prénom]	Alice
Demandeur [e-mail]	21500426@etu.unicaen.fr
Titre de l'étude	Education Thérapeutique, Grossesse et Mucoviscidose : Evaluation des besoins éducatifs des patientes atteintes de mucoviscidose à propos de la grossesse.

Cordialement

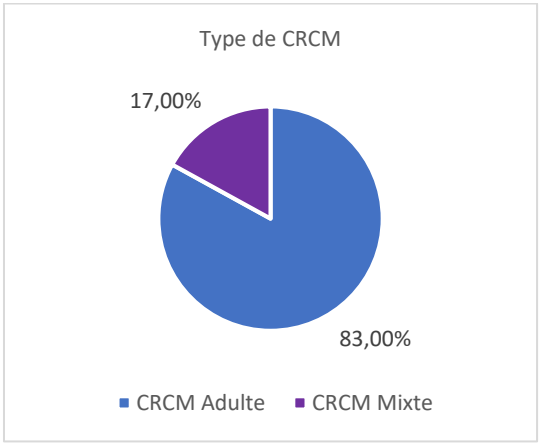
Le Président du CLERS

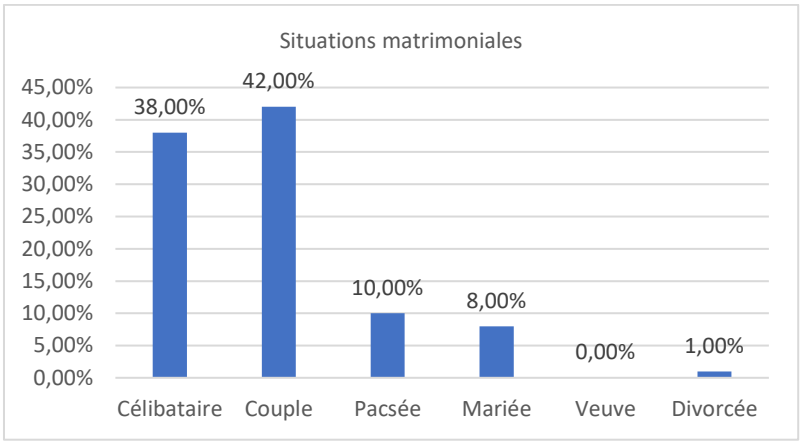


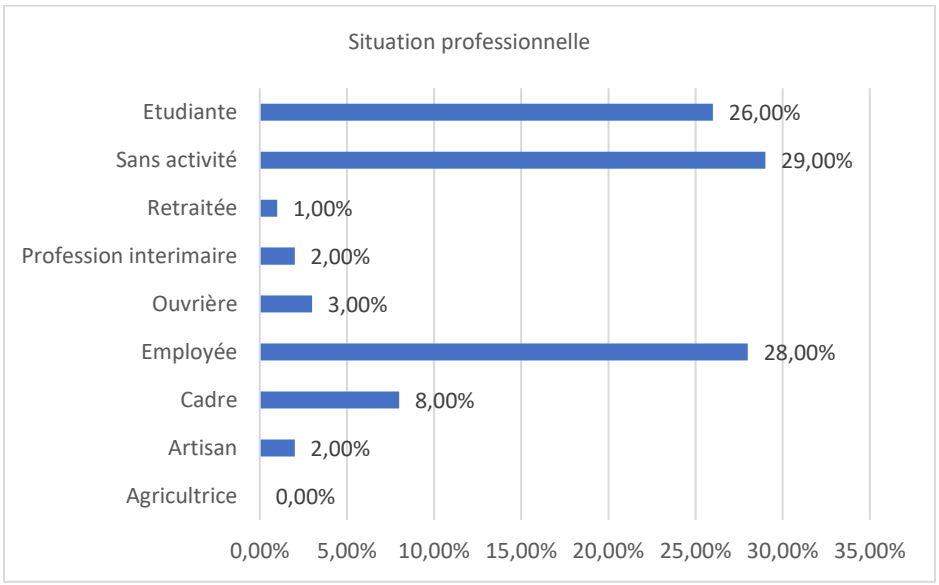
Rappels : *Nous vous rappelons que votre traitement de données doit être en conformité avec le Règlement Européen du 27 avril 2016 (UE-2016/679) relatif à la protection des données des personnes physiques à l'égard du traitement des données à caractère personnel. Les participants doivent avoir été informé et pouvoir s'opposer à l'utilisation de leurs données de santé pour ce travail de recherche.*

En aucun cas vous n'êtes autorisé à sortir du CHU des données médicales nominatives, que ce soit par mail, via un circuit non sécurisé ou par transfert sur une clé USB. Le traitement et l'utilisation de ces données engagent votre responsabilité.

Annexe 3 : Description de la population de l'étude







VIII- RESUME

La mucoviscidose est la plus fréquente des maladies rares. L'amélioration de la prise en charge et le développement de nouveaux traitements entraînent un allongement de l'espérance de vie des patients. Cela permet aux patientes atteintes de mucoviscidose d'envisager une grossesse.

L'éducation thérapeutique étant au cœur de la prise en charge de la mucoviscidose, cette étude avait pour objectif d'évaluer les connaissances des patientes au sujet de leur fertilité et de la grossesse afin de définir leurs besoins en éducation thérapeutique, à l'aide d'un auto questionnaire auquel cent patientes ont répondu.

Les résultats nous montrent que 68 % des patientes estimaient ne pas être suffisamment informées sur ces thèmes bien que leurs réponses indiquent qu'elles sont généralement bien informées malgré quelques lacunes. En effet, il apparait que les patientes étaient demandeuses d'une information éclairée sur les conditions permettant une grossesse et les risques encourus notamment. Cette étude nous permet donc d'identifier les connaissances des patientes afin d'initier la construction d'un outil thérapeutique le plus adapté possible sur ces thématiques.

Cystic fibrosis is the most common of the rare diseases. Improved care and the development of new treatments are resulting in longer life expectancy for patients. This makes it possible for female cystic fibrosis sufferers to contemplate pregnancy.

Patient education being at the heart of the management of cystic fibrosis, the purpose of this study was to assess female patients' knowledge about their fertility and pregnancy in order to determine their needs, using a self-administered questionnaire to which one hundred patients responded.

The results show that 68 % of surveyed patients felt that they were not sufficiently informed about these topics, although their responses indicated that they were generally well informed despite some shortcomings. Indeed, it appears that patients wish to receive very detailed information on the conditions allowing pregnancy and the risks involved in particular. This study allows us therefore to establish patients' knowledge level to develop the best possible therapeutic instrument adapted to these issues.

Mots clefs : Mucoviscidose, Grossesse, Fertilité, Education thérapeutique, Patientes