

## Graviditet och förlossning vid CF, riktlinje

### Utarbetad av

Mahasin Al Shakirchi, Specialist i lungmedicin.

### Granskad och godkänd av:

- Temats barnläkemedelsgrupp (om dokumentet innehåller läkemedelsdoser till barn)
- Annan med specifik kompetens
- Inte AKTUELLT

### Bakgrund, syfte, mål

Säkerställa god vård för gravida CF patienter.

### Målgrupp, omfattning

Riktlinjen vänder sig till vårdpersonal som vårdar patienter med CF och gäller vid vård av patienter med CF på Karolinska Universitetssjukhuset. Riktlinjen kan var till stöd för hemortspersonal som vårdar patienter med CF.

### Riktlinjen

Den här riktlinjen inriktar sig på kvinnlig fertilitet.

### Fertiliteten hos CF patienter:

Puberteten kan vara fördröjd hos personer med CF. 95% av män med CF är infertila och 35 % av kvinnor har nedsatt fertilitet på grund av ett segt cervixsekret. Patienter med CF har högre risk för missfall.

Lämpliga preventivmedel ska användas om patienter inte har barnönskan. Observeras att vid behandling med Orkambi är hormonella preventivmedel ej tillförlitliga. Annan metod ska rekommenderas

### Graviditet hos CF patienter:

Frågor som rör fertilitet och graviditet bör diskuteras vid lämplig tidpunkt innan graviditet övervägs. Patienter med CF och deras partner behöver stöd i beslutet om framtida graviditet.

En graviditet, med rätt förutsättningar (god lungfunktion och nutritionsstatus), behöver inte innebära en försämring av patientens tillstånd men det krävs ett regelbundet multidisciplinärt omhändertagande före, under och efter graviditet, för att optimera modern och barnets hälsa.

### **Rådgivning med kvinnan och hennes partner:**

Innan beslut om graviditet är det viktigt att diskutera nedanstående punkter med kvinnan och hennes partner. Det är viktigt med fortsatt goda rutiner avseende CF- grundbehandling och egen vård samt följsamhet till regelbunden uppföljning på CF-center under och efter graviditet. Diskutera den troliga effekten av graviditeter på kvinnans kliniska förlopp av CF (beroende på graden av lungfunktion) samt frågor kring bördan av barnomhändertagandet. Diskussion kring hur kvinnan skall klara av att ta hand om sig själv efter förlossning, stöd och hjälp till sin egenvård, partners roll. Diskutera paterns syn på risker med graviditet och konsekvens av förtidig död. Eventuellt kontakt med en psykolog.

### **De två viktigaste prognostiska parametrar inför graviditet:**

- 1- Lungfunktion: God lungfunktion är den viktigaste faktorn som påverkar både kvinnans och barnets hälsa efter förlossningen. Kvinnor med FEV1<50% medför högre risker för komplikationer. Emellertid den kliniska och lungfunktionsstabilitet är viktigare än absoluta värde av lungfunktionen.
- 2- Nutrition: BMI på minst 22 kg / m<sup>2</sup> rekommenderas. Lågt BMI under graviditeten är förknippat med risker som dålig fostertillväxt och förtidig födsel.

### **Kontraindikation:**

- 1- Lungfunktion FEV1 <50%.
- 2- Pulmonell hypertension eller hjärtsvikt.
- 3- Syrgasbehandling nattetid, vid träning eller kontinuerlig.
- 4- Hyperkapni (hypoventilation)
- 5- Lungtransplantation

### **Relativa kontraindikationer:**

- 1- Lågt BMI.
- 2- Misskött diabetes
- 3- Kolonisering med B. Cepacia Complex framför allt pat med FEV1<50%, risk för dödlighet var hög.
- 4- Avancerad leverskada
- 5- Återkommande allvarliga infektioner

För närvarande finns det lite information om graviditet hos kvinnor som koloniserats med atypiska mykobakterier, men många av de läkemedel som används för att behandla dessa organismer rekommenderas inte för användning under graviditet.

### **Inför graviditeten:**

- 1- Erbjud mutasjonsanalys på den tilltänkte fadern samt vid behov genetisk rådgivning.
- 2- En remiss till specialistmödravården att patienter har planer på att bli gravid.
- 3- OGTT.
- 4- Optimera lungfunktionen före graviditet. Patienten ska vara i klinisk stabil (inga pågående exacerbationer)
- 5- Byta multivitaminpreparat till Vitamineral familj eller Dulcivit comp som innehåller 400 µg folsyra per tablett. Det är den mängd som rekommenderas att gravida intar före befruktning och t o m vecka 12.
- 6- Genomgång av aktuella mediciner både receptbelagda och icke receptbelagda samt naturläkemedel. De flesta CF mediciner (inhalationer, slemlösande) är säkra under graviditet.
- 7- Remiss eller egen remiss till IVF-kliniken.

### **Graviditet och CFTR-modulatorer (Kalydeco, Orkambi, Symdeco och Kaftrio):**

Dessa preparat bör sättas ut en vecka innan försök till att bli gravid / IVF pga brist på säkerhetsdata. En diskussion med patienten och CF- kunniga personal om fördel/ risker med att sätta ut/fortsatt behandling. Det finns ett antal rapporter som beskriver användning av ivacaftor och lumacaftor under graviditet och under amning. Hittills har det inte rapporterats några avvikelser.

### **Uppföljning under graviditet:**

Intensifiering och individuell anpassa underhållsbehandling för att behålla den kliniska stabiliteten. Innan graviditet är det viktigt att etablera goda rutiner avseende andningsgymnastik och träning samt bibehålla dessa rutiner under och efter graviditeten.

Vid konstaterad graviditet, remiss skickas till obstetrikern på Huddinge sjukhuset.

### **Läkare och sjuksköterskas roll:**

Återbesök **var 4:e vecka** under första och andra trimestern därefter ökas till **en gång varannan vecka**. Vid återbesöken följande parametrar/ prover bör kontrolleras:

- Spirometri. Normalt sätt minskas lungvolymerna hos även lungfriska vid graviditet.
- Kontroll av vikten, saturation och blodtrycket.
- Sputumodling
- Blod och njurstatus samt infektionsprover (CRP, SR ).

### **Var tredje månad:**

Järnstatus, retinol, alfatokoferol samt 25 OH vitamin D.

### **Initialt och i slutet av graviditeten:**

Fettsyramönster

### **Glukosbelastning:**

Ska tas både 0, 1 och 2 timmersvärde. Planeras vid graviditetsvecka 12-16 och 26-28. Observeras att graviditetsdiabetes har följande referenser:

Diagnosen baseras på 1 och 2 timmers glukosnivå

Fastande BGL  $\geq$  5,1 mmol/L

BGL1  $\geq$  10,0 mmol/L

BGL2  $\geq$  8,5 mmol/L

### **Dietistens roll:**

- 1- Viktkontroll: Energibehovet ökas under graviditet med 200–300 kcal/dag. Rekommenderad total viktuppgång för friska normalviktiga 11,5–16,0 kg. Första trimestern: 0,5–2 kg totalt. Andra och tredje trimestern: 0,5 kg per vecka. Om ej adekvat viktuppgång optimering med berikning samt näringsdrycker. Eventuellt tillägg av nattlig sondnäring. Beakta symptom som illamående och aptitförändringar.
- 2- Uppföljning av fettlösliga vitaminer, fettsyror samt järnstatus enligt ovan.
- 3- God metabol kontroll hos patienter med graviditetsdiabetes eller känd CFRD. Tidig remiss till endokrin.

### **Sjukgymnastens roll:**

- 1- Optimera slemvakuerande behandling: Tekniker för slemvakuerande behandling behöver ändras pga växande foster under sista delen av graviditeten. Vid reflux under kan fysioterapi flyttas till före måltid för att minimera återflöde. En individuell bedömning är viktig.
- 2- Få information om inkontinens, hostkontroll och bäckenbottenträning.
- 3- Få information om fysisk träning under graviditet.
- 4- Kontrollera behovet av syrgas vid ansträngning om indikation föreligger.

### **Potentiella komplikationer:**

- 1- Lungexacerbation:  
Det viktigaste är att förebygga exacerbation genom att fortsätta ha goda behandlingsrutiner (inhalation och andningsgymnastik) samt regelbundet kontakt med sjukgymnast för att

kunna modifiera behandlingen under graviditetens gång.

Frikostig med behandling med antibiotika iv eller po. Val av antibiotika enligt *Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis* (artikeln finns I PM-mappen under “graviditet”) samt Janusinfo. (monoterpai)

2- Förstoppning:

Högre risk för förstoppning. Ge råd för att förhindra/minska besvär vid förstoppning, ex dricka mer vatten, lägga till fiber i kosten och äta mer frukt och grönsaker, vid behov laxerandemedel. Enzymdoserna ska inte sänkas.

3- Hypertoni:

Kvinnor med CF en högre risk för högt blodtryck under graviditet. Viktigt med regelbunden kontroll

**Inför förlossningen:**

- Nära samarbete med obstetriker.
- Vaginal förlossning att föredrag
- Beslutet om kejsarsnitt bör baseras på obstetriska indikationer.
- Eventuellt planera förlossningen (elektiv) för att säkerställa att specialister finns tillgängliga (beroende på patientens grundstatus)
- Patienter som är inomlänare och svårt sjuka utomlänare bör föda på Huddinge sjukhuset (nära samarbete med CF teamet)

**Förlossningen:**

- Viktigt med god smärtlindring, minska moderns ångest och stress.
- Vid etablerat värkarbetet ges konaktion 1 ml iv (minskar risk för blödningar).
- Tidigt ställningstagande till epiduralanestesi.
- Om patienten inte kan föda vaginalt – undvika full narkos.
- Vid behov oxygentillförsel.
- Kontroll av vätsketillförsel (undvika dehydrering), näringsintag samt kontroll av blodsockret.
- Om ingrepp: Konaktion 10 mg ges im el iv före op.
- Andningsgymnastik snarast efter förlossningen.
- Antibiotika vid behov. Ev iv kur hos patienter som är koloniserade med *P. aeruginosa*.

Vid eventuell sövning:

- Ventrikeltömning

- Rensugning av bronker före extubation (samt under op vid längre ingrepp).

## **Postpartum:**

Träffa sjukgymnast samt Läkare var 4:e vecka. Dietistkontakt vid behov framför allt vid beslut om fortsatt amning.

- Tidig mobilisering.
- God smärtlindring är viktig för mobiliseringen och för att kunna utföra andningsgymnastiken.
- Stötta kvinnan och partnern att komma i rutin kring barnets behov och moderns behov till egenvård (inhalation, andningsgymnastik, fysisk aktivitet och övrig medicinering).
- Monitorer lungfunktion, vikt och sputumodling

## **Amning:**

Amningen i regel är att föredra. Observeras dock att vid beslut om fortsatt amning hänsyn bör tas till moderns nutritionsstatus, lungfunktionen samt medicinering. Vid amning energibehovet ökas med 500 kcal/dag.

*CFTR*-modulerare utsöndras i bröstmjölk dock effekten på barnet är inte väl studerat. Mammor som väljer att stå på *CFTR*-modulerar och amma, deras barn ska remitteras till barnmottagning för uppföljning av leverprover och katarakt. Samarbete med neonatologer.

## **Agents which CAN BE USED in Pregnancy**

### **ORAL MEDICATION**

Calcitriol 0.25mcg (monitor neonate for hypocalcaemia)

Calcium

Cholecalciferol/Ergocalciferol

Omeprazole

Pancreatic Enzymes

Multivitamins

Ranitidine

Sodium chloride tabs

Ursodeoxycholic acid

Vitamin E (high doses must be reviewed)

Vitamin K1 (Phytomenadione)

Vitamin A There is sufficient evidence to recommend that vitamin A is safe in pregnant women up to a dose of 8000 IU / day.

## **INSULIN**

### **INHALED MEDICATION**

Beclomethasone  
 Budesonide or budesonide/eformoterol  
 Dornase Alfa  
 Fluticasone or fluticasone/salmeterol  
 Ipratropium  
 Mannitol  
 Salbutamol  
 Sodium Chloride  
 Terbutaline

### **ANTIBIOTICS – INHALED**

Colistin  
 Tobramycin

### **ANTIBIOTICS – OTHER ROUTES**

Azithromycin  
 Aztreonam  
 Cephalosporins – cefaclor, ceftazidime, cephalothin or cephalexin  
 Ciprofloxacin  
 Meropenem  
 Penicillins – amoxicillin, amoxicillin/clavulanate, dicloxacillin, flucloxacillin, phenoxymethylpenicillin, piperacillin/tazobactam or ticarcillin/potassium clavulanate  
 Tobramycin (human data suggests low risk however use IV only if inhalation therapy 300mg bd has failed)

## **Referenser**

Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. Journal of Cystic fibrosis. 2007.

## **Versionshistorik**

<b>Version</b>	<b>Datum</b>	<b>Förändring och kommentar</b>	<b>Ansvarig</b>
1	2022-11-1	Ny riktlinje	Mahasin Al Shakirchi