



**Recommandations visant le suivi des grossesses et des nouveau-nés de mères recevant un modulateur de la CFTR pour traiter la fibrose kystique**

**Juin 2023**

**Recommandations visant le suivi des grossesses et des nouveau-nés de mères recevant un modulateur de la CFTR** (pour *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* - régulatrice de la perméabilité transmembranaire de la fibrose kystique) **pour traiter la fibrose kystique**

- **Ivacaftor (Kalydeco<sup>MD</sup>)**
- **Lumacaftor-ivacaftor (Orkambi<sup>MD</sup>)**
- **Tézacaftor-ivacaftor (Symdeko<sup>MD</sup>)**
- **Éléxacaftor-tézacaftor-ivacaftor (Trikafta<sup>MD</sup>)**

Les recommandations suivantes sont destinées à être utilisées par les obstétriciens/sages-femmes, les médecins de famille, les cliniques de FK pour adultes, les cliniques de FK pédiatriques, les programmes de dépistage néonatal de la FK et les autres fournisseurs de soins de santé.

Les recommandations qui suivent portent sur le suivi des patientes enceintes qui prennent l'un des médicaments susmentionnés pour traiter la fibrose kystique (FK). Les données dont on dispose sur les effets de ces modulateurs de la protéine CFTR (régulatrice de la perméabilité transmembranaire de la *fibrose kystique*) sur l'enfant à naître sont de nature préliminaire, mais sont rassurantes. Les cliniques de FK doivent prendre en compte deux aspects :

- 1. Le dépistage néonatal de la FK chez les nouveau-nés de mères sous un modulateur de la CFTR :** Le résultat du dépistage néonatal de la FK ne peut pas être considéré comme fiable étant donné que les modulateurs de la CFTR agissent sur la concentration en trypsinogène immunoréactive (IRT) (première étape du dépistage chez le nouveau-né) et altèrent le résultat du test de sudation réalisé par la suite. Afin d'éviter un résultat faux négatif au dépistage néonatal ou au test de sudation, il est recommandé de tester la présence du gène *CFTR*, peu importe la concentration d'IRT obtenue. Veuillez communiquer avec la clinique de FK pédiatrique ou le programme de dépistage néonatal de votre région pour connaître la meilleure démarche à suivre.
- 2. La surveillance du nouveau-né dont la mère est sous un modulateur de la CFTR :**  
À titre préventif, on recommande de faire un bilan hépatique (AST, ALT, GGT, bilirubine) chez le nourrisson : à la naissance, puis à un mois et à trois mois, **SI** la mère décide d'allaiter. On suggère aussi de réaliser un examen ophtalmologique au cours des deux premiers mois suivant l'accouchement en raison du faible risque d'apparition de cataractes.

Il importe que nous demeurions tous vigilants concernant cette population de plus en plus importante de nouveau-nés et de mères. Veuillez communiquer avec la clinique de FK pédiatrique de votre région pour toutes autres questions ou pour obtenir des conseils.

**Élaborées par:** Clinique de fibrose kystique pédiatrique du Centre mère-enfant du CHU de Québec-Université Laval

**Revues par:** Groupe Canadien chargé du dépistage néonatal

**Approuvées par:** Conseil consultatif des soins de santé de la Fibrose kystique Canada