

Želim bebu !

Reproduktivno zdravlje oboljelih od cistične fibroze

Sve donedavno, većina odraslih oboljelih od cistične fibroze nije se niti usudila pomisliti da bi možda mogli imati dijete.

Međutim, CFTR modulatori su u svakom pogledu promijenili živote oboljelih od CF, pa tako pozitivno utječu i na reproduktivno zdravlje, prije svega žena s CF.

U zadnjih godinu dana imamo pravi „baby boom“ u našem adultnom CF centru i stoga smo se odlučili na ovaj kratki priručnik sa najvažnijim informacijama vezanim uz trudnoću ali isto tako odgovoriti i na pitanje muškog dijela oboljelih kako dobiti bebu a imati CF!



Nadamo se da će vam ovaj mali priručnik biti koristan i zanimljiv!

Posvećeno svim našim rođenim i još nerođenim bebama!

Sastavile: Andrea Vukić Dugac

Ivana Lalić Čičković

Trudnoća i CF

Uz pravilno liječenje, pažljivo praćenje i blisku suradnju s CF centrom ali i ginekologom, većina žena s cističnom fibrozom može roditi zdravo dijete bez većih posljedica za svoje vlastito zdravlje i/ili zdravlje svoga djeteta.

Jesam li dovoljno zdrava za trudnoću?

Progresivno slabljenje plućne funkcije kao i loš nutritivni status predstavljaju jedan od najvećih izazova u liječenju oboljelih od CF. Stoga je za žene s CF izuzetno važno planiranje trudnoće upravo u vrijeme kada su u stabilnoj fazi svoje bolesti čime se značajno povećava šansa za dobar ishod trudnoće.

Neke karakteristike i komplikacije CF mogu značajno utjecati na tijek trudnoće, a nabrojiti ćemo one najznačajnije.

- **Plućna funkcija:** zasigurno jedan od najvažnijih faktora koji nam govori o težini same CF, ali može isto tako značajno utjecati na trudnoću. U idealnom slučaju, FEV1 bi trebao biti veći od 50% prije trudnoće. Žene s nižim vrijednostima FEV1 također mogu zatrudnjeti, ali kod njih će rizik od komplikacija biti daleko veći što može utjecati na zdravlje CF trudnice ali i novorođenčeta. Uznapredovala bolest pluća može povećati rizik za trudnice i novorođenčad, uključujući prijevremeni porod, porod carskim rezom i malu porođajnu težinu. Trudnoća kod bolesnica sa uznapredovalom plućnom bolesti zahtjeva pojačan nadzor čitavog CF tima i moguće su češće hospitalizacije.
- **Infekcije:** Možemo reći da gotovo svi odrasli s CF imaju kroničnu kolonizaciju sa jednom ili više bakterija. U pravilu te bakterije ne mogu ugroziti trudnoću niti novorođenče. Međutim važno je bakterije držati pod kontrolom; ukoliko ih ne kontroliramo uzimanjem inhalacijskih antibiotika i lijekova za čišćenje dišnih puteva (hipertonična otopina NaCl i Pulmozyme) doći će do pogoršanja plućne bolesti u sklopu CF, a tada nam treba „prava“ antibiotska terapija, odnosno antibiotici na usta ili putem infuzije. Neki od antibiotika se ne mogu koristiti tijekom trudnoće, čime se značajno smanjuje izbor lijekova, a isto tako treba znati da svako pogoršanje CF povećava rizik od komplikacija u trudnoći.
- **Nutritivni status:** Prije nego što zatrudnite, važno je da vaš nutritivni status bude dovoljno dobar s obzirom na moguće jutarnje mučnine ili promjene u apetitu. To znači da vaš indeks tjelesne mase (BMI ili ITM) bi trebao biti najmanje 22 kg/m². Nizak ITM kod trudnica s CF-om povezan je sa različitim problemima kao što je slab rast fetusa i prijevremeni porod.

Ukoliko je vaš ITM prije planirane trudnoće niži od 22, od iznimne je važnosti poboljšati ga adekvatnom prehranom i intenzivnim korištenjem enteralne prehrane.

S druge strane, u eri CFTR modulatora sve je veći broj oboljelih sa prekomjernom tjelesnom težinom; prekomjerna tjelesna težina također predstavlja povećani rizik od komplikacija tijekom trudnoće.

Preporuka je da bi tijekom trudnoće bolesnice sa ITM < 18.5 trebale dobiti od 12.5 do 18 kg; one sa ITM 18.5 do 24.9 trebale bi tijekom trudnoće dobiti od 11.5 do 16 kg, a one čiji je ITM prije trudnoće bio > 25 trebale bi dobiti između 7 do 11.5 kg.

Ukoliko imate neke nedoumice o svom nutritivnom statusu u trudnoći posavjetujte se sa članovima CF tima, osobito nutricionistom.

- **Šećerna bolest povezana s cističnom fibrozom:** Ako imate šećernu bolest povezanu s cističnom fibrozom (CFRD), od velike je važnosti dobra kontrola glukoze u krvi (GUK) prije trudnoće. Dokazano je da šećerna bolest, a osobito ukoliko je loše kontrolirana, značajno povećava rizik od komplikacija tijekom trudnoće. Kontrola kod endokrinologa iz CF tima prije trudnoće od iznimne je važnosti.

Tijekom trudnoće moguće je da će se promijeniti vaša potreba za inzulinom, te je stoga važno češće i redovitije kontrolirati GUK.

I zdrave trudnice mogu razviti takozvani gestacijski dijabetes pa su ginekolozi dosta osjetljivi na vrijednosti šećera u krvi te će tražiti redovita mjerenja. Trudnice s CF imaju veći rizik od razvoja gestacijskog dijabetesa te je važno redovito kontrolirati i pratiti GUK tijekom čitave trudnoće pa čak i ako nemate CFRD.

- **Bolest jetre povezana sa cističnom fibrozom CFLD:** CF može biti povezana s bolešću jetre, kao što je ciroza. Bolest jetre također potencijalno povećava rizik od komplikacija trudnoće. Iz tog razloga, ako imate bolest jetre, trebali biste detaljnije porazgovarati sa svojim CF timom.
- **Anksioznost i depresija:** Anksioznost je normalna emocija koja dolazi i prolazi kao odgovor na strahove ili brige o promjenama u zdravlju, poslu, odnosima ili novcu. Za osobu se kaže da ima anksiozni poremećaj ako anksioznost ne nestaje, s vremenom se pogoršava i sprječava osobu da sudjeluje u svakodnevnim aktivnostima.

Depresija: Za razliku od obične tuge, depresija može trajati dugo ako se ne liječi. Zbog toga se ljudi mogu osjećati beznadno i izgubiti interes za stvari u kojima bi inače uživali. Anksioznost i depresija česti su pratitelji trudnoće i kod zdravih žena, osobito nakon poroda.

Ukoliko vas muči anksioznost ili depresija porazgovarajte sa psihologom iz CF tima.

Koje su moguće komplikacije trudnoće ?

- **Prijevremeni porod** je najčešća komplikacija trudnoće s CF-om.

Ova komplikacija najčešće se javlja kod trudnica sa niskim vrijednostima FEV1 kao i kod onih koje imaju šećernu bolest povezanu s cističnom fibrozom.

Odluka o prijevremenu porodu uvijek je zajednička odluka članova CF tima – pulmologa, ginekologa porodničara i pedijatra neonatologa.

- **Mala porođajna težina novorođenčeta** – jedna od češćih komplikacija trudnoće, češća kod trudnica sa uznapredovalom plućnom bolesti ili niskim ITM. Ono što primjećujemo sa većim brojem trudnica koje su tijekom trudnoće uzimale CFTR modulatore da se sve rjeđe rađaju bebe sa malom porođajnom tjelesnom težinom.
- **Zatvor (opstipacija):** Opstipacija je izuzetno česta pojava kod svih trudnica, a kod trudnica s CF još češća. Stoga je tijekom trudnoće važno prilagoditi prehranu da bi se smanjio rizik od opstipacije – važno je piti više vode, jesti hranu bogatu vlaknima, te jesti više voća i povrća. Ponekad je potrebna i primjena laksativa ali isključivo u dogovoru sa CF timom.
- **Povišen krvni tlak:** Trudnice s CF-om imaju veći rizik od hipertenzije — visokog krvnog tlaka — od trudnica bez CF-a. Stoga je važna redovita kontrola tijekom trudnoće, a ukoliko će biti potrebno i adekvatna terapija.
- **Gastroezofagealna refluksna bolest u trudnoći** – izuzetno je česta kod svih trudnica, osobito u zadnja 3 mjeseca trudnoće pa tako i kod trudnica s CF. Na kraju ovog priručnika naći ćete kratke upute kako si pomoći.

Što sa lijekovima za CF tijekom trudnoće?

Oboljeli od CF u pravilu koriste svakodnevno različitu terapiju - od inhalacijske, preko nadomjestne terapije vitaminima i Kreonom pa do enteralnih napitaka i lijekova za komplikacije CF i pridružene bolesti.

Trudnice s CF često muči pitanje kronične terapije za CF, odnosno da li mogu nešto od lijekova izostaviti da ne bi naškodilo plodu.

Nikada nemojte svoju kroničnu terapiju prekidati a da se niste prethodno posavjetovali sa svojim CF liječnikom. Veća će biti šteta od prekida uzimanja lijekova jer će dovesti do pogoršanja CF nego će ti lijekovi štetno utjecati na plod i trudnoću.

Inhalacijska terapija u CF i trudnoća

- **Svi** inhalacijski lijekovi su sigurni tijekom trudnoće
- Inhalacije hipertonične NaCl kao i Pulmozyme se mogu koristiti tijekom čitave trudnoće
- Isto vrijedi i za sve inhalacijske antibiotike koji su dostupni u Hrvatskoj; nikako nemojte prekidati njihovu primjenu bez dogovora sa CF timom zbog povećanog rizika od pogoršanja CF

- Primjena Ventolina kao i drugih inhalacijskih lijekova koji šire dišne puteve je također sigurna tijekom trudnoće

Vitamini i Kreon

- Primjena Kreona sigurna je tijekom čitave trudnoće
- Vitamin D, E i K se mogu sigurno koristiti tijekom trudnoće
- Vitamin A : Budući da visoke razine vitamina A — osobito unutar prva tri mjeseca trudnoće — mogu biti povezane s problemima u razvoju bebe, u većini slučajeva se preporuča prekid uzimanja vitamina A tijekom trudnoće, odnosno češća kontrola vrijednosti vitamina A.
- Međutim, važno je da ne prestanete uzimati druge vitamine povezane s CF-om.

Kaftrio + Kalydeco

- Za razliku od drugih lijekova koji se već godinama koriste u liječenju CF i za koje postoje brojni dokazi da se mogu sigurno koristiti tijekom trudnoće, Kaftrio + Kalydeco su lijekovi koji su relativno novi (dostupni su u Americi od 2019., u Europi od 2020. a u Hrvatskoj od 2021.). Stoga su podaci o potencijalnoj štetnosti i riziku za plod još uvijek ograničeni.
- S obzirom da je uvođenjem CFTR modulatora u liječenju CF značajno porastao broj trudnica u čitavom svijetu, danas imamo daleko više podataka o sigurnosti primjene Kaftria + Kalydeco tijekom trudnoće nego što smo imali prije 2 godine.
- Danas se smatra da je rizik od komplikacija daleko manji od koristi koju trudnica sa CF ima ukoliko redovito uzima CFTR modulare.
- Članovi CF tima će vas informirati o potencijalnim rizicima primjene CFTR modulatora u trudnoći a na vama je odluka da li ćete nastaviti trudnoću i terapiju, ili ćete se odlučiti na prekid terapije tijekom trudnoće ili pak na pobačaj.
- Prema dostupnoj literaturi, uz primjenu Kaftria + Kalydeco tijekom trudnoće primijećen je kod novorođenčadi određen rizik od prolazno povišenih vrijednosti jetrenih enzima, osobito bilirubina te od razvoja katarakte (očne mreže).
- Kod novorođenčeta je stoga važno napraviti laboratorijske pretrage te uputiti ga na pregled oftalmologu.

Ukoliko imate dodatnih pitanja vezanih uz uzimanje lijekova za CF tijekom trudnoće posavjetujte se sa svojim liječnikom iz CF tima.

I samo kratka napomena; nemojte zaboraviti na drenažu i korištenje PEPa ili Fluttera tijekom trudnoće! Kako će vam trbuh rasti sve izazovnije će biti dobro se iskašljati!

Redovito čistite svije dišne puteve tijekom trudnoće!!!!

Što kada dođe vrijeme poroda?

O mjestu poroda i kakav će porod biti, ovisi o vašem zdravstvenom stanju i stanju vaše bebe.

Prirodan porod je ono što je najbolje i za majku i za dijete. Prirodan porod preporučuju svi CF centri u svijetu. Međutim, ponekad to nije moguće, zbog zdravstvenog stanja buduće majke ili zbog problema vezanih uz plod. U takvim situacijama obično se odlučuje na porod carskim rezom.

Odluku o porodu carskim rezom donosi CF tim u dogovoru sa ginekologom porodničarem i pedijatrom neonatologom.

Ukoliko imate dobru plućnu funkciju i nemate većih komplikacija CF, trudnoću može kontrolirati ginekolog u vašem gradu. Ukoliko imate lošu plućnu funkciju ili neke druge ozbiljnije komplikacije CF kontrolirat će te se od strane CF ginekologa porodničara a odluku o tome donosi CF tim.

Suočavanje s neočekivanim

Prije trudnoće svakako bi trebalo proći genetsko savjetovanje sa partnerom/suprugom.

Potrebno je nabaviti **uputnicu za genetsko savjetovanje (A1)** te poslati skeniranu ili fotografiranu na adresu: **predbiljezbe.poliklinika.pedijatrija@kbc-zagreb.hr** s napomenom da trebate genetski savjet kod **dr. S. Huljev-Frković**.

Također je kod partnera važno određivanje CFTR gena; vađenje krvi je najjednostavnije obaviti putem CF centra uz uputnicu A3; djelatnost medicinska biokemija 2550000; KBC Zagreb, a traži se određivanje CFTR gena uz napomenu da se radi o partneru oboljelog od CF.

Određivanje CFTR gena iz krvi partnera/supruga od iznimne je važnosti, budući da u Hrvatskoj ne postoji neonatalni probir na CF i stoga je važno da unaprijed znamo da li postoji mogućnost da dijete ima CF.

Nalaz genetike uvijek prokomentirajte sa vašim CF timom ili genetičarom tijekom genetskog savjetovanja.

Zapamtite!!!! Ukoliko vaš partner/partnerica nema niti jednu CF mutaciju ne postoji mogućnost da vaše dijete ima CF!!!! Ne dajte da vas zbuni drugo medicinsko osoblje koje ne zna dovoljno o CF!

Iako je planiranje trudnoće idealno, život ne ide uvijek po planu. Ukoliko ostanete trudni, svakako je važno što skorije kontaktirati CF tim. Vaš će CF liječnik najbolje moći procijeniti u kojoj bi mjeri trudnoća mogla utjecati na vaše zdravlje i na što treba obratiti pozornost tijekom vaše trudnoće.

Odluka o tome kako postupiti u slučaju neplanirane trudnoće ovisit će o tromjesečju, kao i mnogim drugim čimbenicima.

Osim toga, ako imate uznapredovalu bolest pluća, možda ćete morati razmotriti svoje mogućnosti. Samo vi možete odlučiti što je dobro za vas, a razgovor o fizičkim i emocionalnim implikacijama vaše trudnoće sa svojim CF timom može pomoći u donošenju te odluke

Što nakon poroda ?

Period nakon poroda izuzetno je naporan i stresan i za zdrave roditelje a pogotovo za one koje imaju kroničnu bolest.

Kada postanete majka, vaša glavna briga će biti skrb od vašem djetetu. Međutim, svaka majka a osobito majka s CF ne smije zaboraviti na sebe.

- Ne smije zaboraviti uzimati svoju kroničnu terapiju; ukoliko je ne uzimate, postoji rizik od pogoršanja CF !
- Ne smije zaboraviti na prehranu, osobito ukoliko doji !!!! Ako se ne hranite pravilno i gubite na težini, nećete imati snage i energije za svoje dijete!
- Ne smije zaboraviti tražiti pomoć od svojih najbližih ! Ako ste umorni, iscrpljeni, neispavani, potražite pomoć od supruga/partnera, roditelja, braće/sestara, prijatelja.....
- Ukoliko ste anksiozni, javite se našem CF psihologu; možda vam može pomoći savjetom

I ne zaboravite, djeca rastu !!!! Proći će !!!!

Dojenje i CF

Dojenje je izuzetno bitno za rast i razvoj djeteta, ali isto tako veliki broj djece odrastao je na nadomjescima za majčino mlijeko.

Mnoge majke s CF postavljaju si pitanje da li je dojenje sigurno za njihovu djecu uz primjenu lijekova za CF.

Činjenica je da se većina lijekova izlučuje u majčino mlijeko. Ali isto tako većina lijekova koji se koriste u liječenju CF koriste se već dugi niz godina i sigurni su za primjenu tijekom dojenje.

Kaftrio + Kalydeco se također izlučuje u majčino mlijeko. Rizici koji postoje tijekom trudnoće vrijede i za dojenje.

Ukoliko koristite CFTR modulatore odluku o dojenju donesite nakon savjetovanja sa vašim CF timom.

Odluka neka bude isključivo vaša a ne odluka ginekologa, primalje u rodilištu ili obitelji.

Unatoč činjenici da će svi oko vas vašu trudnoću smatrati 'visokorizičnom', od članova obitelji, partnera, liječnika i ginekologa to ne znači da će vaša trudnoća biti teška i komplicirana. To samo znači da morate pažljivo paziti na sebe, biti svjesni svog tijela i svog zdravlja i posebno se brinuti o sebi i svojoj bebi.

Savjeti za trudnoću:

Gastroezofagealna refluksna bolest u trudnoći – izuzetno česta kod svih trudnica, osobito u zadnja 3 mjeseca trudnoće

Savjeti:

- Spavajte sa uzvišenim uzglavljem, na dva jastuka, pod 45 stupnjeva
- Spavanje i ležanje na lijevom boku smanjuje povrat kiseline u jednjak
- Izbjegavajte kavu, čaj, alkohola, coca colu, čokoladu, agrume...
- Jedite manju količinu hrane podijeljenu u više obroka dnevno (5)
- Nakon jela, izbjegavati ležeći položaj
- Zadnji obrok prije spavanja neka ne bude iza 18 sati
- Pušenje je štetno u svakom pogledu pa tako pogoršava i simptome refluksa
- Žvakanje gume za žvakanje stimulira izlučivanje sline koja sadrži bikarbonate te na taj način neutralizira kiseli sadržaj

Prehrana

Savjeti:

- Izbjegavati kavu i alkohol
- Izbjegavati rizičnu hranu zbog rizik od infekcija - nekuhano meso, neoprano voće i povrće
- Riba: tuna i skuša ne više od 2x tjedno
- Izbjegavati začinjenu hranu
- Piti puno tekućine
- Konzumirati raznovrsno voće i povrće te orašaste plodove (badem, orasi....)
- Ne konzumirajte nepasterizirano mlijeko i proizvode od nepasteriziranog mlijeka
- Zbog opasnosti o trovanja Salmonelom i Escherichijom coli ne jedite sirovu i nedovoljno termički obrađenu perad, jaja,
- Tijekom trudnoće ne povećavaju se samo energetske potrebe organizma već i potrebe za mineralima i vitaminima, koji su esencijalni za rast i razvoj ploda. Stoga je važno redovito uzimati propisane vitamine, a ne prekidati ih tijekom trudnoće
- Uzimanje enteralnih napitaka sigurno je za plod

Kako postati tata a imam CF

Kada govorimo o planiranju trudnoće u CF, uglavnom govorimo o izazovima trudnoće kod žena s CF. Daleko se manje govori o planiranju obitelji kod muškaraca oboljelih od CF.

Većina muškaraca s CF ima problem sa začećem; samo jedan manji broj bolesnika ostvari trudnoću spontano, „bez pomoći“. Muškarci su u pravilu sterilni, jer gusta sluz začepi sjemenovode, pa se inače zdravi spermiji ne uspijevaju "probiti" van. Ovaj poremećaj stručno se zove **opstruktivna azospermija**. To međutim ne znači da ne možete imati dijete. To samo znači da će vam trebati „mala pomoć“ suvremene medicine !

Ukoliko muškarac s CF se želi ostvariti kao roditelj, prvo moramo postaviti dijagnozu opstruktivne azospermije. Najprije se u dogovoru sa CF timom napravi spermogram (analiza ejakulata) da bi se utvrdilo da li ima spermija ili ne. Ukoliko nalaz spermograma pokaže azospermiju (nedostatak spermija), sljedeći je korak pregled urologa koji se bavi muškom neplodnošću a član je CF tima. Urolog će napraviti biopsiju testisa kojom će se potvrditi dijagnoza opstruktivne azospermije te će se istovremeno uzeti i spermiji za oplodnju koji se zatim pohranjuju.

Jedina mogućnost začeca je umjetnom oplodnjom te će vaša partnerica/supruga morati ići na tretman sličan kao i u slučaju ženske neplodnosti. Partnerica/supruga također mora proći detaljnu obradu koja je slična obradi za žensku neplodnost.

Prije nego krenete sa samim postupkom umjetne oplodnje važno je genetsko savjetovanje i određivanje CFTR gena partnerice/supruge.

Genetsko savjetovanje: Potrebno je nabaviti **uputnicu za genetsko savjetovanje (A1)** te poslati skeniranu ili fotografiranu na adresu: **predbiljezbe.poliklinika.pedijatrija@kbc-zagreb.hr** s napomenom da trebate genetski savjet kod **dr. S. Huljev-Frković**.

CFTR gen partnerice/supruge: Također je kod partnera važno određivanje CFTR gena; vađenje krvi je najjednostavnije obaviti putem CF centra uz uputnicu A3; djelatnost medicinska biokemija 2550000; KBC Zagreb, a traži se određivanje CFTR gena uz napomenu da se radi o partnerici oboljelog od CF.

Određivanje CFTR gena iz krvi partnerice/supruge od iznimne je važnosti, budući da u Hrvatskoj ne postoji neonatalni probir na CF i zato je važno da unaprijed znamo da li postoji mogućnost da dijete ima CF.

Nalaz genetike uvijek prokomentirajte sa vašim CF timom ili genetičarom tijekom genetskog savjetovanja.

Zapamtite!!!! Ukoliko vaša partnerica nema niti jednu CF mutaciju ne postoji mogućnost da vaše dijete ima CF!!!! Ne dajte da vas zbuni drugo medicinsko osoblje koje ne zna dovoljno o CF!

