

## Workshop Cystic Fibrosis, Fertilititeit en kinderwens

M. Traas, F. Teding van Berkhout en F. Dijkstra

---

De mediane overleving van patiënten die lijden aan Cystic Fibrosis (afgekort: CF) neemt toe. Van alle patiënten met CF is in Nederland inmiddels ruim 40 % ouder dan 18 jaar.

Steeds vaker worden leden van CF-behandelteams dan ook geconfronteerd met vragen betreffende fertilititeit en kinderwens, zoals:

1. Kan ik mijn ziekte aan mijn kind doorgeven? Erfelijkheid?
2. Kan ik kinderen krijgen? Vruchtbaarheid?
3. Beïnvloedt een eventuele zwangerschap het beloop van mijn CF?
4. Heeft mijn CF gevolgen voor de ontwikkeling van mijn zwangerschap en mijn ongeboren kind?
5. Hoe kan ik als man met CF toch “genetisch eigen” kinderen krijgen?
6. Hoe lang ben ik een leuke ouder voor mijn kind?

Deze vragen zijn tijdens de workshop behandeld.

### Ad 1

Elke man of vrouw met CF die een “eigen” kind krijgt, geeft 1 CF-mutatie door aan dat kind. Het kind is dus minimaal drager van 1 CF-mutatie. De frekwentie van dragerschap van een CF-mutatie in Nederland bedraagt 1/30. Er bestaat dus een kans van 1 op 30, dat een CF-patiënt een mutatie-dragerschap tegenkomt! Krijgen zij samen een kind, dan is de kans 50 %, dat het kind van beide ouders een CF-mutatie krijgt en dus aan CF lijdt! Dit dient te worden voorkomen.

Het is van belang de ogenschijnlijk gezonde partner van de CF-patiënt na te kijken op dragerschap van een CF-mutatie.

Door nu op 36 van de in Nederland meest voorkomende mutaties te screenen en uit te sluiten bij de gezonde partner, wordt de kans op dragerschap van de gezonde partner gereduceerd van 1/30 tot ongeveer 1/500. Het risico op een aan CF-lijdend kind is dan teruggebracht tot 1/1000.

### Ad 2

Bij mannen met CF ontbreken bijna altijd de ductus deferentes (zaadleiters van de zaadblaas naar de plasbuis). Spermatozoën worden wel gevormd in de testes, maar komen niet in het ejaculaat terecht. (zogenaamde obstructieve azoöspermie). Overigens zijn de seksuele rijping en het seksuele functioneren van de man met CF normaal.

Vrouwen met CF hebben weliswaar een verminderde vruchtbaarheid (deels ten gevolge van taai cervixslijm, maar ook ten gevolge van cycli zonder eisprong = ovulatie), maar kunnen wel degelijk zwanger geraken, zelfs als de voedingstoestand en/of de longfunctie matig is/zijn.

### Ad 3

Inmiddels zijn honderden CF-patiëntes zwanger geweest.

Uit grote series blijkt, dat de zwangerschap geen invloed heeft op het beloop van de longfunctie. De zwangerschap heeft ook geen invloed op het verloop van het gewicht voor en na de zwangerschap.

Wel zijn er ernstige complicaties tijdens, of kort na de zwangerschap beschreven, vooral bij die patiëntes, die tevoren een slechte longfunctie of een matige voedingstoestand hadden.

### Ad 4

Het aantal levend geboren kinderen is net zo groot als bij “gezonde” zwangeren. Echter CF-zwangerschappen leiden vaak tot premature geboortes (vroeggeboortes 25 - 48% van de zwangerschappen) met risico's voor het pasgeboren kind (bijvoorbeeld onvoldoende longrijping - beademing van de pasgeborene).

### Ad 5

Een man met CF met obstructieve azoöspermie en een kinderwens kan nadenken over adoptie, of KID (=donorinseminatie) met zijn partner overwegen. Voor een “genetisch eigen” kind kan de volgende, moeizame medische weg worden bewandeld:

- a. Chirurgisch worden spermatozoën uit testes of zaadblaasjes verkregen (via MESA, PESA of TESE)
- b. IVF-behandeling van de vrouw: het winnen van eicellen.
- c. ICSI: in het laboratorium wordt 1 spermatozo ingebracht in 1 eicel. Vindt bevruchting plaats, dan wordt het embryo (het vruchtje) bij de vrouw in de baarmoeder ingebracht.

Kortom de nodige medische handelingen/ingrepen. Een IVF-behandeling kan zwaar zijn en heeft een aantal bijwerkingen. Ook ICSI is een nog vrij jonge techniek, waarvan de uitkomst wat betreft de gezondheid van de via deze weg geboren kinderen op de lange termijn nog onzeker is.

(Bovengenoemde technieken worden enkel in Nijmegen, Utrecht en Rotterdam uitgevoerd).

### Ad 6

Hoe lang ben ik een leuke ouder? Deze vraag is lastig te beantwoorden.

Kwaliteit van leven: CF-patiënten hebben bijvoorbeeld te maken met

ziekenhuis-opnames ter behandeling van luchtweginfecties. Is er voldoende mantelzorg om mijn kind op te vangen?

Misschien dient de CF-patiënt na te denken over wat hem of haar de komende jaren te doen staat. Wil ik in aanmerking komen voor een longtransplantatie, of levertransplantatie? Kan ik dat, als ik die weg ga bewandelen, wel combineren met het hebben en opvoeden van een kind? Hoe lang heb ik nog te leven?

Uit een Amerikaanse studie, gepubliceerd in 2003, blijkt, dat van vrouwen met CF, die een zwangerschap hebben doorgemaakt, na 10 jaar 77% in leven is. Is de longfunctie voor de zwangerschap slecht, dan is de 10 jaarsoverleving slechts 60 %. Kortom voor het tiende levensjaar zal een aanzienlijk deel van de kinderen zijn/haar moeder missen. Cijfers betreffende de overleving van mannen met CF ontbreken.