

Barbara Messorè

Alessia Grande

Silvana Ballarin

SESSUALITÀ E FIBROSI CISTICA

PER I GIOVANI E GLI ADULTI

8

 **Sinergie**
Edizioni scientifiche

Pubblicazione con l'egida della  SOCIETÀ ITALIANA DI FIBROSI CISTICA

© Copyright 2011 SINERGIE Edizioni Scientifiche
SINERGIE Edizioni Scientifiche S.r.l.
via La Spezia, 1 - 20143 Milano
Tel./Fax +39 02 58118054
E-mail: redazione@edizionisinergie.com
www.edizionisinergie.com

OMAGGIO - VIETATA LA VENDITA

Questa pubblicazione è stata resa possibile grazie a un grant istituzionale di CHIESI FARMACEUTICI S.p.A.

Tutti i diritti sono riservati. Nessuna parte di questa pubblicazione può essere riprodotta o conservata in un sistema di recupero o trasmessa in qualsiasi forma o con qualsiasi sistema elettronico, meccanico, per mezzo di fotocopie, registrazioni o altro, senza una autorizzazione scritta dell'Editore.

L'Editore e gli Autori non possono essere considerati responsabili di eventuali errori o conseguenze derivate dall'uso delle nozioni qui contenute.

Finito di stampare nel mese di Luglio 2011.

ISBN 978-88-96124-13-0

SESSUALITÀ E FIBROSI CISTICA PER I GIOVANI E GLI ADULTI

a cura di

BARBARA MESSORE

ALESSIA GRANDE

SILVANA BALLARIN

con la collaborazione di

GRAZIELLA BORGIO

PASQUALE AMANTEA

si ringraziano i membri-collaboratori della Commissione Adulti della SIFC
che a vario titolo hanno reso possibile questo lavoro:

SILVANA BALLARIN

ENZO CARNOVALE

CARLO CASTELLANI

SIMONA CRISTADORO

MONICA DONÀ

DANIELA FAZIO

DONATELLA FOGAZZA

MARILÙ FURNARI

ALESSIA GRANDE

BARBARA MESSORE

GIUSEPPINA PISANO

GIOVANNA PIZZAMIGLIO

Coord. infermieristico - Mda Ostetricia-Ginecologia Verona

Medico - Centro FC Adulti Napoli

Medico - Centro FC Verona

Medico - Centro FC Messina

Fisioterapista - Centro FC Treviso

Assistente Sociale - Centro FC Messina

Assistente Sociale - Centro FC Palermo

Medico - Centro FC Palermo

Psicologa - Centro FC adulti Orbassano (TO)

Medico - Centro FC Adulti Orbassano (TO)

Infermiere - Centro FC Livorno

Medico - Centro FC Adulti Milano

PREFAZIONE	5
INTRODUZIONE	7
PERCHÉ PARLARE DI SESSUALITÀ E FIBROSI CISTICA?	8
Persona e sessualità	8
Sessualità e la Qualità di Vita	9
Fibrosi Cistica e sessualità	9
<i>La sessualità non è compromessa dalla Fibrosi Cistica</i>	9
<i>L'incontro con l'altro</i>	10
<i>Superamento delle difficoltà</i>	11
<i>Il sesso 'in pratica'</i>	11
<i>Il dialogo per il superamento dei timori e delle frustrazioni</i>	11
<i>Accorgimenti pratici</i>	12
<i>I consigli ... in 'pillole'</i>	13
FIBROSI CISTICA E FERTILITÀ	14
La donna con Fibrosi Cistica	14
L'uomo con Fibrosi Cistica	15
LE INFEZIONI GENITALI RICORRENTI NELLA FIBROSI CISTICA	17
L'INCONTINENZA URINARIA NELLA FIBROSI CISTICA	19
SCELTE CONSAPEVOLI	22
Sesso sicuro	22
<i>Infezioni sessualmente trasmissibili</i>	22
<i>La contraccezione</i>	24
<i>Come scegliere un contraccettivo quando si ha la Fibrosi Cistica</i>	24
<i>La contraccezione ormonale e la cura della Fibrosi Cistica</i>	25
<i>Terapia antibiotica sistemica e contraccezione ormonale</i>	26
<i>La tabella dei metodi contraccettivi</i>	27
Pensare ad un figlio	32
<i>La Fibrosi Cistica può essere trasmessa</i>	33
<i>Pianificare la genitorialità</i>	34
<i>Prepararsi per la gravidanza</i>	34
<i>Prepararsi per la paternità</i>	36
<i>E una vita senza figli? Obiettivi e modalità di vita alternativi alla genitorialità</i>	37
Appendice 1: gli organi genitali maschile e femminile	38
Appendice 2: l'igiene intima	39

PREFAZIONE

La sessualità è un aspetto fondamentale e molto complesso della vita.

Nell'essere umano la sessualità include desideri, sentimenti, valori, attitudini. Essa può variare nel corso della vita di un individuo, determinare la qualità delle sue relazioni, *influenzare il suo benessere psicologico.*

Pur essendo strettamente legata a meccanismi biologici, la sessualità non può essere ridotta solo ad un fatto carnale.

Deve essere possibile godere di una buona *salute sessuale* anche nell'ambito di una malattia cronica multiorganica quale la Fibrosi Cistica (FC), altamente intrusiva e pesante nel quotidiano, che coinvolge vari aspetti della persona (dal corredo genetico alla possibilità riproduttiva, con limiti di tempo e incertezze sull'andamento della patologia). Potenzialmente la malattia cronica e le sue conseguenze, possono avere ripercussioni su qualsiasi aspetto della sessualità quali, ad esempio, la paura di non essere sessualmente attraenti, la paura dell'abbandono a causa della malattia, l'incertezza sulla capacità riproduttiva...

Parlare di sesso, di sessualità e delle tematiche relative non è facile e non è detto sia immediato. Non lo è nella famiglia; non lo è quando la confidenza è eccessiva ed estesa a tutti i familiari, non lo è con i curanti: non lo è quando l'interlocutore - sanitario o no - non conosce tutti i molteplici e complessi aspetti della FC nei confronti dell' "essere persona" e durante tutto l'arco dell'esistenza.

Generalmente i pazienti con FC sono più consapevoli e, quando interrogati, hanno esplicitato i loro bisogni di persone sessuate, nonostante non si sia fatto a sufficienza per questa tematica o lo si sia fatto in modo disordinato e non strutturato, spesso con ritardo.

I bisogni, le aspettative e le aspirazioni - spesso le abitudini - delle persone affette da FC sono le stesse rispetto ai coetanei "sani"... ma quanto carico di ansia, frustrazione, incertezza... può derivare dal non affrontare debitamente un



argomento tanto importante per la persona e la sua vita, ed in ultimo anche per la gestione di una malattia che non si può scordare mai.

Occorreva informarsi, studiare, confrontarsi con quanto fatto dagli altri nel mondo: per questo nell'ambito dei lavori della Commissione Adulti della SIFC un posto rilevante è stato riservato alle tematiche sessualità, contraccezione, procreazione, genitorialità.

Convinti dell'importanza e rilevanza del tema, confortati dall'interesse e dalla realtà quotidiana che vede sempre più le persone affette da FC attive e pienamente inserite nel sociale e nella famiglia, sicuri delle molte lacune che tutti, anche il personale nei Centri che si fanno carico dei problemi di salute e della persona affetta, della mancanza di tempo e di spazi per affrontare "tutto", abbiamo tentato di raccogliere in questo libretto alcune informazioni.

E' un tentativo, fatto da parte di chi ha curato questo testo, per colmare il divario tra la realtà delle persone affette e la pratica del "care", il *prendersi cura in senso globale della persona*.

La buona salute sessuale si ottiene anche attraverso una corretta informazione che porti al superamento delle frustrazioni e a scelte consapevoli.

Un punto di partenza per rompere il ghiaccio...

Barbara Messori, Alessia Grande, Silvana Ballarin

INTRODUZIONE

Il sesso rappresenta una parte fondamentale della vita di ciascun individuo, indipendentemente dall'età, stato di salute o di abilità fisica.

L'incremento del numero delle persone affette da FC che rivendicano a pieno titolo il poter vivere un'esistenza piena ed appagante, nonostante la malattia, è una realtà, e *le tematiche relative alla sessualità ed alla riproduzione acquistano*, accanto a quelle del lavoro, della famiglia e del viaggiare ..., *una grande rilevanza*.



L'educazione sull'argomento 'sessualità' ed il counseling, nella routine assistenziale ai giovani e agli adulti, divengono, in base al principio del benessere sessuale, obiettivi che devono essere attivamente perseguiti.

La salute sessuale, definibile come stato di benessere fisico, emotivo-mentale e sociale non appare riducibile all'assenza di malattia: *i diritti sessuali di tutte le persone*, siano esse nate sane o nate/divenute portatori di patologia, *devono essere rispettati e protetti*.

Il corpo è portatore di sentimenti e di progetti e di ritmi di vita, è il mezzo attraverso il quale si manifesta la psiche della persona.

Ritrovare in quel corpo la vita e la sessualità è un aspetto fondamentale.

Argomentare rispetto la sessualità forse rappresenta un obiettivo inusuale e ambizioso, ma non per questo non perseguibile: con questo vademecum si è tentato di porre alcune 'basi'... saranno poi anche i commenti del singolo, le domande e le richieste ad orientare il lavoro e a fornire un'indicazione della sua utilità!

Proprio in relazione alla complessità del tema sessualità, gli argomenti trattati sono numerosi ed elaborati in maniera generale: *l'esperienza di persona è però unica e specifica!*

PERCHÉ PARLARE DI SESSUALITÀ E FC?

L'obiettivo di questo vademecum risulta essere la *promozione del benessere e della salute sessuale*, non la semplice prevenzione.

Parlare di sessualità non significa, infatti, solo considerare eventuali fattori di rischio o problematiche, ma promuovere *l'autorealizzazione e il ruolo di 'attore' delle persone* nelle proprie scelte di vita.

Avendo in mente questo obiettivo, si è ritenuto importante sottolineare l'invito a parlare di sessualità, invito che ha aspetti inerenti a "chi cura" e a "chi è curato".

- Per *"chi è curato"*: occorre parlare di sessualità per *l'importanza di tale argomento nella vita della persona e per il rilievo che la sessualità assume all'interno di un percorso di coppia*, qualora questa abbia scelto di condividere la gestione della malattia.

Occorre parlare di sessualità per *superare gli imbarazzi e considerare gli aspetti del diventare adulti ed i nuovi bisogni* che proprio nell'età adulta diventano evidenti: l'attività sessuale e il vissuto sessuale. Trattare la tematica della sessualità significa perseguire l'ottica di una soddisfacente qualità di vita con l'intento di evitare ulteriori situazioni stressanti e conflittuali... il peso delle cure e le preoccupazioni per la propria condizione di salute.

- Per *"chi cura"*: parlare di educazione sessuale e di sessualità significa *considerare la persona nella sua interezza e quindi non limitarsi alla condizione patologica*. Parlare di sessualità significa dare dignità all'immagine di sé, ai sentimenti e alla vita di relazione che vede, nella coppia, la sua legittimizzazione.

Fornire e facilitare un'informazione corretta ed adeguata, nei modi e nei tempi, risulta essere fondamentale. Ecco ... perché parlarne!

PERSONA E SESSUALITÀ

Il ruolo sessuale di una persona inizia al momento del concepimento con il fatidico dubbio: 'sarà maschio o femmina?'. Inoltre, tale ruolo, continua dopo la nascita, durante l'infanzia, prosegue con lo sviluppo nella pubertà e nell'adolescenza, prosegue con l'esperienza, giorno per giorno.

Il sesso biologico (cromosomico, gonadico e somatico) si intreccia con il sesso psicologico (identità e ruolo di genere, orientamento sessuale) e attraverso *l'esperienza e i rapporti significativi* (con i propri genitori, con amici, insegnanti e le altre figure di riferimento) la personalità e l'identità di ciascuno, attraverso varie fasi, si costruisce e si consolida nel tempo.

Persona, identità sessuale e sessualità sono strettamente correlate nella vita quotidiana! Basti pensare, ad esempio, alla cura della propria immagine, all'abbigliamento o alla scelta di praticare uno sport o del lavoro.

SESSUALITÀ E QUALITÀ DI VITA

Sebbene non esista una definizione universalmente riconosciuta di qualità di vita, può essere considerata come l'insieme degli aspetti di salute nel quale il funzionamento biologico, psicologico e sociale entrano in relazione.

Le persone affette da FC, nella maggior parte dei casi, devono quotidianamente seguire un piano terapeutico pesante e complesso. Spesso necessitano di cicli di antibiotici per via sistemica... spesso oltre ai controlli programmati sopraggiungono riacutizzazioni o complicanze che possono essere come "nuove malattie" (diabete, aspergilloso broncopolmonare allergica, malattia epatica, osteoporosi, ecc...) a completare un quadro già, a volte, pesante e problematico.

Indubbiamente tutti questi aspetti influenzano la qualità di vita delle persone limitandone *l'autonomia, l'indipendenza e la possibilità di scelta*. Proprio per questo motivo è necessario valutare l'impatto di tali aspetti sulla quotidianità, della quale fanno parte il lavoro, il/la partner, la famiglia e i figli....

In quest'ottica gli aspetti affettivi, emotivi e sessuali divengono fondamentali, oltre che buoni indicatori dell'efficacia dei trattamenti.

FIBROSI CISTICA E SESSUALITÀ

La sessualità non è compromessa dalla Fibrosi Cistica

Esiste un sesso biologico, un sesso anagrafico, un sesso culturale e un sesso psicologico: *organi genitali, femminilità e mascolinità, ruoli e comportamenti sono implicati nello sviluppo della persona*, sia essa nata sana o nata/diventa portatrice di una patologia. Gran parte della vita della persona è occupata da questioni inerenti la sessualità: basti pensare a termini quali identità maschile e femminile o all'importanza dei rapporti con l'altro sesso.

Parlare di sesso biologico, anagrafico, culturale e psicologico, oltre che di *coppia*, diventa fondamentale nell'ambito dell'ambito del trattamento della FC.

La FC - pur altamente intrusiva nel quotidiano - non compromette direttamente la sessualità, ma *i rischi di un'informazione inadeguata, posticipata e demandata possono compromettere una soddisfacente vita di relazione*.

Le persone affette da FC sono investite di un ruolo 'sessuato', ruolo non posizionabile in second'ordine rispetto alle condizioni di salute: occorre parlare delle

eventuali difficoltà che affliggono gli adolescenti e i giovani adulti, della sessualità e, specificatamente, di questioni inerenti lo sviluppo, il sesso e la sua pratica, la fertilità, la riproduzione, la necessità e le possibilità contraccettive, le scelte per il futuro.

Alla persona affetta da FC appartiene un normale sesso cromosomico (xx o xy) e gonadico (ovaie e testicoli). Inoltre la persona con FC ha normalità di caratteri sessuali secondari, che si sviluppano con la maturazione puberale. Tutto questo predispone ad *una vita sessuale normale. La malattia non diminuisce il desiderio sessuale, il bisogno di intimità con il partner o il piacere sessuale.* Anche per chi è affetto da FC il sesso può rappresentare una meravigliosa fonte di rilassamento e di appagamento.

L'incontro con l'altro

La sessualità ha una funzione ludica, relazionale e riproduttiva: sensazioni, emozioni, bisogni, desideri, identità, orientamento sessuale e tematiche della riproduzione rappresentano i cardini della sessualità e dello sviluppo della persona.

La sessualità umana è costituita da *emozioni, sensazioni, sentimenti*, aspetti che entrano in relazione con l'immagine di sé e nei rapporti personali. Gli elementi coinvolti sono numerosi e non è possibile tralasciare *dubbi, paure e difficoltà*, in particolar modo quando compare la componente 'malattia'. L'importanza di sane relazioni affettive appare indiscutibile e la *sessualità non si esaurisce in una semplice 'performance' fisica*: l'incontro sessuale rappresenta una manifestazione di affetti e sentimenti.

Le relazioni possono anche essere dense di criticità e problematicità ma quest'aspetto non differenzia le persone con patologia cronica da quelle sane!

Nel caso di malattia uno dei temi fondamentali da affrontare è quello dell'*aprirsi all'altro*: come comunicare con il proprio partner rispetto alla malattia, le cure da affrontare, le possibili complicità o i problemi connessi alla fertilità.

Occorre trovare le necessarie energie mentali per una comunicazione aperta ed onesta... con le difficoltà che possono emergere... ma che possono "gettare le basi" di un'alleanza vincente per affrontare insieme la vita di coppia e gli aspetti della malattia.

Alcune manifestazioni dirette della FC possono avere ripercus-



sioni ed interferire nell'intimità nella vita relazionale: il tossire, il dover espettorare, la possibile emoftoe, la flatulenza e l'incontinenza urinaria sono variabili da tenere in considerazione. Parlarne con il partner e con l'operatore sanitario di riferimento al centro FC, può significare anche poter *ottimizzare la situazione* e cercare, il più possibile, di gestire/controllare anche questi sintomi.

Superamento delle difficoltà

L'adolescente e il giovane adulto con FC può provare ansia e frustrazione rispetto ai temi della sessualità e fertilità nonché sulla possibilità di procreazione.

Una preoccupazione tipica dell'adolescenza è che la FC possa comportare un ritardo nella comparsa dei segni di maturazione sessuale, eventualità che, comune in passato, sembra essere ad oggi superata grazie al migliorato stato nutrizionale, con normalizzazione dell'epoca di comparsa del menarca e dei primi segni puberali. Tali incertezze circa il futuro e l'insoddisfacente informazione inerente la potenzialità riproduttiva sono responsabili di ansia e frustrazione.

Una scarsa considerazione di sé, un'inadeguata immagine corporea unitamente ai segni fisici della malattia possono rendere più difficile stabilire una relazione e compromettere l'intimità.

Alcuni tratti del fisico - quali la bassa statura, la magrezza, l'aumento del volume del torace... - o la presenza di dispositivi medici (cannule venose periferiche, cateteri venosi permanenti, la presenza di gastrostomia o digiunostomia, il sondino nasogastrico notturno, pompe sottocutanee per l'infusione di insulina) possono rappresentare fonte di *disagio, di imbarazzo e di vergogna*.

L'ossigeno terapia o la ventilazione non invasiva possono trasformarsi in 'ostacoli personali oltre che relazionali', se non debitamente discussi e se non debitamente considerati nel loro impatto sulla vita della persona e del partner.

L'intrusione della malattia nell'intimità e nel quotidiano sono aspetti di cui è opportuno che la persona con FC parli, chieda - e pretenda a buon diritto - di essere ascoltata: solo in questo modo sarà possibile la ricerca di strategie attuabili volte al miglioramento della situazione contingente e della qualità di vita.

Il sesso 'in pratica'

Il dialogo per il superamento dei timori e delle frustrazioni

Il sesso può rappresentare fonte di gioia, di rilassamento e di realizzazione. Può trasformarsi in espressione di sentimenti e di complicità possibilmente in una cornice amorosa e di coppia. La FC di per sé, teoricamente, *non interferisce con la vita sessuale della persona*, non è motivo di diminuzione di desiderio e di ricerca di intimità. Questo presupposto deve però essere messo in relazione con gli aspetti di malattia cronica, di peggioramento del quadro clinico e di sofferenza.



I possibili segni fisici della malattia e la presenza di preoccupazioni, stanchezza, affaticabilità e difficoltà respiratoria possono interferire con la vita di relazione. Non per tale ragione l'intimità di coppia deve essere evitata o controindicata. La maggior parte dei pazienti adulti con FC, infatti, riporta di non avere problemi in merito al sesso e la ricerca di strategie e accorgimenti per superare le difficoltà legate alla malattia rafforza sia il vissuto psicologico di coppia sia il legame.



Il dialogo sincero tra i partners e la ricerca di espedienti, infatti, può aiutare nella gestione di timori, delle frustrazioni e delle ansie in modo da superare eventuali esitazioni rispetto l'intimità sessuale. Con una comunicazione adeguata, la comprensione dell'altro, ed un pò di pazienza, è possibile affrontare le eventuali difficoltà e godere pienamente, in tutte le fasi della malattia, di una buona sessualità.

Accorgimenti pratici

Con la cooperazione del partner, rammentando che il sesso non rappresenta esclusivamente una performance fisica e seguendo qualche consiglio, è possibile godere appieno dell'intimità di coppia e di una sana sessualità.

Tra le maggiori preoccupazioni riportate dagli adulti affetti da malattie respiratorie croniche è che l'interessamento polmonare possa "compromettere il fiato" durante l'attività sessuale; sovente inoltre viene riportato il timore che possa verificarsi emottisi (espettorazione di sangue).

In realtà esistono poche raccomandazioni in merito, e quasi tutte derivate dall'esperienza dei pazienti affetti da broncopneumopatia cronica ostruttiva. Le indicazioni date in genere per i pazienti affetti da malattie respiratorie croniche riportano che *lo sforzo fisico compiuto durante l'atto sessuale* possa essere equivalente al salire due piani di scale.

Non esistono "controindicazioni". Vengono forniti suggerimenti e consigli pratici che possano essere di aiuto durante l'attività sessuale al fine di ottenere un miglioramento dell'intimità sessuale anche nel caso di fase avanzata di malattia. Sembra banale ricordare aspetti 'scontati' quando si parla di sessualità, ma proprio per le loro caratteristiche sono fondamentali.

Si può 'giocare' sulla creatività, sapersi concedere i giusti tempi, creare e ricercare un'atmosfera sensuale e *riconoscere l'importanza di tutti gli aspetti dell'in-*

timità (abbracciarsi, baciarsi, accarezzarsi, il toccarsi) senza focalizzare l'attenzione sull'atto sessuale in sé.

I consigli ... in 'pillole'

- evitare l'esposizione a sostanze irritanti che possano peggiorare la sintomatologia respiratoria, come, ad esempio il fumo di sigaretta o i profumi od odori di forte intensità;
 - assicurarsi che la temperatura dell'ambiente sia confortevole;
 - poiché l'attività sessuale richiede l'impiego di energie, è preferibile pianificare l'attività sessuale in un momento della giornata in cui ci si sente più riposati;
 - praticare la fisioterapia respiratoria prima di impegnarsi nell'attività sessuale sia per ridurre la sensazione di 'mancanza di fiato' derivante dal ristagno di secrezioni bronchiali sia per evitare 'spiacevoli inconvenienti' durante l'incontro con il partner;
 - eventualmente utilizzare, se vi è l'abitudine all'utilizzo prima di sforzi fisici in genere, broncodilatatori a breve durata d'azione per via inalatoria (formulazioni in spray pre-dosati): l'assunzione va effettuata circa 30' minuti prima del rapporto sessuale, ma occorre non eccedere in quanto comportano il rischio di incrementare la frequenza cardiaca;
 - evitare l'assunzione di alcol prima di fare sesso: la sostanza, infatti, pur avendo un effetto disinibente, in realtà può interferire con la capacità sessuale. Inoltre stimola la diuresi e può condurre, in caso di incontinenza urinaria, ad ulteriori difficoltà;
 - evitare l'attività sessuale subito dopo un pasto abbondante in quanto può determinare affaticabilità e mancanza di respiro (l'organismo è già 'impegnato' in una digestione difficoltosa);
 - scegliere posizioni che rendano il rapporto sessuale agevole, limitando il dispendio di energie (ad esempio le posizioni in cui i partners giacciono sdraiati sul fianco: richiedono meno fatica e evitano pressioni sul torace rispetto ad una posizione sotto-sopra);
 - quando necessario si può lasciare, durante il rapporto sessuale, una parte maggiormente attiva al partner.
- Se la malattia è in fase avanzata e fosse necessaria l'ossigeno-terapia, può essere mantenuta l'erogazione che normalmente si impiega nel cammino; tramite l'utilizzo di prolunghe è possibile posizionare la fonte di ossigeno a distanza, anche fuori dalla camera da letto.



FIBROSI CISTICA E FERTILITÀ

Il tema della fertilità per le persone affette da FC è differente nei due sessi.

Prima di parlarne specificatamente negli aspetti relativi all'uomo e alla donna, occorre parlare di "fertilità/infertilità di coppia".

La fertilità dipende da fattori organici e psicologici: nelle coppie "normali" (considerando in questo ambito quelle in cui nessuno è affetto da FC), l'infertilità può derivare in eguale misura da uno dei partner o, addirittura, da entrambi, ma per poter parlare di reale infertilità della coppia occorre che si sia verificata una mancanza di procreazione dopo 12-24 mesi di regolari rapporti sessuali volutamente fecondi.

La donna con Fibrosi Cistica

La fertilità, nella maggior parte delle donne, risulta essere normale e sempre più numerose sono le esperienze di gravidanza iniziate e portate a termine senza particolari difficoltà.

Solo in una minoranza delle donne con FC è riportata una condizione di ridotta fertilità, ovvero una condizione di difficoltà rispetto al concepimento naturale. Nel caso di ridotta fertilità sono le alterazioni del muco della cervice uterina a rendere difficile o impossibile il naturale passaggio degli spermatozoi (non possono così arrivare per via naturale a fecondare l'ovocita nella cavità uterina).

Non è possibile individuare a priori la condizione di ridotta fertilità nella donna e non sono presenti, al momento, terapie che possano normalizzare le secrezioni della cervice uterina.

La fertilità nella donna può essere, inoltre, alterata e/o ridotta in caso di grave compromissione delle condizioni generali e nel caso di severo stato di malnutrizione (peso corporeo molto basso), ma anche in questa seconda condizione non esiste una regola precisa. Occorre, dunque, tenere in considerazione il rischio di una gravidanza che potrebbe essere, in tali condizioni di salute, pericolosa.

Non vi sono terapie specifiche usate nella cura della FC che compromettano direttamente la fertilità della donna affetta; occorre però riportare che cicli protratti di terapia cortisonica possono alterare l'assetto ormonale di base e determinare irregolarità del ciclo mestruale. Anche in questo caso non è possibile escludere la possibilità che si verifichi l'ovulazione e che il ciclo

sia pertanto fertile (occorre quindi considerare il metodo contraccettivo scelto per non incappare in gravidanze non desiderate).

La possibile condizione di ridotta fertilità in una donna con FC, accertata dopo accurato approfondimento ginecologico, può essere superata mediante tecniche di procreazione medicalmente assistita da eseguirsi in Centri Specializzati che consentono, in molti casi, il superamento delle barriere 'naturali'. Le possibilità (a seconda della situazione specifica) sono diverse e il Centro Specializzato per la procreazione aiuta la coppia a decidere l'iter terapeutico più opportuno. E' infatti possibile inoculare gli spermatozoi in utero e lasciare che la fecondazione avvenga naturalmente. Altra possibilità è ricorrere a tecniche di fecondazione dell'ovocita in vitro con successivo impianto in utero. In questo caso sarà necessario il prelievo dell'ovocita dalla donna, dopo trattamento ormonale, e la disponibilità degli spermatozoi.

L'uomo con Fibrosi Cistica

Diversamente dalla donna, l'uomo affetto da FC è nelle quasi totalità dei casi infertile (eccezioni ritenute inferiori al 2%), cioè nell'impossibilità di procreare naturalmente (ovvero in seguito a rapporto sessuale).

Quest'infertilità è dovuta al fatto che il liquido seminale (che sovente è anche di volume ridotto) non contiene spermatozoi. Il maschio affetto da FC produce normalmente gli spermatozoi, ma questi restano come 'intrappolati' a livello del testicolo perché i vasi deferenti (i piccoli canali attraverso i quali lo sperma raggiunge l'esterno) risultano essere anormali perché assenti, poco sviluppati o ostruiti da muco eccessivamente spesso e, di conseguenza, gli spermatozoi prodotti a livello del testicolo non possono defluire nell'ejaculato e restano intrappolati nella sede in cui si sono formati (testicolo ed epididimo).

Quest'aspetto non compromette in alcun modo l'attività sessuale! Un problema di infertilità maschile è molto differente da un problema di impotenza sessuale.

L'impotenza, infatti, riguarda direttamente la prestazione sessuale e si manifesta con un problema di erezione. Rispetto ai maschi sani e rispetto ad una normale vita sessuale il maschio affetto da FC non presenta alcuna differenza: desiderio, eccitazione, orgasmo e piacere sono infatti ugualmente presenti!

Per conoscere se il liquido seminale contiene spermatozoi o se è presente la condizione di azoospermia (l'assenza di spermatozoi nel liquido seminale) è

possibile fare un esame specifico. Quest'esame (definito *spermiogramma*, ove il liquido seminale è ottenuto tramite masturbazione) può essere eseguito ambulatorialmente, previa prenotazione e osservazione di poche regole comportamentali nei giorni precedenti (astensione da attività sessuale e auto-erotica, ad esempio).

Per l'uomo affetto da FC è possibile diventare padre grazie all'impiego di tecniche microchirurgiche di prelievo degli spermatozoi (a livello dell'epididimo o del testicolo) e successiva procedura di riproduzione medicalmente assistita (che prevedono la fecondazione in vitro di un ovocita prelevato dalla compagna ed il suo successivo impianto in utero) si può giungere ad una gravidanza. Può essere sufficiente anche un solo spermatozoo per la fecondazione in vitro dell'ovocita femminile (utilizzando tecniche di inoculazione diretta), ma fondamentale, per la riuscita dell'impianto e della gravidanza, risulta essere l'età della donna.

Quale sia l'età ed il momento maggiormente adeguato per informare il ragazzo con FC del problema dell'infertilità e quando proporre lo spermiogramma rimane aperto. Spesso il discorso viene rimandato e posticipato in base alle esigenze dell'interessato (che nella maggior parte dei casi solleva poi l'argomento). Il test può essere effettuato anche in giovane età: non occorre voler pianificare un eventuale paternità per effettuare gli accertamenti e d'altra parte non si può essere certi dell'infertilità (e quindi avere rapporti sessuali senza qualsiasi misura contraccettiva) sino a che non sia stata accertata. È quindi bene escludere il rischio al fine di evitare una possibile paternità non attesa!

Occorre quindi un dialogo aperto con l'equipe del Centro FC, per avere indicazioni su dove eseguire lo spermiogramma ed eventualmente in seguito, una volta che fosse maturata la decisione di avere un figlio, su quale sia il Centro di Medicina della Riproduzione a cui rivolgersi.

LE INFEZIONI GENITALI RICORRENTI NELLA FIBROSI CISTICA

Le infezioni a livello dei genitali esterni possono essere causa di disturbo e sofferenza ricorrente nelle persone affette da FC. Fattori favorevoli sono i cicli di terapia antibiotica o di terapia corticosteroidica, nonché il diabete, specie se non adeguatamente controllato.

Nella donna si parla di vaginite o di vulvovaginite per intendere l'infezione-infiemmazione a livello della vagina o della vulva, mentre nell'uomo di balanopostite, per intendere l'interessamento a livello del glande e del prepuzio.

Nella donna la sintomatologia è caratterizzata da irritazione, arrossamento della zona genitale (eventualmente esteso sino alla radice delle cosce e verso la regione anale), prurito più o meno intenso, presenza di secrezioni vaginali, anche abbondanti, che nel caso di infezione da *Candida albicans* sono biancastre e dette a "ricotta". In altri tipi di infezione come nella triconomiasi, le secrezioni possono essere diverse, meno chiare - giallo verde - e più maleodoranti. A volte è presente disagio o anche bruciore quando si urina come conseguenza dell'irritazione vulvare e di una eventuale contaminazione uretrale. La sintomatologia può aggravarsi in prossimità del periodo mestruale e dopo un rapporto sessuale. Può esserci dolore durante il rapporto sessuale (dispareunia).

Nell'uomo si rileva arrossamento, infiammazione del glande e/o del prepuzio, piccole piaghe con prurito e bruciore, possono essere presenti secrezioni biancastre. L'infiammazione, se cronica o recidivante e non adeguatamente trattata, può portare a fimosi (difficoltà di scoprire il glande).

Numerose sono le possibili cause infettive (e in alcuni casi disturbi analoghi possono essere legate a forme infiammatorie): nella maggior parte di casi è in causa un' infezione da funghi, in particolar modo la più frequente è quella da candida (in genere la *Candida albicans*, ma sono possibili anche altri ceppi). In ogni caso, dato che germi differenti possono provocare disturbi con sintomatologia sovrapponibile, solo un tampone nella sede di infezione e la successiva analisi in laboratorio, potrà permettere di identificare il patogeno in causa e quindi di intraprendere, su prescrizione medica, la terapia più efficace.

Per alcune di queste infezioni è riconosciuta una trasmissione sessuale ma nella maggior parte dei casi la sintomatologia diventa evidente quanto si ha la rottu-

ra dell'equilibrio normalmente esistente tra i diversi tipi di microorganismi che vivono a livello dei genitali esterni.

In corso di FC - come nella popolazione generale - il problema più rilevante, tanto per la donna che per l'uomo, è l'infezione da *Candida albicans*, legata a momenti di debilitazione ma soprattutto ad alterazioni del normale equilibrio tra microorganismi in seguito a trattamenti antibiotici protratti (alterazione della flora intestinale e di quella genitale). Come già ricordato anche il diabete è fattore favorente.

La terapia è basata nella maggior parte dei casi sull'uso di farmaci antifungini per via topica - locale sotto forma di ovuli e lavande associati o meno a farmaci per via sistemica per os. Può essere utile associare fermenti lattici e probiotici durante i trattamenti antibiotici (l'intestino è il principale serbatoio per la candida).

Nei casi difficili e particolarmente frequenti viene utilizzata la somministrazione di farmaci antifungini per via sistemica (os o ev) talvolta per periodi anche molto lunghi. Si tratta di terapie particolari che richiedono controlli periodici ed una supervisione medica ma che danno buoni risultati.

In casi noti per la tendenza alla recidiva - soprattutto se associati al ricorrere anche di condizioni favorenti come appunto la terapia antibiotica nel caso di persone affette da FC - è possibile predisporre un trattamento preventivo con antifungini locali o trattamento con singole dosi di antimicotico.

In ogni caso è bene che sia correttamente inquadrato il problema dal punto di vista ginecologico.

Al fine di favorire la guarigione ma soprattutto al fine di ridurre il rischio di recidiva è importante seguire alcune norme igienico-comportamentali, qui di seguito riportate (fare riferimento anche al paragrafo relativo all'igiene intima). Durante il trattamento può essere indicato utilizzare indumenti traspiranti (slip di cotone) ed evitare indumenti che possano irritare ulteriormente la zona, troppo attillati, sintetici. Non indossare la biancheria intima durante il riposo notturno può aiutare la guarigione.

L'INCONTINENZA URINARIA NELLA FIBROSI CISTICA

Le ragazze e le donne affette da FC, e persino alcune bambine, sono a maggior rischio di fenomeni di incontinenza urinaria (IU) rispetto alla popolazione generale. Tale problema è segnalato anche nei ragazzi e negli uomini con FC, ma il suo manifestarsi è comparabile a quanto osservato nella popolazione generale.

L'IU viene definita come la *perdita involontaria e incontrollata* di urina, perdita che può variare per entità da forme lievi a forme severe (dalla perdita di poche gocce allo svuotamento completo della vescica).

E' difficile stabilire con esattezza quanto sia diffuso questo fenomeno in quanto, solitamente, chi ne è affetto appare riluttante a cercare aiuto e il problema in sé appare sottostimato e poco indagato. Ciò avviene, in parte, per imbarazzo e, in parte, per la convinzione che si tratti di una condizione "parafisiologica", quasi normale, e per la mancata conoscenza che esistono terapie efficaci.

L'IU è, nella maggior parte dei casi, una disfunzione gestibile, potenzialmente prevenibile, trattabile e molte volte risolvibile.

A seconda di come e quando si manifesta l'IU viene classificata in:

- *IU da sforzo*. Si caratterizza per perdite lievi che si verificano durante azioni/attività che determinano un aumento della pressione addominale (come quando si tossisce, si starnutisce, si ride, ma anche durante l'esercizio fisico e l'attività sessuale). L'aumento della pressione addominale si scarica sulle strutture del pavimento pelvico (quell'insieme di muscolatura e legamenti che costituisce la chiusura inferiore della cavità addominale), che normalmente sono contratti (cioè in tensione) per garantire la chiusura dell'apparato uro-genitale. Se la pressione addominale è troppo elevata o se questi muscoli sono deboli, la tensione non viene mantenuta e l'uretra si apre, dunque può verificarsi la fuoriuscita di un po' di urina.

- *IU da urgenza*. Si caratterizza per perdite che si verificano dopo avere avvertito lo stimolo impellente ad urinare. Si tratta di un fenomeno di iper-attività o meglio una contrazione involontaria della muscolatura vescicale, che determina uno svuotamento parziale o completo della vescica. Le persone possono avvertire l'esigenza di recarsi in bagno frequentemente, sia durante il giorno che durante le ore notturne, anche solo per espellere poche gocce di urina, in quanto non è necessario che la vescica sia completamente piena.

- *IU mista*. Si caratterizza per sintomi tipici di più tipi di incontinenza, solita-

mente da sforzo e da urgenza. Le perdite possono verificarsi sia sotto sforzo sia in associazione ad iperattività della muscolatura vescicale.

Nella popolazione generale l'IU appare più frequente nella donna e la prevalenza di manifestazioni aumenta con l'aumentare dell'età. Spesso si manifesta durante e/o dopo una gravidanza ed il parto. Un fattore di rischio noto è rappresentato dalla stipsi cronica.

Nelle donne con FC, come accennato, l'IU risulta essere comune; non è del tutto definito a quale età ed in quale fase della malattia la IU diventi un problema concreto, ma è certamente presente, in molti casi, in età molto precoce. Inoltre, il problema peggiora con l'età, spesso correla con la compromissione funzionale e con la quantità dei sintomi respiratori (peggiora durante i periodi di riacutizzazione per il peggioramento della tosse) ed è naturalmente influenzata (come nel caso della popolazione generale) dalla gravidanza e dal parto naturale.

L'IU ha un grosso *impatto sulle attività quotidiane: evidenti risultano essere le percussioni sulla qualità di vita* (problemi igienici, costi economici legati all'uso degli assorbenti, impatto sul ruolo e sull'identità sessuale, interferenza nelle relazioni personali, limitazioni fisiche nel quotidiano, il pericolo di isolamento sociale ...). *Anche situazioni specifiche, come l'esecuzione di prove del respiro e la fisioterapia respiratoria, possono costituire occasione di incontinenza.*

Da non sottovalutare, poi, come *l'incontinenza urinaria possa potenzialmente comportare un peggioramento delle situazione respiratoria per la tendenza ad inibire la tosse o per la ridotta aderenza alla fisioterapia e all'esercizio fisico.*

Anche se può sembrare 'fuori luogo' o rappresentare fonte di imbarazzo, *parlare di IU è, in realtà, importante e fondamentale proprio a causa sia del disagio nella quotidianità sia perché, se il disturbo persiste e non si interviene con un adeguato trattamento, tende al peggioramento.*

Poiché il tipo di IU più frequente è quello da sforzo, appare intuitiva la scelta della strategia da attuare: rafforzare e migliorare la performance della muscolatura del pavimento pelvico può aiutare, infatti, a prevenire, trattare e risolvere il problema. Il far emergere e inquadrare il problema, il colloquio con i curanti del Centro e con il fisioterapista conducono alla messa in atto

di un trattamento specifico che consiste, essenzialmente, nell'apprendimento di alcuni esercizi (contrazione-rilasciamento veloci e ripetuti e di mantenimento di contrazione) per irrobustire il pavimento pelvico. Vari sistemi di training della muscolatura pelvica sono efficaci nel ridurre o risolvere il problema delle perdite involontarie di urina. In alcuni casi potrà essere utile una valutazione uro-ginecologica e l'essere indirizzati a specialisti del pavimento pelvico.

Gli esercizi, le tecniche e la conseguente padronanza della muscolatura aiuteranno a superare l'IU: imparare, fin da subito, a controllare la contrazione della muscolatura pelvica in occasione della tosse per prevenire il disturbo è fondamentale. Occorre però anche individuare la modalità di fisioterapia respiratoria maggiormente efficace e che non comporti perdita di urina.

Tra i consigli utili ad ottimizzare la funzione del pavimento pelvico è raccomandata l'assunzione di una adeguata postura sia in posizione eretta sia seduta (è raccomandato il mantenere la colonna lombare il più distesa possibile e sedersi con le gambe piegate a 90° con i piedi appoggiati al pavimento). Evitare l'assunzione di caffeina può ridurre l'IU da urgenza.

Da non dimenticare che un buon funzionamento della muscolatura perineale e pubococcigea, oltre che il controllo della contrazione, comportano un aumento del soddisfacimento durante il rapporto sessuale.



SCELTE CONSAPEVOLI

SESSO SICURO

Fare sesso in modo informato e sicuro permette di ottenere *piena soddisfazione dalla relazione sessuale* con il proprio partner senza preoccupazioni riguardanti il rischio di incorrere in una gravidanza non attesa o di contrarre infezioni sessualmente trasmesse.

Infezioni sessualmente trasmissibili (IST)

Il termine contraccezione è sovente utilizzato come sinonimo di sesso sicuro, ma la contraccezione non serve unicamente ad evitare una gravidanza; attenzione deve essere posta alla *prevenzione del rischio di contrarre infezioni* durante i rapporti sessuali mediante l'utilizzo dei dispositivi contraccettivi di barriera. La diffusione delle IST è in aumento negli ultimi anni, soprattutto in seguito al cambiamento dei comportamenti sessuali individuali e collettivi, e costituiscono un problema di salute a livello mondiale.

Le IST possono colpire chiunque abbia rapporti o attività sessuali non protetti dal preservativo, indipendentemente dall'età, dal sesso o dal fatto che i rapporti avvengano con persone dello stesso sesso o di sesso diverso.

Dopo il contagio, in un tempo variabile da pochi giorni a molti anni si possono sviluppare sintomi o segni visibili sul corpo; i sintomi possono essere leggeri -ed a volte anche assenti- o possono comparire dopo molto tempo. Se c'è il dubbio di avere contratto un'infezione è bene rivolgersi subito al medico di fiducia, allo specialista delle IST, al proprio ginecologo, al dermatologo o all'urologo.

Un tempo si riteneva che il problema fosse confinabile in particolari gruppi definiti "a rischio", ma oggi si pone l'attenzione sulle categorie più vulnerabili, tra le quali emerge per rilevanza quella degli adolescenti e dei giovani nell'età compresa tra i 15 e i 25 anni: proprio una inadeguata educazione sanitaria e sessuale, la difficoltà di accesso a servizi sanitari di base, il non avere vissuto le campagne anti AIDS degli anni '90, l'inesperienza, aumentano il rischio di IST.

Le infezioni possono essere causate dalla trasmissione di microrganismi (batteri, virus, protozoi, parassiti) da un corpo all'altro. Quando i germi sono entrati nel corpo può manifestarsi una malattia acuta, altre volte l'infezione resta misconosciuta; in ogni caso può provocare danni che col tempo possono diventare permanenti ed anche gravi.

Il contagio per via sessuale avviene quando i microrganismi vengono portati

all'interno del corpo attraverso lo *sperma o le secrezioni vaginali o il sangue*. Oppure il contagio avviene attraverso il contatto diretto pelle contro pelle o con il contatto tra le *mucose* che rivestono le parti intime, la bocca o l'ano. Alcune IST possono essere trasmesse al feto o al neonato durante la gravidanza o attraverso il latte materno.

Il condom o profilattico o preservativo (metodo barriera maschile) ed il fenidom (metodo barriera femminile) riducono il rischio di trasmissione in quanto creano una "barriera" di protezione. Tra i sistemi contraccettivi possibili solo i metodi di barriera possono proteggere dalle infezioni sessualmente trasmesse, ma devono essere utilizzati correttamente ogni volta che si fa sesso e per tutta la durata dell'incontro con il partner!

Se si ha un partner fisso e si è entrambi fedeli, il rischio di contrarre infezioni sessualmente trasmesse si riduce notevolmente. Se uno dei componenti la coppia, in precedenza, aveva avuto altri partners sessuali, allora, dopo un periodo di 3-6 mesi, prima di smettere l'utilizzo dei metodi barriera, è meglio consigliabile effettuare un controllo ginecologico-urologico e test di laboratorio (compreso il test HIV).

Molte sono le infezioni potenzialmente trasmissibili tra i partners durante il rapporto sessuale e *non esistono unicamente il virus HIV o il HPV* (Papilloma Virus umano, responsabile dei condilomi e anche del cancro del collo dell'utero), di cui si sente tanto parlare! Le infezioni possono avere serie conseguenze sulla salute ed è quindi sconsigliabile esporsi al rischio di contrarle. Le infezioni sessualmente trasmesse, oltre arrecare seri problemi alla salute, possono rappresentare un serio problema psico-sociale. Alcune sono curabili altre, invece, sono trattabili ma non risolvibili.

Alcune IST poi possono essere particolarmente rischiose per le persone affette da fibrosi cistica. Tra le più gravi ricordiamo:

- *l'HIV*, un'infezione virale potenzialmente mortale, che compromette le difese immunitarie e che può sfociare nella Sindrome da Immunodeficienza Acquisita (AIDS). Richiede impegnative e lunghe cure ed espone l'organismo a rischio elevato di infezioni batteriche, virali e micotiche;
 - *Epatite C e B*. Infezioni virali che interessano il fegato, già messo a dura prova dalla FC e dal carico dei farmaci
 - *l'infezione da Clamidia*, che se non trattata prontamente (e nella donna può essere poco o nulla sintomatica) può causare infertilità.
- Esistono poi *altre infezioni sessualmente trasmissibili* (la lista ne comprenderebbe più di 30!), più facilmente curabili e risolvibili, ma da *non sottovalutare*. Per citarne alcune: la tricomoniasi, la gonorrea, la sifilide, l'herpes genitale ...per ognuna delle quali occorre una diagnosi precisa ed un adeguato trattamento.

La contraccezione

La contraccezione è necessaria se si vogliono evitare gravidanze indesiderate e non programmate. Scegliere con consapevolezza il proprio metodo contraccettivo, valutando le informazioni fornite da un medico o da personale esperto, aiuta a vivere la sessualità in modo più sicuro e sereno... senza compromettere la possibilità di avere un figlio in futuro.

Per qualunque donna la gravidanza costituisce un evento importante e gravoso, e può esserlo maggiormente per una donna affetta da FC.

La donna deve poter godere di una vita sessuale attiva e protetta dal rischio di una gravidanza sino al momento in cui, con il supporto partner, voglia scegliere di affrontare la maternità. In tal caso un'adeguata *pianificazione e preparazione*, la *valutazione dello stato di salute* della donna ed una *programmazione* che coinvolga l'equipe medica di riferimento per la FC, sono fattori di estrema importanza per il buon esito della gravidanza; occorrerà inoltre indagare e discutere gli *eventuali fattori di rischio* per la salute della madre e del figlio e/o apportare modifiche nella terapia in atto.

Come scegliere un contraccettivo quando si ha la Fibrosi Cistica

Esistono *diverse possibilità di contraccezione*, non tutte raccomandabili a chi è affetto da FC. La scelta del tipo e della modalità contraccettiva più adatta deve tener in considerazione molteplici aspetti, relativi sia alla *persona* sia alla *coppia* (preferenze personali, situazione e stili di vita), oltre che a ragioni di salute.

Occorre tenere presente, inoltre, l'*efficacia* contraccettiva del metodo (il grado di protezione che offre dal rischio di gravidanza), la *semplicità di assunzione*, le possibili *interazioni* tra problemi di salute e farmaci assunti oltre che le *eventuali controindicazioni e gli effetti collaterali*.

E' importante ricordare che tutti i metodi contraccettivi devono essere utilizzati correttamente e con attenzione perché siano efficaci.

Al momento della scelta contraccettiva per la donna affetta da FC devono essere tenute in considerazione alcune manifestazioni della malattia, di cui la paziente deve essere consapevole ed in grado di riportare nel colloquio in merito alla contraccezione. In particolare il *diabete complicato*, la *malattia epatica*, i *calcoli alla colecisti*, l'*osteoporosi* e l'*ipertensione polmonare* sono fra le condizioni che influenzano la scelta. Anche l'essere portatrici di un *accesso venoso centrale permanente* (ad esempio il PORT) deve essere attentamente considerato, perché costituisce un fattore di rischio tromboembolico. Il *fumo di sigaretta* aumenta il rischio tromboembolico della contraccezione ormonale.

Occorre *referire* al ginecologo (o al medico che consiglia la contraccezione) in modo chiaro e completo *le proprie condizioni di salute ed il trattamento* necessario per

il controllo della FC (oltre alla terapia in atto, occorre riportare le necessità terapeutiche ricorrenti -ad esempio i trattamenti antibiotici, antifungini, cortisonici- ed anche trattamenti sospesi da poco), *per evitare qualsiasi tipo di problema*.

Molti dei metodi contraccettivi ormonali non sono immediatamente efficaci: per la maggior parte dei casi, quando li si utilizza per la prima volta o si cambia da un metodo contraccettivo ad un altro occorre un periodo di tempo, qualche giorno, perché sia raggiunta l'efficacia contraccettiva desiderata. Anche di questo aspetto occorre sapere chiedere informazioni e tenerne adeguata considerazione. I metodi contraccettivi sono molteplici, alcuni nuovi o di recente introduzione: pillola, anello vaginale, cerotto, sistemi iniettivi, diaframma, spirale, metodi di barriera, pillola d'emergenza... E' importante una scelta accuratamente vagliata: per alcuni metodi si hanno ripercussioni a livello dell'intero organismo, mentre altri determinano un'azione solo locale a livello genitale.

Solo l'utilizzo di presidi di barriera può offrire protezione dal rischio di infezioni sessualmente trasmesse.

Non sono considerate in questa trattazione le opzioni "naturali" (quali il coito interrotto, il metodo Ogino Knaus, il metodo Billings e il metodo della temperatura basale) in quanto non offrono certa sicurezza contraccettiva.

Un discorso particolare merita la *contraccezione d'emergenza* (nota come 'pillola del giorno dopo') utilizzata qualora si sia avuto un rapporto "non protetto", in assenza cioè di copertura contraccettiva o per il mancato funzionamento del sistema contraccettivo utilizzato (come nel caso di: rottura o utilizzo non corretto del preservativo, mancata assunzione della pillola anticoncezionale, distacco del cerotto, espulsione della spirale, rimozione o spostamento del diaframma anticoncezionale, insuccesso del metodo del coito interrotto, non sicurezza dell'efficacia contraccettiva di un preparato ormonale per rischio di interferenza tra farmaci ...).

La 'pillola del giorno dopo' rappresenta esclusivamente una misura di emergenza e non può costituire un tipo di contraccezione "abituale". Il metodo attualmente più diffuso consiste in una pillola a base di un derivato progestinico, che appunto per l'eccezionalità dell'assunzione, può essere assunta da qualunque donna, indipendentemente dalle controindicazioni alla terapia ormonale. Per essere efficace nel prevenire una gravidanza occorre assumerla nel più breve tempo possibile e comunque entro le 72 ore.

La contraccezione ormonale e la cura della Fibrosi Cistica

Come per tutte le terapie anche per la contraccezione ormonale esiste una *interferenza con altri farmaci/prodotti medicinali* assunti dalla donna, un'interferen-

za *bidirezionale* che può comportare tanto una riduzione dell'efficacia contraccettiva quanto un incremento degli effetti collaterali ormonali; inoltre può comportare un alterato metabolismo di altri farmaci la cui azione può risultare compromessa (è il caso di alcuni antiipertensivi e antidiabetici orali).

Quando assunta per via orale, l'efficacia della contraccezione è influenzata da *variazioni dell'ambiente gastrico* (assunzione di antiacidi, anti H2, inibitori di pompa protonica, procinetici) o *intestinale* (alterazioni della flora intestinale) - vomito e diarrea compresi - che interferiscono con l'assorbimento gastroenterico. L'insufficienza pancreatica tipica della FC, se corretta con la terapia enzimatica, non è di per sé una controindicazione alla contraccezione ormonale per via orale, la pillola.

Nel caso della terapia della FC un rilievo particolare merita la valutazione dell'*interazione con la terapia antibiotica*, anche se risulta rilevante come già ricordato, anche la possibile interazione *con i farmaci che alterano l'ambiente gastrointestinale*.

Più in generale, vale il consiglio di chiarire con l'esperto possibili interferenze e valutare eventuali accorgimenti/modifiche nella metodica contraccettiva.

Terapia antibiotica sistemica e contraccezione ormonale

L'assunzione di un ciclo di antibiotici per via sistemica (cioè via orale, endovenosa) può alterare l'efficacia contraccettiva delle sostanze ormonali assunte perché, alterando la flora intestinale, causano possibili variazioni dell'assorbimento e metabolismo.

In particolare gli estrogeni subiscono a livello dell'apparato gastroenterico un assorbimento in due tempi, in cui è coinvolto in un primo tempo direttamente il metabolismo epatico ("primo passaggio") ed una seconda fase in cui risulta rilevante l'azione della flora batterica intestinale.

Le raccomandazioni internazionali e di singole nazioni in merito alla contraccezione sino al 2009-2010 indicavano che durante il periodo dell'assunzione degli antibiotici e per i sette giorni successivi alla sospensione degli stessi, non poteva essere assicurata la sicurezza del contraccettivo ormonale. Per tale ragione era consigliata la contemporanea associazione ad un sistema di barriera (interferenza riportata come "A" nella tabella successiva).

Attualmente l'aggiornamento 2011 (in base al consenso raggiunto da esperti) ha modificato questa raccomandazione, per cui non sarebbe necessario introdurre una contraccezione precauzionale aggiuntiva in concomitanza ad un ciclo di terapia antibiotica (con farmaci che non sono "induttori enzimatici", vedi in seguito). Viene comunque sottolineato che deve essere prestata particolare attenzione al fatto che la terapia antibiotica stessa, o la malattia che ne ha reso

necessaria l'istituzione, non provochino alterazioni-disturbi a livello gastrointestinale (vomito-diarrea).

Più in generale, vale il consiglio di chiedere al proprio medico/specialista di fiducia per *quanto tempo sia necessario l'utilizzo di un metodo contraccettivo aggiuntivo*.

L'uso di antibiotici a lungo termine, ovvero in cronico (come l'azitromicina o la fucloxacillina, utilizzo ampiamente diffuso nella gestione clinica della FC) non interferisce con l'azione dei contraccettivi ormonali dopo un certo periodo di assunzione. Questo perché la flora intestinale, che inizialmente viene modificata dagli antibiotici e altera il metabolismo degli ormoni, si ricostituisce e cessa l'interferenza. Allorquando si inizia la terapia antibiotica o la si riprende dopo un periodo di sospensione, occorrono le medesime precauzioni menzionate in precedenza (cioè l'associazione di un metodo barriera per almeno i primi sette giorni).

Solo alcuni farmaci come la *rifampicina* (che nell'ambito della FC può essere impiegata nel trattamento dell'infezione da stafilococco e da micobatteri) sono in grado di alterare significativamente l'efficacia della contraccezione ormonale, durante tutto il periodo di assunzione e per un lungo periodo anche dopo la sospensione (quattro settimane) (interferenza riportata come "B" nella tabella successiva). Rientrano in questo gruppo, oltre alla rifampicina, anche *altri antibiotici da essa derivati* (rifabutina) ed altri farmaci, tra cui alcuni *antiinfettivi* (usati per le infezioni da fungo), *antivirali* usati per il trattamento dell'infezione da HIV, alcuni *antiepilettici* e alcuni *antiemcranici*; inoltre alcuni preparati a base di erbe medicinali quali, ad esempio, la cosiddetta *Erba di San Giovanni*. L'interazione di questi farmaci detti "induttori enzimatici" si ripercuote su diverse modalità di contraccezione: pillola estroprogestinica e progestinica, anello vaginale, cerotto ed anche l'efficacia della pillola d'emergenza può essere compromessa.

La tabella dei metodi contraccettivi

Le informazioni di seguito riportate rappresentano solo una sintetica descrizione delle possibili scelte anticoncezionali. Per informazioni più dettagliate è opportuno rivolgersi al proprio medico e/o ginecologo di fiducia, per scegliere *il tipo di contraccezione più adatta* alle condizioni di salute ed alle caratteristiche personali e di coppia.

Mancando specifiche raccomandazioni in merito alla contraccezione *nella FC*, *quello che si suggerisce è che nel singolo caso sia attentamente analizzato il rapporto tra i possibili rischi o limitazioni della contraccezione e d'altra parte il rischio di una eventuale gravidanza non pianificata*.

Metodo	Tipo di azione	Pro	Contro
pillola estroprogestinica (EP) (pillola "combinata")	inibisce l'ovulazione e modifica la funzionalità locale della mucosa uterina e delle tube efficacia pari al 98- 99%	facile da utilizzare, anche se è necessaria accuratezza nell'assunzione "finestra" di 12 ore per l'assunzione in caso di dimenticanza può ridurre la sindrome premestruale e il dolore mestruale azione contraccettiva prontamente reversibile	necessario ricordare l'assunzione quotidiana data la somministrazione per os, risente di eventuali disturbi/difunzioni dell'apparato gastroenterico: l'efficacia può essere ridotta in caso di vomito e diarrea, contemporanea assunzione di antiacidi, IPP, lassativi, procinetici efficacia può essere compromessa in caso di concomitanti cicli di terapia antibiotica e di assunzione di antibiotici-farmaci che agiscono come "induttori enzimatici" (vedi meccanismo A e B riportati nel testo) controindicata in caso di: diabete mellito complicato, patologia epato-biliare attiva, ipertensione polmonare, rischio tromboembolico (compreso la presenza di un catetere venoso centrale permanente), tabagismo
pillola progestinica o "minipillola"	determina ispessimento del muco della cervice uterina in modo da ostacolare il passaggio degli spermatozoi efficacia pari al 98%	facile da utilizzare, anche se è necessaria accuratezza nell'assunzione efficacia non è compromessa da cicli di terapia antibiotica con farmaci "non induttori enzimatici" ridotto rischio TE utilizzabile in caso di diabete, ipertensione polmonare azione contraccettiva prontamente reversibile	necessità di assunzione regolare quotidiana sempre alla stessa ora ("finestra" < 3 ore per l'assunzione in caso di dimenticanza) efficacia può essere compromessa in caso di concomitante assunzione di antibiotici-farmaci che agiscono come "induttori enzimatici" (vedi meccanismo B riportato nel testo) può causare sanguinamento uterino

cerotto contraccettivo o "patch" dall'inglese (sistema di rilascio transdermico di una combinazione EP)	agisce come la pillola EP contiene una dose di estrogeni superiore rispetto alle comuni pillole EP è un "cerotto" da applicare su una zona di pelle pulita, integra e asciutta, priva di peli, evitando la zona del seno (parte bassa dell'addome, natica, braccio) il cerotto va sostituito ogni settimana per tre settimane consecutive, poi si sospende per una settimana, prima di rirendere il ciclo. efficacia pari al 95-99%	facile da utilizzare può essere bagnato (possibile la pratica del nuoto) rispetto alla somministrazione orale, non risente di eventuali disturbi-difunzioni dell'apparato GE, viene inoltre "saltata" la prima fase del metabolismo (vedi testo) azione contraccettiva prontamente reversibile	necessario controllare che il cerotto non si sia staccato necessario ricordare la sostituzione settimanale stesse controindicazioni e precauzioni ed effetti collaterali della pillola EP efficacia può essere compromessa in caso di concomitanti cicli di terapia antibiotica e di assunzione di antibiotici-farmaci che agiscono come "induttori enzimatici" (vedi meccanismo A e B riportati nel testo) esperienze dell'uso di cerotto e terapia antibiotica è limitata; valgono precauzionalmente le stesse raccomandazioni riportate per la pillola EP.
anello vaginale contraccettivo	e' una anello trasparente che viene inserito in vagina direttamente dalla donna rilascia una associazione ormonale EP componente estrogenica a "basso dosaggio" agisce come la pillola EP	si lascia inserito per tre settimane, poi lo si rimuove per una settimana prima di inserire un nuovo anello, ricominciando il ciclo rispetto alla somministrazione orale, non risente di eventuali disturbi-difunzioni dell'apparato GE, viene inoltre "saltata" la prima fase del metabolismo (vedi testo) rispetto alla pillola EP, minori effetti collaterali per il basso dosaggio di estrogeni azione contraccettiva prontamente reversibile	stesse controindicazioni e precauzioni della pillola EP (non noto il rischio TE) necessario ricordare la sostituzione settimanale efficacia può essere compromessa in caso di concomitanti cicli di terapia antibiotica e di assunzione di antibiotici-farmaci che agiscono come "induttori enzimatici" (vedi meccanismo A e B riportati nel testo)

iniezione di medroprogesterone acetato (MPA)	<p>efficacia sovrapponibile a quella della pillola EP somministrazione IM mensile o ogni 3 mesi</p> <p>previene l'ovulazione</p> <p>efficacia pari al 95%</p>	<p>non necessario ricordarsi l'assunzione</p> <p>non alterato da antibiotici</p>	<p>può determinare osteoporosi</p> <p>può ridurre il flusso mestruale sino alla scomparsa</p> <p>possono essere necessari da 6 a 12 mesi (in alcuni casi anche 24 mesi) dalla sospensione per il recupero della fertilità</p>
spirale o dispositivo intrauterino (dall'inglese: Intra-Uterine Device o IUD)	<p>dispositivo che viene inserito nell'utero in corso di visita ginecologica e lasciato in sede a lungo.</p> <p>esiste di due tipi:</p> <ul style="list-style-type: none"> -lo IUD che rilascia ioni di rame e argento -lo IUD che rilascia un ormone progestinico (IUD Medicato) <p>agisce sul movimento e sulla sopravvivenza degli spermatozoi e rende la mucosa uterina inadatta alla gravidanza</p> <p>efficacia pari al 95-99%</p>	<p>l'azione è solo locale (non vi sono ripercussioni sull'organismo)</p> <p>assente il problema dell'interferenza farmacologica</p> <p>lunga durata di azione, dai tre ai cinque anni</p> <p>assente il pericolo di "dimenticanza"</p> <p>prescrivibile anche a donne che non hanno avuto figli</p> <p>azione contraccettiva prontamente reversibile</p>	<p>necessario auto controllo per accertarsi che il dispositivo sia in sede</p> <p>i dispositivi in rame possono provocare dolore e abbondanti flussi mestruali (effetti ridotti in caso di IUD con progesterone)</p> <p>può essere difficile e sgradevole la prima applicazione (manovra ambulatoriale)</p> <p>esiste minimo rischio di infezione dopo l'inserimento</p>
diaframma	<p>e' una coppa di gomma morbida che viene inserita in vagina per ricoprire la cervice (il collo dell'utero) direttamente dalla donna; può essere utilizzato in qualunque periodo, anche durante il ciclo mestruale; può essere lavato e riutilizzato</p> <p>deve essere inserito in vagina prima del rapporto (sino a 24 ore prima) e deve essere rimosso 6 ore dopo</p> <p>spesso utilizzato in associazioni a crema spermicida</p> <p>efficacia pari al 94-97%</p>	<p>nessuna interazione/interferenza con terapia farmacologica, né con problemi di salute della donna</p> <p>azione contraccettiva prontamente reversibile</p>	<p>alcune donne lo trovano difficile da inserire</p> <p>non protegge da IST</p>

condom (preservativo o profilattico maschile)	<p>costituiscono una barriera che impedisce che lo sperma raggiunga l'ovulo</p> <p>utilizzabili una sola volta</p>	<p>offrono protezione dalle IST</p> <p>nessuna interazione/interferenza con terapia farmacologica, né con problemi di salute della donna</p> <p>non necessaria prescrizione</p>	<p>elevato tasso di fallimento rispetto agli altri metodi</p> <p>necessaria una elevata motivazione e attenzione per un uso corretto (non può essere riutilizzato o utilizzato se non integro)</p> <p>il fenidom non è facilmente reperibile</p>
fenidom (profilattico femminile)			
sterilizzazione chirurgica	<p>per la donna intervento di occlusione tubarica (eseguito per via laparoscopica o con l'applicazione di "spiraline" da inserire nelle tube per via transcervicale)</p> <p>per l'uomo intervento di vasectomia</p> <p>efficacia 97-99%</p>	<p>il risultato è permanente (quindi indicato solo in chi non vorrà più avere figli)</p>	<p>impossibile (o estremamente difficile) "tornare indietro"</p> <p>considerare il rischio anestesiológico connesso all'intervento</p>
pillola d'emergenza (o pillola "del giorno dopo")	<p>deve essere assunta entro 3 giorni dal rapporto non protetto, tuttavia l'efficacia è maggiore tanto prima la si assume</p> <p>disponibile su prescrizione in farmacia</p>	<p>non effetti collaterali seri (rari tensione mammaria e cefalea)</p> <p>non interferenza con problemi di salute dalla donna; utilizzabile anche nei casi in cui è sconsigliata la terapia cronica con estrogeni</p> <p>non dannosa in caso di gravidanza già avviata</p> <p>non interrompe una gravidanza già avviata</p>	<p>non può costituire un metodo contraccettivo abituale</p>
<p>EP: estroprogestinico TE: tromboembolico IST: infezioni sessualmente trasmesse IPP: inibitori di pompa protonica GE: gastroenterico</p>			

PENSARE AD UN FIGLIO

Il desiderio di diventare genitore può essere molto forte in ognuno di noi. La maggior parte delle coppie che progetta un figlio o che ha avuto un figlio affronta la genitorialità senza porsi troppe domande sul futuro, quasi con la certezza che saprà affrontare qualsiasi evento la vita vorrà loro presentare. Anche se nessuno può garantire nemmeno a persone sane di poter rimanere in salute e in vita e di poter crescere i figli e accompagnarli nel diventare adulti, l'argomento della durata della propria vita è uno di quelli da affrontare da parte di chi ha la FC e pensa di avere un figlio. Proprio questo momento potrebbe essere l'occasione per la persona affetta da FC per fare o rifare il punto sulle proprie conoscenze in merito alla FC ed in particolare sul proprio stato di salute.

Molti sono i possibili pensieri che sicuramente la persona malata singolarmente e nell'ambito della coppia, più o meno consapevolmente avverte o esplicita, e a cui comunque occorre dare ascolto, anche se la risposta può essere difficile.

Ovviamente sono *domande pesanti e difficili*, anche *dolorose*, e nell'immaginario di ognuno sarebbero da posticipare, soprattutto se si sta "bene".

Eccone alcuni esempi:

- Perché si desidera un figlio?
- Quale il rischio di trasmettere la malattia?
- Quali bisogni dovranno essere considerati come prioritari? Quelli della persona affetta da FC, quelli del partner o quelli del figlio?
- Quale il dialogo e l'intesa con il partner?
- A che punto è giunto il partner nella sua "conoscenza" della FC, quali le sue capacità di confronto e di accettazione?
- Come fare il punto sullo stato attuale di malattia e come fare previsioni per il futuro?
- Come sarà possibile integrare le cure con i futuri nuovi impegni del quotidiano?
- Quali le proprie capacità organizzative?
- Dovrà essere necessario un supporto dall'esterno? Di quale tipo? E per quanto?
- Come e quando parlare al figlio della propria malattia?

Queste domande non sono riportate per "scoraggiare" la decisione di avere un figlio, ma per facilitarne la riflessione: occorre anche sapere che molte sono le persone con FC che si sono formate una famiglia e sono genitori, in qualche caso anche di più di un figlio (in certi casi anche con l'adozione); e che sono anche numerosi i casi in cui la FC viene diagnosticata in età adulta e in persone che già avevano dei figli...la strada può essere difficile, ma percorribile.

La Fibrosi Cistica può essere trasmessa

La FC è una malattia genetica che può essere trasmessa dai genitori ai figli attraverso il gene CFTR.



Ognuno di noi possiede due copie di ogni gene: una copia ricevuta dalla madre l'altra dal padre. Nel caso della FC, *la persona affetta possiede due copie del gene CFTR* (gene presente in tutte le persone sane) che sono entrambe "alterate". Per questo trasmetterà al figlio sempre una copia alterata del gene.

Una persona che possiede *una copia alterata ("mutata") del gene della FC*, ed una copia normale dello stesso gene, è detta *portatore di FC*. I portatori di FC, che nella popolazione generale sono numerosi, non sono malati di FC!

Quando una persona affetta da FC pensa ad avere un figlio, occorre che sappia che in ogni caso il bambino sarà portatore e che c'è un certo rischio che possa essere malato (vedi oltre).

Per valutare il rischio, è *importante che il partner esegua il test per sapere se è portatore FC*.

Il test per il portatore FC si esegue per mezzo di *un prelievo di sangue*, sul quale viene eseguita un'analisi del DNA con la ricerca delle mutazioni del gene CFTR (le copie alterate del gene).

La ricerca delle mutazioni è un'analisi complessa (le mutazioni che causano la FC sono moltissime ed alcune molto rare e/o di difficile individuazione) e richiede tempo (analisi del gene molto estesa). Proprio per queste ragioni, occorre *pensarci 'per tempo'*!

Inoltre è opportuno che i risultati dei test e l'effettivo rischio di avere un bambino con FC siano valutati attraverso il colloquio con un esperto (colloquio di *consulenza genetica*), a cui occorre essere indirizzati dal Centro di riferimento per la FC.

Nel caso non si conosca lo stato genetico del partner il rischio di avere un figlio malato è 1 su 50 (ovvero il 2%). Se il partner risulta non portatore, invece, il rischio che il figlio sia affetto da FC si riduce a circa 1 su 300 (0,3%) e non sono indicate ulteriori indagini. Nella terza ipotesi, ovvero se il partner risulti essere portatore di una mutazione CFTR il rischio di trasmissione della malattia diviene elevato (1 su 2, cioè 50%). E' possibile, in quest'ultimo caso, ricorrere alla *diagnosi prenatale* (villosità centesi con analisi del DNA fetale entro il primo trimestre di gravidanza) per sapere se il feto è affetto o non affetto da FC.

Pianificare la genitorialità

Nel "fare un piano" per diventare genitori, va sottolineato che sono differenti l'impatto emotivo e il coinvolgimento del partner se la persona affetta da FC è donna o uomo.

Se è la donna affetta da FC saranno fondamentali la discussione di aspetti quali la propria condizione di salute e quella del bambino, la possibilità di concepire in maniera naturale e, ad esempio, la necessità di controlli ambulatoriali ravvicinati nel tempo e di apportare eventuali variazioni alla terapia in atto per la FC.

Se è l'uomo affetto da FC occorrerà sia discutere degli aspetti operativi (prelievo ambulatoriale e conservazione degli spermatozoi) sia considerare il coinvolgimento della partner per quanto concerne le visite ginecologiche, il trattamento ormonale e le eventuali difficoltà/complicanze.



Resteranno, naturalmente, identiche nei due sessi, ma con variabilità soggettiva, il desiderio procreativo, le emozioni connesse alla genitorialità e le possibili preoccupazioni per il partner oltre che per il nascituro.

Prepararsi per la gravidanza

Dopo avere valutato e maturato l'idea con il partner di desiderare un figlio occorre iniziare a pianificare la gravidanza. Il prepararsi per questo evento è un passo importante, per le donne in genere, ma in special modo se affette da FC.

Nella situazione ideale il Centro FC e l'equipe che seguirà la gravidanza potrebbero essere nello stesso ospedale, ma, ove ciò non sia possibile, è bene conoscere in anticipo l'equipe che seguirà la gravidanza (in genere si fa riferimento ai Centri di medicina interna dell'ospedale ginecologico che aiutano nella gestione delle gravidanze "a rischio").

E' necessario assicurare alla donna con FC ed al futuro bambino l'attuazione di un programma attento di sorveglianza e di cure che tenga conto delle varie fasi dell'evento (dal momento del concepimento al parto, all'allattamento ...) e dell'integrazione di specialisti con competenze diverse.

Inoltre, occorre anche discutere e programmare "quale assistenza" potrebbe essere garantita al bambino, soprattutto nei primi periodi della sua vita, nel caso la madre dovesse avere problemi di salute.

Occorre ottimizzare la funzione respiratoria (meglio, ove possibile, evitare cicli di terapia antibiotica nel primo trimestre), lo stato nutrizionale (occorre, inoltre, sapere quali cibi sono da evitare in gravidanza per evitare il rischio di infezioni; quali norme dietetiche seguire per ridurre la sintomatologia del reflusso gastroesofageo che spesso insorge con il progredire della gravidanza ...) e valutare il metabolismo degli zuccheri e ottimizzare il controllo del diabete (se presente). Occorrono controlli ginecologici costanti e programmati oltre l'effettuare i test per la valutazione dello stato immunitario per rosolia, toxoplasma, epatite

A tutte le donne è consigliato l'assunzione di acido folico tre mesi prima e sino alla dodicesima settimana di gravidanza per ridurre il rischio di spina bifida. E' possibile si renda necessaria una supplementazione di ferro.

Occorre adattare il trattamento della FC alla condizione di gravidanza: quali farmaci sono da evitare? Quali possono essere assunti, se necessario, sotto controllo medico? Tra i farmaci utilizzati per la cura della FC devono essere evitati in gravidanza l'acido ursodesossicolico, il trimetoprim-cotrimossazolo, la tetraciclina, la colistina endovenosa, i bifosfonati, ma molti altri sono da utilizzare con cautela e solo in caso di necessità.

Mai dimenticare la fisioterapia respiratoria durante la gravidanza ...mentre il pancione cresce potrà essere opportuno *modificarne la tecnica e l'esecuzione* (ed eventualmente introdurre esercizi per il pavimento pelvico).

E' bene avere contatti frequenti con il Centro FC di riferimento: il numero di controlli (ed anche di eventuali ricoveri) presso il Centro aumentano per le donne con FC in corso di gravidanza.

È bene "cercare" un bambino in una condizione di stabilità clinica, in una fase cioè in cui non ci sia una tendenza peggiorativa della malattia, per scongiurare i rischi sia per la salute della gestante sia del feto.

Infatti, per auspicare un andamento "tranquillo" della gravidanza sono fondamentali la situazione respiratoria e nutrizionale (compreso il compenso del diabete): sono generalmente indicati, quali "margini di sicurezza", per la gravidanza (cioè una gravidanza che non comporti rischi immediati per la donna e per il feto o non determini il peggioramento della malattia) valori di

FEV1 intorno al 60% del predetto e un indice nutrizionale (rapporto del peso rispetto all' altezza) superiore al 90% rispetto al rapporto ideale.

Se le condizioni della donna con FC sono, di partenza, più compromesse superiore sarà il rischio che la gravidanza possa influire negativamente sull'andamento della FC e che il bambino nasca prematuro o con basso peso alla nascita.

D'altro canto è doveroso sottolineare che esistono segnalazioni di gravidanze condotte a termine da donne con situazione respiratoria critica, ma stabile.

La *responsabilità della scelta*, sia per la donna sia per la coppia, è pesante e dev'essere presa in autonomia dopo le opportune delucidazioni: non è possibile offrire evidenze scientifiche che siano "vincolanti" in maniera definitiva. La presenza di ipertensione polmonare resta, comunque, una controindicazione alla gravidanza.

La salute del nascituro è maggiormente esposta a rischio quando la madre ha una riacutizzazione respiratoria non trattata (soprattutto se con calo della funzione respiratoria e con bassi livelli di ossigeno) piuttosto che dal trattamento necessario intrapreso sotto controllo medico.

Prepararsi per la paternità

La valutazione della condizione di infertilità (azoospermia) come conseguenza della malattia FC è la prima questione da affrontare con l'equipe del Centro di riferimento.

Il desiderio di un figlio, di qualcosa che appariva scontato, ma che in realtà non lo è, deve confrontarsi e ricevere supporto da informazioni adeguate sulle possibilità di superare l'infertilità attraverso le tecniche della medicina riproduttiva e di diminuire significativamente il rischio che il bambino possa essere affetto da FC (consulenza genetica).

Il Centro FC può fornire sia le *indicazioni prettamente burocratiche* (Legislazione in Italia, dove recarsi e rivolgersi) sia quelle terapeutiche (in cosa consiste il prelievo degli spermatozoi, le modalità di conservazione, il tipo di inseminazione) oltre che rappresentare un valido punto di supporto per la persona/la coppia che ha deciso di affrontare la questione della riproduzione.

Infatti, proprio *lo specialista della riproduzione* diviene l'interlocutore e la figura di riferimento.

E una vita senza figli? Obiettivi e modalità di vita alternativi alla genitorialità

Qualunque decisione si sia presa sul diventare o meno genitore o nel caso la scelta sia stata obbligata (semplicemente i figli 'non sono arrivati'), è importante poter considerare che esistono altre opportunità ed altri obiettivi, alternativi alla genitorialità, nella vita in genere ed anche nella vita di coppia.

E' vero che se il fatto di non avere figli viene sentito e vissuto come un'ulteriore e grave limitazione posta dalla FC (soprattutto quando sia complicata o avanzata), elaborare il problema può essere *difficile*.

Alcune riflessioni possono aiutare.

Il rapporto della coppia, oggi, anche dal punto di vista sociale e culturale è percepito come realizzabile anche senza la presenza dei figli, dal momento che la riproduzione non è più sentita come il fine della coppia e della famiglia.

La vita affettiva della coppia si può arricchire di relazioni profonde con persone che non hanno legami biologici, ma lo stesso condividono strettamente interessi e ideali. Le "soddisfazioni" che tradizionalmente sono attribuite al fatto di avere figli possono essere ritrovate in questi affetti, come pure in altri campi. Il lavoro può avere un ruolo importante come elemento di equilibrio e di realizzazione.

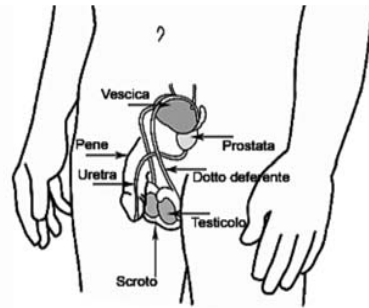
Importante che fra i due membri della coppia il problema sia apertamente affrontato e discusso: ciascuno non nasconda all'altro i propri sentimenti. L'acquisire la consapevolezza di "essere senza figli" può essere un punto di partenza da cui iniziare ... per un percorso di vita diverso, volto comunque alla realizzazione personale e alla relazione di coppia.

APPENDICE 1: GLI ORGANI GENITALI MASCHILE E FEMMINILE

Per una sessualità serena e consapevole è importante conoscere il proprio corpo e quello del partner e sapere come funzionano i sistemi riproduttivi maschile e femminile.

Il sistema riproduttivo maschile

Pene: è l'organo genitale maschile; ha la proprietà di aumentare di dimensioni e consistenza durante l'erezione per permettere la penetrazione; è composto da una testa detta **glante**, e dall'asta o corpo. Alla sommità esterna del glante è posta l'apertura esterna dell'uretra attraverso la quale fuoriescono l'urina e lo sperma. Il glante è ricoperto da uno strato di pelle ripiegata che viene chiamata prepuzio, che è come un cappuccio e può essere retratto fino a scoprire la sommità del pene.



Testicoli: sono due ghiandole situate in una sacca muscolare, detta **scroto**, posta alla base del pene; nei testicoli sono prodotti gli spermatozoi e gli ormoni sessuali maschili.

Epididimo: si tratta di un piccolo rilievo che si trova sulla sommità di ciascun testicolo; questa formazione costituisce una sorta di camera di maturazione e di immagazzinamento degli spermatozoi a livello testicolare. Attaccato all'epididimo si trova il **vaso deferente** che è la "zona" di transito degli spermatozoi e dello sperma.

Prostata: è una ghiandola posta al di sotto della vescica, la cui funzione principale è quella di produrre il liquido seminale, uno dei componenti dello sperma che serve alla vita e motilità degli spermatozoi.

Sperma: è un liquido di colore bianco ricco di sostanze nutritive che contiene gli spermatozoi.

Uretra: è il canale che collega la vescica all'esterno attraverso cui passano l'urina e lo sperma.

Il sistema riproduttivo femminile

Vulva: è l'insieme degli organi genitali femminili esterni e comprende: il monte di Venere (un cuscinetto di grasso ricoperto di peli dopo la pubertà), le grandi labbra e le piccole labbra; nella parte superiore c'è il clitoride. Tra le labbra sbocca l'uretra, il canale attraverso cui l'urina viene portata all'esterno.

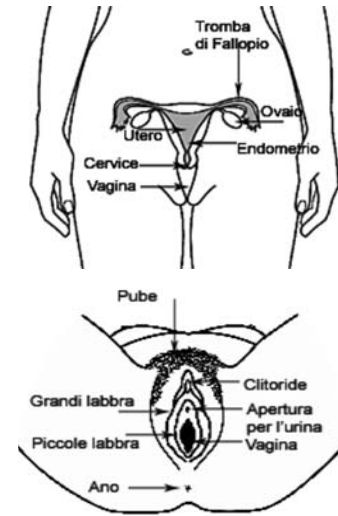
Vagina: è il canale che collega la vulva con l'utero

Utero: è un organo situato nel basso ventre; la sua funzione è quella di accogliere l'ovulo fecondato e di permettere la crescita del feto fino al parto. La parte inferiore termina nella vagina ed è detta cervice o collo dell'utero.

Endometrio: è la mucosa che riveste internamente l'utero.

Tube o salpingi (trombe di Falloppio): sono due canali che collegano l'utero con le ovaie. Attraverso le tube l'ovocita, cioè la cellula femminile della riproduzione, scende verso l'utero e può essere fecondato dallo spermatozoo, la cellula maschile della riproduzione.

Ovaie: sono due ghiandole a forma di mandorla poste ai lati dell'utero. Nelle ovaie, nel corso di ogni ciclo mestruale, matura un "follicolo", che contiene la cellula femminile della riproduzione.



APPENDICE 2: L'IGIENE INTIMA

La pulizia delle zone genitali è molto importante perché contribuisce a conservare l'integrità e la funzione degli organi genitali esterni (maschili e femminili) e come tale contribuisce al mantenimento del benessere psicofisico della persona ed alla prevenzione delle malattie sessualmente trasmesse.

E' molto importante che la pratica dell'igiene intima sia equilibrata: eventuali eccessi, sia in difetto sia in eccesso, possono condizionare la salute sessuale.

Entrambe le regioni anatomiche genitali sono ricoperte dalla cute con gli annessi cutanei: i peli e le ghiandole sebacee e sudoripare. A livello della cute sono normalmente presenti molti microorganismi (sia patogeni, ovvero in grado di dare malattia) sia saprofiti (cioè innocui), che vivono in un delicato equilibrio, 'controllandosi' a vicenda. Poiché la maggior parte dei batteri prolifera in un ambiente che non sia acido, la cute in condizioni normali ha le caratteristiche di un ambiente acido (si dice "pH" acido), in modo da costituire una difesa contro la moltiplicazione di quei germi normalmente ospitati.

Se non avviene un'accurata e corretta pulizia, con conseguente asportazione di detriti cutanei e prodotti di derivazione ghiandolare, si ha localmente un effetto irritante e alterazione del normale ambiente acido della cute che conduce a bruciore, arrossamento, produzione di cattivo odore (a volte, in seguito al prurito, derivano lesioni da grattamento ed anche dermatiti).

E' preferibile lavarsi le parti intime con frequenza regolare, non più di una, massimo due volte la giorno, con detergenti (solidi o liquidi) con pH leggermente acido, che non facciano schiuma e non siano profumati (alcuni prodotti sono forniti concentrati e devono essere diluiti in acqua prima dell'uso secondo le istruzioni, inoltre è utilizzabile anche il sapone di Marsiglia).

Sia la scarsa igiene sia lavaggi troppo frequenti con sostanze non adatte (come saponi contenenti sostanze alcoliche e profumi) possono creare seri problemi. Quando, anche in seguito ad una scarsa o scorretta igiene personale, viene alterato il pH, diminuiscono le normali difese della cute e si può essere maggiormente soggetti alle infezioni.

Nella donna

Nella donna l'igiene intima riveste una particolare importanza data la comunicazione della vulva con la vagina e, tramite la vagina, con l'utero.

Come accennato, a livello degli organi genitali femminili, sono normalmente presenti numerosi germi che costituiscono quello che viene chiamato un "ecosistema", cioè un mondo in miniatura dove vivono microrganismi buoni e germi meno buoni. La presenza dei germi "buoni" è importantissima perché rappresenta un sistema difensivo che impedisce ai germi "cattivi" (quelli che causano malattie) di svilupparsi. Il sistema difensivo della vagina è costituito dalla produzione da parte di germi buoni (chiamati Lattobacilli di Döderlein) di una sostanza acida che mantiene la giusta acidità dell'ambiente vaginale (in condizioni normali il pH vaginale oscilla tra 3.5 e 5.5).

Quando la donna si lava nelle parti intime deve, quindi, prestare particolare attenzione a non danneggiare questi germi buoni, attenendosi ad

alcune semplici ma importanti regole, in aggiunta a quelle, generali, sopra ricordate:

- lavarsi bene le mani prima di lavare le parti intime,
- pulire per prima l'area genitale e poi quella anale per evitare di portare germi dall'ano alla vagina (sia utilizzando la carta per la detersione, sia durante il lavaggio dei genitali eseguire una pulizia muovendo dall'avanti all'indietro),
- durante il flusso mestruale lavarsi possibilmente ad ogni cambio di assorbente,
- lavarsi dopo ogni rapporto sessuale (il liquido seminale altera l'ambiente acido vaginale)
- evitare le irrigazioni vaginali se non quelle consigliate dal ginecologo per la terapia delle vaginiti (si tratta infatti di una pratica potenzialmente dannosa, in quanto la vagina, grazie alla naturale produzione di secrezioni, si auto-deterge in presenza di un pH normale).

Altre regole igieniche generali da ricordare sono:

- l'uso di indumenti intimi sintetici (e di salva-slip nella donna) impedisce una naturale traspirazione facilitando la crescita di germi,
- indumenti troppo attillati possono provocare irritazioni,
- profumi, sostanze profumate, deodoranti intimi e indumenti colorati possono causare irritazioni e reazioni allergiche,
- indossare a lungo costumi bagnati o biancheria bagnata di sudore può provocare irritazioni
- l'uso di asciugamani in comune aumenta il rischio di contrarre infezioni,
- evitare pratiche sessuali che comportino il rischio di contaminare la vagina con materie fecali.

Nell'uomo

Per l'uomo deve essere posta particolare attenzione nella pulizia del glande. Al fine di rimuovere la patina di secrezioni (detta smegma) che fisiologicamente ricoprono il glande occorre abbassare, con cura, la pelle che lo ricopre facendo attenzione a eliminare anche le secrezioni ed i detriti presenti a livello del solco balano prepuziale. Un accumulo di smegma a tale livello potrebbe divenire ricettacolo di germi, responsabili di cattivi odori e di eventuali infezioni uretrali.

Questa pratica può essere eseguita con un semplice lavaggio con acqua una volta al giorno, mentre è consigliato l'utilizzo di un detergente almeno tre volte la settimana.

PER APPROFONDIRE

- Towns S. Sexual and reproductive issues in cystic fibrosis: are we doing enough? *Pediatr Respir Rev* 2010; 11: 73-74.
- Tsang A., Moriarty C., Towns S. Contraception, communication and counselling for sexuality and reproductive health in adolescent and young adults with cystic fibrosis. *Pediatr. Respir Rev* 2010; 11: 84-89.
- Sex and breathlessness. The British Lung Foundation. www.lunguk.org
- Sessualità ed insufficienza respiratoria. Associazione per la lotta contro l'insufficienza respiratoria. ALIR. www.pneumonet.it.
- World Health Organization. Medical eligibility criteria for contraceptive use. 3rd ed. 2010 www.who.int/reproductivehealth/publications/familyplanning.html.
- Centre for Disease Control and Prevention. US Medical Eligibility Criteria for Contraceptive Use, 2010. 2010 www.cdc.gov.
- Drug interactions with hormonal contraception. Faculty of Sexual and Reproductive Health Care. Clinical Effectiveness Unit Guidance. January 2011 www.ffprhc.org.uk.
- Ziemann M, Hatcher RA. A Pocket Guide to Managing Contraception. 10th Ed 2010-2012. www.managingcontraception.com

AUTORI**Pasquale Amantea**

Ginecologo, UOC Ostetricia-Ginecologia AOU Verona; Professore a contratto presso l'Università di Verona-Facoltà di Medicina e Chirurgia.

Alessia Grande

Psicologo clinico, psicoterapeuta, operante presso il Centro FC adulti di Orbassano (TO) dal 2006; Consulente in Sessuologia SSSC Torino.

Silvana Ballarin

Infermiera pediatrica presso Centro FC di Verona dal 1975 al 1981; coordinatore infermieristico presso lo stesso Centro dal 1990 al 2006; dal 2007 coordinatore infermieristico MdA di Ostetricia-Ginecologia AOU Verona. Dal 2000 al 2007 Coordinatore del Gruppo Italiano Infermieri della SIFC e Componente Consiglio Direttivo SIFC 2008-2010.

Graziella Borgo

Medico Genetista, Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica, Verona.

Barbara Messori

Pneumologo, UODU Malattie Apparato Respiratorio AOU San Luigi Orbassano (TO) e Centro FC adulti di Orbassano (TO) dal 1992; Coordinatore Commissione adulti SIFC dal 2008.

Si ringrazia per la revisione del testo il Prof. Giorgio Vittorio Scagliotti (Professore Ordinario di Malattie Apparato Respiratorio - Università di Torino).



cod. 904088