



forum 2019
PER VIVERE IL PRESENTE
COSTRUIENDO IL DOMANI

22-24 Novembre 2019

Grand Hotel Montesilvano
Viale Kennedy 28
65015 Montesilvano (Pe)

SAVE THE DATE

 **LIFC**
Lega Italiana
Fibrosi Cistica

Maternità in FC: come il quadro clinico della mamma influenza la salute del bambino: Indagine del RIFC.

R.Padoan, Comitato Scientifico, Registro Italiano Fibrosi Cistica



rifc Registro Italiano
Fibrosi Cistica





forum 2018
PER VIVERE IL PRESENTE
COSTRUIENDO IL DOMANI

Rimini 23-25 Novembre 2018
Hotel Imperiale
Viale Vespucci 16, 47921 Rimini



A case-control study on pregnancy in Italian Cystic Fibrosis women. Data from the Italian Registry



ritfc Registro Italiano
Fibrosi Cistica



Barbara Giordani, LIFC - Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus



A case-control study on pregnancy in Italian Cystic Fibrosis women. Data from the Italian Registry

Respiratory Medicine Journal, 2018,

Donne italiane che hanno avuto almeno una gravidanza negli anni 2010-2015

Numero di Donne	81
Numero di Gravidanze	84
Decessi dopo parto *	1

*1 paziente è deceduta a 14 mesi dal parto, non dovuto a FC

Parto singolo	69
Parto gemellare	3
Interruzioni (tipo?)	9



A case-control study on pregnancy in Italian Cystic Fibrosis women. Data from the Italian Registry

Respiratory Medicine Journal, 2018,

Conclusioni dei clinici:

- ✓ Età mediana alla diagnosi fra le donne in gravidanza più alta
- ✓ Migliore stato nutrizionale e funzione respiratoria nelle donne con genotipo a funzione residua
- ✓ Riduzione del BMI, nel periodo di studio, nelle donne che hanno avuto una gravidanza, → un più attento monitoraggio dello stato nutrizionale è quindi desiderabile
- ✓ Vi è una debole evidenza della riduzione della funzione respiratoria



A case-control study on pregnancy in Italian Cystic Fibrosis women. Data from the Italian Registry

Respiratory Medicine Journal, 2018, nnnn

La risposta alla vera domanda, “ ***ho la FC, potrò diventare madre?***” è nelle conclusioni del lavoro pubblicata:



A case-control study on pregnancy in Italian Cystic Fibrosis women. Data from the Italian Registry

Respiratory Medicine Journal, 2018, nnnn

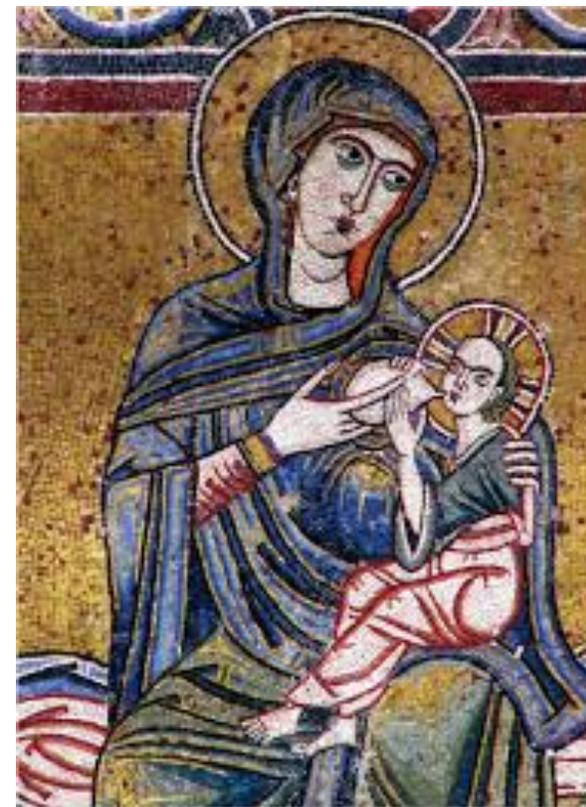
La risposta alla vera domanda, “ ***ho la FC, potrò diventare madre?***” è nelle conclusioni del lavoro pubblicata:

Le donne italiane con FC **possono diventare madri**, dimostrando nel follow up a medio termine, un lieve impatto della gravidanza sulla loro funzione polmonare. Il loro stato nutrizionale appare invece compromesso negativamente dalla gravidanza.

La maternità sta quindi diventando una **aspettativa normale**, piuttosto che eccezionale nelle donne FC e il numero delle gravidanze aumenterà in futuro grazie alle loro sempre migliori condizioni cliniche.

La nuova indagine sui dati del RIFC vuole chiarire
se il quadro clinico della mamma influenza
la salute del neonato

Età gestazionale?
Peso alla nascita?
Tipologia del parto?





Per le 72 gravidanze portate a termine sono note le informazioni sul tipo di parto e sul neonato

Nati vivi	100%
Prematurità (≤ 36 sg)	21.8%
Durata media	37.1sg
Peso nascita medio	2774 gr
Parti cesarei	66%

Per le 72 gravidanze portate a termine sono note le informazioni sul tipo di parto e sul neonato

Nati vivi	100%	78%
Prematurità (≤ 36 sg)	21.8%	24%
Durata media	37.1sg	37,1 sg
Peso nascita medio	2774 gr	3000 gr
Parti cesarei	66%	



Thorpe-Beeston JG, BJOG 2013;120:354
Review 1975-2011, 1392 gravidanze

Per le 72 gravidanze portate a termine sono note le informazioni sul tipo di parto e sul neonato

Nati vivi	100%
Prematurità (<=36 sg)	21.8%
Durata media	37.1sg
Peso nascita medio	2774 gr
Parti cesarei	66%

78%
24%
37,1 sg
3000 gr

Brompton Hospital
(48 gravidanze)



50%



Thorpe-Beeston JG, BJOG 2013;120:354
Review 1975-2011, 1392 gravidanze

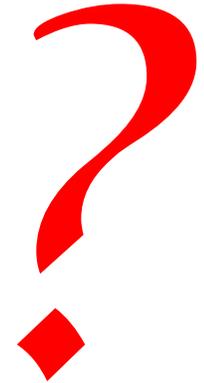
Cosa determina l'esito delle gravidanze?

Genotipo

Età

Stato nutrizionale (BMI)

Funzione respiratoria ($FEV_1\%p.$)



Risultati

Absent or minimal function: 33 (45.8%)

[delta]F508/[delta]F508 (9)
[delta]F508/Classe I, II, III (13)
Classe I, II, III/Classe I, II, III (11)

Residual function: 30 (41.7%)

[delta]F508/Classe IV, V (16)
Classe I, II, o III/Classe IV, V (4)
Classe IV, V/Classe IV, V (10)

Genotipo

Not determined function : 9 (12.5%)

[delta]F508/ ? (4)
G542X/? (2)
?/? (3)



Variabile: genotipo

	absent/minimal function	residual function
nr.	24	25
età media	29.9	30.9
range	21.5-40.2	18.7-42.3
BMI medio	20.9	21.9
range	16.4-26.4	16.5-26.8
FEV1%p medio	62%	82%
range	30%-108%	43%-128%



Variabile: genotipo

	absent/minimal function	residual function
nr.	24	25
età media	29.9	30.9
range	21.5-40.2	18.7-42.3
BMI medio	20.9	21.9
range	16.4-26.4	16.5-26.8
FEV1%p medio	62%	82%
range	30%-108%	43%-128%

Variabile: genotipo

	absent/minimal function	residual function			
nr.	24	25			
			absent/minimal function	residual function	P-value
età media	29.9	No	24	25	
range	21.5-40.2	Mean gest. weeks. ±SD	36.5±2.4	37.6±2.5	0.1616
BMI medio	20.9	Range	32-41	32-41	
range	16.4-26.4	≤36gw (%)	32.0% (7 /22)	16.0%(4 su 25)	0.2010
FEV1%p medio	62%	Mean birthweight(gr) ±SD	2724.5±600.6	2775.0±497.4	0.7674
range	30%-108%	Range	1300-3650	1550-3600	
		<2500gr	20.0% (4 su 20)	22.7% (5 su 22)	0.8300
		Caesarean delivery (%)	78.3% (18/23)	52.0% (13/25)	0.057

Variabile: genotipo

	absent/minimal function	residual function			
nr.	24	25			
			absent/minimal function	residual function	P-value
età media	29.9	No	24	25	
range	21.5-40.2	Mean gest. weeks. ±SD	36.5±2.4	37.6±2.5	0.1616
BMI medio	20.9	Range	32-41	32-41	
range	16.4-26.4	≤36gw (%)	32.0% (7 /22)	16.0%(4 su 25)	0.2010
FEV1%p medio	62%	Mean birthweight(gr) ±SD	2724.5±600.6	2775.0±497.4	0.7674
range	30%-108%	Range	1300-3650	1550-3600	
		<2500gr	20.0% (4 su 20)	22.7% (5 su 22)	0.8300
		Caesarean delivery (%)	78.3% (18/23)	52.0% (13/25)	0.057

Variabile Età

gruppo età	nr	sg media	PN medio	parti cesarei
<30	26	37 +5	2866	17 su 25
		33-41	1800-3600	68%
30 < 40	28	36 +6	2751	18 su 28
		31-41	1670-3650	64%
>40	6	36 +1	2588	3 su 6
		32-40	1550-3250	50%

Variabile Stato nutrizionale

BMI	nr.	Età gestaz. (media)	PN medio	parti cesarei
<18	3	35	2205	100%
<u>≥</u> 18 <22	31	37+3	2780	63.3%
<u>≥</u> 22	26	37+2	2833	61.5%

Variabile Funzione Respiratoria

FEV ₁ %p	nr.	Età gestaz. (media)	PN medio	p. cesarei
<40	6	35	2294	83.3%
≥40 <70	22	36+6	2717	77.3%
≥70 <90	15	37+3	2955	53.3%
≥90	14	38.3	2925	50%

Analisi Multivariata, Variabile funzione respiratoria

	FEV1 % predicted				P-value
	<40% (N=6)	≥40% <70% (N=22)	≥70% <90% (N=15)	≥90% (N=14)	
MOTHERS					
Mean age±SD	33.2±3.8	33.0±4.9	28.1±5.6	28.5±7.0	0.0258
BMI±SD	18.4±2.6	21.3±2.4	22.4±2.5	21.9±2.3	0.0240
Chronic <i>Ps-aeruginosa</i>	100.0% (6/6)	77.3% (17/22)	46.7% (7/15)	7.1% (1/14)	<0.001
NEWBORNS					
Mean gest.weeks±SD	35.0±1.4	36.9±2.6	37.4±2.3	38.3±1.8	0.0340
Mean birthweight(gr)±SD	2,294±399.5	2,717±570.2	2,955±502.2	2,926±241.1	0.0435
Cesarean delivery	83.3% (5/6)	77.3% (17/22)	53.3% (8/15)	53.9% (7/13)	0.2630

Conclusioni

Per quanto riguarda il **Genotipo**, l'unica debole differenza osservata è nella più alta incidenza di parti cesarei nelle donne con genotipo severo (due mutazioni con assente/minima funzione)

Età e stato nutrizionale non sono associati a diversi esiti della gravidanza.

La **funzione respiratoria** è associata alla diversa durata della gravidanza e al peso del neonato.

Conclusioni

- La gestione multidisciplinare della donna FC gravida, seguita nei Centri FC Italiani, permette esiti favorevoli, con neonati a termine in circa l'80% dei casi con un peso neonatale soddisfacente.
- Tuttavia, la percentuale di parti cesarei è alta, anche nelle donne più giovani in buone condizioni nutrizionali e con una funzione respiratoria normale.

*“La mia situazione clinica ha influenza su
come starà il mio bambino?”*





ritfc Registro Italiano
Fibrosi Cistica



forum 2019
PER VIVERE IL PRESENTE
COSTRUIENDO IL DOMANI

22-24 Novembre 2019

Grand Hotel Montesilvano
Viale Kennedy 28
65015 Montesilvano (Pe)



Ringraziamenti a:

- *Pazienti che hanno autorizzato la raccolta dati al Registro Italiano FC*
- *Direttori e operatori dei Centri FC*
- *Comitato Scientifico e Tecnico del RIFC*
- *Lega Italiana Fibrosi Cistica ONLUS - LIFC che supporta finanziariamente tutte le attività del RIFC*