

Rivera, 2 giugno 2023

Alimentazione in Fibrosi Cistica:

uno sguardo tra passato, presente e futuro



Ente Ospedaliero Cantonale

Arianna Giana - Dietista

Ospedale Regionale Bellinzona e Valli

Servizio di Nutrizione Clinica e Dietetica EOC

arianna.giana@eoc.ch

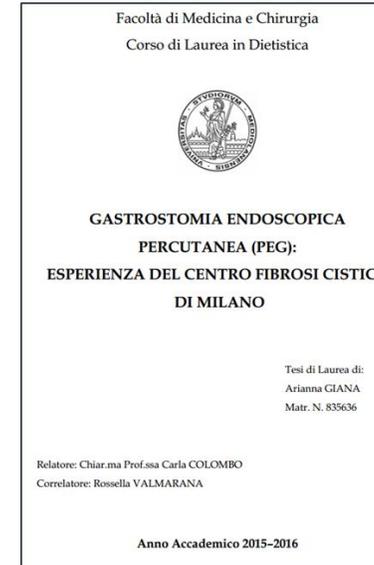
Mi presento...

I miei studi:

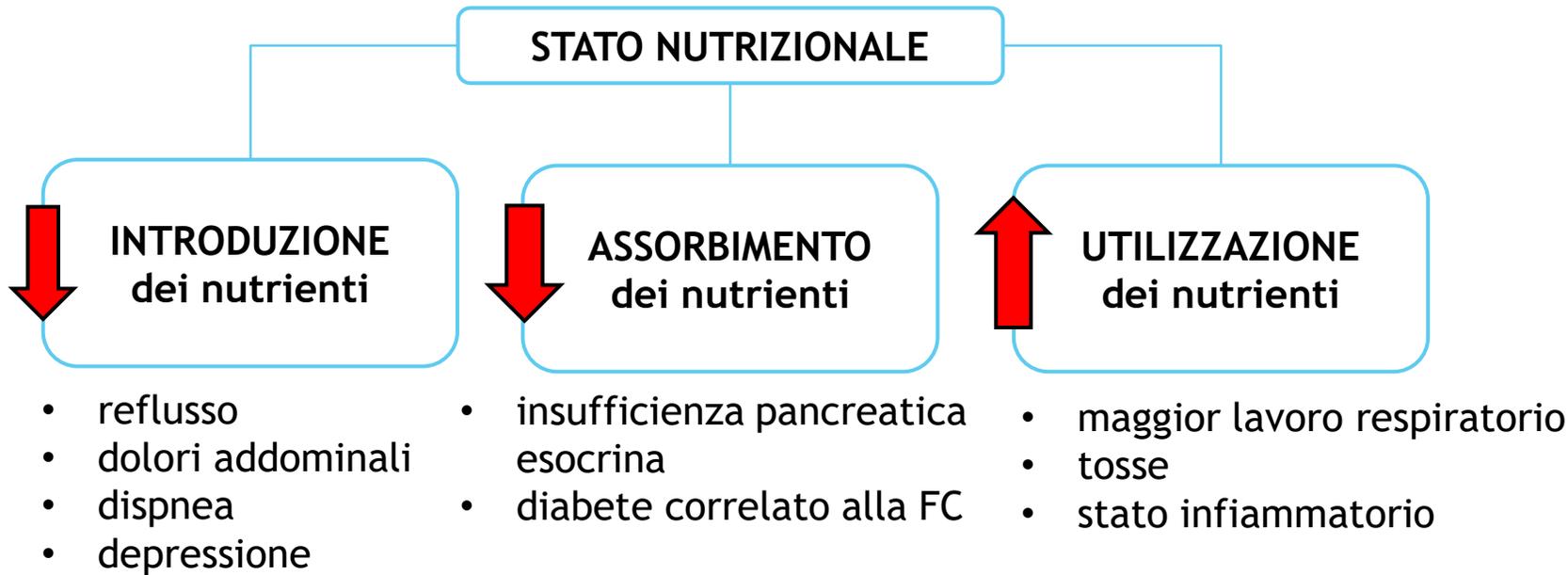
- 2013 - 2016 Laurea triennale in Dietistica conseguita presso l'Università degli Studi di Milano
- 2017 - 2019 Laurea magistrale in Alimentazione e Nutrizione Umana conseguita presso l'Università degli Studi di Milano

La mia esperienza lavorativa:

- 2017 - 2021 → Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica della Lombardia (Clinica Pediatrica De Marchi - Policlinico di Milano)
- Giugno 2021 - oggi → Ospedale S. Giovanni di Bellinzona



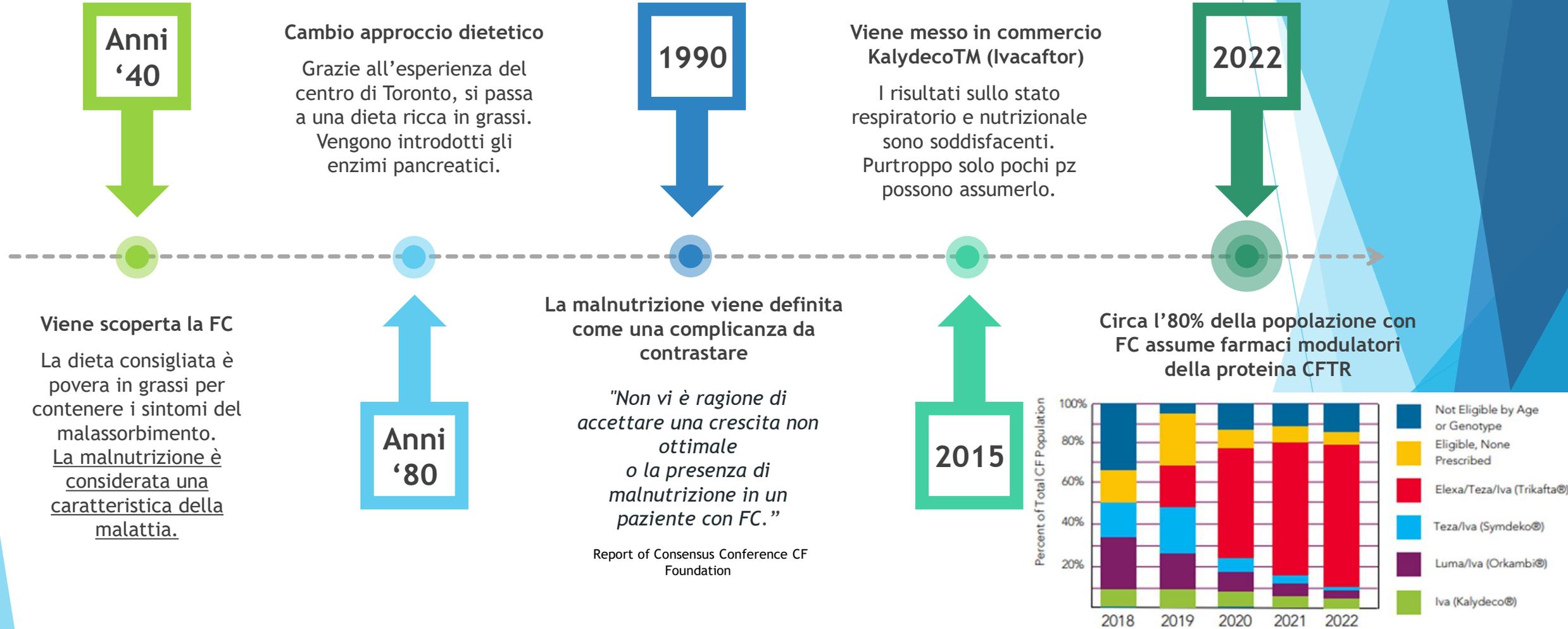
Importanza dello stato nutrizionale in FC



Aumentato rischio malnutrizione

La malnutrizione è da considerarsi una complicanza da prevenire e curare

Approccio nutrizionale nel tempo



Gold standard nutrizionali in FC

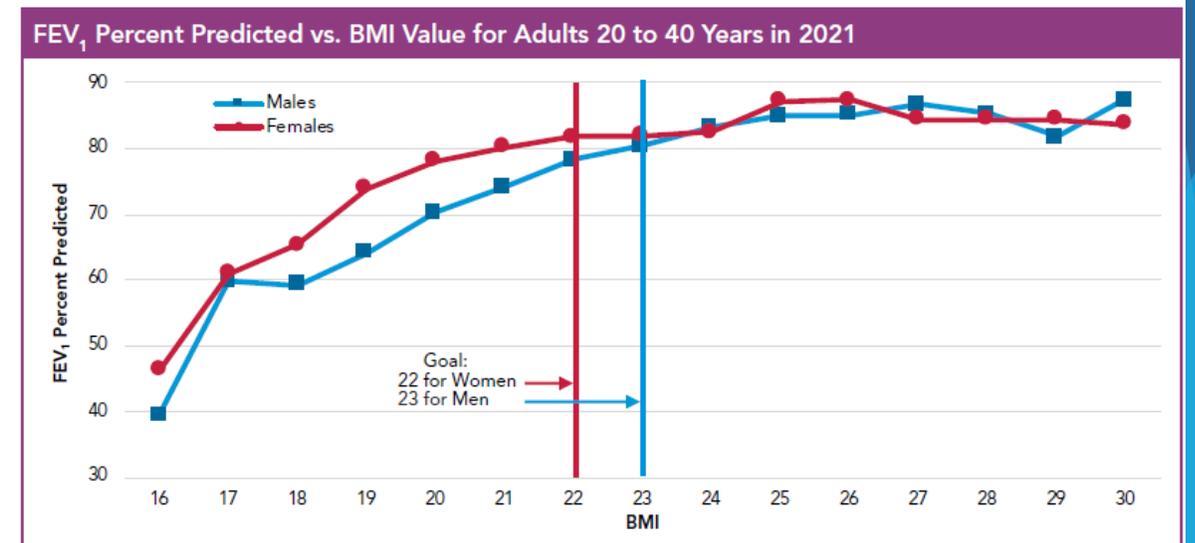
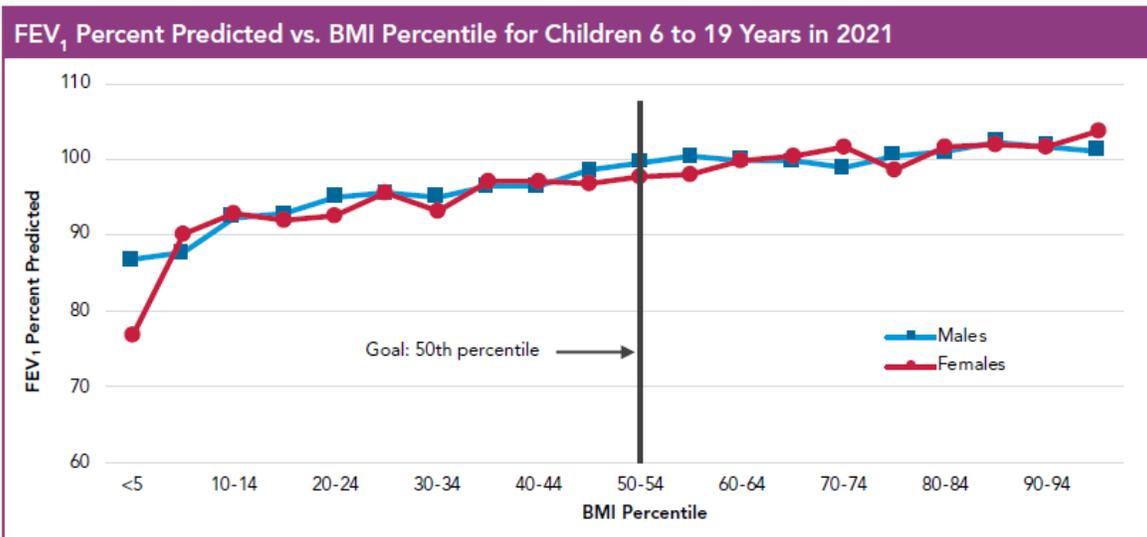


$$\text{BMI (Body mass index)} = \frac{\text{Peso (kg)}}{\text{Altezza (m)}^2}$$

Bambini e adolescenti (2-19 anni): 50° percentile di BMI

Adulti: BMI ≥ 22 kg/m² per le femmine - ≥ 23 kg/m² per i maschi

Cystic Fibrosis Foundation



Linee Guida Nutrizionali FC

Clinical Nutrition xxx (2016) 1-21

Contents lists available at ScienceDirect

Clinical Nutrition

journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/clinut>



ELSEVIER

e-SPEN guideline

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis

Dominique Turck ^a, Christian P. Braegger ^b, Carla Colombo ^c, Dimitri Declercq ^d, Alison Morton ^e, Ruzha Pancheva ^f, Eddy Robberecht ^g, Martin Stern ^h, Birgitta Strandvik ⁱ, Sue Wolfe ^j, Stephane M. Schneider ^{k,1}, Michael Wilschanski ^{l,*1}

Farmaci modulatori della proteina CFTR non ancora disponibili su larga scala

Raccomandata dieta:

- IPERCALORICA
110 - 200 % delle calorie consigliate per un soggetto senza FC
- IPERLIPIDICA
35 - 40 % delle calorie date da grassi (vs. 20 - 35% per un soggetto senza FC)
- Ricca in sodio

Interventi dietetici raccomandati in base allo stato nutrizionale:

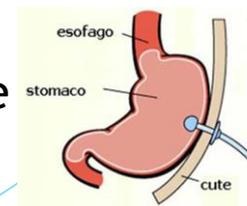
- Stato nutrizionale adeguato → counseling nutrizionale preventivo



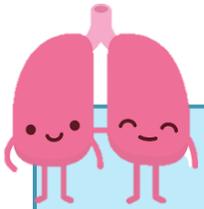
- Stato nutrizionale subottimale → modificazione della dieta e/o integratori per os



- Stato di malnutrizione persistente → ricorso alla Nutrizione Artificiale



Effetti dei modulatori sullo stato nutrizionale



Diminuzione del muco nelle cavità nasali e nel tratto respiratorio

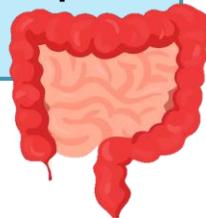
- minor lavoro respiratorio
- meno tosse
- diminuzione dello stato infiammatorio

} meno calorie consumate

- minor dispnea
- maggior sensazione di benessere
- miglioramento del senso dell'olfatto

} piu' calorie introdotte

Aumentata secrezione di bicarbonato nel tratto intestinale e normalizzazione del pH duodenale



- diminuzione dello spessore di muco intestinale
- diminuzione dell'infiammazione intestinale
- miglioramento dell'azione degli enzimi pancreatici

} piu' calorie assorbite

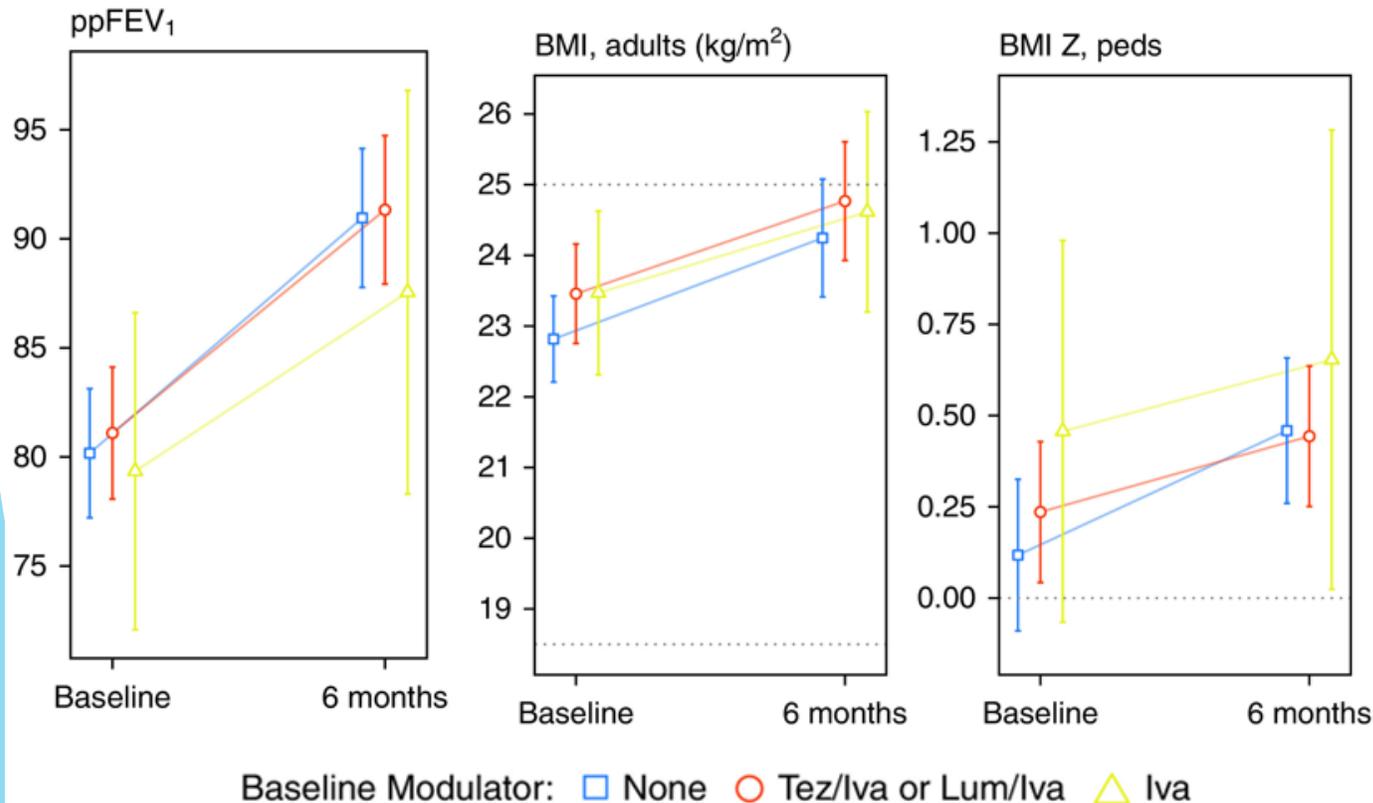
L'energia introdotta diventa maggiore rispetto a quella consumata
=
si aumenta di peso

Risultati della tripla combinazione sullo stato nutrizionale

Clinical Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in People with Cystic Fibrosis A Clinical Trial

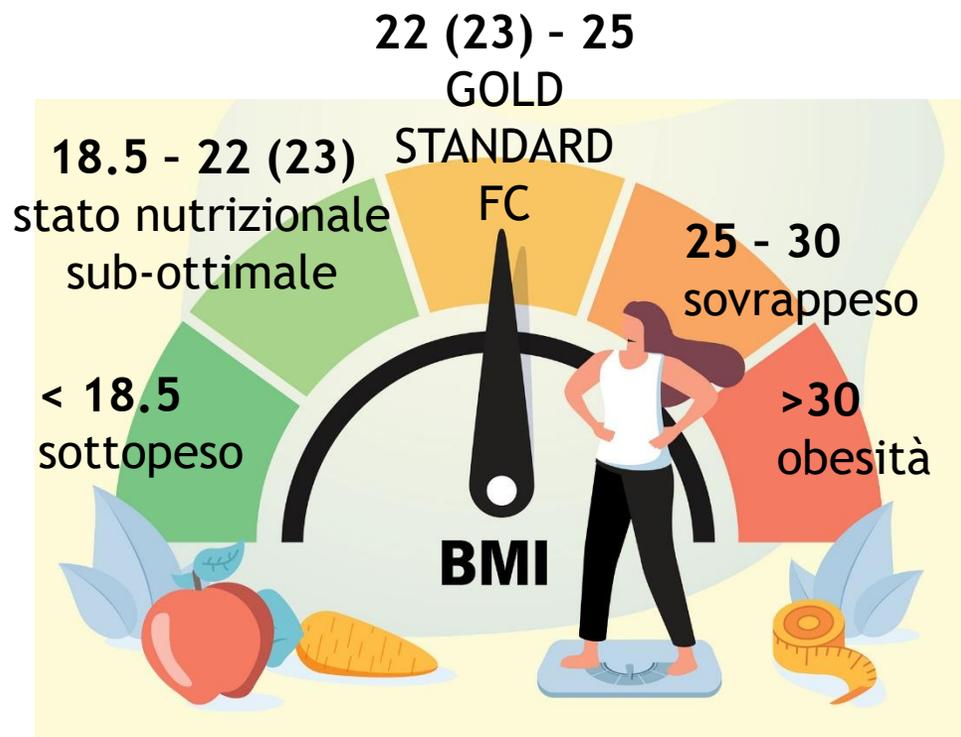
David P. Nichols^{1,2}, Alex C. Paynter², Sonya L. Heltshe^{1,2}, Scott H. Donaldson³, Carla A. Frederick⁴, Steven D. Freedman⁵, Daniel Gelfond⁶, Lucas R. Hoffman^{1,7}, Andrea Kelly^{8,9}, Michael R. Narkewicz^{10,11}, Jessica E. Pittman¹², Felix Ratjen¹³, Margaret Rosenfeld^{1,14}, Scott D. Sagel¹⁵, Sarah Jane Schwarzenberg¹⁶, Pradeep K. Singh⁷, George M. Solomon^{17,18}, Michael S. Stalvey^{18,19}, John P. Clancy²⁰, Shannon Kirby², Jill M. Van Dalfsen², Margaret H. Kloster², and Steven M. Rowe^{17,18,19}; for the PROMISE Study Group

487 pz > 12 anni

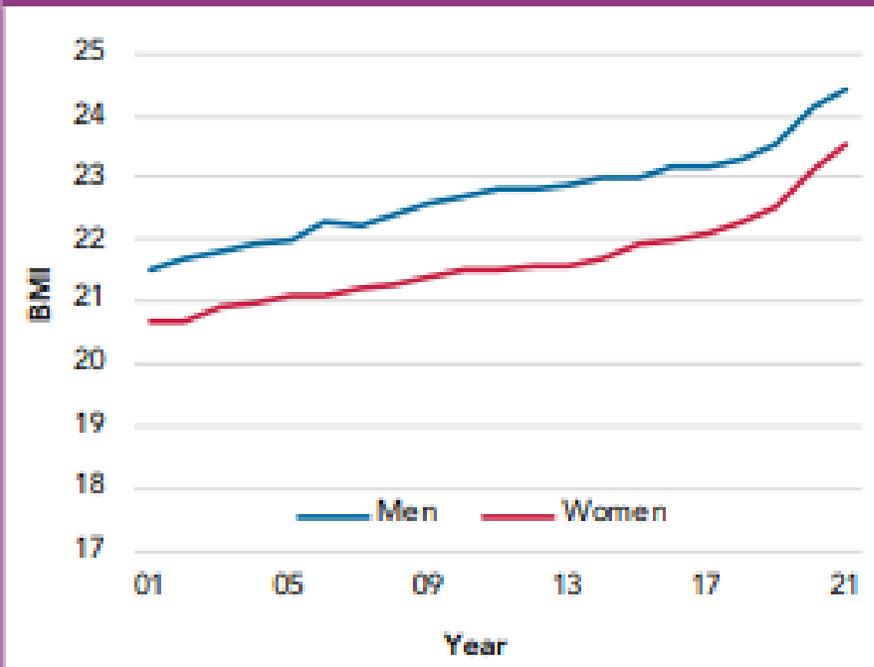


BMI also increased to an average of 24.5 kg/m² among adults at 6 months and 65th percentile among adolescents and continued to increase even after changes in outcomes like sweat chloride and ppFEV₁ had largely plateaued. **These results suggest that goals for calorie supplementation may need to be reconsidered in many PwCF after starting ETI as chronic therapy (33).** Future evaluation of BMI beyond 6 months of modulator therapy, body composition, and related endocrine and gastrointestinal outcomes planned within PROMISE will be of particular importance to better understand BMI trajectories, emergence of overweight/obesity, and the relationships of BMI with these additional outcomes.

Trend nutrizionali in FC



Median BMI Values for Adults 20 Years and Older, 2001-2021



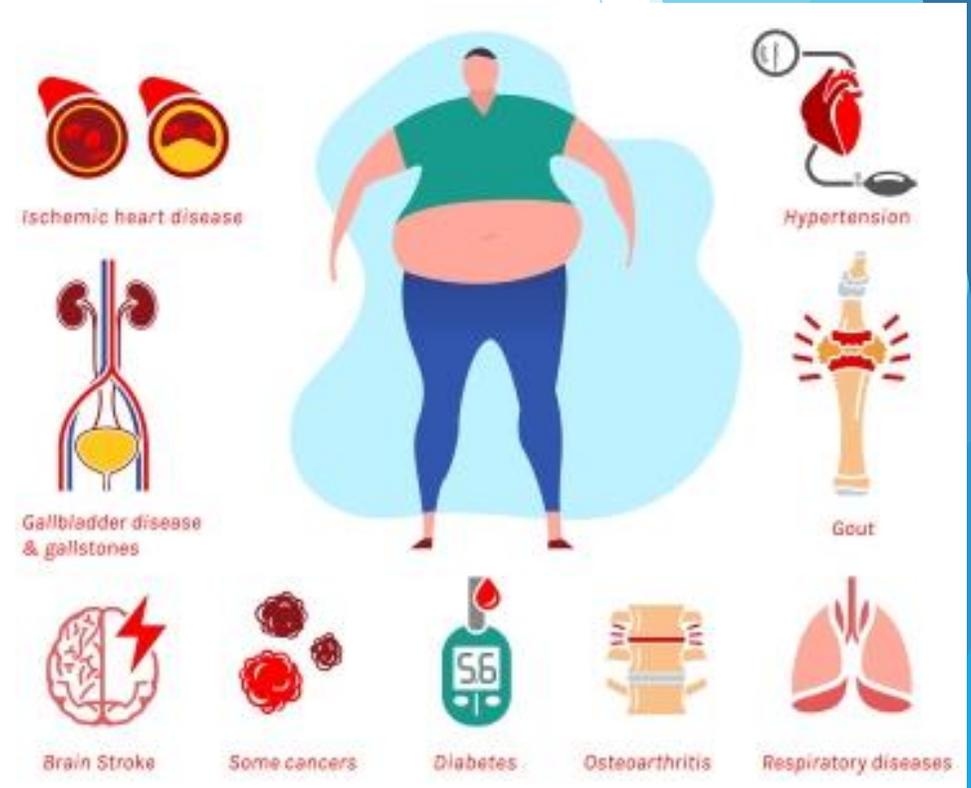
	2001	2021
Adulti FC sottopeso	16.2 %	4.1 %
Adulti FC sovrappeso/obesi	Tot 15.3 %	Tot 41 % 29 % / 12 %

Obesità in FC

Problematica emergente, pochi studi al riguardo

SVANTAGGI nella popolazione generale:

- diminuzione del FEV1
- apnee del sonno
- controindicazione relativa al trapianto polmonare
- insulino-resistenza e predisposizione al diabete
- minor resistenza all'esercizio fisico
- ...



Conclusioni & prospettive future

Necessario personalizzare l'alimentazione allo scopo di prevenire malnutrizione e obesità

Necessario monitorare l'alimentazione dei soggetti in terapia con i nuovi farmaci modulatori, in particolare valutando:

- quantitativo calorico
- distribuzione dei macronutrienti (dieta normo-lipidica → ricordarsi di assumere sempre grassi con l'assunzione dei modulatori!)
- supplementazione di sodio

Necessario studiare le complicanze dell'obesità in FC

