



LIFC  
Legg Italiana  
Fibrosi Cistica

forum 2023



## LA NUTRIZIONE IN FIBROSI CISTICA

Dott.ssa Anna Bulfamante  
Dietista



## Il legame tra alimentazione e fibrosi cistica è sempre stato riconosciuto

Fu descritta per la prima volta negli **anni '30** dal pediatra svizzero Dr. Fanconi che paragonò i cambiamenti osservati nel pancreas ad una sindrome di tipo celiaco.

Dorothy Andersen concluse che la “malattia fibrocistica del pancreas” era probabilmente causata da una carenza di vitamina A.

Una dieta popolare negli **anni '60** consisteva in proteine idrolisate, polimeri di glucosio e trigliceridi a media catena.


Nel **1970**, a Toronto, Douglas Crozier raccomandò di seguire una dieta ricca di grassi saturi e di assumere fino a 100 compresse di enzimi al giorno.

Nel **1988**, Mary Corey ha dimostrato un miglioramento della nutrizione, della crescita e della sopravvivenza a lungo termine nei pazienti FC di Toronto rispetto ai pazienti di Boston che seguivano ancora diete a basso contenuto di grassi.

Gli enzimi pancreatici con rivestimento resistente all'acidità gastroduodenale sono disponibili dall'inizio degli anni '80 e hanno rivoluzionato il controllo del malassorbimento intestinale.

**Negli ultimi vent'anni** sono stati compiuti molti progressi nella gestione sia respiratoria che nutrizionale della fibrosi cistica. L'introduzione di programmi nazionali di screening neonatale con la conseguente possibilità di iniziare precocemente il trattamento, permette di prevenire il declino precoce dello stato nutrizionale e preserva la funzione respiratoria.

## REGISTRO ITALIANO FIBROSI CISTICA (RIFC) - RAPPORTO 2020

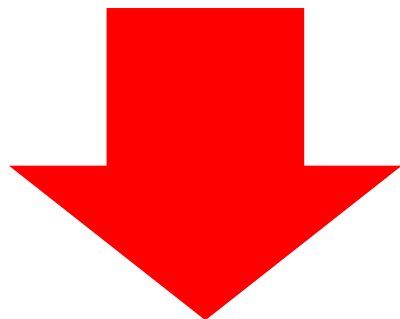
		% Buona nutrizione	
0-2 anni Peso per lunghezza $\geq 10^{\circ}$ pct	75.0		71.2
2-17 anni BMI $\geq 10^{\circ}$ pct	80.9		78.4
$\geq 18$ anni Peso Ottimale	33.9		39.1
Normopeso	25.6		32.8
Sottopeso	40.5		28.1
Totale di normopeso e ottimale	59.5		71.9

Pazienti inclusi nel RIFC con diagnosi di FC → 5801

# MALNUTRIZIONE IN FIBROSI CISTICA

Aumentato fabbisogno energetico

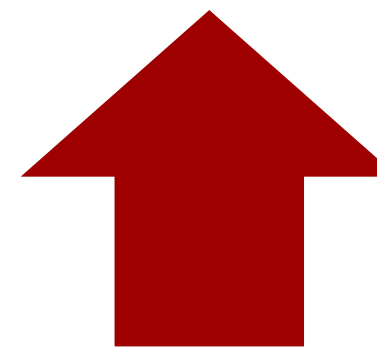
- Malassorbimento
- Insufficienza pancreatica
- Aumento del dispendio energetico



**SQUILIBRIO NUTRIZIONALE →**  
**RISCHIO DI MALNUTRIZIONE**

Sintomi gastrointestinali

- Diarrea
- Distensione addominale
- Vomito
- Reflusso gastroesofageo
- Inappetenza



# VALUTAZIONE NUTRIZIONALE



LIFC  
Lega Italiana  
Fibrosi Cistica



## Valutazione antropometrica

### Parametri antropometrici

- Peso, lunghezza/altezza
- Peso/lunghezza
- BMI

## Valutazione alimentazione

### Qualitativo

- Modalità di allattamento
- Svezamento
- Utilizzo olio MCT
- Supplementazione vitaminica

### Quantitativo

- Diario alimentare
- Apporto lipidico
- Integrazione cloruro di sodio
- Integrazione calorica (orale, nutrizione artificiale)

## Valutazione stato pancreatico

### Insufficienza pancreatico

- Elastasi, steatocriti
- Terapia Enzimatica Sostitutiva (PERT)

## VALUTAZIONE ANTROPOMETRICA



Per neonati e bambini affetti da FC, la nutrizione è considerata adeguata quando la crescita è simile a quella della popolazione non affetta di pari età.

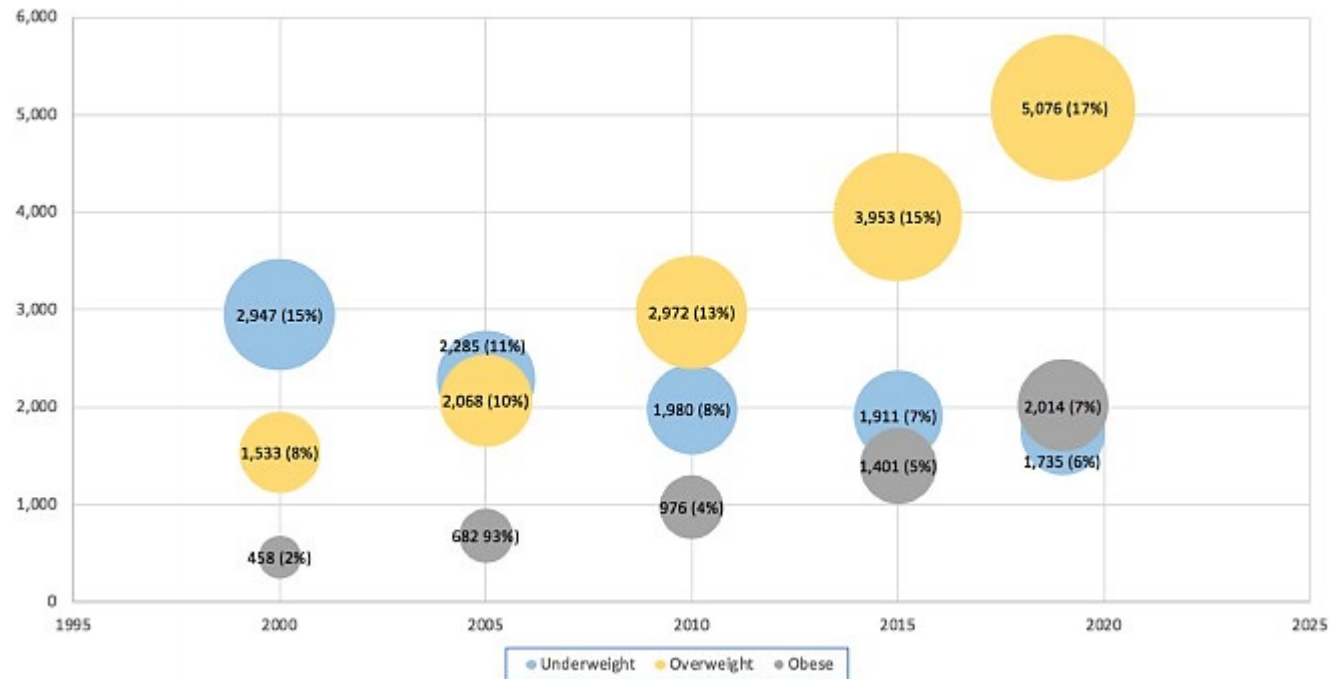
L'obiettivo è:

- 50° percentile del peso per lunghezza (WFL) fino all'età di 2 anni
- 50° percentile dell'indice di massa corporea (BMI) fino all'età di 18 anni
- BMI 22 kg/m<sup>2</sup> per le femmine e 23 kg/m<sup>2</sup> per i maschi adulti



## ULTIMI DATI STATO NUTRIZIONALE IN FIBROSI CISTICA

Change in Distribution of Weight Groups from 2000-2019 in the US CFFPR



Fattori del paziente associati all'obesità:

- mutazioni CFTR più lievi
- Modulatori CFTR

- ~40% in meno di pazienti sottopeso
- > 300% in più di pazienti sovrappeso,
- >400% in più di pazienti obesi

# VALUTAZIONE NUTRIZIONALE

## Valutazione antropometrica

### Parametri antropometrici

- Peso, lunghezza/altezza
- Peso/lunghezza
- BMI



## Valutazione alimentazione

### Qualitativo

- Modalità di allattamento
- Svezamento
- Utilizzo olio MCT
- Supplementazione vitaminica

### Quantitativo

- Diario alimentare
- Apporto lipidico
- Integrazione cloruro di sodio
- Integrazione calorica (orale, nutrizione artificiale)

## Valutazione stato pancreatico

### Insufficienza pancreatico

- Elastasi, steatocriti
- Terapia Enzimatica Sostitutiva (PERT)



## VALUTAZIONE ALIMENTAZIONE

**...attenzione nutrizionale precoce!**

allattamento materno



latti formulati:

formule standard

formule speciali (a base di sieroproteine del latte estensivamente idrolizzate  $\pm$  lipidi MCT)



svezzamento  $\rightarrow$  4<sup>o</sup> - 6<sup>o</sup> mese di vita

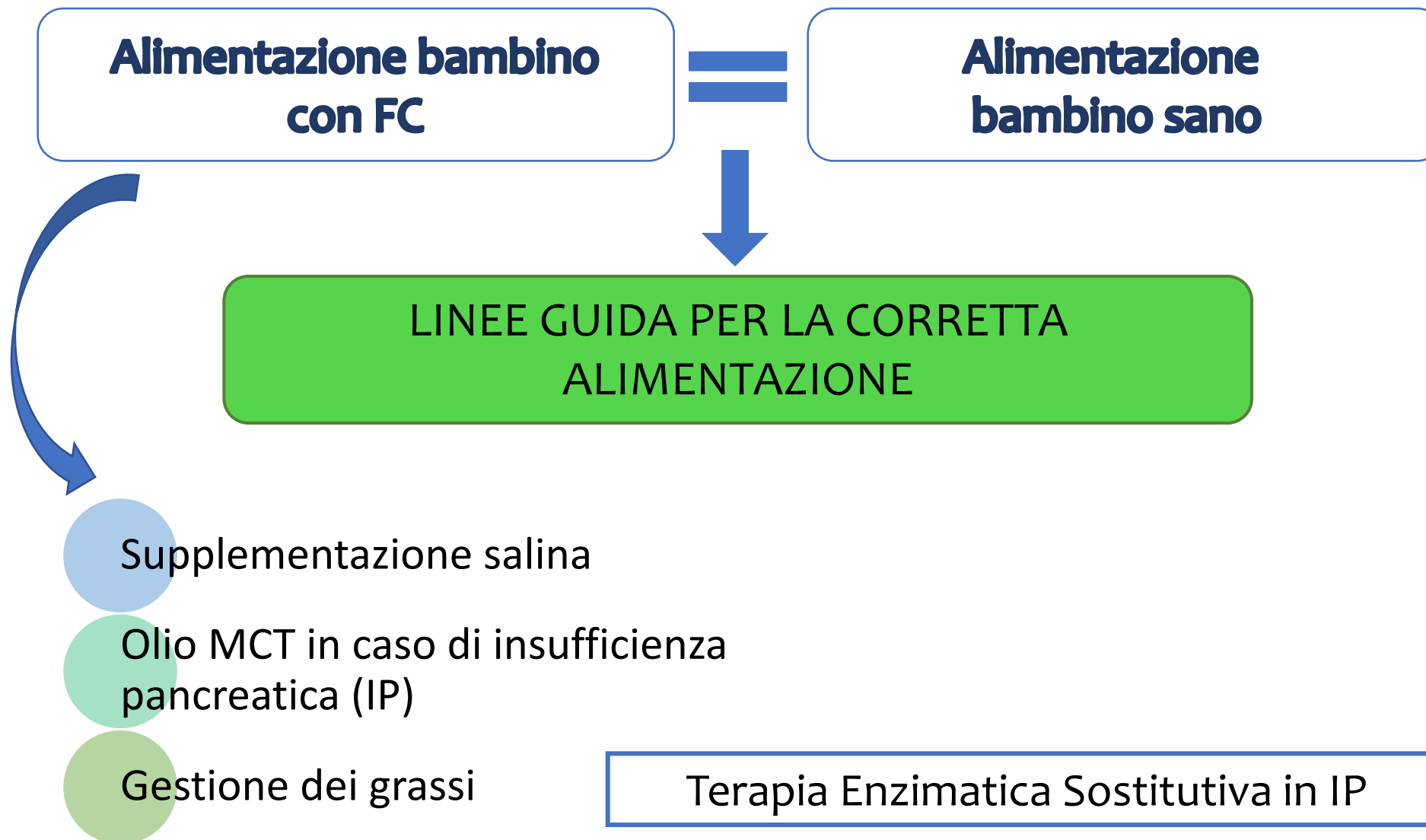


**SUPPLEMENTAZIONE VITAMINICA**

**Vitamine liposolubili**

**A,E,D,K**

**Carenza da malassorbimento**

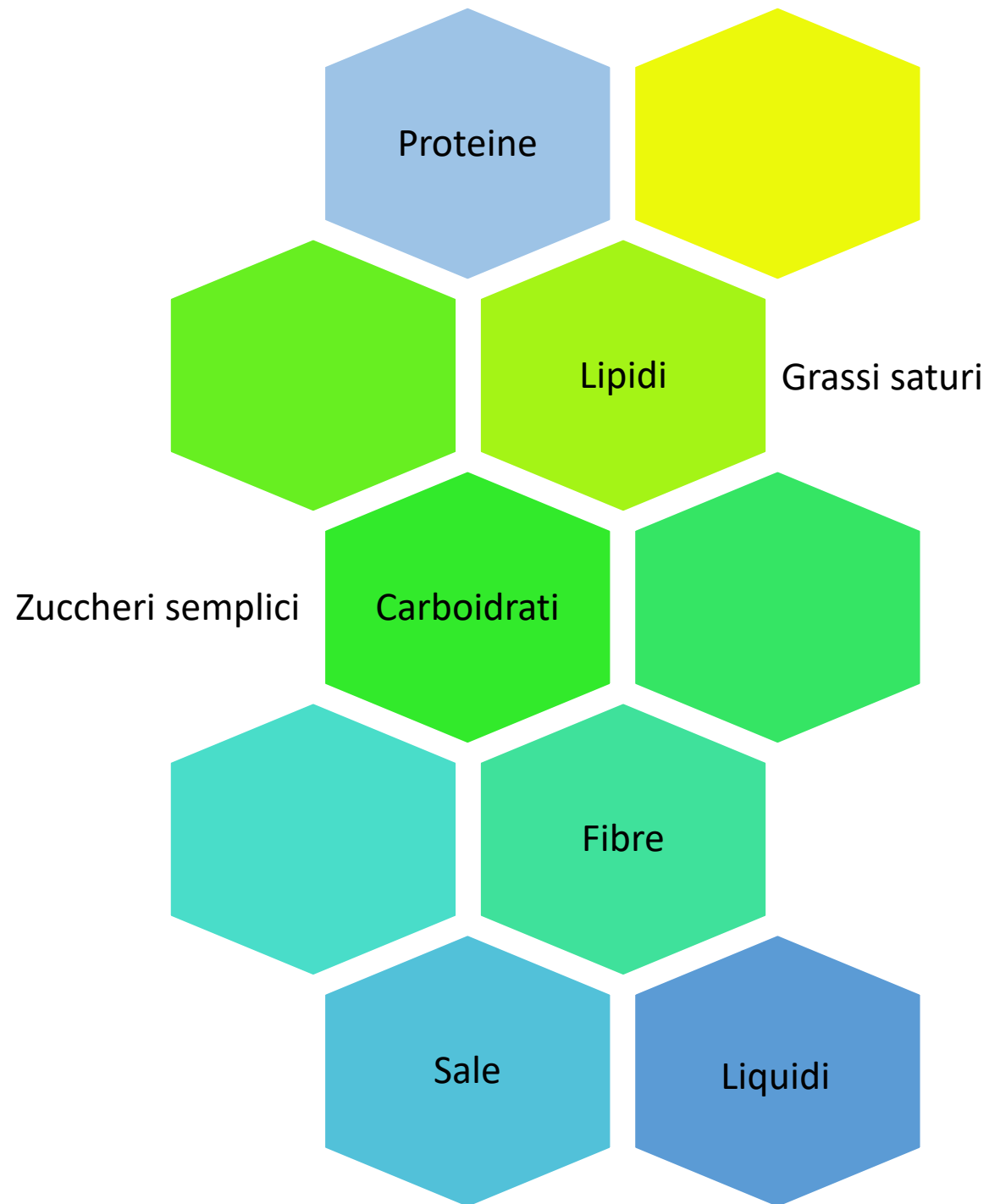




LIFC  
Legg Italiana  
Fibrosi Cistica

forum 2023

# QUANTO E COSA MANGIARE?



## APPORTO CALORICO

Età	Obiettivo calorie	Dettagli
Neonati e bambini $\leq 2$ anni	110%–200% del fabbisogno energetico di neonati e bambini sani della stessa età	L'apporto energetico dovrebbe essere adattato per raggiungere percentili di peso e lunghezza normali per l'età.
Bambini 2–18 anni	110%–200% del fabbisogno energetico di bambini sani della stessa età	L'apporto energetico dovrebbe essere adattato per raggiungere il percentile BMI target adattato a intervalli di età di un anno
Adulti >18 anni	110%–200% del fabbisogno energetico della popolazione della stessa età per mantenere il BMI	L'apporto energetico dovrebbe essere adattato per raggiungere gli obiettivi di BMI

# PROTEINE

LINEE GUIDA ESPEN-  
ESPGHAN- ECFS – 2016  
20% Kcal totali



LARN 2014  
0,9 g/kg/die



## LIPIDI

LINEE GUIDA ESPEN-  
ESPGHAN- ECFS – 2016  
35-40% kcal totali



LARN 2014  
20-35% kcal totali  
<10% grassi saturi



Le conseguenze di una dieta ad alto contenuto di grassi (saturi) e ad alto contenuto calorico è associata a potenziali complicanze cardiovascolari, in particolare considerando l'aumento della durata della vita



Screening lipidi ematici  
secondo le indicazioni per la popolazione



# CARBOIDRATI

LINEE GUIDA ESPEN-  
ESPGHAN- ECFS – 2016

40-45% kcal da carboidrati



LARN 2014

45-60% kcal da carboidrati

<15% Kcal da zuccheri semplici



## FIBRA

LINEE GUIDA ESPEN-  
ESPGHAN- ECFS – 2016

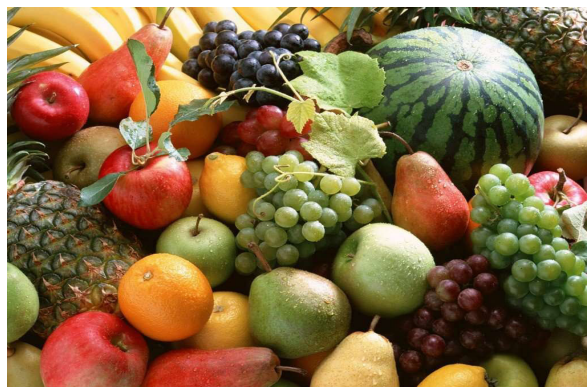
---



LARN 2014

Età evolutiva: 8,4 g/1000 Kcal

Adulti: almeno 25g/die



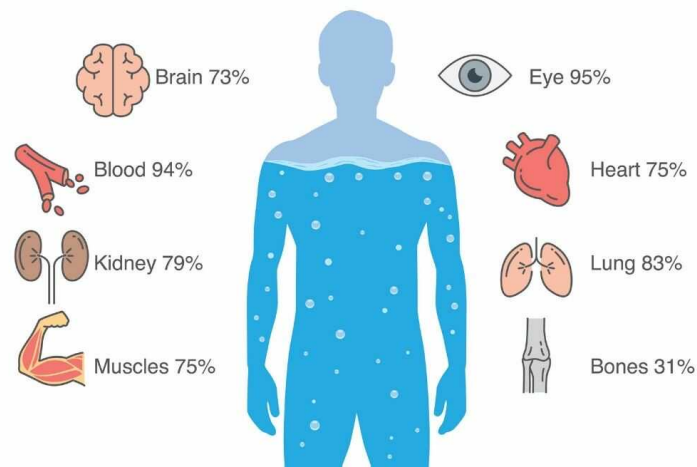


# ACQUA

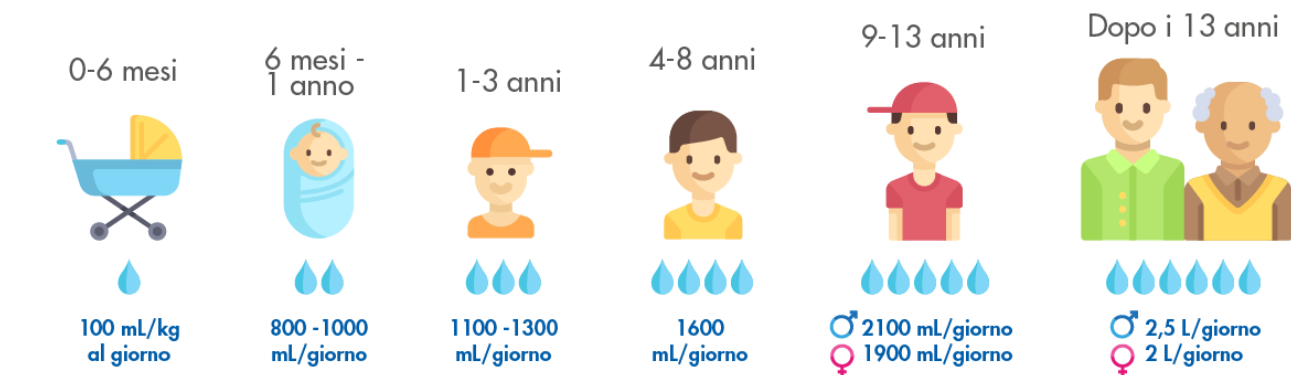
L'acqua è il costituente principale del nostro organismo

- ruolo essenziale nella digestione, nell'assorbimento, nel trasporto e nell'utilizzazione dei nutrienti
- è il mezzo attraverso il quale l'organismo elimina le scorie metaboliche
- è indispensabile per la regolazione della temperatura corporea

## WATER IN CERTAIN ORGAN AND BODY PART



## Il fabbisogno giornaliero d'acqua (Dati EFSA "European Food Safety Authority")



# INTEGRAZIONE SALINA

L'alterata secrezione di acqua e sali a livello delle ghiandole sudoripare, causata dall'anomalia della proteina CFTR, fa sì che con il sudore venga secreto più cloruro di sodio (NaCl) rispetto alla norma.

supplementazione

Fiale da 10 ml di NaCl [2mEq/ml] - 1 fiala = 1,17 g di cloruro di sodio

oppure

Capsule a base di cloruro di sodio - 1 capsula = 1 g di cloruro di sodio

Per ogni fiala o capsula bere almeno 300 ml di acqua, latte, spremuta

La supplementazione deve essere aumentata se:

febbre  
diarrea/vomito  
periodo estivo  
attività sportiva

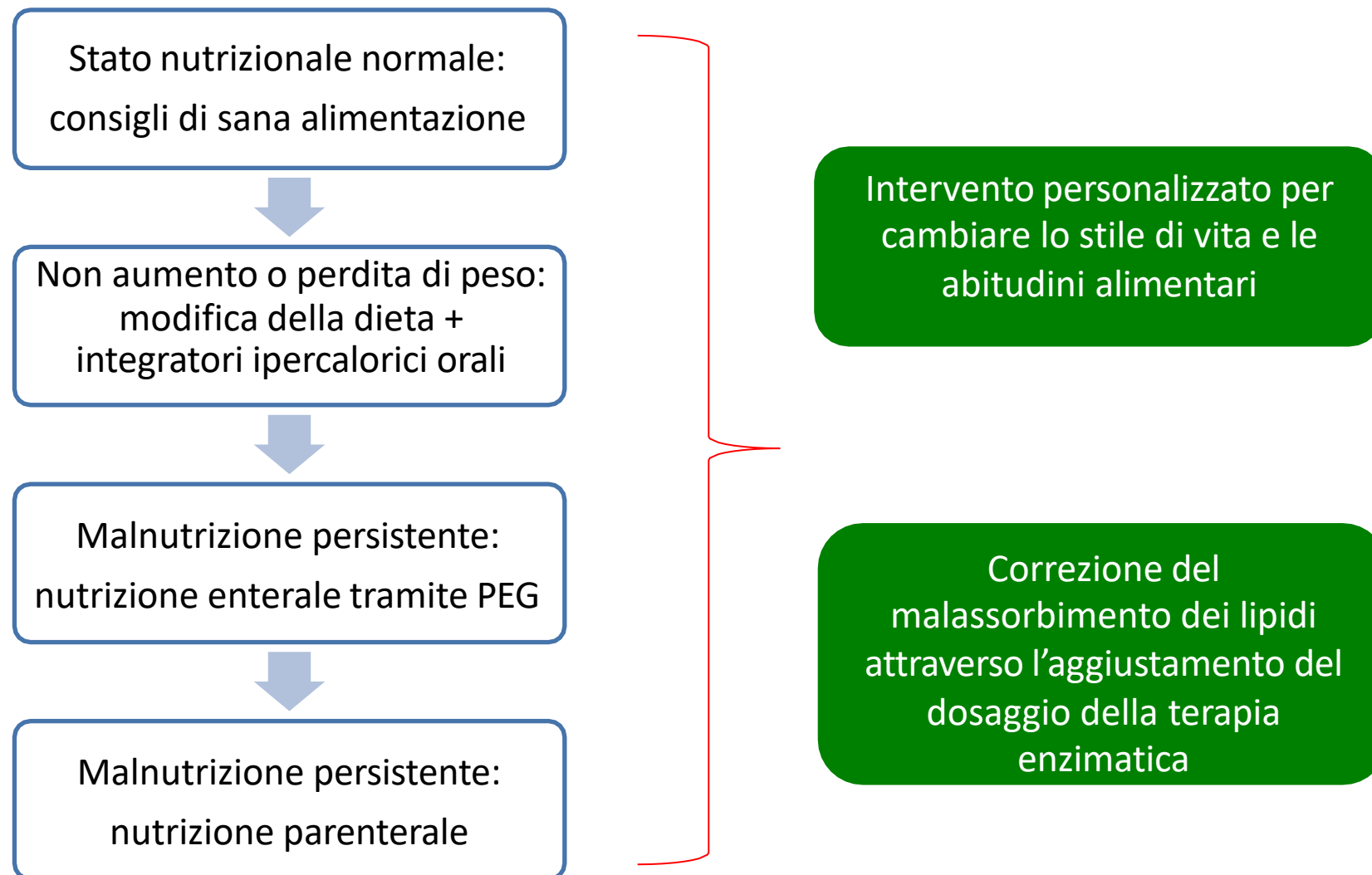


Se non correttamente compensata la perdita di sudore causa:

disidratazione  
astenia  
scompenso elettrolitico

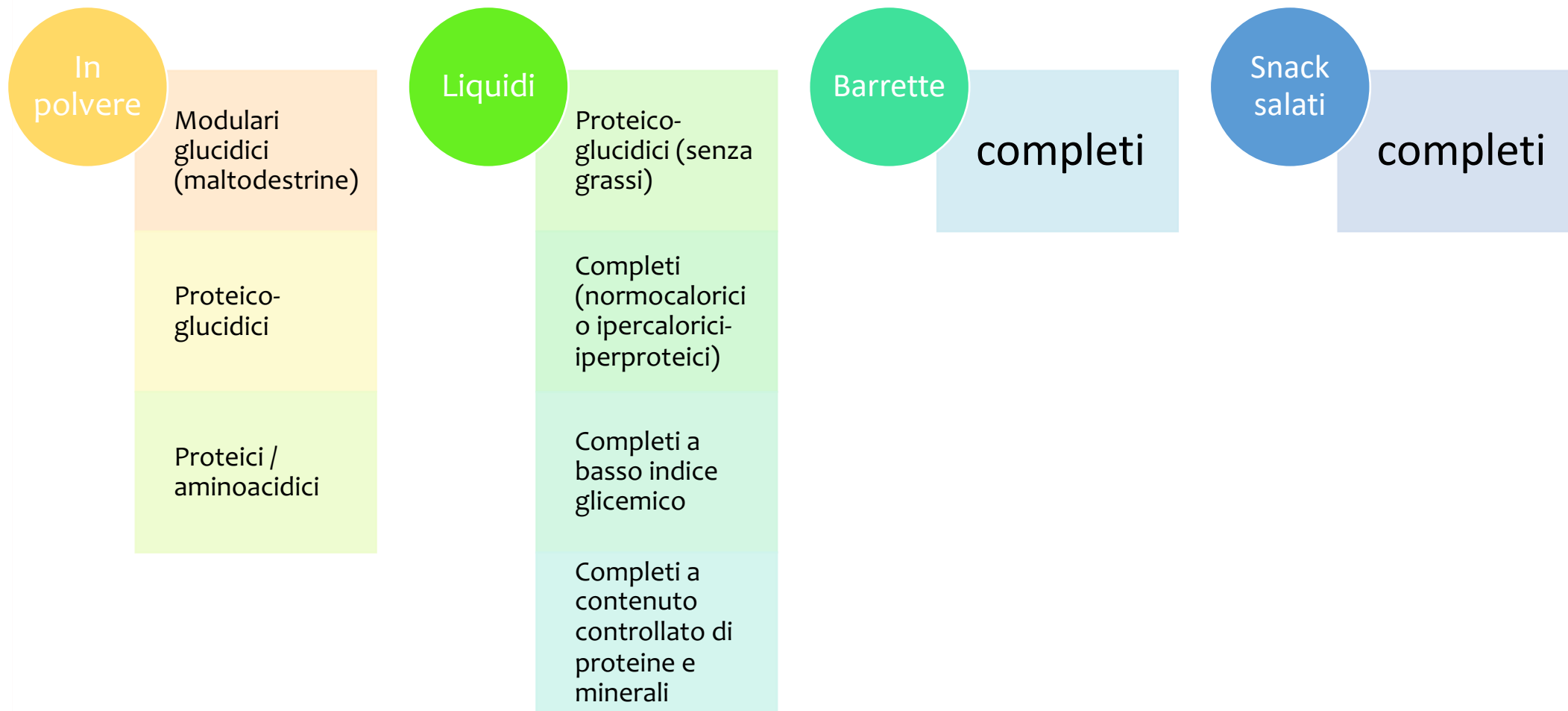
Il dosaggio di fiale/capsule di NaCl e il volume di liquidi sarà indicato da medici e dietisti

## GRADUALITA' DEGLI INTERVENTI NUTRIZIONALI



## SUPPLEMENTAZIONE CALORICA

ALIMENTI A FINI MEDICI SPECIALI



# VALUTAZIONE NUTRIZIONALE



LIFC  
Lega Italiana  
Fibrosi Cistica

## Valutazione antropometrica

### Parametri antropometrici

- Peso, lunghezza/altezza
- Peso/lunghezza
- BMI

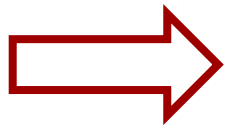
## Valutazione alimentazione

### Qualitativo

- Modalità di allattamento
- Svezzamento
- Utilizzo olio MCT
- Supplementazione vitaminica

### Quantitativo

- Diario alimentare
- Apporto lipidico
- Integrazione cloruro di sodio
- Integrazione calorica (orale, nutrizione artificiale)



## Valutazione stato pancreatico

### Insufficienza pancreatico

- Elastasi, steatocriti
- Terapia Enzimatica Sostitutiva (PERT)



## ENZIMI PANCREATICI



Come?

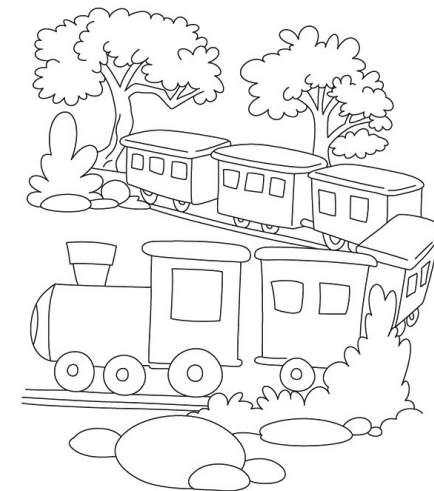
- capsule intere
- capsule aperte

Quando?

- inizio/metà pasto

Quanto?

- quantità lipidi/pasto e grado di insufficienza pancreatica
- alvo
- meteorismo
- crescita/peso
- esiti steatocriti



Età	Supplementazione suggerita
Neonati (fino ai 12 mesi)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2000-4000 U lipasi/120 mL latte di formula o assunzione stimata di latte materno</li> <li>• circa 2000 U lipasi/grammo grasso alimentare</li> </ul>
Bambini 1 - 4 anni	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2000 to 4000 U lipasi/grammi di grasso alimentare, aumentando la dose fino a quanto necessario</li> </ul>
Bambini > 4 anni e adulti	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Considera di iniziare con 500 U lipasi/kg pc/pasto, aumentando fino a una dose massima:               <ul style="list-style-type: none"> <li>○ 1000 to 2500 U lipasi/kg pc per pasto, o</li> <li>○ <b>10000 U lipasi/kg pc per giorno</b>, o</li> <li>○ 2000 to 4000 U lipasi/grammo di grasso alimentare assunte a tutti i pasti, snack e bevande contenenti grassi</li> </ul> </li> </ul>



LIFC  
Lega Italiana  
Fibrosi Cistica



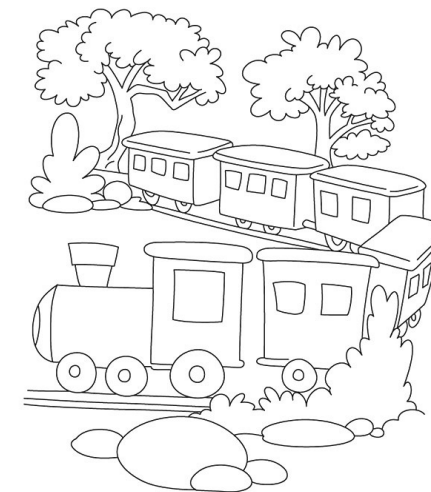
forum 2023

# VALUTAZIONE STATO PANCREATICO- ENZIMI PANCREATICI

**ADDESTRAMENTO GENITORI/BAMBINI/ADULTI  
GESTIONE-CALCOLO LIPIDI/TERAPIA ENZIMATICA SOSTITUTIVA**

**NON SOSPENDERE LA TERAPIA CON ENZIMI PANCREATICI PER :**

- **PERDERE PESO**
- **PER GESTIRE LA STIPSI**

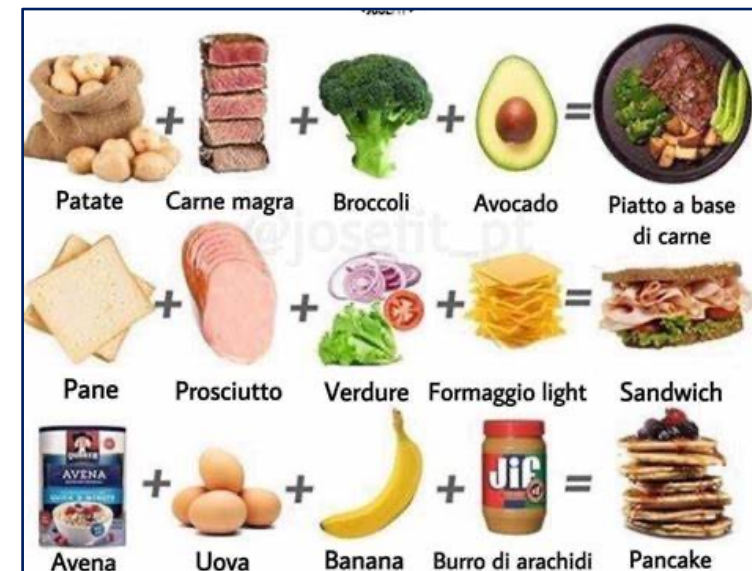


# DIETE

Diete iperproteiche con  
supplementazione di  
sieroproteine



Schemi rigidi e preformati  
spesso scaricati dal web o  
consegnati in palestra



Dieta del digiuno  
intermittente



Saltare i pasti non aiuta a  
perdere peso!

Dieta senza latte e latticini



Il latte non aumenta la  
produzione di muco



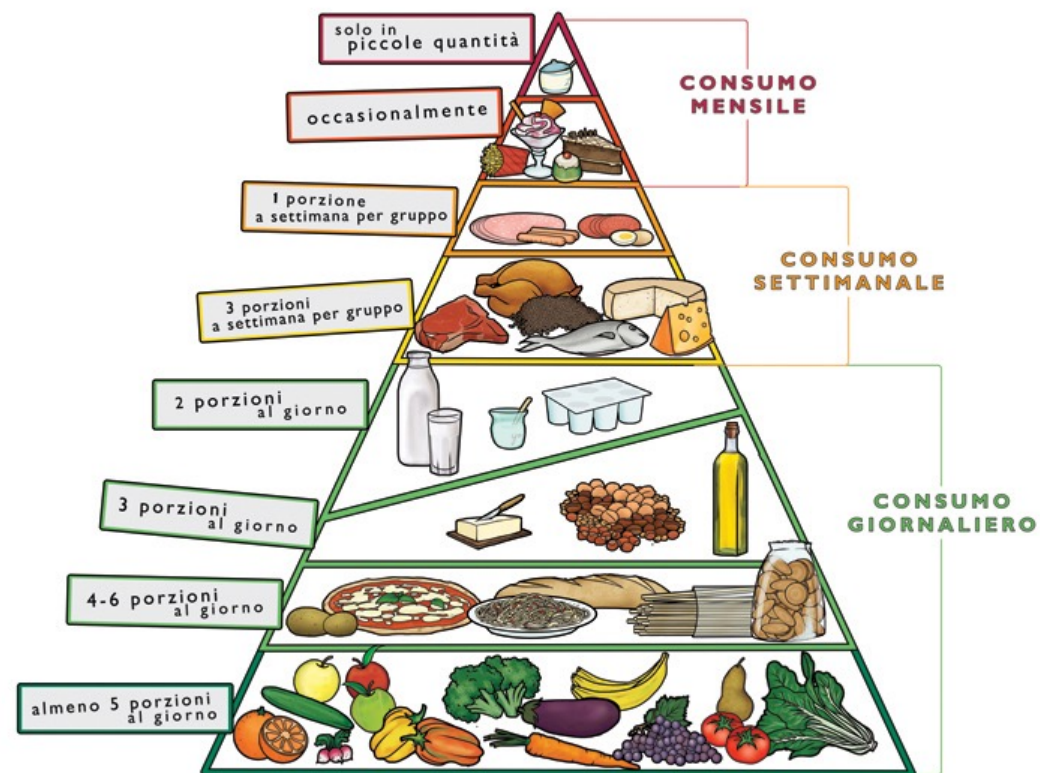
Dieta vegetariana/vegana:  
chiedi informazioni  
al Centro FC





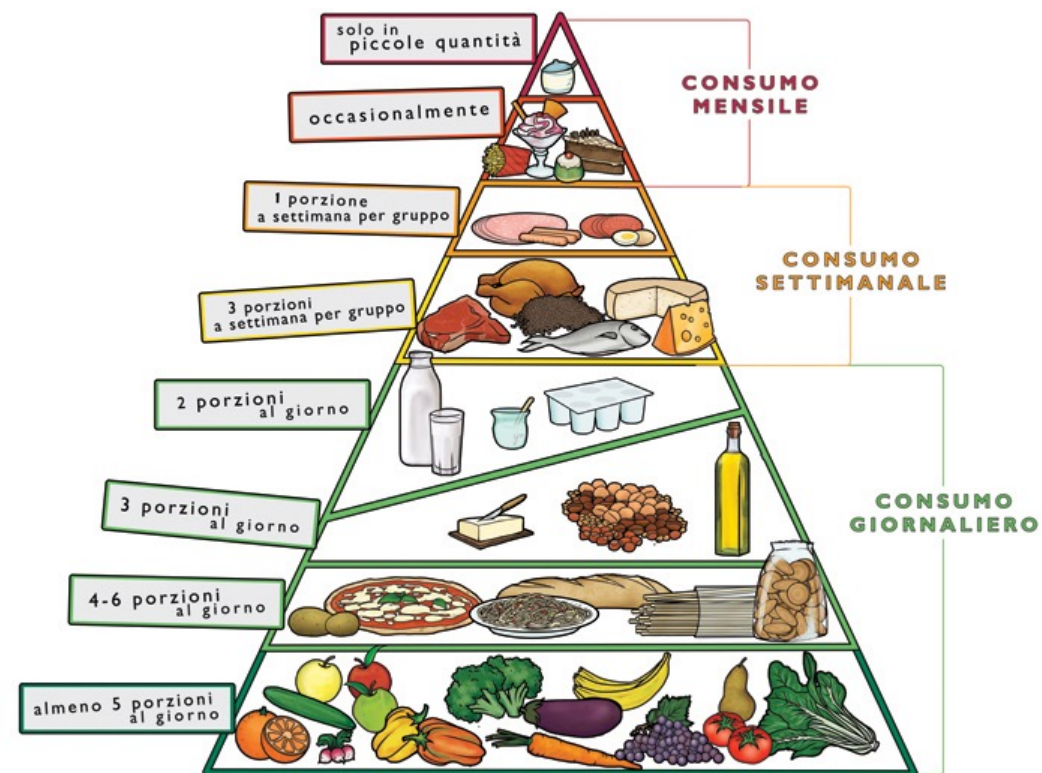
LIFC  
Legg Italiana  
Fibrosi Cistica

# CONCLUSIONI,





# CONCLUSIONI<sub>2</sub>





Grazie per l'attenzione!



# RACCOMANDAZIONI NUTRIZIONALI PER CFRD

**Table 1**  
Current dietary recommendations for CFRD (adapted from Moran A et al. Diabetes Care 2010) [28].

Nutrient	Type 1 and type 2 diabetes	CFRD
Calories	As needed for growth, maintenance, or reduction diets	1.2–1.5 times DRI for age; individualized based on weight gain and growth
Carbohydrate	Individualized. Monitor carbohydrates to achieve glycemic control; choose from fruits, vegetables, whole grains and fiber-containing foods, legumes, and low-fat milk. Sugar alcohols and nonnutritive sweeteners are safe within U.S. Food and Drug Administration-established consumption guidelines.	Individualized. Carbohydrates should be monitored to achieve glycemic control. Artificial sweeteners should be used sparingly due to lower calorie content.
Fat	Limit saturated fat to <7% of total calories; intake of <i>trans</i> fats should be minimized; limit dietary cholesterol to <200 mg/day. Consume two or more servings per week of fish high in n-3 polyunsaturated fatty acids.	No restriction on type of fat. High fat necessary for weight maintenance. Aim for 35–40% total calories.
Protein	15–20% of total calories; reduction to 0.8–1.0 g/kg with nephropathy	Approximately 1.5–2.0 times the DRI for age; no reduction for nephropathy
Salt	<2300 mg/day for blood pressure control	Liberal, high salt diet, especially in warm conditions and/or when exercising
Vitamins, minerals	No supplementation necessary unless deficiency noted.	Routine supplementation with CF-specific multivitamins or a multivitamin and additional fat-soluble vitamins A, D, E, and K
Alcohol	If consumed, limit to a moderate amount; one drink per day for women and two or less drinks per day for men.	Consult with physician because of the higher prevalence of liver disease in CF and possible use of hepatotoxic drugs.
Special circumstances		
Impaired glucose tolerance	Weight loss of 5–10% recommended; low-fat diet	No weight loss. Spread carbohydrates throughout the day; consume nutrient-dense beverages.

DRI, daily recommended intake.

Kcal: \* 1,2-1,5 DRI

CHO: personalizzati

LIPIDI: 35-40%

PROTEINE: \* 1,5-2 DRI

SALE: come da abitudine

VITAMINE - MINERALI:  
supplementazione abituale

ALCOOL: consulta il medico

