



13° FORUM ITALIANO SULLA FIBROSI CISTICA

**Riscrivere il futuro insieme:
nuovi percorsi di vita e di cura.**

BARI 15_16 NOV 2025 HOTEL PARCO DEI PRINCIPI



SOVRAPPESO/OBESITA' IN FIBROSI CISTICA: un nuovo equilibrio da trovare

*Dott.ssa Assunta Celardo
Dietista
CRR Fibrosi Cistica dell'adulto
AOU 'Federico II' - Napoli
assunta.celardo2@unina.it*

Il monitoraggio dello stato nutrizionale è parte delle cure di routine della FC

Un attento monitoraggio della nutrizione e della crescita è essenziale per pazienti pediatrici e adulti con FC¹

Uno stato nutrizionale ottimale è associato a esiti clinici migliori^{1,2}

Tuttavia, il raggiungimento e il mantenimento di uno stato nutrizionale ottimale può essere difficile¹

Lo stato nutrizionale deve essere valutato ogni mese durante il primo anno di vita e, successivamente, ogni tre mesi¹

La frequenza delle valutazioni nutrizionali deve aumentare se lo stato nutrizionale diviene subottimale¹

1. Sullivan JS & Mascarenhas MR. *J Cyst Fibros.* 2017;16(suppl 2):S87–93; 2. Yen EH, et al. *J Paediatr.* 2013;162(3):530–5.e1;

2. Stallings VA, et al. *J Am Diet Assoc.* 2008(5);108:832–9; 4. Lahiri T, et al. *Paediatrics.* 2016;137(4):e20151784.

OBIETTIVI NUTRIZIONALI

Gruppo di pazienti con FC	Obiettivo
≤2 anni	Peso per lunghezza ≥50 percentile per età
2-5 anni	BMI ≥50 percentile per età Peso ≥10 percentile
>5-18 anni	BMI ≥50 percentile per età
>18 anni (soggetto di sesso femminile)	BMI ≥22 kg/m ²
>18 anni (soggetto di sesso maschile)	BMI ≥23 kg/m ²

La fibrosi cistica storicamente è stata caratterizzata dalla malnutrizione.

Tutte le strategie nutrizionali ponevano l'accento sull'aumento del peso corporeo data la correlazione con una migliore funzionalità polmonare e la riduzione delle riacutizzazioni respiratorie.



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}

Fabbisogno energetico (110-200%^a LARN per età) per tutti i pazienti:

Age	Energy target	Details
Infants and children ≤2 years	110–200% of energy requirements for same-age healthy infants and children	Energy intake should be adapted to achieve normal weight- and length-for-age percentiles
Children 2–18 years	110–200% of energy requirements for same-age healthy children	Energy intake should be adapted to achieve target BMI percentile tailored to one-year age intervals
Adults >18 years	110–200% of energy requirements for same-age healthy population to maintain BMI targets	Energy intake should be adapted to achieve BMI targets

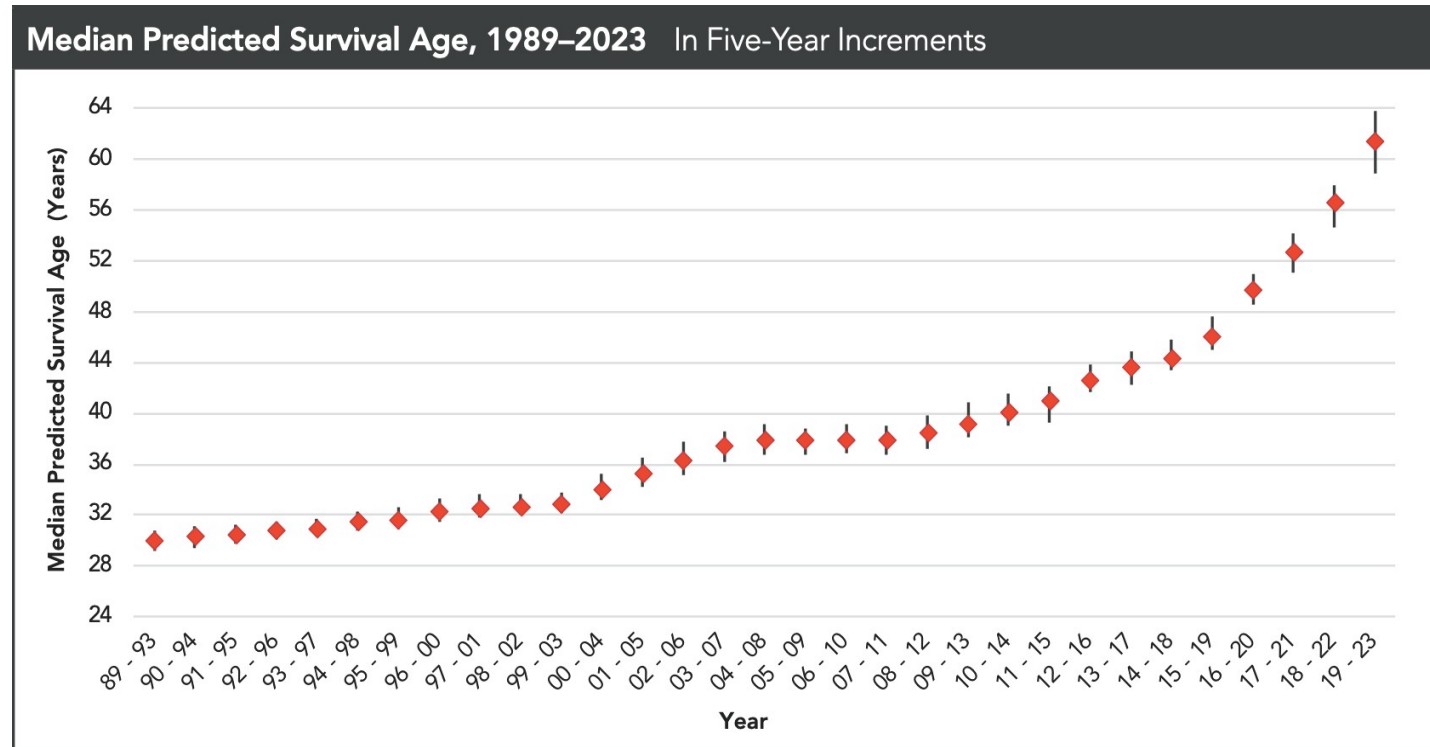
Apporto calorico raccomandato: 120-150% della quota LARN raccomandata per i soggetti sani

Proteine: 20% delle calorie totali

Lipidi: 35-40% delle calorie totali

Carboidrati: 40-45% delle calorie totali

Età media di
sopravvivenza
61,4 anni



*Using the currently recommended method for calculating median predicted survival. For more information about the methodology, please see the Technical Supplement available at cff.org.

Perché è aumentata la sopravvivenza?

- Nutrizione
- Antibiotici
- Tecniche di FKT
- Centri di cura
- Trapianto

Perché aumenterà ancora la sopravvivenza?

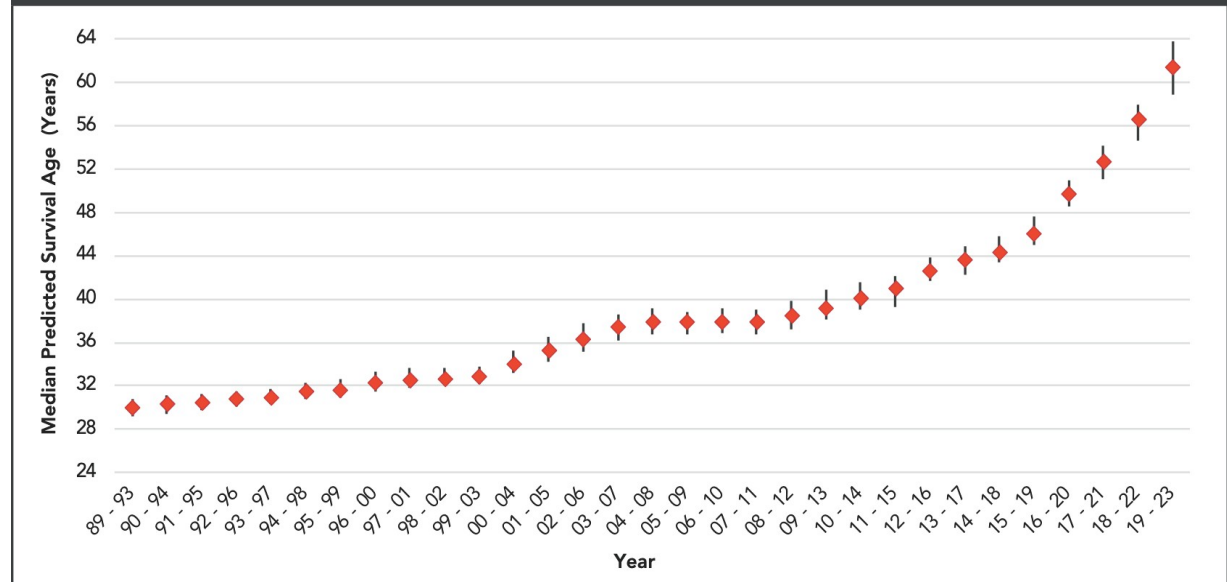


Restore CFTR Protein [Learn more >](#)

Modulators and nonsense readthrough therapies

Pre-clinical	Phase One	Phase Two	Phase Three	To Patients
Vanzacaftor + tezacaftor + deutivacaftor (Alyftrek) >				✓
Elexacaftor + tezacaftor + ivacaftor (Trikafta) >				✓
Ivacaftor (Kalydeco) >				✓
Lumacaftor + ivacaftor (Orkambi) >				✓
Tezacaftor + ivacaftor (Symdeko) >				✓
SION-109 >				
SION-451 >				
SION-719 >				

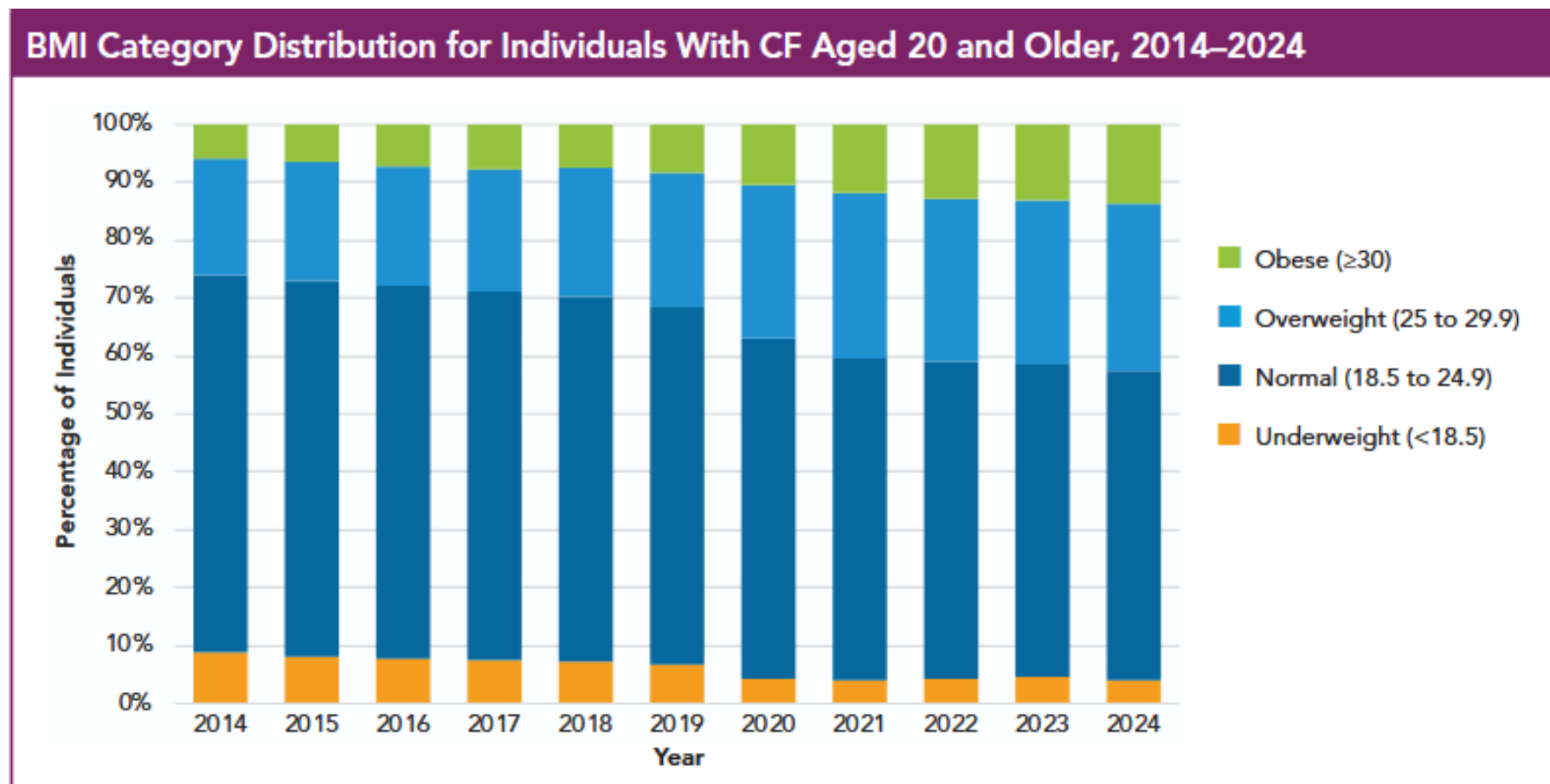
Median Predicted Survival Age, 1989–2023 In Five-Year Increments



*Using the currently recommended method for calculating median predicted survival. For more information about the methodology, please see the Technical Supplement available at cff.org.

**2019-2023: l'avvento della triplice terapia - ETI
(Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor)**

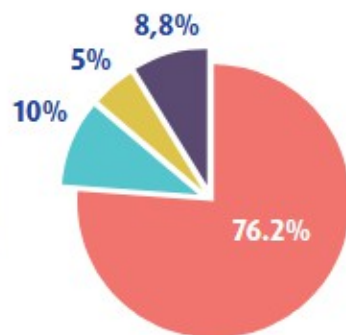
Sovrappeso e obesità



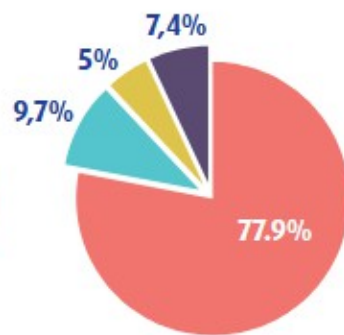
Nutrizione



**Pazienti
pediatrici**



2013

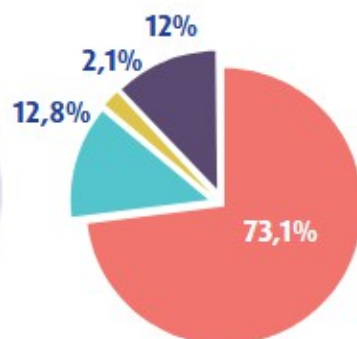


2023

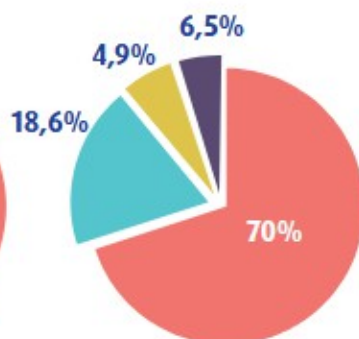
La distribuzione delle classi di peso *non si è significativamente modificata nel corso degli ultimi 10 anni*: infatti la quota di pazienti malnutriti si riduce solo di 1.4%.



**Pazienti
adulti**



2013



2023

La distribuzione delle classi di peso vede **un aumento della percentuale** di soggetti **sovrappeso** e **obesi** (+6% e +2.8% rispettivamente) e una netta **riduzione** della quota di **soggetti malnutriti** (-5.5%).

● Normopeso ● Sottopeso ● Sovrappeso ● Obeso



Registro Italiano Fibrosi Cistica Report at a glance 2023

6127

Persone **con Fibrosi Cistica** nel 2023



64,1%

con età maggiore o uguale a 18 anni (**3927**)

35,9%

con età minore di 18 anni (**2200**)

Età mediana: **24,1** anni

	SOVRAPPESO	OBESITA'
Bambini	85-95° percentile	>95° percentile
Adulti	25-29,9 Kg/m ²	>30 Kg/m ²

Perché questo aumento del peso corporeo?

Con l'introduzione dei modulatori della CFTR si ipotizza che i meccanismi alla base dell'aumento del peso corporeo siano legati a:

- riduzione del dispendio energetico a riposo
- aumento dell'apporto calorico, soprattutto lipidico, per la corretta assimilazione dei modulatori
- riduzione dell'infiammazione intestinale
- miglioramento dell'assorbimento intestinale (anche dei grassi)
- aumento dei livelli di elastasi (nei PS)

Dai primi studi sulla composizione corporea si evince che l'aumento di peso è correlato ad un aumento della massa grassa ma sono necessari ulteriori studi di durata maggiore per esaminare i cambiamenti della composizione corporea nei pazienti che assumono farmaci modulatori¹

¹King S.J., Tierney A.C., Edgeworth D., Keating D., Williams E., Kotsimbos T., Button B.M., Wilson J.W. Body composition and weight changes after ivacaftor treatment in adults with cystic fibrosis carrying the G551 D cystic fibrosis transmembrane conductance regulator mutation: A double-blind, placebo-controlled, randomized, crossover study with open-label extension. Nutrition. 2021;85:111124. doi: 10.1016/j.nut.2020.111124

Overweight and obesity in adults with cystic fibrosis: An Italian multicenter cohort study

Andrea Gramegna^{a,b,*}, Stefano Aliberti^{a,b}, Martina Contarini^b, Daniela Savi^c, Giovanni Sotgiu^d, Fabio Majo^e, Laura Saderi^d, Vincenzina Lucidi^e, Francesco Amati^b, Maria Pappaletta^b, Paolo Palange^c, Francesco Blasi^{a,b}

^a Department of Pathophysiology and Transplantation, University of Milan, Milan, Italy

^b Internal Medicine Department, Respiratory Unit and Cystic Fibrosis Adult Center, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milan, Italy

^c Department of Public Health and Infectious Diseases, "Sapienza" University of Rome, 00185 Rome, Italy

^d Clinical Epidemiology and Medical Statistics Unit, Department of Biomedical Sciences, University of Sassari, Sassari, Italy

^e Cystic Fibrosis Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy



321 pazienti
Età media 38 anni
41% femmine
59,5% IP
45,5% colonizzazione da PA
BMI medio 22,39 kg/m²

- 238 pz normopeso (74,1%)
- 12 pz sottopeso (3,8%)
- **71 pz sovrappeso (22,1%)**

- 76% maschi
- Diagnosi in età avanzata
- Minore prevalenza di F508del in omozigosi
- Fev₁ maggiore
- Minore prevalenza di: infezione cronica da PA/CFRD/Osteopenia
- Numero inferiore di riacutizzazioni respiratorie
- Sufficienza pancreatica
- Maggiore prevalenza di CFLD
- **Maggiore prevalenza di ipercolesterolemia e ipertensione arteriosa**
- **Aumento dei fattori di rischio cardiovascolari e metabolici**

Article

Nutritional Trends in Cystic Fibrosis: Insights from the Italian Cystic Fibrosis Patient Registry

Donatello Salvatore ^{1,2,*}, Rita Padoan ², Annalisa Amato ^{2,3}, Marco Salvatore ^{2,4}, Giuseppe Campagna ^{2,3,5,6} and on behalf of the Italian CF Registry Working Group [†]

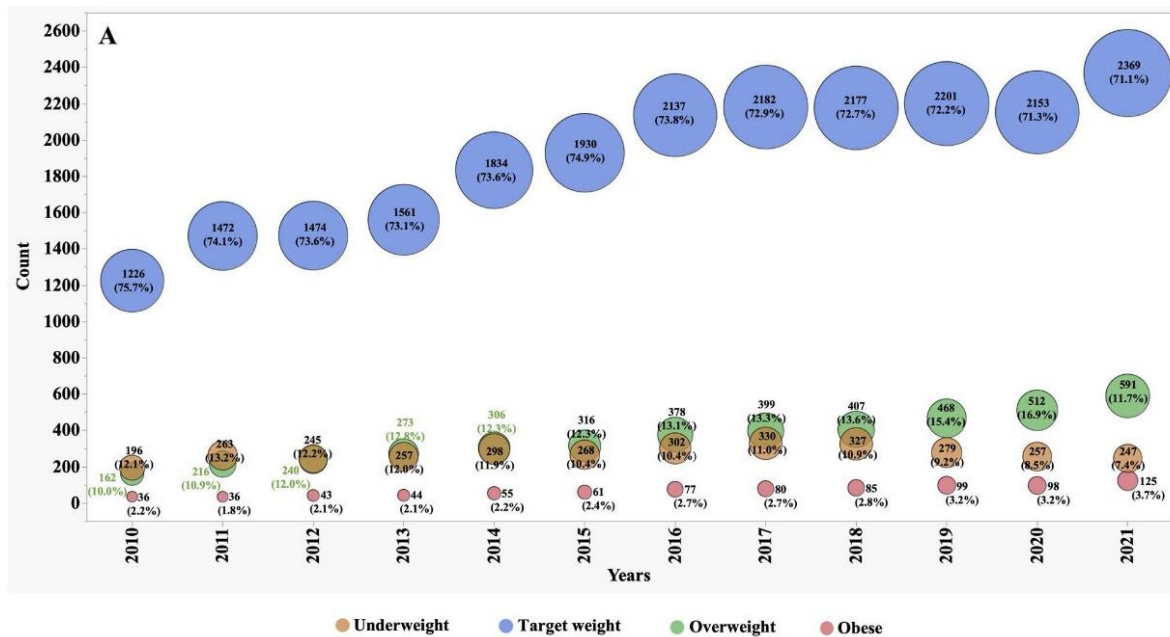


Figure 1. Distribution of weight groups of adult patients (older than 18 years) from 2010–2021

L'analisi che copre il periodo dal 2010 al 2021 rivela una diminuzione di circa il 40% dello stato di sottopeso tra gli adulti, mentre la percentuale di pazienti malnutriti di età inferiore ai 18 anni è rimasta stabile. **Al contrario, c'è stato un aumento sostanziale di oltre il 70% dello stato di sovrappeso e di oltre l'85% dell'obesità tra gli adulti, con fluttuazioni minori osservate tra i bambini e gli adolescenti.**

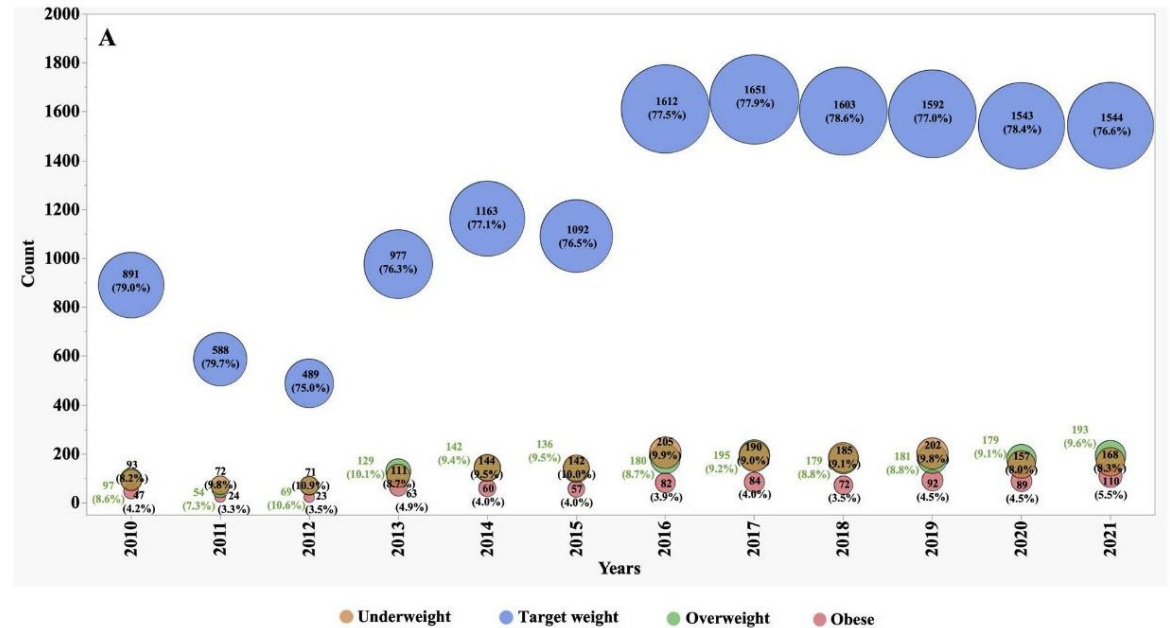


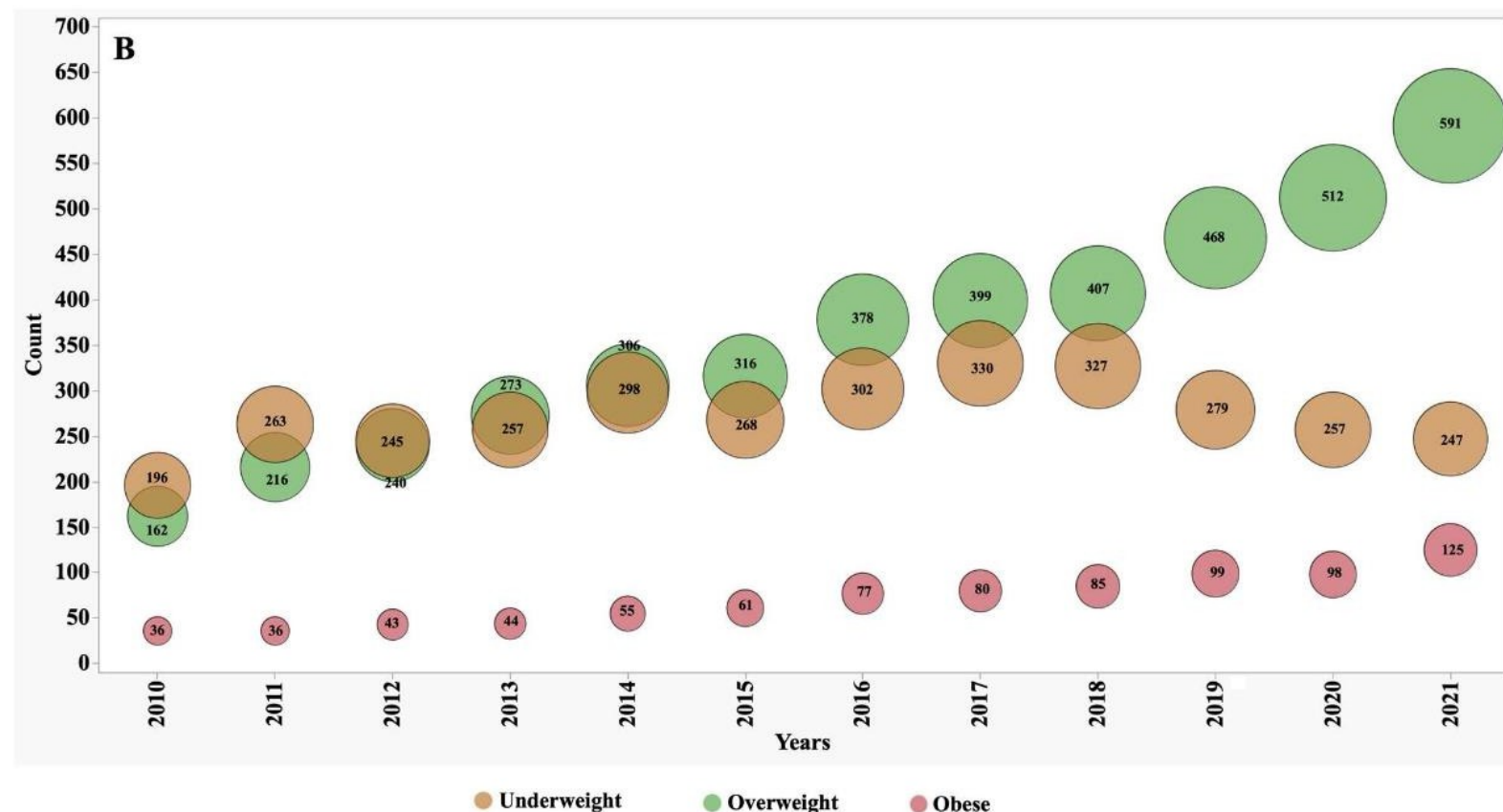
Figure 2. Distribution of weight groups in paediatric patients (2–17.9 years) from 2010–2021

Nutritional Trends in Cystic Fibrosis: Insights from the Italian Cystic Fibrosis Patient Registry

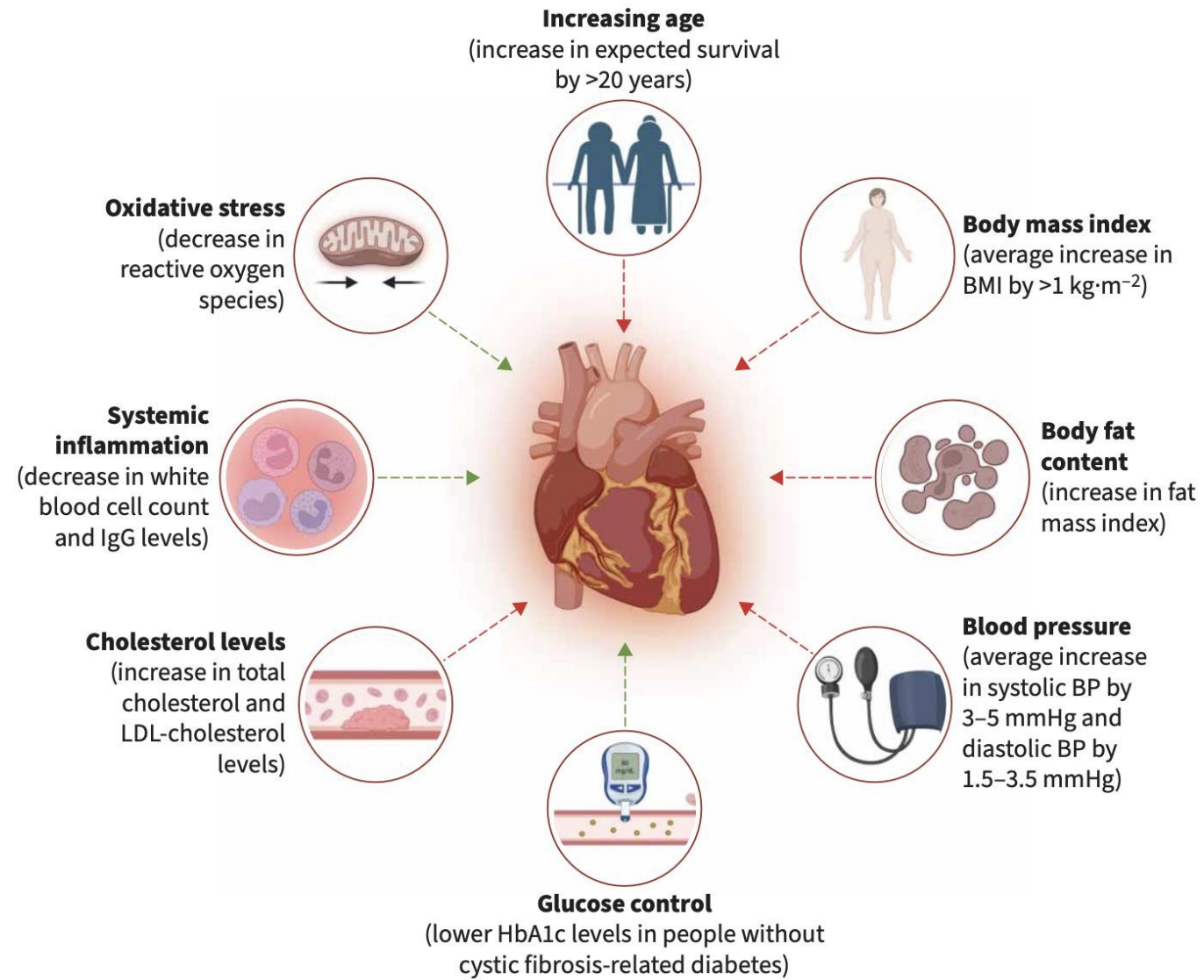
Donatello Salvatore ^{1,2,*}, Rita Padoan ², Annalisa Amato ^{2,3}, Marco Salvatore ^{2,4}, Giuseppe Campagna ^{2,3,5,6} and on behalf of the Italian CF Registry Working Group [†]

I fattori relativi all'aumentata incidenza di obesità includono:

- l'età superiore ai 45 anni;
- il sesso maschile;
- la sufficienza pancreatica;
- il possesso di almeno una variante CFTR che conferisce una funzione residua;
- ppFEV₁ > 90;
- minore prevalenza di colonizzazione da *Pseudomonas aeruginosa*.



Il nostro studio conferma l'evoluzione dello stato nutrizionale nei pazienti adulti affetti da FC, con un significativo spostamento verso il sovrappeso e l'obesità nell'ultimo decennio. Queste tendenze evidenziano la necessità di misure proattive all'interno degli standard di cura della FC per adattarsi e affrontare le mutevoli esigenze dei pazienti.



La prevalenza in aumento di sovrappeso/obesità, al pari dell'invecchiamento nella popolazione FC, si associa ad un aumento potenziale del rischio di comorbidità tradizionalmente associate a patologie correlate all'età e all'obesità nella popolazione generale, quali:

- **Ipertensione e malattie CV**
- **Dislipidemia**
- **Intolleranza glucidica e CFRD**
- **Steatosi epatica**
- **Cancro del colon retto**
- **Sindrome delle Apnee Ostruttive del Sonno**

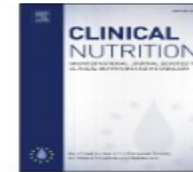


E' necessaria una prospettiva clinica innovativa che si basi su due punti fondamentali:
una nuova gestione degli interventi dietetici che tenga conto dell'aumentata aspettativa di vita e della minore severità di malattia dei pazienti FC;
uno screening attivo e una precoce correzione dei fattori di rischio per le malattie cardiovascolari.



Contents lists available at ScienceDirect

Clinical Nutrition

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

ESPEN Guideline

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis

Michael Wilschanski ^{a,*}, Anne Munck ^b, Estefania Carrion ^c, Marco Cipolli ^d,
Sarah Collins ^e, Carla Colombo ^f, Dimitri Declercq ^g, Elpis Hatziaiorou ^h, Jessie Hulst ^{c,i},
Daina Kalnins ^j, Christina N. Katsagoni ^{k,l}, Jochen G. Mainz ^m, Carmen Ribes-Koninckx ⁿ,
Chris Smith ^o, Thomas Smith ^p, Stephanie Van Biervliet ^q, Michael Chourdakis ^r



Le raccomandazioni nutrizionali nella popolazione FC si stanno evolvendo, nell'era dei modulatori, in approcci più individualizzati, in contrasto con la pregressa prescrizione di una dieta ricca in grassi e in calorie rivolta a tutti i pazienti. Alla luce delle ultime evidenze appare, infatti, essenziale ridefinire gli obiettivi da raggiungere per ottenere uno stato ponderale e nutrizionale ottimali, per assicurare alla popolazione FC un invecchiamento in salute.



- Utilizzo delle raccomandazioni per le persone sane per quanto riguarda l'apporto calorico e l'equilibrio tra i macronutrienti
- Riduzione dell'assunzione di acidi grassi saturi e acidi grassi trans
- Personalizzare le diete in base alle esigenze individuali

Aumento dell'apporto di grassi per l'assunzione dei farmaci modulatori

- L'assorbimento del farmaco modulatore è influenzato dai grassi.
- Pertanto è necessaria l'assunzione di circa 5-10 g di grassi nei bambini e 10-20 g negli adulti.
- Preferire grassi insaturi rispetto a quelli saturi.

Praticamente:



- Far coincidere l'assunzione dei farmaci modulatori con due pasti (ad esempio colazione e cena)
- Utilizzare grassi di origine vegetale rispetto a quelli di origine animale come condimento (ad esempio olio extravergine d'oliva rispetto al burro)
- Assumere frutta secca (noci, nocciole, pistacchi, anacardi ...) al posto di biscotti e merendine confezionate



Con il contributo non condizionato
di Danone Nutricia SpA Società Benefit



“Nutriamo il respiro: Guida per una corretta alimentazione per i pazienti con Fibrosi Cistica”

CONCLUSIONI

Una riduzione del 5-10% del peso corporeo può ridurre il rischio di malattie cardiovascolari, ma basta anche una riduzione del 3-5% mantenuta nel tempo per ridurre il rischio per la salute.



SOVRAPPESO/OBESITA' IN FIBROSI CISTICA: un nuovo equilibrio da trovare

GRAZIE DELL'ATTENZIONE!

*Dott.ssa Assunta Celardo
Dietista
CRR Fibrosi Cistica dell'adulto
AOU 'Federico II' - Napoli
assunta.celardo2@unina.it*