

**INCREASE MALNUTRITION AWARENESS:
CHALLENGE FOR THE FUTURE**

**CONGRESSO
NAZIONALE**

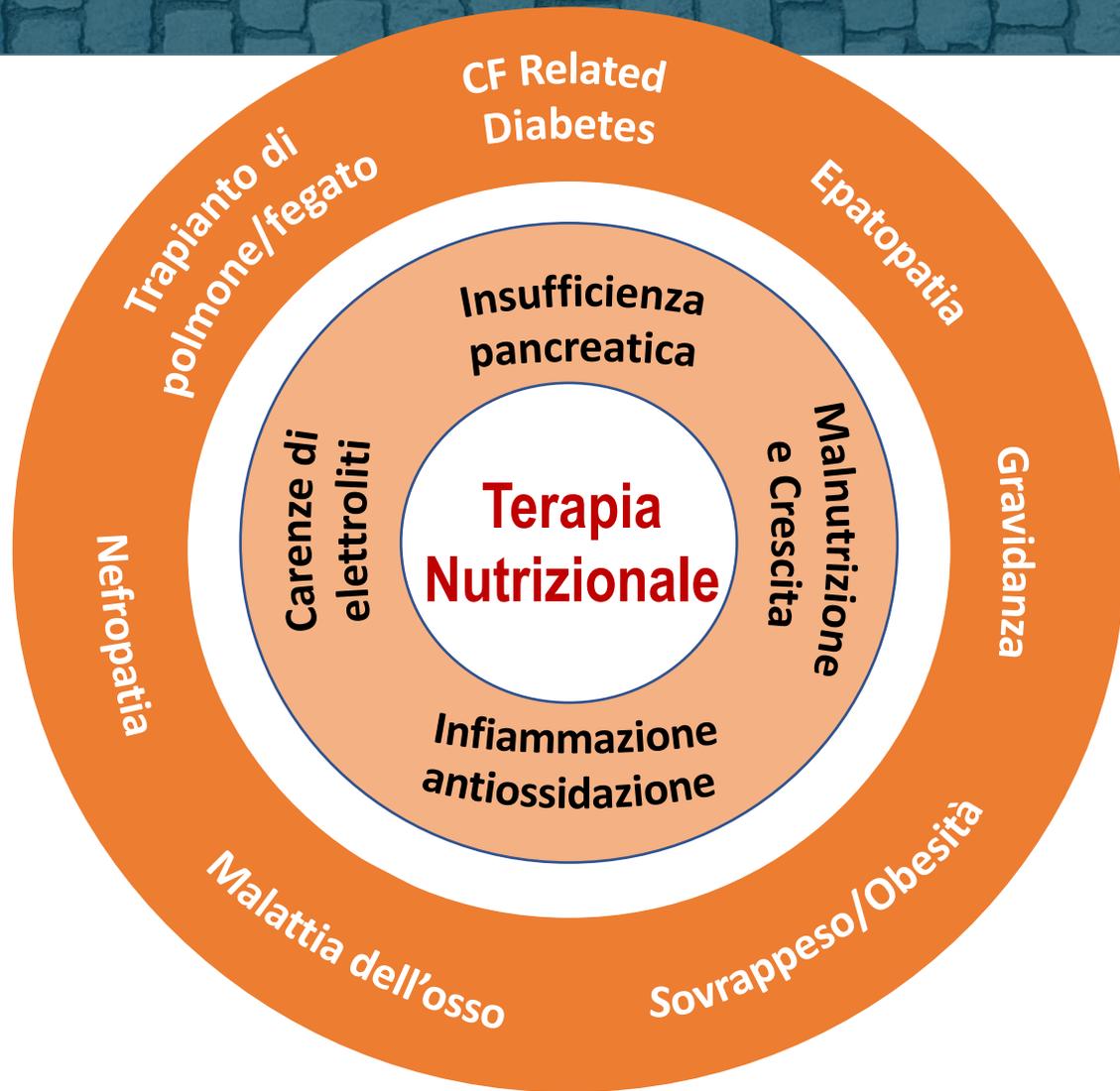
**Impact of last generation CFTR modulators on nutritional
status of patients with cystic fibrosis (CF)**

Dott.ssa Lisa De Bellis – Dietista

SS Dietetica e Nutrizione Clinica- Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino



Introduzione



Intake

Expenditure & Losses

Activity
REE (BMR)↑ } TEE

Growth & repair
Infection
Work of breathing
Malabsorption
Sputum losses

▲ >>>>>>> Δ
Adaptation
Activity↓
Growth↓
REE↓

Turck D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016

ESPEN-ESPGHAN guidelines on nutrition care for infants, children and adults

Table 6

Energy intake for people with CF: consensus guidelines.

Age	Energy target
Infants and children ≤2 years	110%–200% of energy requirements for same-age healthy infants and children
Children 2–18 years	110%–200% of energy requirements for same-age healthy children
Adults >18 years	110%–200% of energy requirements for same-age healthy population to maintain BMI targets

LARN PER L'ENERGIA					
Età	Peso Corporeo	MB	Fabbisogno energetico per un LAF di:		
(anni)	(kg)	(kcal/die)	25° pct	50° pct	75° pct
MASCHI					
15	63,5	1780	2990	3110	3330

Esempio di fabbisogno con FC:

MINIMO: 2990 X 1,1 = 3289 kcal/die

MASSIMO: 2990 X 2,0 = 5980 kcal/die

Come raggiungono gli elevati INTAKE i pazienti FC?

MACRONUTRIENTI SECONDO LINEE GUIDA

	<i>Carboidrati</i>	<i>Lipidi</i>	<i>Proteine</i>
ESPEN – ESPGHAN 2016	40-45 %	35-40 %	20 %
LARN 2014	45-60 %	20-35 %	10-20%

	PR	LIP	CHO	% PR	% LIP	% CHO	KCAL
< 18 ANNI	92	80	259	18,6	36,4	45,0	2022
> 18 ANNI	98	88	255	17,7	36,0	46,5	2226
MEDIA	95	84	257	18,1	36,2	45,8	2124

Turck D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. – 2016. LARN – Livelli di Assunzione di riferimento di nutrienti e di energia per la popolazione italiana – 2014.
McDonald C, et al. Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline – 2020

Effetti della terapia con modulatori del CFTR

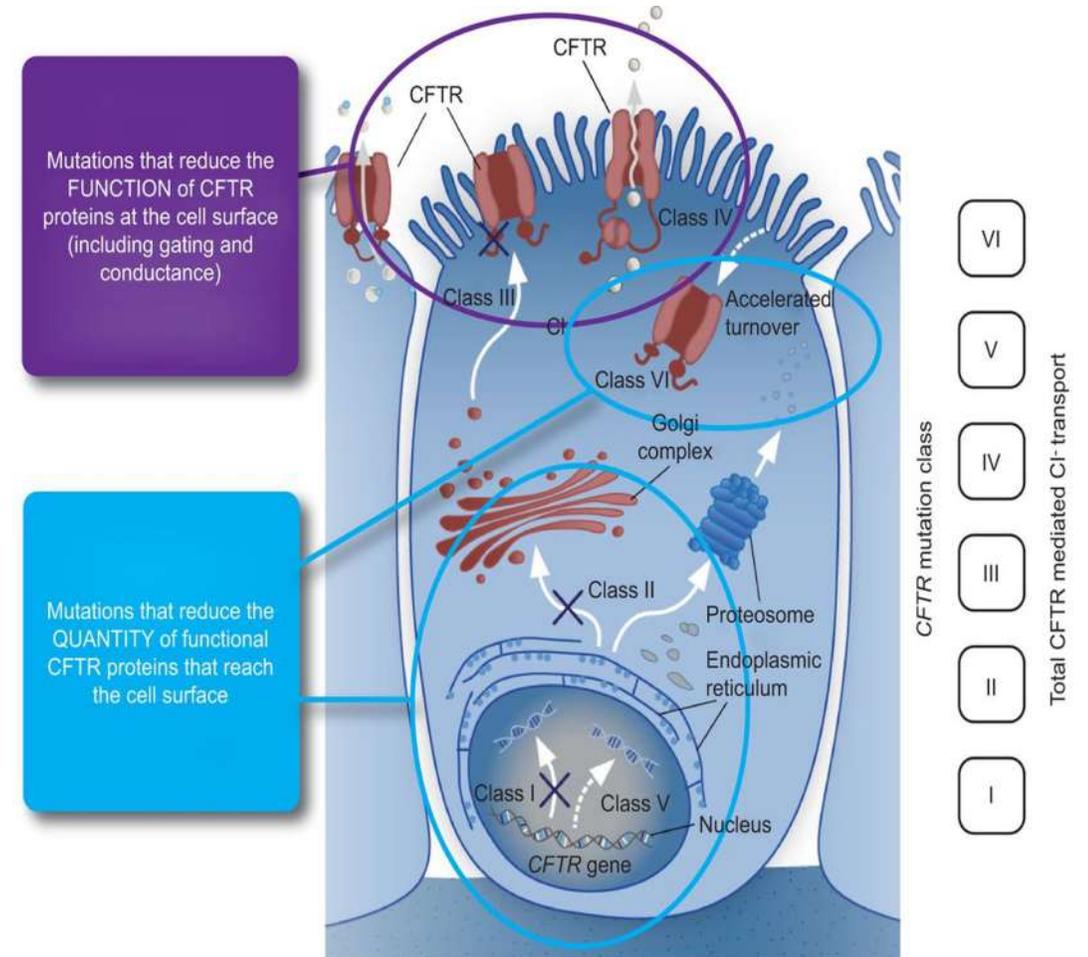
90 % of patients with CF eligible for CFTR modulating therapy

Mutazioni di classe:

- **I, II e III:** alterano maggiormente il destino della proteina, non consentendone affatto la produzione (classe I) o producendo una proteina molto difettosa (classe II e III);
- **IV:** consentono la sintesi di una proteina difettosa ma capace di svolgere, seppure in piccolissima misura, la sua funzione;
- **V:** permettono la produzione di una certa quota, anche se piccola, di proteina normale;
- **VI:** proteina instabile con maggior rapidità di degradazione.

Houwen RHJ, et al. Curr Opin Pulm Med. 2017;23(6):551-555.

Stallings VA, et al. JPediatr. 2018;201:229-237.e4.Ooi CY, et al. Sci Rep. 2018;8(1):17834



Il nostro studio – BACKGROUND

Gli studi clinici con modulatori CFTR a tripla terapia hanno mostrato:

Riduzione dell'escrezione di cloro nel sudore

Influenza positiva sull'assorbimento intestinale

Incremento di peso e BMI più prolungato in età pediatrica rispetto ad un'iniziale effetto osservato nell'adulto

Incremento della massa magra e della massa grassa

Riduzione del dispendio energetico 95-90% del predetto

OBIETTIVO = descrizione dello stato nutrizionale, della steatorrea e delle vitamine liposolubili dopo la terapia a lungo termine con Kaftrio (Elezakaftor-Tezacaftor-Ivacaftor).

Materiali & Metodi

Abbiamo analizzato retrospettivamente lo stato nutrizionale, l'assorbimento intestinale e le vitamine liposolubili di 44 pazienti FC trattati con Kaftrio:

12 mesi prima (T-1)

Al basale (T0)

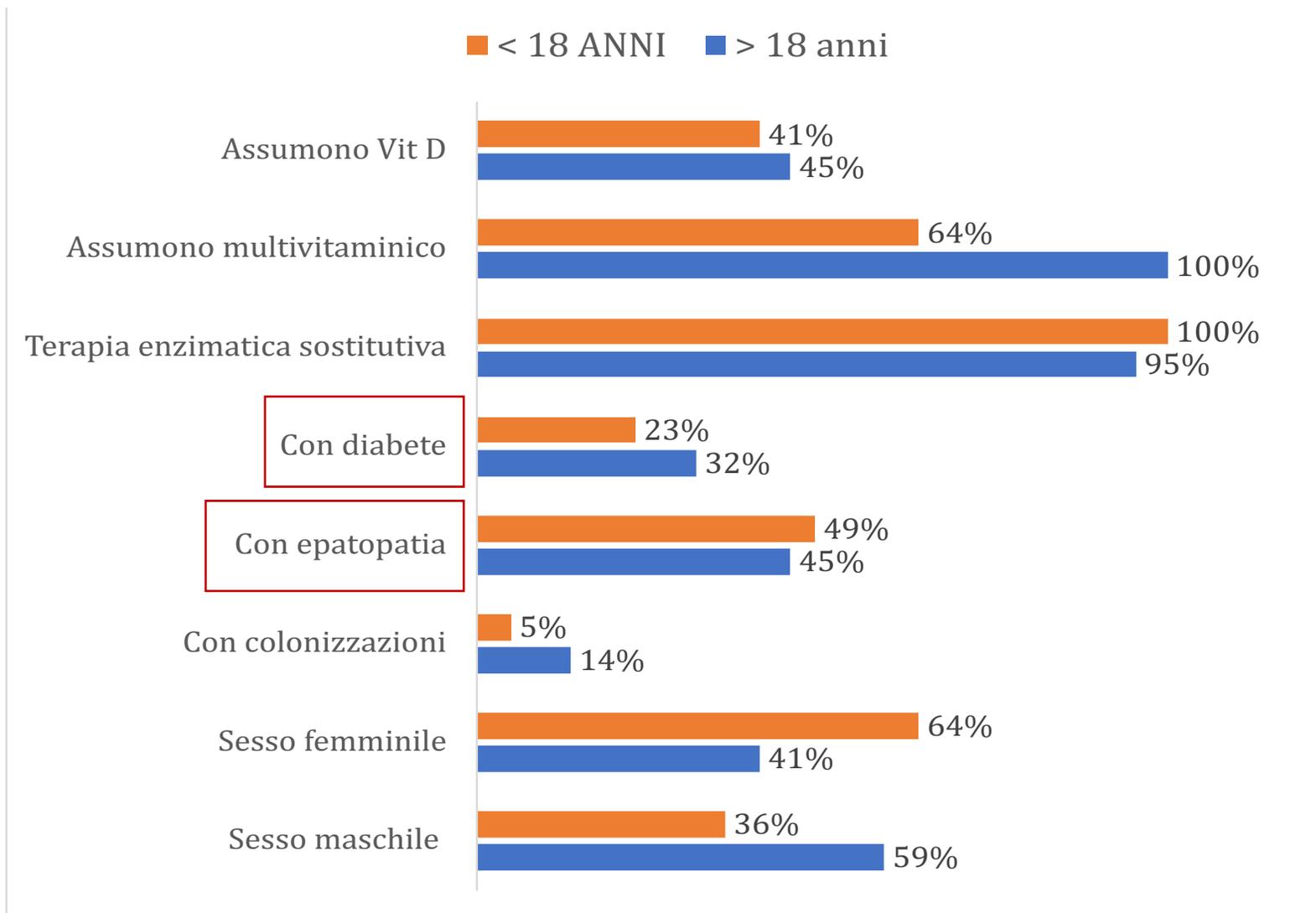
Dopo 6 mesi (T6)

12 mesi dopo l'inizio della terapia (T12)

L'età media di inizio terapia era di 17 anni (7,6 - 28)

Tutti i pazienti, tranne uno, presentano insufficienza pancreatica.

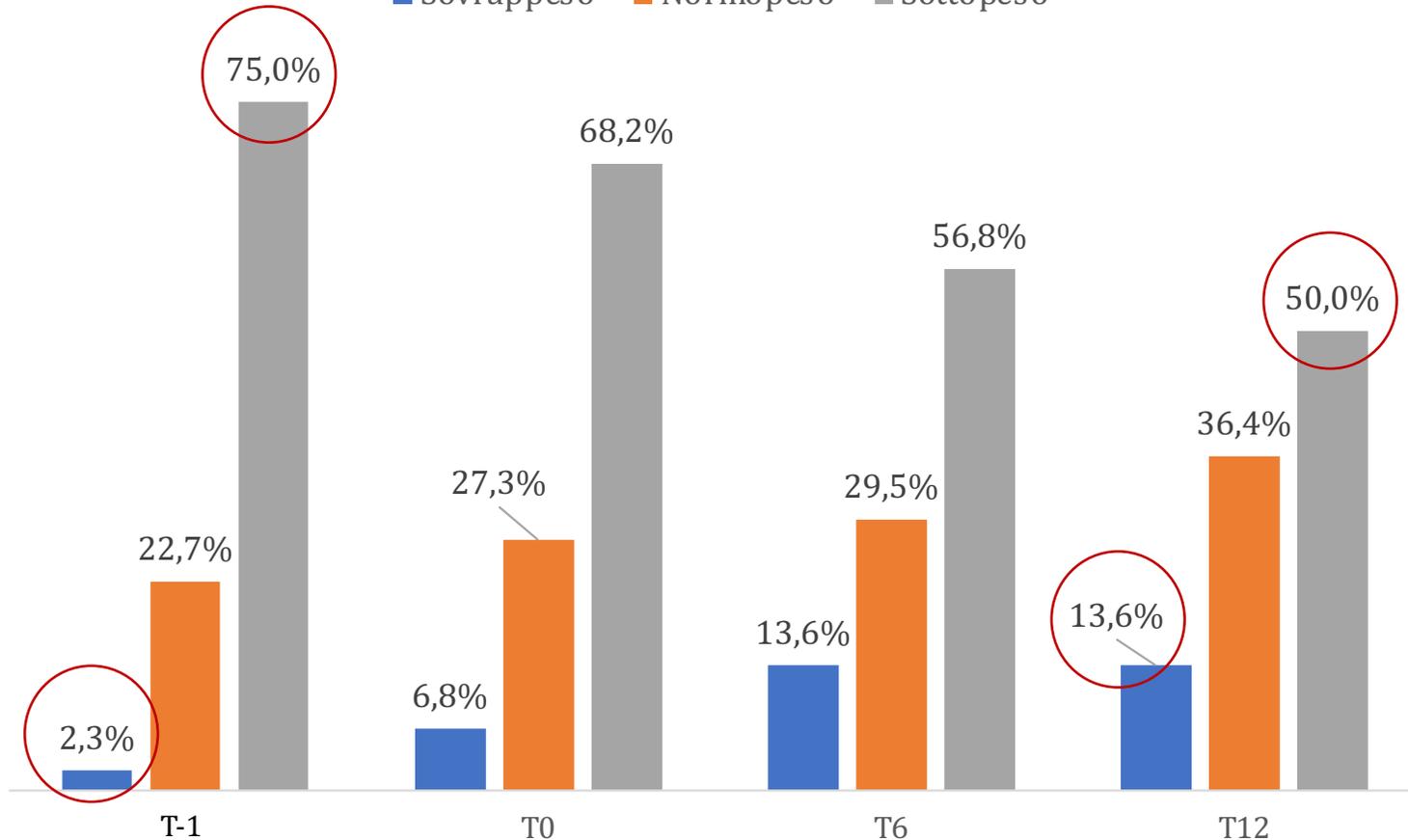
Caratteristiche del campione studiato



BMI e z-score Peso

BMI e z-score del BMI

■ Sovrappeso ■ Normopeso ■ Sottopeso



Bambini 2-18 anni (ESPEN – ESPGHAN):

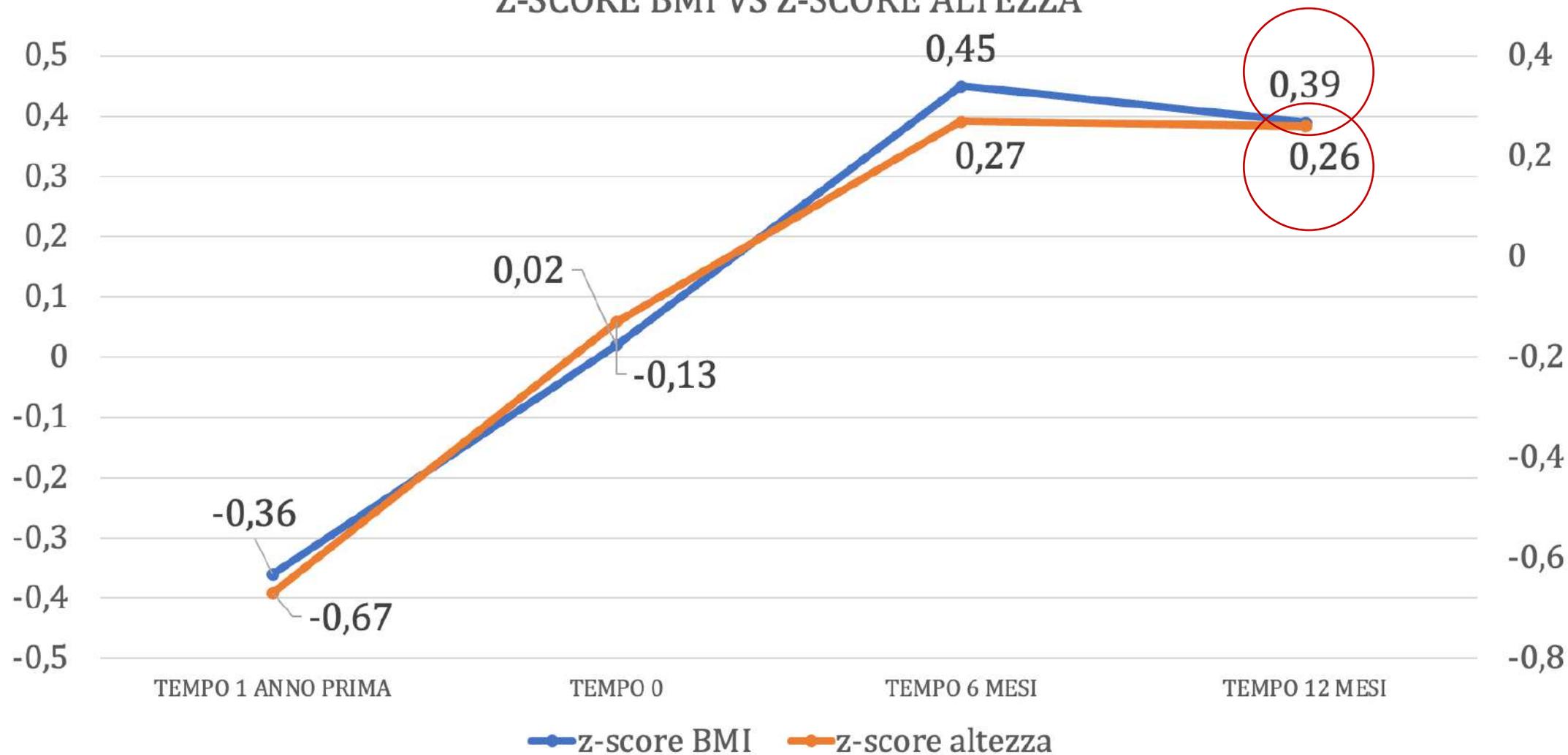
- **50°** percentile del BMI e altezza per età

Adulti > 18 anni (ESPEN – ESPGHAN):

- BMI \geq **22** kg/m² femmine
- BMI \geq **23** kg/m² maschi

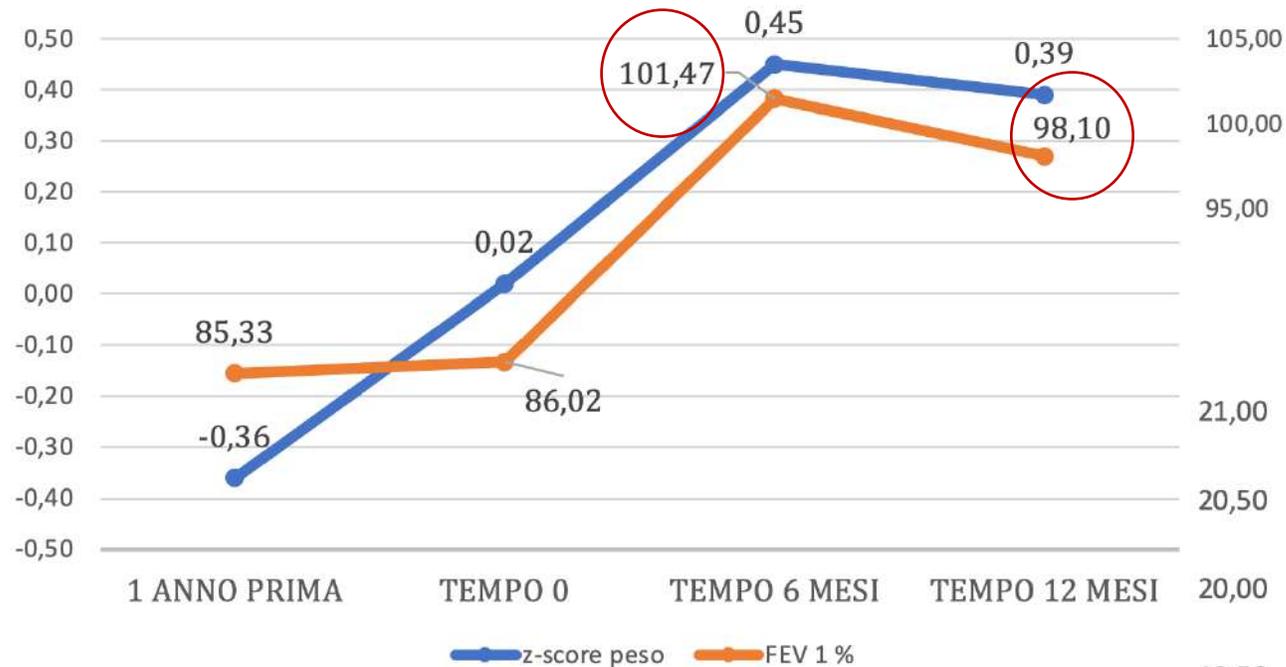
Interpretazione dei dati

Z-SCORE BMI VS Z-SCORE ALTEZZA

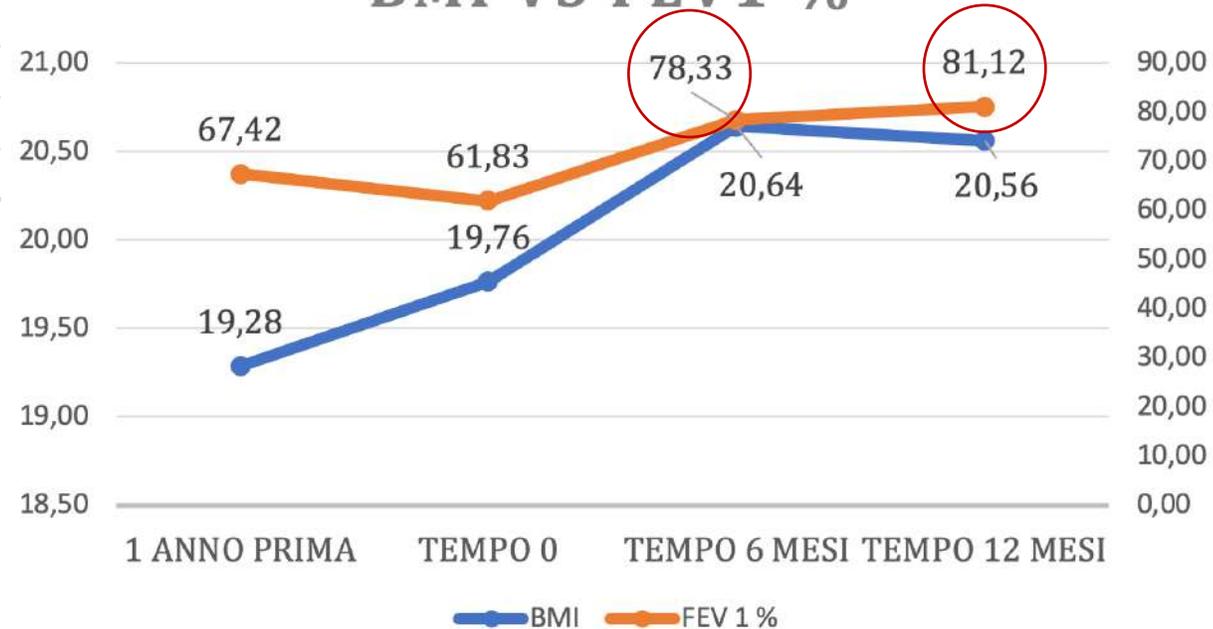


Z-score peso VS FEV1% & BMI VS FEV1%

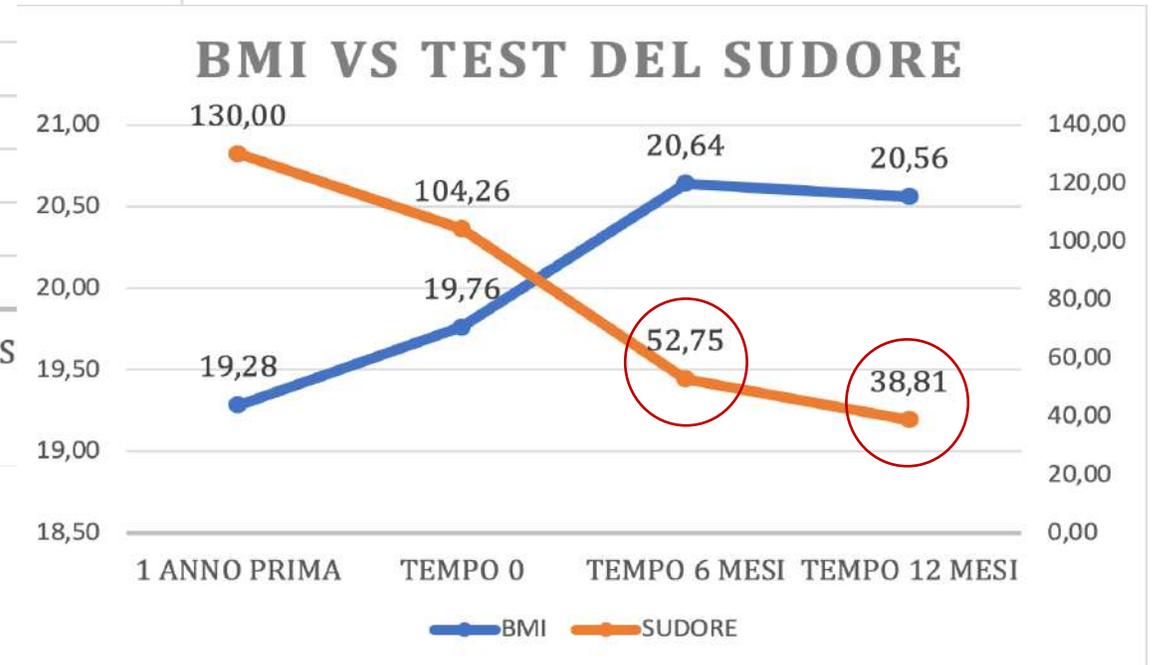
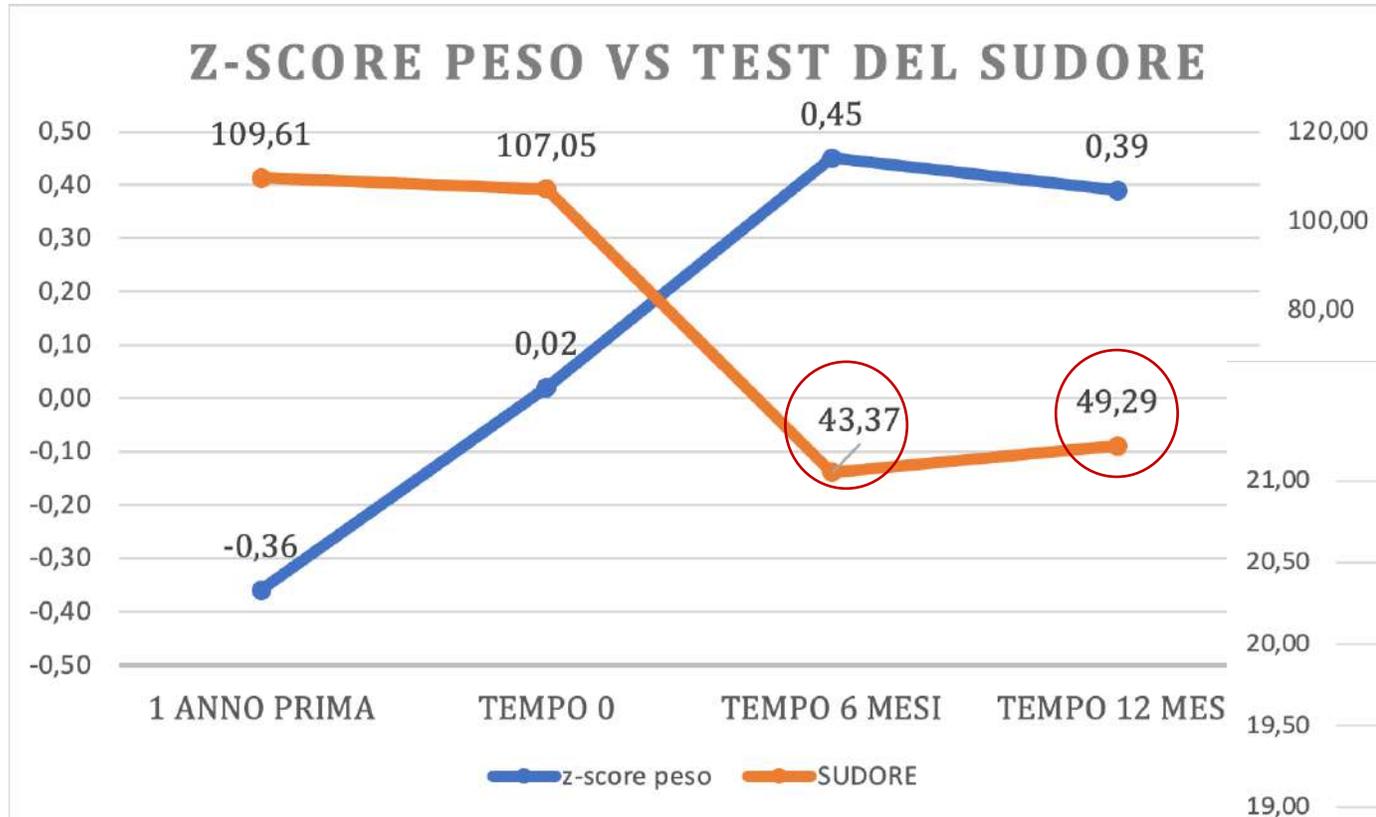
Z-SCORE PESO VS FEV 1 %



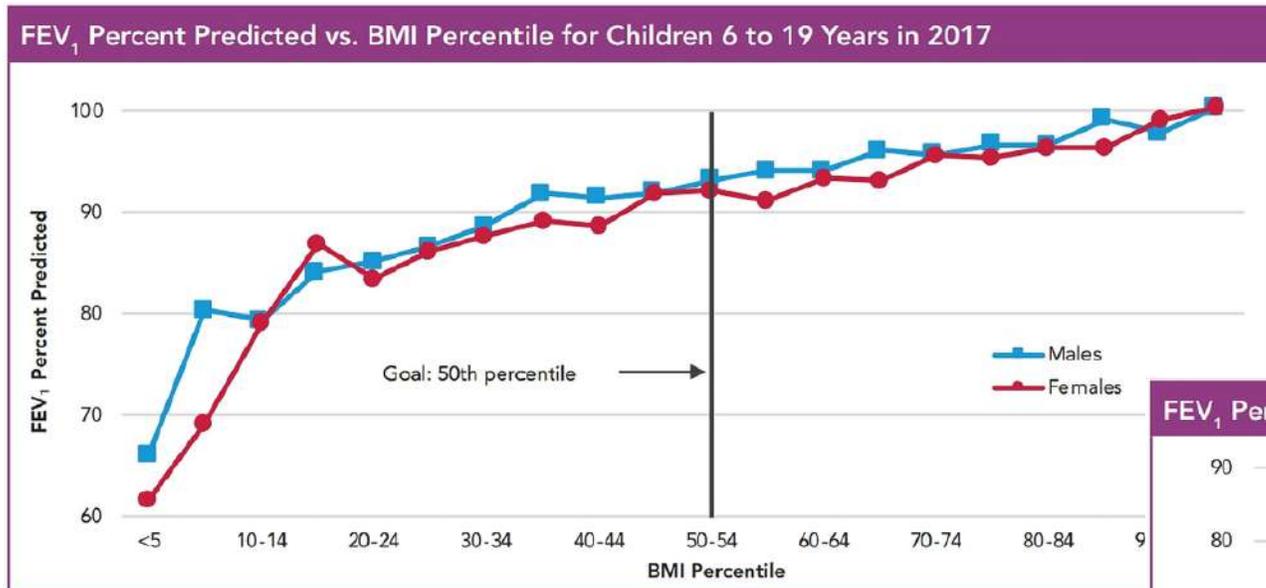
BMI VS FEV1 %



Z-score peso VS Test del sudore & BMI VS Test del sudore

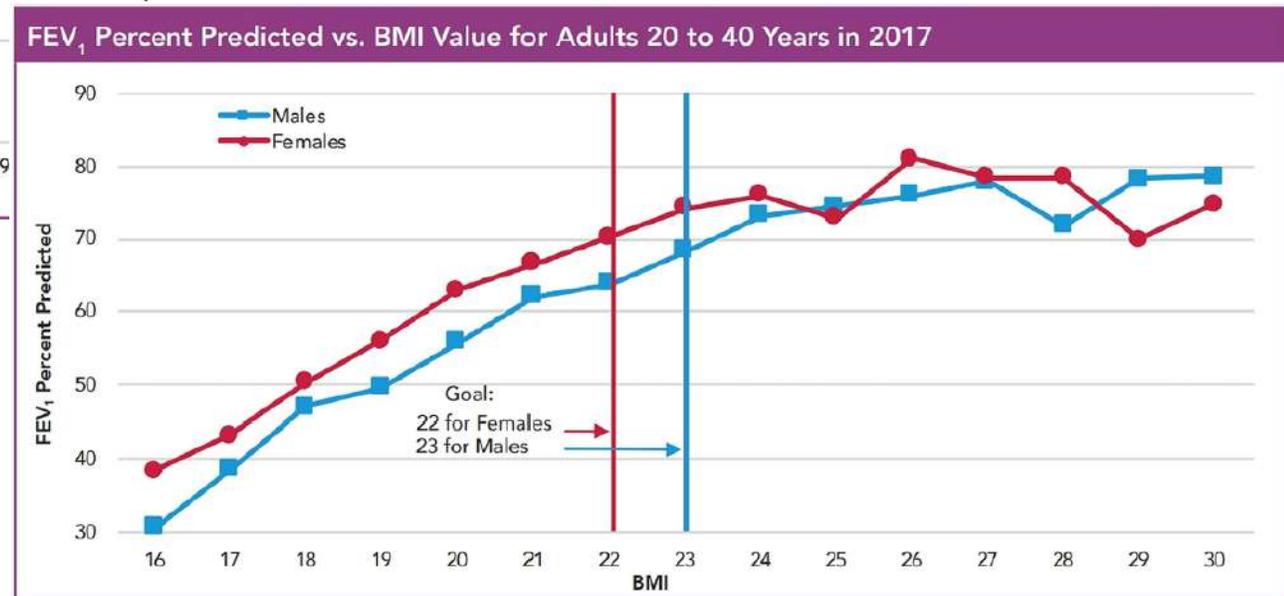


Correlazione tra BMI e funzione respiratoria



Altman K, et al. Pediatric Pulmonology. 2019;54:S56-S73

Source: US Cystic Fibrosis Foundation-accredited care centers



Conclusioni

- 1. L'effetto positivo della terapia con Kaftrio si osserva principalmente a 6 mesi e diminuisce progressivamente a 12 mesi.*
- 2. Non emergono dati significativi per quanto riguarda la funzionalità intestinale.*
- 3. L'abbassamento dell'età di inizio della terapia potrebbe portare a nuove prospettive per la cura della FC.*

Limiti: Età media del campione

Inizio tardivo della terapia
con Kaftrio

Prospettive: Utile analisi della composizione corporea
soprattutto nei pazienti sovrappeso

Utile valutazione della compliance alla
terapia dietetica e farmacologica

Grazie per
l'attenzione!

