

Aggiornamento sul regime alimentare dei pazienti FC: aspetti di dettaglio

Eddy Robberecht, MD PhD Professor
Gastroenterologia pediatrica
Clinica per la Fibrosi Cistica
Ghent University
Gand, Belgio

Il titolo mette in luce come l'attuale assistenza nutrizionale dei pazienti affetti da fibrosi cistica vada ben oltre la semplice cura degli stati di malnutrizione e si focalizzi sempre più su aspetti di dettaglio quali i micronutrienti o la diagnosi precoce mediante screening neonatale. Nel presente articolo verranno trattate entrambe le tematiche, con particolare riferimento alla prevenzione degli stati di malnutrizione e ai benefici di un corretto regime alimentare nel normale sviluppo psico-fisico dei pazienti.

In passato: la questione delle feci

Abbiamo fatto molta strada nella breve storia della fibrosi cistica. Nel 1938 la FC venne descritta come una patologia esclusivamente afferente all'apparato digerente, che provocava casi di mortalità infantile precoce riconducibili a condizioni di estrema malnutrizione, prima ancora che i bambini sviluppassero qualsiasi sintomo a livello respiratorio. Dalle autopsie effettuate si identificò la causa della patologia nel pancreas. L'organo presentava infatti delle piccole cavità (cisti) circondate da cicatrici fibrose, caratteristiche che suggerirono il nome di "fibrosi cistica del pancreas". Queste anomalie collimavano perfettamente con il quadro clinico: con la precoce e progressiva distruzione dell'organo vengono meno le funzioni del pancreas, ovvero l'assorbimento delle sostanze nutritive da parte dell'intestino e la produzione dell'enzima responsabile della digestione degli amidi, delle proteine e soprattutto dei grassi. Le conseguenze sono piuttosto evidenti, ad esempio, il caratteristico odore della decomposizione delle proteine, e poi le feci: l'alta percentuale di grassi le rende voluminose, di colore pallido, giallognolo, galleggiano e sono difficili da far defluire. La descrizione può apparire piuttosto repellente, ma è una verifica che ciascuno può compiere personalmente e gratuitamente. La conseguenza più importante della dispersione delle sostanze nutritive è sicuramente l'impossibilità di una crescita e di uno sviluppo corretti.

Una volta individuato nell'assenza di enzimi pancreatici la causa della malattia, si tentò di rimpiazzarli con un surrogato di origine suina: una polvere di pancreas di lattonzoli seccato, macinato e infine sterilizzato da assumere con il cibo. Il rimedio funzionava, sebbene in misura contenuta, poiché i pazienti dovevano assumere grandi quantità di prodotto per ottenere piccoli cambiamenti nell'aspetto delle feci. Per gli esigenti e ambiziosi medici si trattava di un risultato niente affatto soddisfacente. Elaborarono pertanto la sventurata ipotesi di diminuire la quantità di grassi nelle feci riducendoli a monte, nella dieta. I grassi furono dunque banditi ed eliminati dai manuali di cucina per pazienti affetti da FC e con essi tutto il sapore dei cibi. I piatti privi di grassi risultavano poco stuzzicanti e l'appetito dei pazienti, già messo a dura prova, non fece altro che diminuire ulteriormente. Nonostante il nuovo regime alimentare non prevedesse pasti

allettanti, i pazienti seguirono comunque la dieta prescritta, che, sfortunatamente per loro, funzionava: le feci apparivano molto ben formate e normalizzate. Tuttavia, come recita una legge di Murphy, *Mother nature is a bitch* (Madre Natura è una puttana) e non concesse ai medici di gustarsi la vittoria. Con la riduzione del volume delle feci diminuiva anche il peso dei pazienti, e ad un miglioramento dell'aspetto delle defezioni corrispondeva un peggioramento dell'aspetto del paziente. I malati erano riconoscibili per l'aspetto patito e sofferente, la pancia molto gonfia e il corpo molto magro. Erano privi di grasso sottocutaneo e di adipe nelle natiche, i muscoli erano poco sviluppati, l'aspetto era pallido e sofferente e le riserve di energia scarse. Con questo quadro clinico, non c'è da sorprendersi che soccombessero alla prima infezione di una certa gravità. Fino a tutti gli anni ottanta questo era erroneamente considerato il tipico aspetto di una persona affetta da FC e nel caso della maggior parte dei bambini colpiti non subiva modifiche per tutto il corso della loro breve vita. Col senno di poi appare incomprensibile che il mondo della medicina non si sia accorto che i pazienti stavano pagando un prezzo troppo alto, solo per avere delle feci "più belle".

Nuove scoperte sul fabbisogno energetico

Fortunatamente, non tutti gli specialisti condivisero unanimemente la messa al bando dei grassi. Osservando semplicemente ciò che era sotto ai loro occhi, alcuni decisero di compararono, da bravi contabili, le "entrate" e le "uscite". Le persone affette FC hanno un maggiore fabbisogno calorico indotto dalla patologia stessa, che implica un affaticamento a livello respiratorio, una costante battaglia contro le infezioni e, imprescindibile, lo svolgimento di attività fisioterapica e sportiva. Un'ulteriore quantità di energia è dispersa attraverso le feci – come conseguenza di processi digestivi e di assorbimento alterati – attraverso l'espettorato – più ricco di proteine – e ancora attraverso le urine nei pazienti diabetici. L'ammontare di tutte queste perdite corrisponde ad un incremento del fabbisogno calorico pari al 20 - 50%. Quando questa necessità supplementare non viene soddisfatta il paziente non aumenta di peso né può sviluppare i propri meccanismi di difesa, esponendosi così al rischio di infezioni respiratorie. Tutto ciò è appunto causato dall'assenza di grassi nell'alimentazione, ovvero della principale fonte di energia per il nostro organismo (ogni grammo di grassi contiene nove calorie, oltre il doppio rispetto a carboidrati e proteine). A questi disturbi si pone rimedio introducendo più energia nel corpo. Il miglioramento dello stato nutrizionale del paziente previene inoltre il deterioramento dei polmoni.

Da questa osservazione basilare i medici, più interessati alle persone che alle loro feci, conclusero che l'equilibrio energetico non poteva essere raggiunto con una dieta priva della componente grassa. Abolirono definitivamente la dieta e, al contrario, raccomandarono un'assunzione maggiore di grassi.

Fu solo anni dopo e per una mera coincidenza che i risultati di questo approccio divennero più chiari. I centri di FC di Toronto (Canada) e Boston (Stati Uniti) iniziarono una stretta collaborazione che prevedeva lo scambio di personale medico e l'adozione delle stesse linee guida nel trattamento dell'apparato respiratorio e nell'uso di antibiotici. Eppure dalla comparazione dei dati emerse che i pazienti canadesi reagivano alle cure meglio dei pazienti di Boston: avevano una corporatura più robusta, una statura più alta, una migliore funzionalità polmonare ed una aspettativa di vita superiore. L'esame critico di tutti i dettagli del trattamento indicava unicamente delle differenze a livello di regime alimentare: a differenza del Canada, a Boston la dieta era povera di grassi. A Toronto, al contrario, i medici ne raccomandavano un'assunzione persino maggiore.

Poteva essere questo dettaglio a fare la differenza? Nonostante lo scetticismo, il bando dei grassi fu progressivamente abolito. Questo fu un momento cardine nella storia della FC, sebbene le nuove basi poggiassero su un fondamento molto semplice: al centro dell'attenzione medica devono esserci le persone, non le loro feci. La lezione che ne risultò è fondamentale: l'energia è la pietra miliare nel trattamento dei pazienti affetti da FC, e deve essere fornita attraverso il cibo, assunto anche in grandi quantità.

A prima vista, sembra una prescrizione facile da seguire in una società come la nostra, in cui l'obesità ha un'incidenza sempre maggiore. Bisogna tuttavia considerare che anche ingerire quantità di cibo superiori a quelle dettate dal nostro organismo può essere una tortura, specialmente quando lo stimolo della fame viene meno a causa di tosse o indisposizione. Aumentare la quantità di cibo ingerito del 20 - 50% risulta un'impresa impossibile per la maggior parte dei pazienti. Una strategia efficace consiste nell'aumentare il contenuto calorico dei cibi aggiungendovi zuccheri e grassi e trasformando così degli insipidi piatti privi di grassi in gustose pietanze. Questo tipo di alimentazione si avvicina molto alle abitudini della popolazione media, proprio quelle condannate perché non equilibrate e causa di obesità. Per i pazienti questo è tuttavia il regime alimentare più adatto, nonostante un medico difficilmente raccomandi loro un uso generoso di panna, salse ricche di grassi e dessert ad alto contenuto zuccherino. Ogni rimorso svanisce nel constatare quanto i pazienti apprezzino questi cibi. I soggetti affetti da FC vengono quindi incoraggiati a diventare dei gourmet, i dietologi da contabili nutrizionali assumono il ruolo di consulenti gastronomici e i genitori diventano cuochi eccellenti. Ciò non sempre è un bene per la forma fisica dei genitori, ma gli effetti sulla salute psico-fisica dei pazienti sono eccellenti. Una volta messe al bando le diete restrittive, il cibo riacquista una funzione sociale. I pazienti possono mangiare al ristorante, godere della compagnia degli amici grazie ad una ritrovata condizione fisica, e anche considerare l'idea di formare una famiglia.

Ostacoli comportamentali

Sfortunatamente non è tutto rose e fiori e alcuni pazienti ci riportano alla dura realtà. I nostri consigli si scontrano infatti con i modelli fisici imperanti, dettati dalla televisione e dalle riviste patinate. Ne sono vittima soprattutto le ragazzine, per le quali l'incoraggiamento a mangiare qualcosa in più per acquistare peso equivale ad indurle a commettere un crimine. Questa categoria di pazienti è la più difficile da trattare perché sono particolarmente vulnerabili alle pubblicità e agli apprezzamenti fatti da amiche invidiose della loro esile figura. In questi casi possiamo contare sul supporto di psicologi in grado non solo di affrontare le problematiche legate all'alimentazione in generale, ma anche alla pubertà e all'adolescenza.

L'affiancamento degli psicologi è un aiuto prezioso per i pazienti affetti da disordini del comportamento alimentare di qualsiasi fascia d'età, ma in particolar modo per i bambini in età prescolare. Le problematiche da affrontare non sono strettamente legate alla fibrosi cistica, poiché sono principalmente avvertite con frustrazione dai genitori che si trovano tra due fuochi: da una parte un bambino recalcitrante, dall'altra uno specialista che con insistenza sbatte loro in faccia i rischi fatali di un'alimentazione scorretta. La reazione dei genitori è spesso inappropriata, tanto da causare un clima di tensione a tavola e in famiglia. Porvi rimedio richiede generalmente molto tempo, ma gli sforzi congiunti dello psicologo e del dietista del paziente possono fare miracoli.

Negli ultimi anni ci si è focalizzati maggiormente sugli aspetti più attraenti dello stare in tavola. È risaputo che spesso durante un pasto la cornice e la compagnia siano più importanti del cibo in sé. E nella fattispecie ciò è ancor più vero nel caso dei pazienti FC che devono sforzarsi di mangiare oltre il proprio appetito. Non dobbiamo farci pertanto condizionare dai preconcetti e consentire o persino incentivare la consumazione di cibi generalmente sconsigliati perché non salutari. Alimenti quali pizza e patatine, condimenti, cioccolato, burro d'arachidi e barrette dolci delle volte possono essere una grande fonte d'aiuto. Dopotutto, i trucchi per rendere più accattivanti le pietanze possono portare il cavallo alla fonte, ma non costringerlo a bere. O nel nostro caso, a mangiare!

A questo punto la digestione e l'assorbimento sono messi seriamente a dura prova dalla maggiore ingestione di grassi, pertanto è necessario integrare il regime alimentare con una quantità adeguata di enzimi pancreatici. I preparati enzimatici sono stati potenziati nel tempo con una migliore formulazione e livelli di concentrazione più elevati, ciononostante, non sono un rimedio infallibile per tutti i disturbi legati al processo digestivo. Nel vano tentativo di trasformarlo in una panacea, i pazienti talvolta aumentano eccessivamente il dosaggio dei preparati già altamente concentrati, provocando l'insorgenza di un'ulteriore complicanza, la "colonpatia fibrosante", una patologia a carico dell'intestino crasso consistente in un ispessimento delle pareti dell'organo che in alcuni casi può portare ad un'ostruzione del passaggio. Con un miglior controllo del dosaggio degli enzimi il problema scompare. Nel frattempo è stato messo a punto un medicinale che riducendo la produzione di acidi gastrici previene la rapida distruzione degli enzimi pancreatici nello stomaco. L'azione degli enzimi risulta notevolmente potenziata e presso numerose strutture il medicinale è diventato parte integrante del protocollo standard di trattamento.

Aiuti speciali

La FC, tuttavia, si rivela spesso più insidiosa da trattare di quanto illustrato finora. A volte sopraggiungono infezioni che indeboliscono lo stimolo dell'appetito proprio quando l'organismo necessita di maggiori energie per difendersi. Per queste particolari circostanze le industrie hanno introdotto sul mercato degli integratori alimentari in una formulazione liquida, concentrata e particolarmente calorica. Queste bevande ad elevato contenuto calorico e disponibili in molti gusti e colorazioni, si presentano in piccole confezioni brick pronte all'uso e sono ottime come snack o integratori dopo i pasti. Sono molto efficaci nel breve periodo per riequilibrare le energie, ma non devono diventare dei facili sostituti al cibo vero e proprio.

Quando il consumo di cibo diviene problematico – e in genere questo è un problema di lunga durata – è necessario adottare una soluzione più drastica: devono essere regolarmente consumati pasti arricchiti, integrati con supplementi nutrizionali ipercalorici. È inoltre possibile assumere una gran quantità di calorie, per così dire, senza fare alcuno sforzo. Un ulteriore supporto è infatti fornito dalla gastrostomia, che consiste nel praticare un'incisione percutanea, ovvero attraverso la pelle, alla quale viene applicato per via endoscopica un apposito dispositivo in silicone. Durante il giorno, quando la gastrostomia è chiusa, è possibile svolgere tutte le normali attività quotidiane – uscire, nuotare, praticare sport, alimentarsi per via naturale. Durante la notte la gastrostomia è aperta e collegata ad una sacca di nutrizione. Questa tecnica consente di apportare una gran quantità di calorie e nutrienti mediante prodotti sviluppati secondo la più avanzata tecnologia nutrizionale, come i grassi e le proteine predigerite che non necessitano di enzimi pancreatici.

Micronutrienti macro importanti

Le recenti ricerche nutrizionali condotte sugli antiossidanti hanno dato risultati importanti, soprattutto per i pazienti FC. In questa malattia, all'origine del danno polmonare c'è un processo infiammatorio che provoca un'ossidazione. Normalmente una simile reazione è neutralizzata dagli antiossidanti, ma i pazienti FC non ne possiedono a sufficienza. Uno degli antiossidanti più potenti, la vitamina E, è solubile nei grassi ma il malassorbimento



ne impedisce una buona assimilazione. Fortunatamente ciò non vale per l'antiossidante idrosolubile più efficace, ovvero la vitamina C, abbondante nella frutta e nella verdura. Tuttavia, questi alimenti non riscuotono molto successo tra i bambini e gli specialisti non ne includono a sufficienza nelle diete che elaborano, prevalentemente incentrate sull'apporto di grassi e calorie. In un recente studio i nostri dietisti hanno stabilito che il 20% dei nostri pazienti con fibrosi cistica consumano frutta e verdura in quantità inferiore rispetto alle dosi raccomandate, mentre invece è importante consumare frutta, verdura, oli ricchi di antiossidanti e almeno 200 ml di spremuta al giorno.

Si è sempre creduto che le vitamine liposolubili (*A, D, E e K*) potessero creare dei problemi ai pazienti FC a causa del malassorbimento dei grassi. Eppure, nonostante il livello di queste vitamine nel sangue sia piuttosto basso, raramente sono stati descritti sintomi da carenza. Per non correre alcun rischio, si preferisce comunque prescrivere un integratore da assumere su base regolare, preferibilmente in un singolo preparato. La vitamina E viene somministrata in un dosaggio superiore per le ragioni che abbiamo descritto e perché non c'è pericolo di eccedere il fabbisogno giornaliero. Lo stesso dicasi per la vitamina K, importante non solo nei processi di coagulazione del sangue ma anche nel mantenimento dell'integrità ossea. In questo caso, l'elemento imprescindibile è la vitamina D, per la quale è stato per altro recentemente dimostrato che il sole è molto più efficace di qualsiasi integratore assunto per via orale. Non potendone usufruire durante i lunghi mesi invernali, si consiglia ai pazienti una seppur prudente esposizione al sole durante i mesi estivi.

Il calcio è fondamentale per la vitamina D, è il terzo tassello nutritivo nella composizione delle ossa. Si trova in quantità abbondante, ma in via quasi esclusiva, nel latte e nei prodotti derivati, tutti eccellenti per pazienti FC poiché contengono una miriade di nutrienti salutari, sono facilmente assimilabili, economici e adatti ad una moltitudine di usi in cucina. A questo riguardo i nostri dietisti hanno rilevato un consumo insufficiente di prodotti caseari nel 40% dei pazienti con FC, ai quali ricordiamo che la salute delle ossa è di fondamentale importanza poiché dolorose fratture alle costole e alla spina dorsale possono verificarsi non solo in conseguenza di traumi. I pazienti dovrebbero bere 800 ml di latte al giorno, pari ad 1 grammo di calcio, soddisfacendo così il fabbisogno giornaliero. Il formaggio stagionato è ancor più ricco di calcio e grattugiato può essere aggiunto a molte pietanze.



Gli acidi grassi essenziali (EFA) sono particolarmente indicati per i pazienti affetti da fibrosi cistica. Tra questi in particolare l'Omega 3 di cui sono particolarmente ricchi gli oli di pesce. Gli EFA dovrebbero essere presenti in abbondanza in una dieta FC variata che deve includere pesci grassi quali salmoni, haribut, aringhe e simili, ma anche nel canola, ovvero l'olio di semi di rapa.

Infine, alcune osservazioni dedicate all'alimentazione dei più piccoli, neonati e bambini. In molti paesi e regioni del mondo la diagnosi di FC avviene in età molto precoce, grazie allo screening neonatale sistematico. Altrettanto importante quanto questo esame è il successivo follow-up e sullo stesso piano si colloca anche un corretto regime alimentare, che per ogni neonato è costituito dal latte materno. Gli enzimi pancreatici dovrebbero essere somministrati ad ogni poppata e il neonato dovrebbe essere seguito passo a passo in modo da individuare i problemi mano a mano che si presentano. Quando l'allattamento al seno non è praticabile, è possibile ricorrere ad appositi preparati particolarmente ricchi di calorie, sali, vitamine, proteine e grassi in forma predigerita, che necessitano di meno enzimi.

Il benessere nutrizionale, chiave della salute

L'alimentazione di un paziente FC non è una passeggiata. È richiesta una dieta particolarmente esigente e per alcuni può essere frustrante resistere allo tsunami pubblicitario che propugna il motto "magrezza = bellezza e salute", quando invece si cerca una sostanza nutritiva che faccia salire anziché scendere l'ago della bilancia. Questa sfida quotidiana non è tuttavia invana essendo ormai appurato che la sopravvivenza di un paziente FC è strettamente legata al suo benessere nutrizionale, e che la denutrizione comporta un abbassamento dell'aspettativa di vita. Il progressivo deteriorarsi dello stato nutrizionale nel corso degli anni può non compromettere nell'immediato la qualità di vita dei pazienti, tuttavia il rischio è quello di sviluppare malattie tipiche dell'età avanzata.

Translated by: Elisabetta Maurutto (Eurologos Trieste)

Website: <http://www.eurologos-trieste.it/>