

Il paziente adulto con Malattia Metabolica Ereditaria: gestione della dietoterapia e outcomes nutrizionali

1222-2022
ANNI



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI PADOVA

Fasan I¹, Zanella G², Gugelmo G¹, Francini-Pesenti F¹, Valentini R¹, Lenzini L³, Vitturi N⁴, Avogaro A⁴, Spinella P¹
¹ University of Padua, Department of Medicine-DIMED, Division of Clinical Nutrition, University Hospital, Padova, Italy
² University of Padua, Department of Medicine-DIMED, Dietetic Course, University Hospital, Padova, Italy
³ University of Padua, Department of Medicine-DIMED, University Hospital, Padova, Italy
⁴ University of Padua, Department of Medicine-DIMED, Division of Metabolic Diseases, University Hospital, Padova, Italy



Introduzione

- ✓ L'attuale capacità diagnostica delle Malattie Metaboliche Ereditarie (MME) e le maggiori opzioni terapeutiche consentono a un numero crescente di pazienti di raggiungere l'età adulta. L'istituzione di centri specialistici per la cura del paziente adulto con MME ha permesso la transizione dei pazienti dal setting pediatrico.
- ✓ L'obiettivo dello studio è indagare i cambiamenti della dietoterapia e degli outcomes nutrizionali dopo la prima valutazione nutrizionale di presa in carico.

Metodi e pazienti

- ✓ Sono stati valutati i soggetti afferenti all'Ambulatorio Malattie Metaboliche Rare dell'UOC Malattie del Metabolismo dell'Azienda Ospedale Università di Padova.
- ✓ Attraverso l'analisi retrospettiva delle cartelle cliniche e la somministrazione di un questionario, lo studio ha indagato i cambiamenti negli intake dietetici e dei parametri antropometrici dopo il primo intervento nutrizionale (V1), l'autonomia e le conoscenze relative alla dietoterapia.

Risultati

Caratteristiche del campione

55 pazienti
adulti



Età media 29 anni
(18-49 anni)

♂ maschi (51%)
♀ femmine (49%)

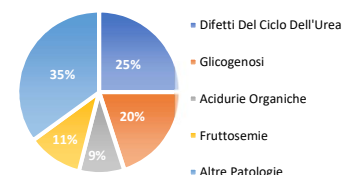


Fig.1 Distribuzione delle patologie MME del campione

- ✓ A V1 la valutazione nutrizionale ha compreso la BIA in 39 % del campione.
- ✓ Dopo V1, la media del BMI dell'intero campione non varia in modo significativo (da 23.5 ± 4.0 a 23.8 ± 4.2 kg/mq) come anche l'energia media (da 26.1 ± 11.0 a 26.9 ± 6.3 kcal/kg/die).
- ✓ Per i pazienti con dismetabolismi proteici (34% del campione), l'intake di proteine totali non varia dopo V1 in modo significativo (da 0.63 ± 0.28 a 0.66 ± 0.33 g/Kg/die).

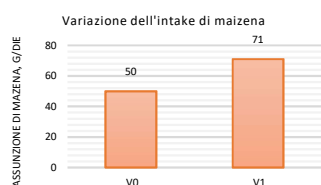


Fig.2 Variazione dell'intake di maizena

- ✓ Per i pazienti con Glicogenosi l'intake di carboidrati non varia dopo V1 (da 274 ± 86.9 a 272 ± 92 g/Kg/die), così come l'apporto di zuccheri semplici (da 42.7 a 39.2 g/kg/die); l'intake di maizena aumenta dopo V1 da 49.9 a 71.4 g/die in modo significativo ($p < 0.05$, fig.2).

- ✓ L'intervento nutrizionale a V1 è consistito in: educazione alimentare per il 100% del campione, modifica dello schema dietetico grammato per il 38%, aumento della varietà alimentare (talvolta con proposta di sistema di equivalenti) per il 24%.
- ✓ Del 47% del campione che ha risposto al questionario (fig.3), il 35% non è autonomo nella gestione della dieta, il 50% dichiara di conoscere le complicanze nutrizionali della propria patologia ed il 71% la dieta di emergenza.

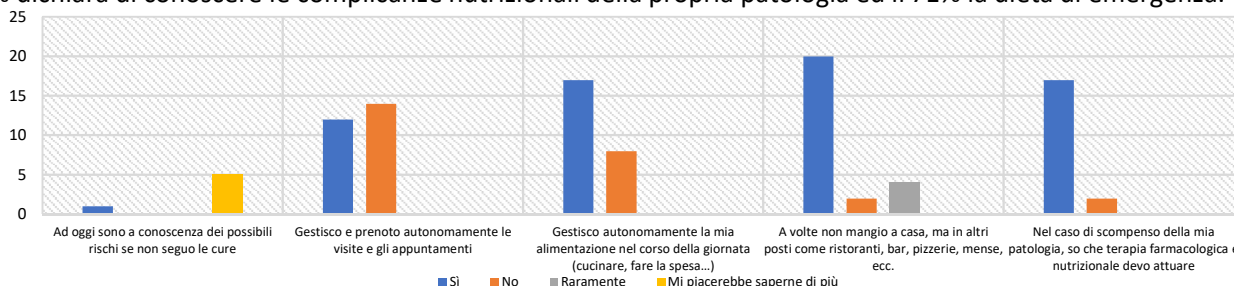


Fig. 3 Confronto di risposte alle domande del questionario nel campione di pazienti adulti con MME

Discussione

- ✓ Dopo il primo intervento dietetico, non si rilevano sostanziali modifiche degli intake dietetici o dello stato nutrizionale. L'intervento dietetico maggiormente utilizzato nel nostro campione è l'educazione nutrizionale, con l'obiettivo di favorire l'autonomia e la varietà alimentare.
- ✓ Nonostante la presa in carico nutrizionale, le conoscenze dichiarate dai pazienti circa la dieta risultano ancora parziali, così come l'autonomia nella gestione della dietoterapia.