

# Supporto nutrizionale nell'amiloidosi sistemica

## Introduzione

L'intervento valutativo ed il supporto nutrizionale al momento della diagnosi assumono grande importanza alla luce della recente evidenza che lo stato nutrizionale dei pazienti affetti da amiloidosi sistemica AL è un importante fattore prognostico (R Caccialanza, G Palladini, C Klersy, H Cena, C Vagia, B Cameletti, P Russo, F Lavatelli and G Merlini. "Nutritional status of outpatients with systemic immunoglobulin light-chain amyloidosis (AL)". *American Journal of Clinical Nutrition*. 2006. 83 (2), 350-354).

Nei pazienti affetti da amiloidosi sistemica sono di comune riscontro disturbi del tratto gastro-enterico che si traducono in gravi carenze nutrizionali:

- Mancanza di appetito (anoressia)
- Alterazioni del gusto (disgeusia)
- Irregolarità dell'alvo
- Difficoltà a deglutire (disfagia)
- Nausea e vomito
- Calo ponderale

Il quadro clinico è inoltre frequentemente caratterizzato da condizioni patologiche che richiedono un intervento nutrizionale mirato, tra cui:

- Insufficienza renale cronica
- Sindrome nefrosica
- Scompenso cardiaco congestizio
- Epatopatia
- Gastropatie

## La malnutrizione

"Stato morboso che si determina quando non sono soddisfatte le esigenze nutritive, qualitative e quantitative, dell'individuo".

### La malnutrizione

- aumenta la mortalità e la morbilità aggravando la prognosi
- può alterare la risposta al trattamento
- peggiora la qualità della vita
- deve sempre essere considerata e adeguatamente trattata

Le principali cause sono:

1. Insufficiente assunzione orale (mancanza di appetito, nausea, mucosite, alterazioni salivari, alterazioni del gusto, anomalie della motilità gastrointestinale)
2. Aumentata perdita di nutrienti: diarrea, vomito, malassorbimento
3. Effetti collaterali dei farmaci
4. Complicanze d'organo

E' difficile conoscere la reale incidenza di tali modificazioni e riuscire a determinare quanto sia dovuto agli effetti collaterali del trattamento, quanto ai condizionamenti che questo apporta allo stile di vita o alla condizione morbosa di per sé.

## Obbiettivi dell'intervento nutrizionale

- 1) Prevenire o contrastare il rischio di malnutrizione
- 2) Garantire un supporto nutrizionale adeguato allo stato clinico del paziente

## Valutazione dello stato di nutrizione

Per una corretta valutazione dello stato di nutrizione e l'impostazione dell'ideale supporto nutrizionale sono necessarie le rilevazioni riportate in tabella:

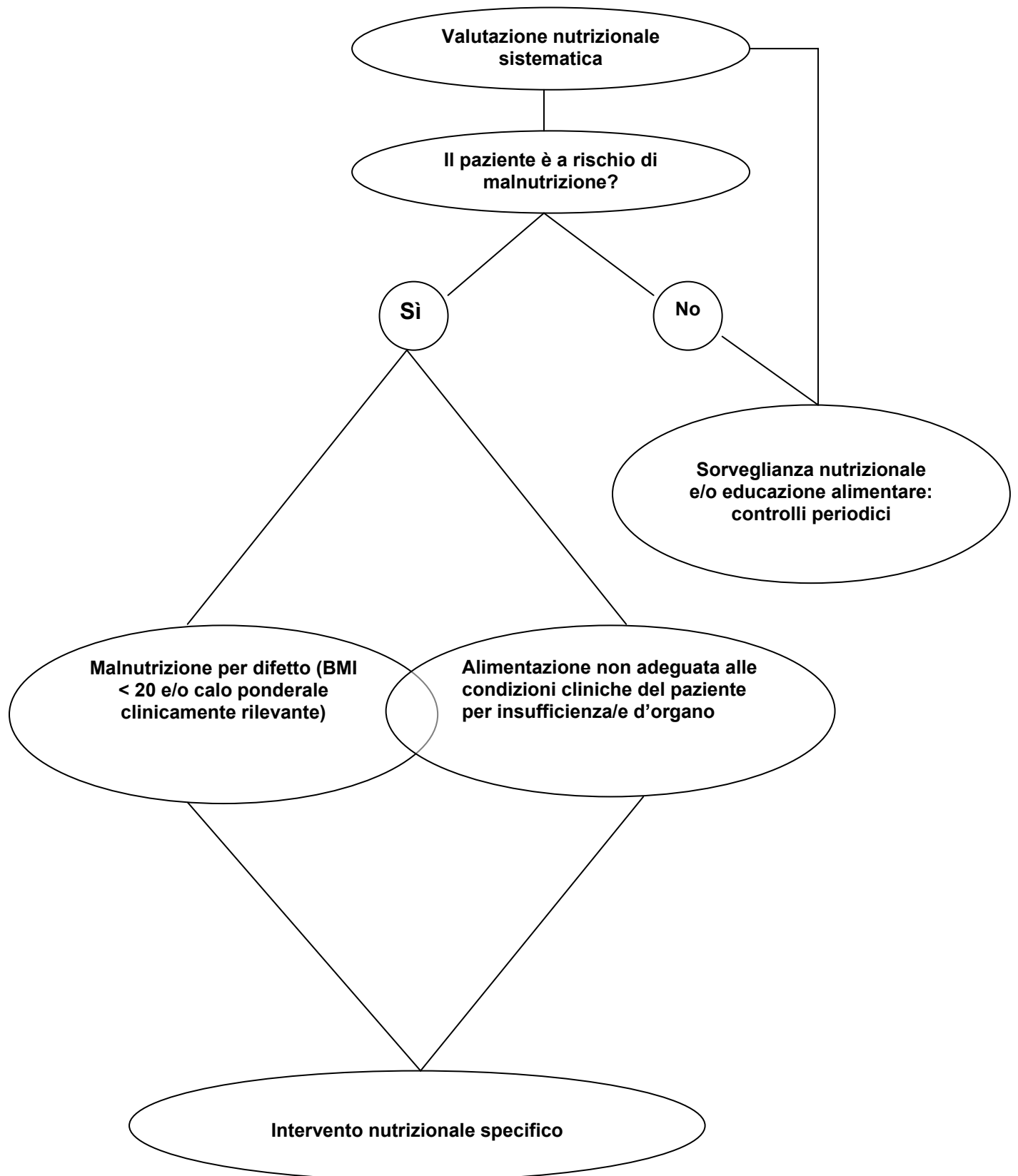
Valutazione dello stato di nutrizione	
<b>1. Anamnesi alimentare</b>	➤ numero dei pasti giornalieri, alimenti consumati, quantità e frequenze di consumo, consumo di acqua e di altre bevande, abitudini, allergie e intolleranze alimentari, alimenti particolarmente graditi, alimenti non graditi
<b>2. Anamnesi ponderale</b>	➤ peso abituale, massimo e minimo peso raggiunto in età adulta, variazioni ponderali pregresse e recenti, andamento ponderale, pregresse dietoterapie
<b>3. Esame clinico</b>	➤ anamnesi fisiologica, valutazione dello stato generale, della cute, delle mucose e degli annessi, esame dell'addome e del fegato, valutazione delle capacità funzionali, dell'autonomia alimentare, valutazione della funzionalità gastrointestinale
<b>4. Antropometria</b>	➤ altezza, peso, body mass index (BMI) circonferenza del braccio, plica tricipitale, circonferenza muscolare del braccio (mid-arm muscle circumference, "MAMC")
<b>5. Misure biochimiche</b>	➤ prealbumina
<b>6. Esami per la pianificazione dell'intervento nutrizionale</b>	➤ esame emocromocitometrico completo, sideremia, ferritina, transferrina, elettroliti plasmatici (sodio, potassio, calcio, fosforo, magnesio), creatinina, colesterolo (totale, LDL, HDL), trigliceridi, glicemia basale, uricemia, ALT, gammaGT, fosfatasi alcalina, bilirubina totale, proteinuria delle 24 ore

Al fine di rendere indipendente la valutazione del peso corporeo dall'altezza dell'individuo, quindi di rendere possibile il confronto del peso tra soggetti e gruppi di individui, sono stati elaborati diversi indici peso/altezza. Il più utilizzato nella letteratura recente è il **Body Mass Index (BMI)**, calcolato come risultante del **rapporto tra peso espresso in kg e altezza espressa in m<sup>2</sup>**. Le sue principali limitazioni sono l'incapacità di distinguere tra sovrappeso dovuto a eccessivo accumulo di grasso (obesità) e quello dovuto a eccessivo sviluppo della massa muscolare o di altre componenti corporee (ad esempio accumulo di liquidi) e l'assenza di standardizzazioni per le diverse condizioni patologiche. Nonostante i limiti descritti esso resta un indice antropometrico affidabile per la valutazione dello stato di nutrizione della popolazione adulta. **L'intervallo di normalità è compreso tra 18,5 e 24,9**; valori compresi tra 25 e 29,9 sono indicativi di una condizione di sovrappeso; valori compresi tra 30 e 34,9 indicano la presenza di obesità di primo grado; valori compresi tra 35 e 40 indicano obesità di secondo grado e valori superiori a 40 indicano obesità di terzo grado. Valori inferiori a 18,5 indicano invece una condizione di sottopeso. A scopo di prevenire l'insorgenza di malnutrizione, tenendo conto dell'età media dei pazienti affetti da amiloidosi e delle modificazioni della composizione corporea che si verificano con l'invecchiamento, viene ritenuto raccomandabile mantenere valori di **BMI  $\geq$  20**.

E' comunque sempre necessario tener presente che la valenza indicativa di questo parametro, per cui un **calo ponderale significativo (  $\geq$  10% del peso abituale in 6 mesi;  $\geq$  5% del peso abituale in 1 mese)** deve essere accuratamente considerato anche quando i valori di BMI rimangano nell'intervallo di normalità.

Le **circonferenze corporee** esprimono le dimensioni trasversali dei vari segmenti corporei. Esse sono indici, oltre che dello stato di nutrizione, della distribuzione del grasso corporeo. In particolare la **circonferenza del braccio** permette, tramite l'applicazione di particolari equazioni matematiche, di ottenere la stima percentuale della massa magra. Il metodo più comunemente usato per stimare il grasso corporeo è la **plicometria**. Attraverso la misura del tessuto adiposo sottocutaneo effettuata mediante plicometro è possibile stimare, utilizzando appropriate equazioni, il contenuto totale del grasso corporeo, assumendo che il grasso sottocutaneo ne rappresenti una frazione costante. Le sedi maggiormente utilizzate sono la **tricipitale**, la **bicipitale**, la **sovrailiaca** e la **sottoscapolare**. Un indicatore di semplice rilevazione e particolarmente utile per la stima della massa magra è la misura della **circonferenza muscolare del braccio** (Mid-Arm Muscle Circumference "**MAMC**"), la quale si ottiene dalla circonferenza del braccio corretta per la misura della plica cutanea tricipitale secondo l'equazione : **MAMC = Cb -  $\pi$ P**, dove Cb = circonferenza del braccio e P = spessore della plica tricipitale. I valori ottenuti possono essere valutati con le opportune tavole dei percentili distinti in base al sesso ed all'età.

# Algoritmo di intervento nutrizionale nell'amiloidosi sistemica



## Interventi nutrizionali specifici

La pianificazione di un regime alimentare personalizzato deve integrare l'approccio terapeutico al fine di ridurre quei segni e sintomi che possono essere contrastati da un'adeguata nutrizione; essa deve inoltre tenere in considerazione le abitudini e le preferenze alimentari dei pazienti per assicurare una buona aderenza al programma dietetico.

### Calo ponderale

Particolare attenzione richiede dal punto di vista clinico il **calo ponderale**, ritenuto  **clinicamente significativo** quando è  **pari o superiore al 10% del peso corporeo** e si verifica  **spontaneamente in un periodo di tempo inferiore ai 6 mesi**.

La causa più frequente della perdita di peso è l'insufficiente assunzione di alimenti dovuta a disturbi quali nausea, mucosite, alterazioni salivari, alterazioni del gusto, anomalie della motilità gastrointestinale, mancanza di appetito. Altri fattori implicati sono l'aumentata perdita di nutrienti dovuta a diarrea, vomito e malassorbimento.

In ogni caso di **calo ponderale clinicamente significativo**, di **insufficiente assunzione di alimenti** stimata tramite l'anamnesi alimentare e di riscontro di **rischio d'insorgenza di malnutrizione** devono essere osservate le seguenti indicazioni:

- controllare l'andamento del peso **1 volta alla settimana**
- **motivare il paziente ad alimentarsi** e **suggerire un regime alimentare personalizzato** al fine di garantire un apporto energetico che **prima di tutto** permetta di **arrestare il calo del peso** e successivamente di **recuperare in modo graduale il peso perso**
- **individuare gli alimenti che risultano particolarmente graditi o meglio tollerati**, in modo da includerli nella alimentazione quotidiana
- **se, nonostante i tentativi** di individuare gli alimenti tollerati, la scelta si restringe intorno a **pochi tipi di alimenti** è opportuno **concentrarsi su questi** sino a quando non sarà possibile riprendere un'alimentazione varia
- **aumentare progressivamente la quantità di alimenti** assunta nell'arco della giornata **incrementando le porzioni** delle pietanze e **introducendo spuntini** al di fuori dei pasti principali
- nei giorni in cui non si riesce a mangiare nulla è **assolutamente necessario ricordarsi di bere almeno 1 litro d'acqua o altre bevande**. Se la completa impossibilità di alimentarsi dovesse persistere per più di **4-5 giorni** è necessario **rivolgersi al proprio medico** per valutare l'opportunità di un ricovero ospedaliero

Di seguito sono riportati i suggerimenti relativi agli specifici problemi che possono provocare la perdita di peso:

### **Mancanza di appetito (anoressia)**

- nei casi di difficoltà di deglutizione è consigliabile seguire un'**alimentazione** prevalentemente **semi-liquida** (\*vedi cibi suggeriti)
- è consigliabile cercare di consumare **pasti e spuntini non troppo abbondanti ma frequenti durante l'intero arco della giornata** piuttosto che tentare di soddisfare il fabbisogno alimentare quotidiano durante soli tre abbondanti pasti principali
- è comunque opportuno **sfruttare le occasioni in cui l'appetito è maggiore del solito consumando più alimenti possibili**
- durante i pasti è consigliabile assumere **quantità di liquidi non abbondanti e a piccoli sorsi**, anche utilizzando una cannuccia, per prevenire l'insorgenza di senso di ripienezza precoce
- è opportuno tentare di rendere **il momento del pasto il più rilassante e piacevole possibile, presentando la tavola e le pietanze in modo invitante e vario**
- qualora non controindicato dalle condizioni cliniche e se gradito, un bicchiere di vino o birra durante i pasti può aiutare ad aumentare l'appetito
- qualora non controindicato dalle condizioni cliniche, l'esercizio fisico regolare, preferibilmente concordato con il proprio medico, può contribuire ad aumentare l'appetito

### **Nausea e vomito**

- è necessario tentare di **individuare gli alimenti meglio tollerati** e concentrarsi su questi ultimi
- è comunque opportuno **non sforzarsi troppo quando gli alimenti solitamente meglio tollerati risultano nauseanti**, poiché l'eccessiva insistenza potrebbe comportare il permanente disgusto per questi cibi; in tal caso è necessario **cercare di consumare alimenti diversi**
- è consigliabile cercare di consumare **pasti e spuntini non troppo abbondanti ma frequenti durante l'intero arco della giornata, mangiare senza fretta masticando lentamente**
- è preferibile cercare di **evitare cibi grassi, fritti o eccessivamente conditi, molto dolci o speziati, dall'odore molto intenso**
- è preferibile consumare **cibi freddi o a temperatura ambiente**
- è consigliabile assumere **pochi liquidi durante i pasti** per prevenire l'insorgenza del senso di nausea; è preferibile **bere durante il resto della giornata**, ricordandosi di farlo **lentamente e a piccoli sorsi**, anche con l'aiuto di una cannuccia
- **subito dopo aver mangiato** è consigliabile cercare di **rilassarsi**, evitando comunque di coricarsi per almeno un'ora dalla fine dei pasti
- in caso di **vomito** è opportuno **non mangiare né bere niente sino a quando l'attacco non sia completamente risolto**; quando la situazione è nuovamente sotto controllo è consigliabile iniziare ad assumere **piccole quantità di liquidi** (acqua o tè zuccherato per esempio) **aumentandole progressivamente** e passare successivamente ad **alimenti semi-liquidi** (\*vedi cibi suggeriti) sino a quando non sia nuovamente tollerata un'alimentazione normale
- all'occorrenza può essere utile assumere un **farmaco antiemetico dietro consiglio e prescrizione medica**

## Mucositi orali ed esofagee

- è consigliabile seguire un'**alimentazione** prevalentemente **semi-liquida** (\*vedi cibi suggeriti)
- è necessario evitare di consumare **gli alimenti** che risultano **irritanti** per la mucosa orale ed esofagea sulla base della tolleranza individuale
- è preferibile consumare **cibi freddi o a temperatura ambiente**
- è consigliabile **bere a piccoli sorsi**, anche con l'aiuto di una cannuccia
- è consigliabile **sciacquarsi** adeguatamente **la bocca** con acqua o collutorio **dopo ogni pasto**, al fine di rimuovere i residui di cibo e prevenire la proliferazione batterica
- all'occorrenza può essere utile l'impiego di **lozioni o spray anestetizzanti dietro consiglio e prescrizione medica**, il cui effetto duri per il tempo necessario al consumo dei pasti

## Alterazioni del gusto (disgeusia)

- è necessario tentare di **individuare gli alimenti più graditi o meglio tollerati** e concentrarsi su questi ultimi
- è opportuno tentare di **individuare i metodi di preparazione ed i tipi di condimento** che rendano le pietanze appetibili sulla base della tolleranza e delle preferenze individuali
- è consigliabile tentare di **insaporire le pietanze** utilizzando **erbe e spezie a piacere** (aglio, cipolla basilico, origano, rosmarino, salvia, menta, cannella, etc....)
- è opportuno tentare di rendere **il momento del pasto il più rilassante e piacevole possibile, presentando la tavola e le pietanze in modo invitante e vario**

### \* Cibi suggeriti per l'alimentazione semi-liquida:

- tè con latte, zucchero o miele
- latte con zucchero o miele
- biscotti, fette biscottate sciolti nel latte
- semolino, tapioca, pastine in brodo, minestre di cereali, purè di patate e polenta eventualmente ammorbiditi con latte
- carne e pesce tritati od omogeneizzati
- uova cucinate come meglio tollerate
- formaggi molli e da spalmare, fiocchi di latte
- verdura cotta, passati di verdura, minestrone di verdura
- frutta grattugiata, cotta o frullata con latte, spremute, succhi
- yogurt, gelati, sorbetti, creme, budini, mousse, gelatine

## Integratori alimentari

Per tutte le situazioni di calo ponderale clinicamente rilevante è raccomandata l'assunzione di un **supplemento multivitaminico – minerale** "mirato" o ad "ampio spettro" **dietro consiglio e prescrizione medica**, del quale sia nota la **composizione in sodio, potassio e fosforo**, particolarmente nel caso in cui coesistano problemi renali o cardiaci.

Se dovessero persistere la tendenza a perdere peso o a non incrementarlo può essere utile l'assunzione di **integratori energetici ad elevata densità calorica dietro consiglio e prescrizione medica**, dei quali sia nota la **composizione in sodio, potassio, fosforo e proteine**, particolarmente nel caso in cui coesistano problemi renali o cardiaci.

**Qualora il calo ponderale non si arresti con la sola integrazione per os**, è necessario considerare l'opportunità di iniziare una **nutrizione enterale o parenterale**. A tale scopo è opportuno far riferimento al **Servizio di Nutrizione Clinica** più vicino. **E' di estrema importanza che la decisione di intraprendere la nutrizione artificiale e le sue modalità siano opportunamente discusse tra gli specialisti che hanno in cura il paziente.**

## **Diarrea**

L'indicazione principale prevede la prescrizione di una **dieta a basso residuo** con particolare attenzione all'adeguatezza dell'apporto di **liquidi e sali minerali**.

Di seguito sono riportati i suggerimenti finalizzati alla riduzione della sintomatologia diarroica:

- è consigliabile cercare di consumare **pasti e spuntini non troppo abbondanti ma frequenti durante l'intero arco della giornata** piuttosto che tentare di soddisfare il fabbisogno alimentare quotidiano durante soli tre abbondanti pasti principali
- è necessario cercare di **individuare gli alimenti il cui consumo è associato al peggioramento della sintomatologia ed evitarne il consumo sino alla remissione completa**; solo allora essi potranno essere gradualmente reintrodotti, se tollerati (è consigliabile iniziare con la sospensione del consumo di latte e latticini)
- consumare **preferibilmente patate lesse, verdure cotte** (carote, zucchine) e reintrodurre quelle crude alla remissione completa della sintomatologia
- consumare **preferibilmente frutta cotta o grattugiata** (mele, banane) sino alla remissione completa della sintomatologia
- **evitare** di consumare **alimenti integrali**
- preferire il consumo anche quotidiano di **riso** brillato, lessato o cotto al vapore
- consumare **preferibilmente carni bianche** (pollo, coniglio, tacchino) e **pesce cotti al vapore o lessati**
- **limitare** il consumo di **formaggi e salumi**
- **evitare** di consumare **alimenti fritti** ed **utilizzare i condimenti con moderazione**, preferibilmente olio d'oliva extravergine a crudo sulle pietanze
- **evitare** di consumare **cibi e bevande troppo caldi o troppo freddi**
- **limitare il consumo di alimenti che contengono caffeina** come caffè, bibite a base di cola e cioccolato
- bere **almeno 2 litri d'acqua minerale al giorno**
- all'occorrenza può essere utile assumere un **integratore di sali minerali dietro consiglio e prescrizione medica**
- all'occorrenza può essere utile assumere un **farmaco antidiarroico dietro consiglio e prescrizione medica**

## **Stipsi**

Di seguito sono riportati i suggerimenti finalizzati alla riduzione della sintomatologia :

- **umentare progressivamente il consumo di verdura**, preferibilmente **cruda** e ben lavata
- **umentare progressivamente il consumo di frutta**, preferibilmente **cruda**, ben lavata o sbucciata
- consumare **pasta, pane, riso, crackers, grissini e biscotti integrali**
- è necessario **bere almeno 1,5 litri di acqua minerale al giorno**

## **Obiettivi del trattamento dietetico per le diverse condizioni cliniche**

### **Insufficienza renale cronica**

- controllare l'apporto di sodio e di liquidi per prevenire la comparsa di edema e controllare la pressione arteriosa
- fornire un adeguato apporto calorico non proteico per prevenire il catabolismo muscolare
- limitare l'apporto proteico per impedire un eccessivo accumulo di prodotti azotati del catabolismo ed evitare la tossicità uremica; le proteine assunte dovranno essere per il 60-70% ad elevato valore biologico (proteine derivate da carne, pesce, uova, formaggio) per assicurare un adeguato apporto di aminoacidi essenziali
- aiutare a controllare i livelli sierici di potassio, calcio, fosforo

### **Sindrome nefrosica**

- controllare l'apporto di sodio e di liquidi per prevenire la comparsa di edema e controllare la pressione arteriosa
- fornire un adeguato apporto di proteine per prevenire la malnutrizione proteica
- fornire un adeguato apporto calorico per prevenire il catabolismo muscolare

### **Scompenso cardiaco congestizio**

- fornire un adeguato apporto calorico che permetta di perdere l'eventuale peso in eccesso o recuperare quello in difetto
- controllare l'apporto di sodio e di liquidi per prevenire la comparsa di edema e controllare la pressione arteriosa

### **Epatopatia**

- fornire un adeguato apporto calorico e di nutrienti per mantenere un adeguato stato nutrizionale e prevenire il catabolismo dei tessuti proteici dell'organismo
- controllare l'apporto di sodio e di liquidi per prevenire la comparsa di edema e di ascite
- prevenire o migliorare i sintomi dell'eventuale encefalopatia epatica tramite un adeguato apporto di proteine

## **Gastropatie**

- fornire un adeguato apporto calorico e di nutrienti per mantenere un adeguato stato nutrizionale

- alleviare la sintomatologia tramite:

la limitazione o l'abolizione degli alimenti che risultano irritanti sulla base della tolleranza individuale, quali ad esempio caffè, spezie, agrumi o succhi di agrumi, prodotti a base di pomodoro;

la limitazione o l'abolizione del consumo di alcol;

il consumo di pasti e spuntini non troppo abbondanti ma frequenti durante l'intero arco della giornata invece di soli tre abbondanti pasti principali

## **Referenti:**

Dr. Riccardo Caccialanza  
Dietista Barbara Cameletti

Servizio di Dietetica  
IRCCS Policlinico San Matteo  
Viale Golgi 19  
27100, Pavia (Italy)

Tel.: + 39 0382 501615

Fax: + 39 0382 502801

E-mail: [r.caccialanza@smatteo.pv.it](mailto:r.caccialanza@smatteo.pv.it)  
[barbara\\_cameletti@inwind.it](mailto:barbara_cameletti@inwind.it)