

■ MALATTIE RARE

Una terapia nutrizionale contro la fenilchetonuria

Alimenti funzionali e indispensabili e alimenti accessori: è questo in estrema sintesi il concetto di *Core food* e *Non core Food*, che prospetta una nuova strategia per la terapia dei pazienti affetti da fenilchetonuria. Questi bambini oggi hanno la possibilità di mantenere uno stato di salute paragonabile a quello dei coetanei senza questa malattia rara, con un impatto sulla vita sociale sempre meno rilevante. La terapia dietetica di questi bambini prevede una distribuzione degli alimenti con un basso rapporto tra quelli di origine vegetale (frutta e verdura) e quelli di origine animale, con quantità definite in base alla attività enzimatica residua e quindi della tolleranza individuale. Questa dieta viene integrata con tutti i macro e micro nutrienti, potenzialmente carenziali in una dieta priva di alimenti di origine animale. I prodotti cerealicoli presenti negli schemi dietetici (pane, pasta, biscotti) sono alimenti specifici a ridotto contenuto di proteine e fenilalanina. Il paziente ha la possibilità di sostituire tra loro gli alimenti utilizzando il sistema degli equivalenti ponderali, uno strumento che dà facoltà di

variare, mantenendo costante la quantità di fenilalanina introdotta. Ogni sostituzione deve essere fatta rimanendo all'interno della stessa classe di alimenti, allo scopo di mantenere lo schema dietetico il più bilanciato possibile.

L'ambizioso obiettivo ora non deve essere solo quello di prevenire i danni da accumulo di fenilalanina e correggere le carenze nutrizionali, ma di trasformare la "terapia dietetica" in "terapia nutrizionale". È quindi necessario prestare massima attenzione alla qualità degli alimenti utilizzati per la dieta a basso apporto di fenilalanina.

Ecco quindi il concetto di *Core food* e *Non core food*, classificazione già utilizzata per la popolazione pediatrica sana, per creare classi di alimenti funzionali e indispensabili (core) e alimenti accessori, senza specifiche peculiarità nutrizionali (non core). Non bisogna comunque dimenticare che la funzione di alimenti *Non core* (cioccolato,

merendina, budino aprotici, ecc.) non va cercata in senso nutrizionale stretto, ma può essere quella di permettere al bambino affetto da fenilchetonuria di concedersi salutarmente uno sfizio senza dover ricorrere ad alimenti comuni ricchi di proteine ed ugualmente poco funzionali.

L'obiettivo è educare e non privare, unendo la classificazione *Core-Non core* al sistema sopraccitato degli equivalenti ponderali, dando origine ad uno strumento di libertà da utilizzare su un sentiero ben tracciato. "L'esperienza presso il Centro per la diagnosi, la terapia ed il follow-up delle iperfenilalaninemie della Clinica Pediatrica dell'Ospedale San Paolo, Università degli Studi di Milano, ci suggerisce che per ottenere e raggiungere risultati non è necessario avere solo le giuste conoscenze," afferma il professor Giovannini, "ma creare una rete di fiducia, un'alleanza, per la crescita collettiva tra i genitori e il centro di riferimento".

