

Aggiungi un posto a tavola

*Il piacere di mangiare fuori casa
in sicurezza*

Benvenuti



PKUISINE[®]
La cucina PKU friendly

Linee guida per il ristoratore



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI

Cos'è la PKU

La **fenilchetonuria (PKU)** è una **malattia genetica** che si trasmette dai genitori ai figli e che si manifesta fin dalla nascita; si tratta di una **malattia rara**, che colpisce circa 1 neonato ogni 3.000*.

Le persone affette da PKU **non riescono a metabolizzare correttamente un componente presente nelle proteine, l'amminoacido fenilalanina**. L'assunzione di proteine (e quindi di fenilalanina) porta ad un quadro clinico alterato, con sintomi soprattutto a carico del sistema nervoso (ad es. ritardo mentale).

Ad oggi, il trattamento cardine della patologia è una **dieta quasi completamente priva di proteine**: grazie all'esclusione delle proteine dalla loro alimentazione, questi pazienti sono soggetti prevalentemente sani.

Va specificato che la PKU non è un'allergia o un'intolleranza, pertanto il paziente non rischia scompensi acuti; tuttavia, al fine di evitare il manifestarsi dei sintomi, è fondamentale limitare molto l'assunzione di fenilalanina.

Ogni paziente ha una propria "tolleranza alla fenilalanina", ossia l'assunzione di fenilalanina entro certe quantità non crea problemi; pertanto, pazienti con una tolleranza maggiore, potranno permettersi di assumere una piccola quantità di proteine naturali, che dovrà comunque essere quantificata in maniera precisa.

* Rapporto tecnico sui Programmi di Screening Neonatale in Italia Anno 2020

Diagnosi

A tutti i neonati viene effettuato un prelievo di sangue per testare i livelli di fenilalanina: se questi livelli sono oltre un certo range significa che il neonato può essere affetto da fenilchetonuria. In questi casi il centro di riferimento regionale prende in carico il neonato per un inquadramento diagnostico e provvede prontamente all'impostazione di una terapia adeguata.



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI



Trattamento dietetico

La base della dietoterapia per la PKU è la riduzione dell'apporto di fenilalanina. La riduzione della fenilalanina avviene mediante la **limitazione del consumo di proteine naturali**, mantenendo comunque un minimo apporto poiché essenziale. **Gli altri aminoacidi, fondamentali per la crescita e lo sviluppo, vengono assunti mediante opportune miscele aminoacidiche formulate per la patologia.**

Come anticipato, ogni paziente ha una sua "tolleranza individuale"; **non esiste quindi una dieta universale per la PKU, ma diverse possibilità terapeutiche che devono essere personalizzate per ogni singolo paziente in base all'età, al peso e alla tolleranza proteica.**



La dieta si basa su tre pilastri principali:

1

Restrizione delle **proteine naturali**, con **utilizzo libero di alimenti naturali a basso contenuto di proteine** (es: frutta fresca e molte verdure) e un **uso "calcolato" di alimenti con moderato contenuto proteico** (es: latticini e legumi), in relazione alla "tolleranza individuale alla fenilalanina". (vedi capitolo **GLI ALIMENTI**)

2

Utilizzo di **alimenti a fini medici speciali aproteici**, come pane e pasta aproteici. (vedi capitolo **GLI ALIMENTI**)

3

Sostituti proteici (miscele aminoacidiche), che svolgono la funzione di integrare la dieta a basso apporto di proteine naturali con tutti gli aminoacidi, tranne la fenilalanina.



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI



Risultati clinici

La dieta va iniziata il più precocemente possibile, poiché i sintomi sono direttamente correlati all'epoca di inizio del trattamento.

Il trattamento, indispensabile per permettere un normale sviluppo nel bambino, **deve essere mantenuto anche in età adulta** in quanto alte concentrazioni di fenilalanina nel sangue, e conseguentemente nel sistema nervoso centrale, possono portare disturbi anche agli individui che abbiano completato lo sviluppo cognitivo.

Se la PKU viene trattata tempestivamente e i pazienti rispettano le indicazioni della dietoterapia prescritta, i risultati psicologici e neurologici sono sovrapponibili a quelli della popolazione sana, in tutti gli ambiti e contesti di crescita, in particolare in quello scolastico, lavorativo e sociale.



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI



In questo capitolo dettaglieremo due categorie di alimenti che le persone con PKU assumono con la loro dieta:

- Gli alimenti naturali
- Gli alimenti a fini medici speciali aproteici

Gli alimenti naturali

Nonostante la maggior parte delle proteine nella PKU vengano fornite dai sostituti proteici, **la dietoterapia prevede l'assunzione giornaliera di una determinata quantità di proteine naturali**, che oscilla fra un minimo al di sotto del quale non è possibile una crescita ottimale, ed un massimo che rappresenta il limite di **tolleranza individuale alla fenilalanina**.

La quota stabilita di proteine naturali e quindi di fenilalanina deriva dall'assunzione di ingredienti naturali, sia di origine animale sia vegetale.

Alimenti diversi contengono quantità diverse di fenilalanina.

Gli alimenti di origine animale sono fonti proteiche più consistenti rispetto agli alimenti di origine vegetale, ma entrambe le categorie contengono fenilalanina in quantità variabile.

Si stima che 1 g di proteine fornisca circa 50 mg di fenilalanina.

Per tale motivo, in questi pazienti è necessario promuovere il consumo di **alimenti a più basso contenuto di fenilalanina e limitare/sconsigliare il consumo degli alimenti più ricchi**.



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI



Per facilitare la scelta, classifichiamo gli ingredienti in base al loro contenuto di fenilalanina, attraverso il semaforo:



SEMAFORO ROSSO

Ingredienti **sconsigliati ad elevato contenuto di proteine/fenilalanina**



SEMAFORO GIALLO

Ingredienti **consentiti in quantità controllate**.
In generale rientrano in questa categoria alimenti che hanno un contenuto di proteine ≥ 1 g/100 g



SEMAFORO VERDE

ingredienti **consentiti senza restrizioni quantitative**, in quanto naturalmente a basso contenuto di proteine/fenilalanina. In generale rientrano in questa categoria alimenti che hanno un contenuto di proteine ≤ 1 g/100 g



Tra gli ingredienti **sconsigliati ad elevato contenuto di proteine e quindi di fenilalanina, rientrano principalmente gli alimenti di origine animale**, quali:

- Carne
- Pesce (fresco, surgelato, conservato)
- Uova
- Salumi
- Formaggi stagionati
- Alimenti ricchi in aspartame



Tra gli ingredienti **consentiti in quantità controllate rientrano gli alimenti che hanno un quantitativo di proteine e fenilalanina relativamente più contenuto ma di cui è necessaria la quantificazione**, quali:

- Latte, yogurt e formaggi freschi (formaggi freschi spalmabili, ricotta, fiocchi,...)
- Patate
- Cereali
- Alcune verdure (funghi, spinaci, carciofi, asparagi)
- Formaggi vegani con contenuto di proteine > 1 g/100 g
- Gelati/Yogurt vegani con contenuto di proteine > 1 g/100 g
- Legumi



ALLA SCOPERTA DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI





Tra gli **ingredienti consentiti senza restrizioni quantitative rientrano gli alimenti che naturalmente contengono un basso apporto di proteine e fenilalanina.**

Tra questi:

- Frutta (**tab.1**)
- Alcune verdure (**tab. 2**)
- Grassi da condimento: burro, margarina, burro chiarificato e oli vegetali.
- Amidi: farina di manioca, sago, tapioca e amido di mais
- Zucchero, glucosio, miele, marmellata, sciroppo d'acero, sorbetti alla frutta, ghiaccioli
- Gelatina vegetariana/agar agar (senza gelatina) con contenuto di proteine $\leq 0,5$ g/100 g
- Erbe aromatizzanti
- Bevande: acqua, limonata, cola, succhi di frutta, tè nero, tè alla frutta, tè verde, caffè, acqua tonica, acqua gassata e acqua minerale sono tutte consentite a condizione che siano prive di aspartame
- Varie essenze alimentari e coloranti alimentari se usati in piccole quantità, possono essere somministrati senza restrizioni

Gli Alimenti a fini medici speciali aproteici

Per le persone con PKU è fondamentale seguire la dieta; tuttavia, non è sempre facile rispettare questo regime alimentare così restrittivo. Infatti, anche alimenti di uso comune come pasta e pane contengono un quantitativo di proteine (e quindi di fenilalanina) troppo elevato per questi soggetti.

Per favorire l'aderenza a questa dieta, sono stati sviluppati tantissimi prodotti aproteici, (come pasta aproteica, pane aproteico, latte aproteico ecc.) che permettono ai pazienti con PKU di **mangiare questi alimenti senza doversi preoccupare delle quantità di proteine che contengono**. In questo modo anche la dieta aproteica può diventare varia e gustosa!



ALLA SCOPERTA
DELLA PKU

GLI ALIMENTI

CONSIGLI UTILI

