



# VALUTAZIONE DELLE ABITUDINI ALIMENTARI E DELL'IMMAGINE CORPOREA IN PAZIENTI AFFETTI DA IPERFENILALANINEMIA NON-PKU



A. Dicintio, G. Paterno, R. Carella, F. Ortolani, M. Masciopinto, D. De Giovanni, A. Tummo  
UOC Malattie Metaboliche e Genetiche, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Via Amendola, Bari

## Introduzione

In letteratura esistono pochi studi sulla definizione delle abitudini alimentari in pazienti affetti da Iperfenilalaninemia non-PKU (HPA-non-PKU), disturbo del metabolismo della fenilalanina (Phe) che non necessita di trattamento dietoterapico. Lo scopo del presente studio è quello di descrivere lo status nutrizionale, i comportamenti alimentari e la percezione corporea in un campione di pazienti con HPA, a confronto con un gruppo controllo.

## Metodi

A 30 pazienti HPA (età media=8) e 28 controlli (età media=7,8) e/o alle loro famiglie sono stati somministrati: un diario alimentare e questionari per la valutazione della percezione della propria immagine corporea (CBIS), del rischio di disordine alimentare (Ch-EAT-26; EAT-26), della neofobia alimentare (ICFNS) e di eventuali problematiche del comportamento correlate (CBCL; YSR). Contemporaneamente sono stati rilevati gli indici di accrescimento staturale-ponderale (peso, altezza, BMI).

| Demographics                              | nonPKU-HPA Group<br>n=30                                  | Control Group<br>n=28                                     |
|-------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Median age (range)                        | 8 (2-17)                                                  | 7,8 (2-17)                                                |
| Range 2-5                                 | 3,22                                                      | 3,11                                                      |
| Range 6-9                                 | 7,3                                                       | 7,5                                                       |
| Range 10-13                               | 11,25                                                     | 11,5                                                      |
| Range 14-17                               | 15,67                                                     | 15,67                                                     |
| Age range at measurement (years)          | 30 (2-17)                                                 | 28 (2-17)                                                 |
|                                           | 9/30 (2-5)<br>10/30 (6-9)<br>8/30 (10-13)<br>3/30 (14-17) | 9/28 (2-5)<br>10/28 (6-9)<br>6/28 (10-13)<br>3/28 (14-17) |
| Gender (M/F)                              | M 13/30; F 17/30                                          | M 8/28; F 20/28                                           |
| Range 2-5                                 | M 4/9; F 5/9                                              | M 4/9; F 5/9                                              |
| Range 6-9                                 | M 3/10; F 7/10                                            | M 1/10; F 9/10                                            |
| Range 10-13                               | M 4/8; F 4/8                                              | M 2/6; F 4/6                                              |
| Range 14-17                               | M 2/3; F 1/3                                              | M 1/3; F 2/3                                              |
| Ethnicity                                 | 100% Caucasian                                            | 100% Caucasian                                            |
| Anthropometry                             |                                                           |                                                           |
| Height SDS                                | 0,08                                                      | -0,5                                                      |
| Weight SDS                                | 0,24                                                      | -0,27                                                     |
| BMI SDS                                   | 0,32                                                      | 0,02                                                      |
| BMI percentile                            | 56,2                                                      | 52,6                                                      |
| Nutritional intakes                       |                                                           |                                                           |
| Caloric intake (kcal/day)<br>mean +/- SD  | 1293<br>2075,6/860,6<br>334,12                            | 1429<br>2222,8/957,7<br>376,75                            |
| Protein intake (gr/kg/day)<br>mean +/- SD | 1,93<br>4,28/0,65<br>1,15                                 | 2,14<br>5,3/0,74<br>1,12                                  |
| Phe intake (mg/day)<br>mean +/- SD        | 2602,6<br>3940,5/1440,5<br>780,2                          | 2605,9<br>3920,5/1256,5<br>681,9                          |
| Phe intake (mg/kg/day)<br>mean +/- SD     | 88,75<br>214,2/32,3<br>53,2                               | 107<br>265,5/44,4<br>56,1                                 |

## Risultati

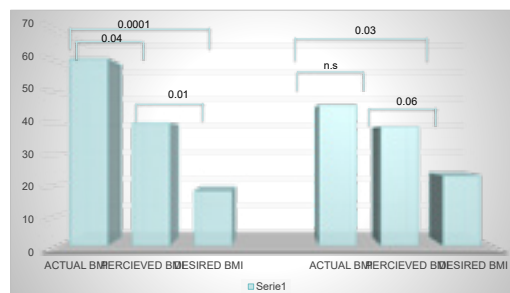
I pazienti HPA hanno maggiore tendenza ad assumere cibi a ridotto apporto di Phe, prediligendo latticini a carne e pesce.

|                     | HPA                                                                                                                                        | CTRL                                                                                                               |
|---------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Breakfast           | Most frequent food<br>milk or yogurt, cereals and derivatives                                                                              | Most frequent food<br>milk or yogurt, cereals and derivatives                                                      |
| Mid-morning snack   | fruit juice or salty snacks                                                                                                                | sweets                                                                                                             |
| Lunch               | First course: pasta or rice with vegetables<br>Second course: dairy products or cheeses<br>Dessert: fruits, sweets                         | First course: pasta or rice with vegetables<br>Second course: fish<br>Dessert: fruits, sweets                      |
| Mid-afternoon snack | sweets                                                                                                                                     | sweets                                                                                                             |
| Dinner              | Main course: pasta or rice<br>Second course: vegetables, dairy products or cheeses, bread and other rotisserie products<br>Dessert: fruits | Main course: bread and other rotisserie products, vegetables, dairy products or cheeses<br>Dessert: fruits, sweets |
| Bed-time snack      | Not assumed                                                                                                                                | Not assumed                                                                                                        |
| Drinks              | Water, fruit juice                                                                                                                         | Water, coca cola                                                                                                   |

Tuttavia, non è stato rilevato un rischio statisticamente significativo di sviluppare un disturbo del comportamento alimentare rispetto ai controlli.

| Test       | Age groups |                       |            |            |
|------------|------------|-----------------------|------------|------------|
|            | 2-5        | 6-9                   | 10-13      | 14-17      |
| ICFNS:     |            | HPA CTRL              |            |            |
| Media      |            | 21,9 24               |            |            |
| SD         |            | 4,40832546 7,77460253 |            |            |
| p          |            | 0,46705125            |            |            |
| Ch-EAT-26: |            | HPA CTRL              | HPA CTRL   |            |
| Media      |            | 2,67 9,6              | 10,62 8,33 |            |
| SD         |            | 1,53 7,50             | 9,01 4,5   |            |
| p          |            | 0,17596388            | 0,58036178 |            |
| EAT-26:    |            |                       |            | HPA CTRL   |
| Media      |            |                       |            | 5 15,33    |
| SD         |            |                       |            | 6,24 8,74  |
| p          |            |                       |            | 0,17092806 |

In generale, i bambini e i preadolescenti sembrano mostrare scarsa consapevolezza circa la loro fisicità con accentuato desiderio di essere più magri (p: 0.0001).



## Conclusione

Questi risultati fanno supporre che i pazienti HPA, nelle fasce di età considerate, presentano abitudini alimentari diverse rispetto ai coetanei, pur non presentando deficit nutrizionali o di intake significativamente diversi. Anche la percezione e il desiderio circa la loro corporeità, particolarmente lontani dalla realtà, ci suggeriscono la necessità di favorire una valutazione di insieme circa questi aspetti nel corso del follow-up della malattia.