

La composizione corporea negli adolescenti affetti da PKU: oltre la massa grassa

Albina Tummolo ¹, Rosa Carella ¹, Giulia Paterno ¹, Nicola Bartolomeo ², Massimo Giotta ², Annamaria Dicintio ¹, Donatella De Giovanni ¹, Rita Fischetto ¹

¹Department of Metabolic Diseases and Clinical Genetics, Giovanni XXIII Children Hospital,
² Interdisciplinary Department of Medicine, University of Bari Aldo Moro, 70121 Bari, Italy

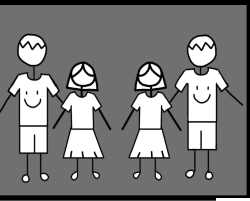


Background Le evidenze scientifiche sull'impatto che l'elevato intake proteico giornaliero, tipico della dietoterapia della fenilchetonuria (PKU) e l'uso dei sostituti proteici determinano sulla composizione corporea, sono scarse, in particolare negli adolescenti, più inclini alle trasgressioni dietetiche.

Metodi

Correlazione tra:

- composizione corporea
- qualità ossea
- livelli di BCAA
- e
- compliance dietetica
- tipi di sostituti proteici



36 pazienti
16 M, 20 F
17 prepuberi (p)
19 postpuberi (P)

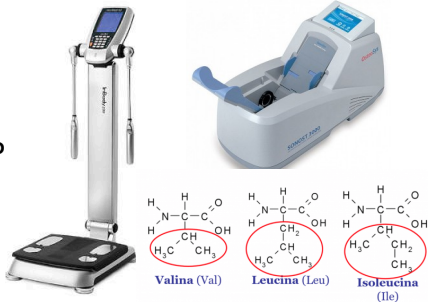


Tabella 1. Caratteristiche demografiche e dietetiche dei pazienti

	Total (n = 36)	p Group (n = 17)	P Group (n = 19)	p-Value
Males (%)	16 (44%)	6 (35%)	10 (53%)	0.296
Age (years)	11.4 ± 3.9	8.1 ± 2.2	14.4 ± 2.4	<0.001
Phe restriction + LAA mixtures + GMP	5 (14%)	3 (18%)	2 (11%)	0.650
Total protein intake (g/Kg/day)	1.24 ± 0.30	1.39 ± 0.31	1.10 ± 0.21	0.002
Natural protein intake (g/kg/day)	0.39 [0.22–0.75]	0.41 [0.29–0.79]	0.32 [0.19–0.70]	0.288
PE intake (g/kg/day)	0.77 ± 0.32	0.86 ± 0.28	0.68 ± 0.34	0.094
GMPs intake (g/day) *	12.4 ± 2.2	12.1 ± 2.9	13 ± 1.4	0.711
GMPs (g/kg/day)/ total PE (g/kg/day) (%) *	57 ± 32.3	54 ± 13.3	61 ± 34.9	0.473
Total caloric intake (Kcal/Kg/day)	47.1 ± 17.1	58.7 ± 17.2	36.8 ± 8.0	<0.001
Phe intake (mg/kg/day)	13.4 [7.6–20.6]	16.9 [10.76–21]	9 [5.4–17.7]	0.034
Phe levels	389.7 ± 199	313.5 ± 106.8	457.9 ± 237.5	0.013
Patients non-compliant with diet (%)	9/36 (25%)	3/17 (18%)	6/19 (32%)	0.451

Data expressed as mean ± standard deviation or median [interquartile range]. * 5 observations (3 p and 2 P).

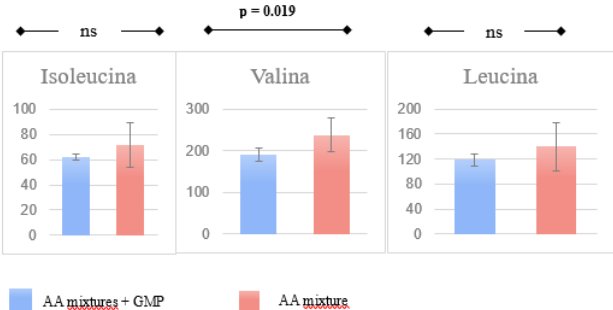
Risultati Nel gruppo P è stato osservato un BMI più elevato (p: 0,018) rispetto al gruppo p. La BIA ha rilevato un aumento significativo dell'acqua corporea totale (TBW) e della massa muscolare (MM) nei soggetti P complianti (p: 0,001) o non complianti alla dieta (p: 0,001), in questi ultimi a livelli superiori rispetto alla popolazione normale. Il contenuto di MM risultava correlato all'aumento dell'assunzione di Phe (r = 0,63; p < 0,001). Nel sottogruppo di cinque pazienti che assumevano L-AA e glicomacropetidi (GMP), i valori di BCAA tendevano ad essere inferiori rispetto a quelli che assumevano solo miscele di L-AA, con una tendenza significativa per la valina.

Tabella 2. Medie dei parametri stimate mediante l'analisi multivariata aggiustata per il sesso

Parameter	p-Group Compliant (a)	p-Group Non- Compliant (b)	P-Group Compliant (c)	P-Group Non- Compliant (d)	(a) vs. (b)	(c) vs. (d)	(a) vs. (c)	(b) vs. (d)
	LS. Means ± Standard Error				Adjusted p-Value *			
BMI	17.4 ± 0.9	19.3 ± 1.9	21.3 ± 0.8	25.2 ± 1.2	0.818	0.067	0.018	0.059
sds-BMI	-0.1 ± 0.3	0.7 ± 0.7	0.2 ± 0.3	0.8 ± 0.4	0.761	0.652	0.911	0.997
FM n.v. 5.51–9.51 n.v. 10.01–20.07	7.5 ± 2.4	12.9 ± 4.6	12.2 ± 2.2	11.9 ± 3.4	0.765	1.000	0.492	0.998
PBF% n.v. 11.75–21.75 n.v. 13.89–23.89	27.2 ± 4.4	28.9 ± 8.5	21.8 ± 4	13.5 ± 6.2	0.998	0.687	0.798	0.463
TBW n.v.14.41–17.63 n.v. 35.38–43.26	15 ± 2	18.3 ± 3.7	30.9 ± 1.8	45.6 ± 2.7	0.881	0.001	<0.001	<0.001
WHR n.v.0.76–0.86 n.v. 0.78–0.88	0.74 ± 0.02	0.8 ± 0.05	0.85 ± 0.02	0.83 ± 0.03	0.710	0.930	0.010	0.957
MM n.v. 9.71–11.87 n.v. 26.77–32.78	10 ± 1.6	12.8 ± 3.1	23 ± 1.4	35.3 ± 2.3	0.873	0.001	<0.001	<0.001
sds-BQI	-1.6 ± 0.4	-1.9 ± 0.9	-1.8 ± 0.3	-0.9 ± 0.5	0.984	0.496	0.978	0.755
BQI	54.8 ± 4.3	50.1 ± 10.6	69.6 ± 4	75.4 ± 5.9	0.978	0.850	0.081	0.182
Leucine	135 ± 11	106 ± 27	141 ± 10	147 ± 15	0.770	0.991	0.980	0.573
Isoleucine	69.9 ± 4.7	54.6 ± 12	76.6 ± 4.7	65.9 ± 6.7	0.667	0.570	0.755	0.847
Valine	227 ± 12	205 ± 30	243 ± 12	231 ± 17	0.908	0.940	0.795	0.874

* Adjusted for multiple comparison by Tukey. Block letters: range of normal values for prepubertal children.
Italics: range of normal values for post-pubertal children.

Figura 1. Confronto dei parametri in base al tipo di sostituti proteici



CONCLUSIONI Sotto la spinta ormonale puberale, la MM può aumentare in misura superiore rispetto alla massa grassa, soprattutto in caso di scarsa compliance dietetica, questo può associarsi a successivo aumento dell'adipogenesi. Il mantenimento entro la normalità dei parametri di composizione corporea, sia della massa grassa che muscolare, nonché dei livelli di BCAA, può essere utile per ridurre il rischio di sovrappeso in età adulta.