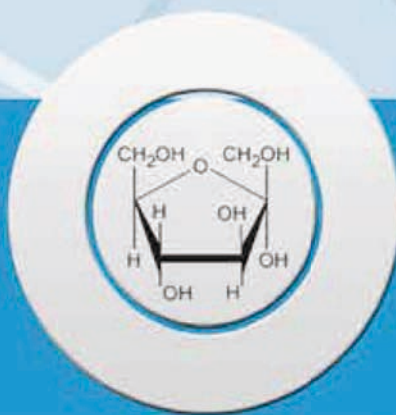


FRUTTOSEMIA:

Una Guida per Vivere Meglio

Laura Martinelli
Chiara Zanco

Unità Operativa Complessa
Malattie Metaboliche Ereditarie
Dipartimento di Pediatria
Azienda Ospedaliera - Università di Padova



INDICE

PRESENTAZIONE	pag. 3
METABOLISMO DEL FRUTTOSIO	pag. 4
LA FRUTTOSEMIA	pag. 5
DIETOTERAPIA	pag. 7
ALIMENTI PERMESSI E VIETATI	pag. 8
frutta	pag. 8
ortaggi, funghi e legumi	pag. 9
zuccheri, dolci e dolcificanti	pag. 10
latte e derivati	pag. 12
carne, pesce e uova	pag. 13
condimenti e grassi	pag. 14
cereali e prodotti da forno	pag. 15
bevande	pag. 16
PROGETTO	pag. 18

PRESENTAZIONE

Si stima che in Italia ci siano almeno 1000 pazienti affetti da fruttosemia.

La malattia è caratterizzata da un grave danno epatico, causato dall'ingestione di zucchero contenuto in alimenti o farmaci.

La terapia consiste nell'evitare l'assunzione di fruttosio e degli zuccheri contenenti fruttosio.

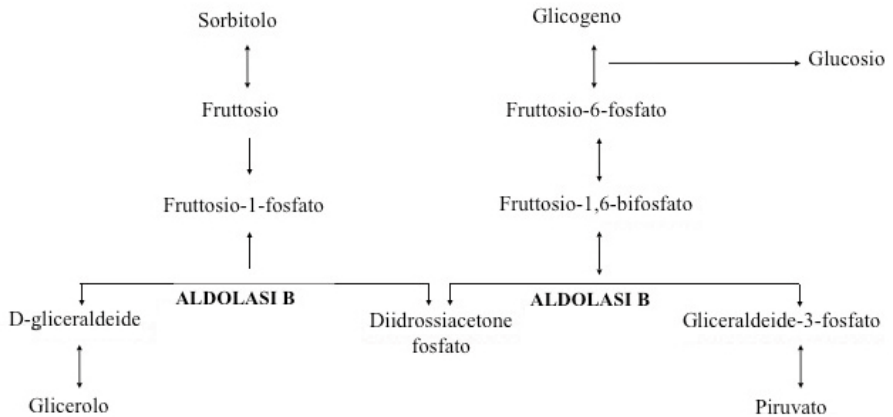
Apparentemente sembra semplice ma la realtà per questi pazienti è molto più complessa. Al giorno d'oggi tutto è zuccherato per rendere la vita più facile e pertanto il rischio di assumere piccole quantità è estremamente elevato. Ciò comporta il rischio di una intossicazione cronica con danni epatici anche irreversibili.

Ecco pertanto una semplice ma esaustiva guida di cosa assumere, per rendere la vita del paziente fruttosemico più facile (e più dolce!).

Questo progetto è stato sostenuto dal Lions Club di Pieve di Soligo e dall'Associazione Cometa - A.S.M.M.E. .

Dr. Alberto Burlina
Direttore Unità Operativa Complessa
Malattie Metaboliche Ereditarie
Dipartimento di Pediatria
Azienda Ospedaliera - Università di Padova

METABOLISMO DEL FRUTTOSIO



La fosforilazione del fruttosio produce in molti tessuti fruttosio-6-fosfato, un intermedio glicolitico.

Un'altra via esiste nel fegato, dove l'enzima fruttochinasi fosforila il fruttosio a fruttosio-1-fosfato.

Entrambi gli intermedi metabolici, il fruttosio-6-fosfato e il fruttosio 1-fosfato, vengono poi trasformati dall'enzima specifico aldolasi B in altri composti. I prodotti di tale reazione sono il diidrossiacetone fosfato e la D-gliceraldeide. Quest'ultima è quindi fosforilata in una reazione ATP-dipendente con produzione dell'intermedio glicolitico gliceraleide-3-fosfato.

L'aldolasi B, dunque, partecipa attivamente sia al metabolismo del fruttosio, utilizzando il fruttosio-1-fosfato come substrato, sia nella gluconeogenesi, producendo il fruttosio-1,6-bisfosfato.

LA FRUTTOSEMIA

COS'E' LA FRUTTOSEMIA?

La fructosemia è una malattia ereditaria a trasmissione autosomica recessiva: entrambi i genitori, quindi, sono portatori della malattia ed il figlio è malato per aver ereditato entrambe le mutazioni.

L'incidenza mondiale della fructosemia non è nota ma può essere stimata intorno a 1:20.000 nati.

La malattia è causata dal difetto dell'attività enzimatica di fruttosio-1-fosfato aldolasi B, un enzima espresso prevalentemente a livello di fegato, rene e intestino¹.

In assenza dell'attività di tale enzima, come nei pazienti fruttosemici, l'assunzione dietetica di fruttosio determina una diretta tossicità da accumulo di fruttosio-1-fosfato.

La fructosemia, se non trattata, causa crisi di ipoglicemia severa in seguito ad assunzione di alimenti contenenti fruttosio, e comporta grave insufficienza epatica e disfunzione tubulo-renale². Il trattamento è esclusivamente di tipo dietetico e prevede l'esclusione dalla dieta di ogni fonte di fruttosio³.

¹Ali M., Rellos P. & Cox T.M. (1998) Hereditary fructose intolerance. *Journal of Medical Genetics* 35: 353-365.

²Cox T.M. (1994) Aldolase B and fructose intolerance. *The FASEB Journal*, 8(1):62-71.

³Bouteldja N. & Timson D.J. (2010) The biochemical basis of hereditary fructose intolerance. *Journal of Inherited Metabolic Diseases*, 33:105-112.

CHE COS'È IL FRUTTOSIO?

Il fruttosio o levulosio è uno zucchero semplice molto diffuso in natura; a causa del suo sapore dolce è molto utilizzato come dolcificante.

Insieme ad un altro zucchero semplice, chiamato glucosio, forma il saccarosio, comunemente chiamato zucchero da cucina:

SACCAROSIO = FRUTTOSIO + GLUCOSIO

CHE COSA SONO I CARBOIDRATI?

I carboidrati o glucidi o zuccheri sono nutrienti vegetali che nel nostro organismo hanno la funzione principale di fornire energia. Possono essere quindi paragonati alla benzina che fa “andare avanti” il nostro organismo.

Si possono distinguere due classi principali di carboidrati: semplici o complessi. I carboidrati semplici sono quelli che vengono assorbiti più rapidamente e li troviamo in cibi quali: zucchero da cucina, miele, marmellata, lattosio (contenuto nel latte), fruttosio (presente in frutta e verdura), malto e glucosio.

I carboidrati complessi, invece, hanno bisogno di più tempo per essere digeriti; sono la base principale della dieta e si trovano in questi alimenti: amido, biscotti, cornflakes, crackers, croissants, crusca, farina, farro, fette biscottate, fiocchi d'avena, frumento, germe di frumento, grano saraceno, grissini, mais, maizena, miglio, muesli, orzo, pane, pan grattato, pasta all'uovo, pasta di semola, pizza, riso, semola, tapioca, tortellini.

DIETOTERAPIA

Premettendo che è impossibile eliminare completamente il fruttosio dalla dieta, è tuttavia nostro scopo ridurre quanto più possibile l'assunzione di fruttosio attraverso l'alimentazione, assicurando al paziente una dieta equilibrata con tutti i nutrienti necessari per uno sviluppo e una crescita adeguati.

N.B. Non utilizzare mai gli alimenti di cui non siano noti nel dettaglio gli ingredienti!

Saccarosio, fruttosio e sorbitolo possono essere utilizzati come supporti di additivi e coloranti oppure, in alcuni casi, come componenti di ingredienti complessi, senza essere indicati sull'etichetta dei prodotti preconfezionati.

Si consiglia quindi di evitare il consumo dei prodotti di cui non sia nota la composizione precisa (**anche di additivi, coloranti e aromi**): in questo caso è opportuno contattare le ditte produttrici per richiedere maggiori informazioni.

ATTENZIONE:

Alcuni dentifrici e colluttori sono dolcificati con alcuni degli zuccheri proibiti per renderne più gradevole il sapore; purtroppo tali prodotti possono essere in parte assorbiti attraverso la sottile mucosa orale oppure ingeriti inavvertitamente.

Considerato l'utilizzo quotidiano dei prodotti per l'igiene orale, è dunque necessario controllarne sempre gli ingredienti ed assicurarsi che siano privi di fruttosio o di altri zuccheri vietati.

ALIMENTI PERMESSI E VIETATI

FRUTTA

Tutta la frutta fresca (*albicocche, amarene, ananas, arance, avocado, banane, carrube, castagne, ciliegie, clementine, cocco, cocomero, datteri, feijoa, fichi, fichi d'india, fragole, frutto della passione, gocce d'oro, guava, kiwi, lamponi, lime, limoni, litchi, kaki, mandaranci, mandarini, mango, melagrane, mele, mele cotogne, melone, mirtilli, more, nespole, olive, papaia, pere, pesche, pompelmi, prugne, ribes e uva*) e la frutta secca oleosa (*anacardi, arachidi, macadamia, mandorle, nocciole, noci, pinoli e pistacchi*) contiene fruttosio, per cui non può essere assunta.

PERMESSA:

Nessuna

VIETATA:

Tutta

Tabella 1. Contenuto di fruttosio libero nei principali frutti (g/100g di alimento).

Alimento	Fruttosio (g)	Alimento	Fruttosio (g)
Albicocca	0,87	Mandarino	1,30
Ananas	2,44	Mango	2,60
Arancia	2,58	Melograno	7,90
Avocado	0,20	Mela	5,74
Banana	3,40	Melone	1,30
Ciliegia	4,28	Mirtillo	3,35
Cocomero	3,92	Mora di rovo	3,11
Datteri secchi	24,92	Papaia	0,33
Fico secco	23,50	Pera	6,73
Fico d'india	0,60	Pesca	1,23
Fragola	2,30	Pompelmo	2,10
Frutto della passione	2,81	Prugna fresca	2,01
Goccia d'oro	4,30	Prugna secca	9,37
Guava	3,43	Ribes bianco	3,00
Kiwi	4,60	Ribes nero	3,07
Lampone	2,05	Ribes rosso	2,49
Lime	0,80	Susina	3,67
Limone	1,35	Uva fresca	7,44
Litchi	3,20	Uva secca	31,60
Kako	8,00	Uva spina	3,33

ORTAGGI, FUNGHI E LEGUMI

Tutti gli ortaggi (*aglio, asparagi, barbabietole, basilico, bieta, broccoli, carciofi, carote, cavolfiori, cavoli di bruxelles, cavoli, cetrioli, cicoria, cipolle, finocchi, fiori di zucca, germogli di soia, indivia, lattuga, melanzana, menta, patate, patate dolci, peperoni, pomodori, porri, prezzemolo, rape, ravanelli, rosmarino, rucola, scalogno, sedano, sedano-ropa, spinaci, tartufo, valeriana, zucche, zucchine*), i funghi e i legumi (*ceci, fagioli, lenticchie, piselli e soia*) in proporzioni variabili, contengono fruttosio.

Sebbene la quantità di fruttosio in essi contenuta diminuisca con la bollitura prolungata nel tempo, non è possibile ritenere sicuri o privi di fruttosio questi alimenti.

Si consiglia dunque di non assumere alcuna tipologia di ortaggi, funghi e legumi, indipendentemente dal tipo di cottura a cui sono sottoposti.

PERMESSI:

Nessuno

VIETATI:

Tutti

Tabella 2. Contenuto di fruttosio libero nei principali ortaggi (g/100g di alimento).

Alimento	Fruttosio (g)	Alimento	Fruttosio (g)
Asparago	0,99	Lattuga	0,53
Barbabietola	0,25	Melanzana	1,03
Broccoli	1,04	Patata	0,17
Carciofo	1,73	Patata dolce	0,66
Carota	1,31	Pomodoro	1,36
Cavolfiore	0,89	Porro	1,23
Cavoli di Bruxelles	0,79	Prezzemolo	0,66
Cavolo bianco	1,76	Rapa	1,51
Cavolo rosso	1,28	Ravanello	0,72
Cavolo verde	0,92	Sedano	2,08
Cetriolo	0,86	Sedano-ropa	0,10
Cicoria	0,68	Spinaci	0,13
Cipolla	1,34	Valeriana	0,20
Finocchio	1,06	Zucca gialla	1,32
Indivia	0,16	Zucchine	1,40

Tabella 3. Concentrazione di fruttosio libero nei principali funghi (g/100g di alimento).

Alimento	Fruttosio (g)	Alimento	Fruttosio (g)
Finferli	0,70	Porcini	0,26
Funghi (media)	0,21		

Tabella 4. Contenuto di fruttosio libero nei principali legumi (g/100 di alimento).

Alimento	Fruttosio (g)	Alimento	Fruttosio (g)
Ceci	0,09	Piselli	0,07
Fagioli	tr		

ZUCCHERI, DOLCI E DOLCIFICANTI

Si raccomanda di porre attenzione a tutti i dolci nella cui confezione è indicato “senza zucchero” perché spesso, anche se effettivamente non contengono zucchero da cucina o saccarosio, sono dolcificati con fruttosio o con altri zuccheri proibiti.

PERMESSI:

- **Amido:** zucchero complesso formato da numerose unità di glucosio legate insieme.
- **Aspartame (E951):** edulcorante sintetico composto da due aminoacidi, i costituenti delle proteine.
- **Estratto di malto:** zucchero derivante principalmente dalla lavorazione dell'orzo (anche se si possono utilizzare altri cereali) ed è formato chimicamente da catene di glucosio.
- **Glucosio o destrosio:** zucchero semplice, il più diffuso in natura.
- **Lattosio:** zucchero dato dall'unione di galattosio e glucosio.
- **Maltodestrine** (polimeri del glucosio): prodotto ottenuto principalmente dalla scomposizione dell'amido di mais o di patate, costituito da catene di glucosio.
- **Maltosio:** zucchero costituito da due unità di glucosio, non è molto frequente nella comune alimentazione poiché è presente in quantità discrete solo nei semi germinanti.
- **Saccarina (E954):** il più diffuso tra i dolcificanti sintetici, viene utilizzato per la preparazione di dessert e bevande analcoliche, soprattutto a ridotto contenuto calorico.
- **Stevia:** pianta di origine sudamericana, usata come dolcificante per alimenti e bevande; in commercio sono disponibili varie formulazioni (polvere, foglie, estratti liquidi); data la potenziale presenza di ingredienti/eccipienti non sicuri nelle formulazioni liquide o in polvere, è più sicuro per il paziente fruttosemico l'utilizzo del prodotto puro in foglie fresche o essiccate.

VIETATI:

Tutti i prodotti contenenti gli zuccheri sotto riportati: ad esempio caramelle, gelati, canditi, marmellata...

- **Cagliata di limone** (Lemon curd): molto utilizzata nell'industria dolciaria, si tratta di una crema di limone fatta principalmente con uova, zucchero e limone.
 - **Caramello**: risultato della cottura di uno zucchero sino alla sua fusione che avviene oltre i 160°. Il caramello è molto utilizzato in preparazioni dolci e salate.
 - **Fruttosio o levulosio**: zucchero semplice molto diffuso in natura.
 - **Glassa**: rivestimento a base di zucchero che si usa per decorare i prodotti di pasticceria; è inoltre impiegato dall'industria per la produzione di gomme da masticare.
 - **Isoalto (E953)**: zucchero derivante dal saccarosio e trasformato durante la digestione in glucosio, sorbitolo e mannitolo.
 - **Licasin**: nome commerciale di sciroppo di glucosio idrogenato.
 - **Maltitolo (E965)**: zucchero costituito da glucosio e sorbitolo.
 - **Mannitolo (E421)**: essendo chimicamente simile al sorbitolo, viene utilizzato nel nostro corpo dopo essere stato trasformato in fruttosio. E' molto abbondante in frutta, ortaggi e alghe.
 - **Melasse**: alimento proveniente dalla lavorazione della canna da zucchero.
 - **Miele**: alimento prodotto dalle api, costituito principalmente da glucosio e fruttosio.
 - **Oligofruttosio (o inulina)**: zucchero costituito da catene di fruttosio e si trova in diverse piante.
 - **Sciroppo d'acero**: liquido zuccherino ottenuto dalla linfa dell'acero, in parte costituita da saccarosio.
 - **Sciroppo di amido o glucosio liquido**: sciroppo composto da glucosio, maltosio, destrine e acqua.
- ATTENZIONE: in un tipo di sciroppo d'amido, chiamato sciroppo di amido ad alta percentuale di fruttosio, parte del glucosio viene trasformata in fruttosio.
- **Sciroppo di glucosio idrogenato**: miscela composta da glucosio, sorbitolo e maltitolo; ottenuta dalla lavorazione di amidi di vario tipo.
 - **Sciroppo di glucosio**: sciroppo ottenuto da amido, fecola e/o da inulina. Può contenere fruttosio.
 - **Sciroppo di isoglucosio**: composto da glucosio, fruttosio e oligosaccaridi; ottenuto chimicamente dallo sciroppo di amido ad alta percentuale di fruttosio.
 - **Sciroppo dorato**: forma di sciroppo ottenuto a partire dal saccarosio.
 - **Sciroppo invertito**: sciroppo ottenuto dalla separazione dello zucchero da cucina in glucosio e fruttosio.
 - **Sorbitolo o glucitolo (E420)**: zucchero utilizzato dal nostro organismo dopo essere stato trasformato in fruttosio. È presente in natura nella frutta e nell'industria viene impiegato per la preparazione di dessert o altri prodotti a ridotto contenuto calorico (es. dolci, confetture, gelatine...) o come agente lievitante.
 - **Xilitolo (E967)**: chiamato anche "zucchero del legno" in quanto viene estratto dal legno di betulla. E' presente in natura in frutta, verdura, fibre, pannocchie, avena e funghi.
 - **Zucchero caramellato**: zucchero ottenuto dalla caramellizzazione (cottura fino a fusione) dello zucchero da cucina.
 - **Zucchero comune o da tavola (saccarosio)**: zucchero estratto dalla barbabietola da zucchero, chimicamente composto dall'unione di glucosio e fruttosio.
 - **Zucchero di canna**: zucchero estratto dalla canna da zucchero.

LATTE E DERIVATI

Il *latte vaccino* è il prodotto della mungitura della mucca. Lo zucchero del latte è il lattosio, dato dall'unione di galattosio e glucosio.

Conseguentemente, il latte vaccino di per sé è un alimento che i pazienti con fruttosemia possono assumere liberamente.

Tuttavia, è necessario prestare attenzione a latti in polvere, latti speciali (es. latti delattosati) e latti per l'infanzia poiché potrebbero contenere ingredienti non permessi. In tal caso, ovviamente, l'alimento non può essere consumato.

Lo *yogurt* è prodotto dalla fermentazione del latte ad opera di due lattobacilli: *Lactobacillus bulgaricus* e *Streptococcus thermophilus*. Di conseguenza, lo yogurt di per sé può essere assunto. Parimenti al latte, dunque, è essenziale porre attenzione a tutti gli yogurt addizionati con zuccheri, frutta, cioccolato, aromi...

Il *formaggio* è quell'alimento ottenuto dal latte o dalla crema dopo trasformazioni operate dal caglio e dalla fermentazione lattica. I formaggi possono essere assunti liberamente tranne i formaggi fusi o spalmabili (es. formaggini, Philadelphia, sottilette...) poiché durante la loro lavorazione possono venire aggiunti additivi, coloranti, conservanti e zuccheri.

PERMESSI:

- Latte vaccino o ovino non zuccherato, latte materno, latte disidratato non zuccherato, latte dietetico privo di zuccheri, crema di latte in polvere.
- Tutti i formaggi (senza aggiunta degli zuccheri vietati o di frutta), panna da cucina senza aggiunta di zuccheri, yogurt senza aggiunta di zuccheri, frutta, cioccolato, aromi...

VIETATI:

- Latte in polvere o liquido zuccherato, frappé, latte di soia, latte di soia zuccherato, formaggi fusi o spalmabili.
- Latticini e yogurt zuccherati, con frutta, miele o cioccolato.

CARNE, PESCE E UOVA

Di per sé carne, pesce e uova non contengono fruttosio, ciononostante bisogna porre attenzione a tutte le preparazioni industriali a base di questi alimenti dove vengono utilizzati gli zuccheri non permessi.

Attenzione inoltre agli insaccati: a tal proposito, alcune ditte garantiscono la totale assenza di fruttosio (vedere la sottostante voce “permessi”).

PERMESSI:

- Tutte le carni o i pesci freschi o surgelati.
- Uova.
- Prosciutto crudo.

VIETATI:

- Alimenti precucinati o panati, salumi e affettati in genere (a meno che la ditta produttrice non abbia fornito garanzia scritta sull'assenza di fruttosio nel prodotto), prodotti conservati (paté, salsicce, carni in scatola, sughi di carne...).

CONDIMENTI E GRASSI

L'olio estratto da olive o da semi non contiene fruttosio, in quanto è costituito per il 99% da grassi e per il rimanente 1% da altre sostanze quali vitamine e pigmenti. L'olio può essere quindi assunto liberamente. Il burro, prodotto ottenuto dalla crema o dal siero del latte, è costituito da acqua, grassi, proteine, zucchero e sali; dal momento che l'unico zucchero presente è il lattosio, il burro non contiene fruttosio e può dunque essere consumato liberamente.

Anche altri grassi (come margarina, lardo e strutto) e condimenti (come sale e pepe) possono essere utilizzati liberamente poiché non contengono fruttosio.

PERMESSI:

- Sale, pepe, olio di oliva, olio di semi, olio di mais, burro, margarina, strutto, lardo.

VIETATI:

- Condimenti zuccherati, maionese, ketchup, cacao, vaniglia, burro di arachidi.

CEREALI E PRODOTTI DA FORNO

La farina di frumento deriva dalla macinazione dei chicchi di frumento, i quali a loro volta sono formati da tre diverse parti: una parte interna, una intermedia e una esterna.

La parte interna, anche chiamata germe di grano, può contenere degli zuccheri semplici tra cui il fruttosio.

La parte intermedia, invece, contiene solo amidi ed quindi è priva di fruttosio.

Infine, la parte esterna, detta crusca, può contenere delle tracce di zuccheri semplici che nel nostro organismo vengono trasformate in fruttosio.

Per questo motivo si consiglia, anche se la quantità di fruttosio dovrebbe essere in ogni caso trascurabile, di privilegiare le farine bianche rispetto a quelle integrali e di non consumare crusca o germe di grano.

PERMESSI:

- Pasta e tutte le farine naturali- meglio se raffinate rispetto alle integrali (grano, grano saraceno, mais, orzo, avena) e i prodotti preparati con tali farine senza aggiunta di zuccheri.

ATTENZIONE: riso e tapioca vengono solitamente inseriti nelle diete dei fruttosemici, tuttavia hanno un contenuto di fruttosio maggiore rispetto agli altri cereali. Si consiglia quindi di assumerli in quantità ridotte e non frequentemente.

VIETATI:

- Tutte le farine industriali zuccherate, pane con aggiunta di zuccheri in fase di lievitazione, crusca, fette biscottate, crackers e tutti i prodotti da forno che contengono come ingredienti zuccheri vietati. Germe di grano, biscotti, merendine e tutta la pasticceria comune. Cereali per colazione zuccherati, soia e derivati, carrube.

ATTENZIONE: moltissimi prodotti da forno (es. pane, crackers, pizza, grissini, fette biscottate...) contengono fruttosio o zuccheri non permessi in quanto ne migliorano la lievitazione.

Inoltre, preferire sempre un lievito chimico senza aromi, conservanti o coloranti. A tal proposito per le vostre ricette fatte in casa si consiglia l'utilizzo dei seguenti lieviti:

- LIEVITO PIZZAIOLO (ditta Paneangeli), composto dai seguenti ingredienti: difosfato disodico, carbonato acido di sodio, amido di mais, sali di calcio degli acidi grassi;

- LIEVITO PER PIZZA E SALATI (ditta Colombo - La Dolciaria), ingredienti: cremore di tartaro, bicarbonato di sodio, amido di mais;

- POLVERE LIEVITANTE PER DOLCI (ditta Baule Volante), ingredienti: cremortartaro, bicarbonato di sodio, amido di mais;

- BACK-PULVER (ditta Belbake), ingredienti: difosfato disodico, carbonato acido di sodio, amido di frumento

BEVANDE

Vista la notevole varietà di bevande in commercio, si raccomanda di leggere attentamente le etichette in modo da evidenziare l'eventuale presenza di fruttosio o altri zuccheri o alimenti proibiti.

Purtroppo la maggior parte delle bevande (es. succhi di frutta, aranciata, coca cola...) contiene coloranti, aromi e additivi, per cui non può essere consumata dai pazienti fruttosemici.

In ogni caso si consiglia di privilegiare l'acqua naturale o frizzante come bevanda base dell'alimentazione quotidiana.

PERMESSE:

- Acqua, caffè, tè senza aggiunta di zucchero, bevande light (con edulcoranti consentiti).

VIETATE:

- Birra, vino, bevande zuccherate o gassate, acqua tonica, bevande per diabetici o "light" contenenti sorbitolo o fruttosio, succhi di frutta, frullati e centrifugati di frutta e verdura, spremute, bevande al cioccolato, preparazioni istantanee zuccherate (vedi tè, cioccolata o camomilla solubili), sciroppi.

Progetto promosso e sostenuto da:

- Lions Club di Pieve di Soligo
- Cometa A.S.M.M.E. ONLUS

Associazione Studio Malattie Metaboliche Ereditarie
www.cometaasmme.org

Grafica creata e realizzata da
Martinelli Alberto



www.albertomartinelli.net
design@albertomartinelli.net

