



NUTRIZIONE

La Nutrizione nella distrofia muscolare di Duchenne

Simona Bertoli, Centro Internazionale per Studio della Composizione Corporea (ICANS), Dipartimento di Scienze degli Alimenti, la Nutrizione e l'Ambiente (DeFENS), Università degli Studi di Milano, Laboratorio Sperimentale di Ricerche sulla Nutrizione e l'Obesità IRCCS Istituto Auxologico Italiano

Andrea Foppiani, Simone Ravella e Ramona De Amicis, Centro Internazionale per studio della Composizione Corporea (ICANS), Dipartimento di Scienze degli Alimenti, la Nutrizione e l'Ambiente (DeFENS), Università degli Studi di Milano

Ester Giaquinto, Servizio di Nutrizione dell'Ospedale M. Bufalini di Cesena



Duchenne
Parent
Project
a p s



Per i pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne (DMD) prestare attenzione agli aspetti nutrizionali della patologia si traduce in un miglioramento della qualità di vita del paziente stesso. Proprio per questo motivo le ultime linee guida per la DMD (Birnkrant et al. 2018) includono la nutrizione tra gli elementi della gestione multidisciplinare del paziente sin dalla diagnosi. Il ruolo dell'alimentazione è infatti cruciale sia per favorire un corretto stato di nutrizione ed un adeguato accrescimento sia per aiutare il controllo dei disturbi gastroenterici che insorgono nelle fasi più avanzate della patologia.

Questo documento si propone di fornire le principali indicazioni nutrizionali utili ai pazienti affetti da DMD e alle loro famiglie nella gestione quotidiana della dieta nelle diverse fasi della vita.



Infanzia (fino agli 11 anni)

Aspetti generali

Durante questo periodo, a partire dalla comparsa dei primi sintomi neuromuscolari e dall'inizio della terapia steroidea, dal punto di vista nutrizionale e metabolico accadono alcuni eventi che favoriscono lo sviluppo del sovrappeso e dell'obesità. In particolare, si riduce la spesa energetica a riposo per effetto della progressiva perdita di massa muscolare, si riduce l'attività fisica e la terapia steroidea favorisce l'aumento dell'appetito e della deposizione di tessuto adiposo.

L'eccesso di massa grassa che ne deriva può portare in età precoce a insulino-resistenza (con aumentato rischio di intolleranza al glucosio e diabete di tipo 2), dislipidemia (ovvero un livello elevato di lipidi), aumento della pressione arteriosa e apnee notturne. Il peso in eccesso aumenta il carico dei muscoli già potenzialmente indeboliti, dell'apparato respiratorio con conseguenze polmonari e cardiache, dell'apparato scheletrico, peggiorando le complicanze ortopediche.

Per questo motivo le indicazioni nutrizionali durante l'infanzia sono mirate a

1)

garantire un adeguato accrescimento staturponderale e prevenire l'obesità;

2)

controllare la glicemia plasmatica;

3)

mantenere un adeguato apporto proteico;

4)

evitare possibili carenze nutrizionali, in particolare di calcio e vitamina D.



Garantire un adeguato stato nutrizionale e prevenire l'obesità

Per garantire un adeguato stato nutrizionale e prevenire l'obesità è necessario che le calorie consumate nella giornata siano corrette per la spesa energetica sostenuta nelle 24 ore.

Non sono al momento disponibili stime precise del fabbisogno energetico del paziente con DMD, tuttavia alcuni studiosi hanno suggerito di utilizzare le equazioni di Schofield, messe a punto per la popolazione generale in varie fasce d'età a partire da peso e altezza con alcune modifiche (Salera et al. 2017; Birnkrant et al. 2018). In particolare è consigliato applicare una riduzione del metabolismo basale pari al 20% per pazienti deambulanti e al 30% per pazienti non deambulanti. Una stima successiva del livello di attività fisica residuo permetterà di ottimizzare la stima del fabbisogno energetico applicando il corretto coefficiente di attività fisica.

Cosa fare: è necessario controllare il peso e l'altezza ogni **sei mesi** per identificare precocemente l'inizio di una alterazione dello stato di nutrizione. Se si evidenzia un ridotto o eccessivo incremento del peso è necessaria una visita specialistica nutrizionale che permetterà di stabilire i fabbisogni energetici adeguati e dare le indicazioni dietetiche per modificare gli apporti energetici.



Controllare la concentrazione di glucosio nel sangue

Per contrastare l'alto rischio di iperglicemia e diabete di tipo 2 (il più diffuso tra le forme di diabete, caratterizzato da un deficit della secrezione di insulina), i pazienti con DMD in terapia cortisonica devono essere incoraggiati all'introduzione di una alimentazione ricca di fibre provenienti da ortaggi, frutta e cereali non raffinati e povera di grassi di origine animale.

Carboidrati. I cereali, la frutta, i vegetali sono componenti importanti di una dieta sana e devono essere compresi nella alimentazione di pazienti con DMD (nel rispetto di allergie e intolleranze). Sia la quantità che la qualità dei carboidrati dei cibi possono influenzare la risposta glicemica e pertanto è consigliata la riduzione degli zuccheri semplici e il consumo di alimenti a basso indice glicemico.

Cosa sono gli zuccheri semplici? I carboidrati semplici, noti comunemente come "zuccheri", comprendono monosaccaridi (come glucosio e fruttosio), disaccaridi (come saccarosio, maltosio e lattosio) ed oligosaccaridi generalmente disponibili e pertanto direttamente utilizzabili a scopo energetico. Questi sono naturalmente presenti in molteplici alimenti primari oppure, in forma raffinata, sono incorporati in cibi e bevande per aumentarne la gradevolezza grazie al loro gusto dolce.

Cosa si intende per indice glicemico? Per indice glicemico si intende la velocità con cui aumenta il livello di glicemia in seguito all'assunzione di un alimento ed è una caratteristica dell'alimento. Gli alimenti ad alto indice glicemico sono ricchi di zuccheri semplici e in seguito al loro consumo il glucosio nel sangue aumenta molto velocemente e raggiunge livelli elevati. Gli alimenti a basso indice glicemico sono poveri di zuccheri semplici, contengono amido e fibra ed in seguito al loro consumo il glucosio nel sangue aumenta più lentamente e non raggiunge livelli elevati.

Cosa fare: L'indice glicemico deve essere considerato nella scelta degli alimenti da introdurre nella dieta del paziente con DMD. **Una dieta ricca di cibi a basso indice glicemico** può, infatti, determinare un miglioramento del controllo glicemico e ridurre il rischio di iperglicemie. Nella tabella sottostante sono riportati i valori di indice glicemico di alimenti di uso comune.

INDICE GLICEMICO

Indice Glicemico (IG)

Alimenti

**Maggiore di
70**

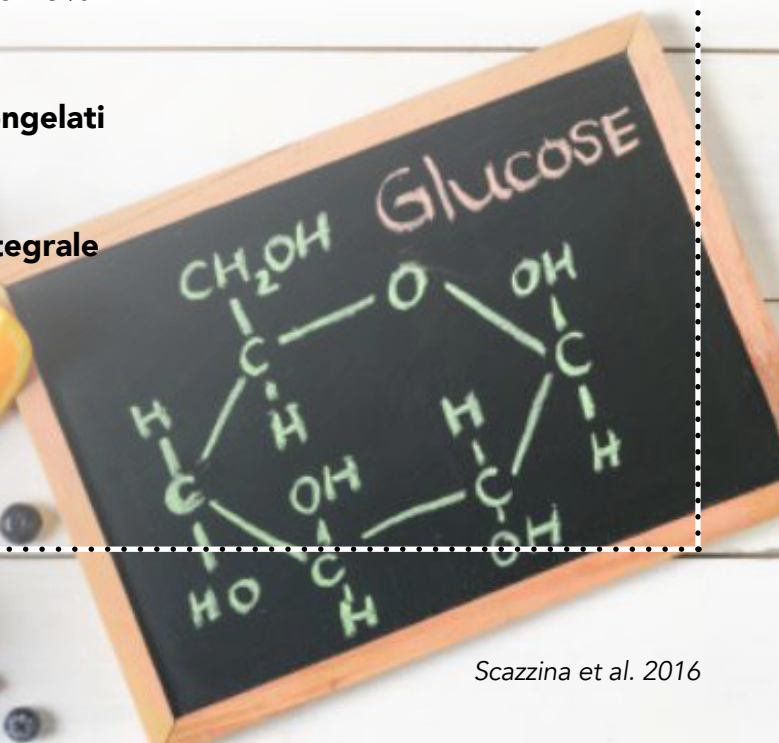
Banana matura
Bevande gassate zuccherate
Cereali dolci
Cocomero
Crackers, grissini
Fecola di patate
Frutta cotta zuccherata
Frutta sciroppata
Gelato
Marmellata
Miele
Pane bianco
Pane tipo hamburger
Patate fritte, bollite e cotte al microonde
Riso bianco
Succhi di frutta
Torta comune
Zucchero da tavola

Tra 69 e 56

Fiocchi di mais
Pasta fresca (ravioli, anolini, ecc.)
Pasta molto cotta
Purè di patate
Riso parboiled
Uva

Minore di 55

Cioccolato fondente 70%
Fiocchi d'avena
Frutta secca oleosa
Legumi freschi o congelati
Legumi secchi
Mela
Pane ai cereali o integrale
Pasta al dente
Pasta di semola
Pasta integrale
Pera
Riso basmati
Yogurt



Mantenere un adeguato apporto proteico

Il fabbisogno proteico è definito come la quantità di proteine alimentari necessaria per compensare e pareggiare le perdite proteiche giornaliere, ed in età evolutiva, la crescita di nuovi tessuti.

Il fabbisogno proteico è altamente influenzato da diverse variabili come l'età, la massa corporea, la massa muscolare e l'attività fisica. Nella tabella sottostante è riportato il fabbisogno proteico nelle diverse fasce di età secondo i Livelli di Assunzione Raccomandati (LARN, 2019) per la popolazione generale.

LARN PER LE PROTEINE				
		Peso corporeo	PRI	
			Assunzione raccomandata per la popolazione	
		(kg)	(g/kg×die)	(g/die)
LATTANTI	6-12 mesi	8.6	1.32	11
BAMBINI - ADOLESCENTI				
	1-3 anni	13.7	1	14
	4-6 anni	20.6	0.94	19
	7-10 anni	31.4	0.99	31

*(g/kg×die): grammi per Kg al giorno

* (g/die): grammi al giorno

Nonostante sia essenziale soddisfare il fabbisogno proteico, **non esiste evidenza scientifica che suggerisca un fabbisogno aumentato in pazienti con DMD**. Non è dunque consigliabile che i pazienti con DMD consumino un quantitativo di proteine più elevato rispetto ai valori raccomandati.

A titolo esemplificativo, sono di seguito riportati secondi piatti e relative porzioni suddivisi per fascia d'età:

Porzioni 1-6 anni:

- **30 g** di carne magra (petto di pollo, maiale, tacchino, coniglio, vitello, roast beef o manzo) o
- **20 g** di bresaola, affettato di tacchino o di prosciutto cotto o crudo sgrassati o
- **40 g** di pesce magro (nasello, sogliola, trota, merluzzo, persico o palombo) o
- **30 g** di tonno al naturale, branzino, orata, pesce spada o
- **30 g** di salmone in scatola al naturale, fresco o affumicato o pesce azzurro (acciughe, alici, aguglia, ricciola, sgombro) o tonno fresco o
- **40 g** di legumi freschi, surgelati o in scatola (ceci, fagioli, fave, lenticchie, piselli) o
- **30 g** di formaggio fresco (ricotta di vacca o di formaggi tipo mozzarella o formaggio cremoso spalmabile) o
- **10 g** di grana o parmigiano o
- **1** tuorlo d'uovo.

Porzioni 7-11 anni:

- **60 g** di carne magra (petto di pollo, maiale, tacchino, coniglio, vitello, roast beef o manzo) o
- **40 g** di bresaola, prosciutto cotto o crudo sgrassati o
- **80 g** di legumi freschi, surgelati o in scatola (ceci, fagioli, fave, lenticchie, piselli)
- **30 g** di legumi secchi o
- **100 g** di pesce magro (nasello, sogliola, trota, merluzzo, persico o palombo) o
- **80 g** di molluschi e crostacei (calamaro, polpo, seppia, cozze, vongole o gamberi) o
- **60 g** di tonno al naturale, branzino, orata, pesce spada o
- **50 g** di salmone in scatola al naturale, fresco o affumicato o pesce azzurro (acciughe, alici, aguglia, ricciola, sgombro) o tonno fresco o
- **30 g** di tonno sott'olio sgocciolato o
- **50 g** di formaggio fresco (ricotta di vacca o di formaggi tipo mozzarella o formaggio cremoso spalmabile) o
- **15 g** di grana o parmigiano
- **1** uovo.



Evitare possibili carenze nutrizionali in particolare di calcio e vitamina D

Calcio e Vitamina D sono essenziali per la salute dell'osso e ricoprono un ruolo fondamentale nella contrazione muscolare.

Calcio: L'apporto di calcio può avvenire attraverso gli alimenti o l'uso di acqua ricchi di calcio.

LARN PER I MINERALI: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
		Calcio (mg)
LATTANTI	6-12 mesi	260
BAMBINI - ADOLESCENTI	1-3 anni	700
	4-6 anni	900
	7-10 anni	1100
	7-10 anni	1100

Gli alimenti più ricchi in calcio (Ca^{++}) sono il latte ed i suoi derivati (formaggi e yogurt); anche le uova (a livello del tuorlo) ed alcuni alimenti di origine vegetale (legumi freschi, frutta secca, carciofi e spinaci, ad esempio) contengono discrete quantità del minerale in questione. Un'altra importante fonte di Ca^{++} può essere rappresentata dalle acque minerali, come riportato nella tabella sottostante, considerando che un apporto consistente di calcio si ha da acque calciche con contenuto in etichetta nutrizionale superiore a 130 mg/l.

Vitamina D1: esistono poche fonti alimentari che contengono quantità apprezzabili di questa vitamina liposolubile. Questi alimenti, quasi esclusivamente di origine animale, sono: fegato di merluzzo, filetto di pesci grassi (ad esempio, salmone e aringa), latte intero, uova ed alcuni formaggi a pasta dura. Per questa ragione è spesso necessaria l'integrazione, in quanto, oltretutto, l'esposizione solare non è possibile durante tutto l'anno. L'integrazione di vitamina D deve sempre essere

preceduta da una valutazione dei livelli corporei mediante prelievo venoso. L'integrazione va eventualmente sospesa durante periodi di frequente esposizione solare e i livelli corporei devono essere monitorati annualmente.

**LARN PER LE VITAMINE: ASSUNZIONE RACCOMANDATA
PER LA POPOLAZIONE (PRI)**

		Vit. D (µg)
LATTANTI	6-12 mesi	10
BAMBINI - ADOLESCENTI		
	1-3 anni	15
	4-6 anni	15
	7-10 anni	15

Vitamina D

¹Esistono due tipi di Vitamina D: la Vitamina D3 è prodotta nella cute a seguito dell'esposizione solare; la Vitamina D2 viene assunta attraverso gli alimenti sopra citati.

Adolescenza (dagli 11 ai 20 anni)

Aspetti generali

Le indicazioni nutrizionali specifiche per l'adolescenza sono mirate a:

- 1) garantire un adeguato accrescimento staturale-ponderale e prevenire la malnutrizione per eccesso e per difetto;**
- 2) favorire il controllo di disfagia e disturbi gastrointestinali.**

Nonostante la ridotta attività fisica, i pazienti con DMD adolescenti possono presentare un'alta spesa energetica a causa di un maggiore sforzo inspiratorio associato alla progressiva perdita di massa muscolare. L'elevato fabbisogno energetico può diventare uno dei fattori di rischio per lo sviluppo di malnutrizione insieme alla comparsa di disturbi gastrointestinali (*Birnkrant et al. 2018; Messina and Vita 2018; Shimizu-Fujiwara et al. 2012*).

Cosa fare: è necessario controllare il peso e l'altezza ogni **sei mesi** per identificare precocemente l'inizio di una alterazione dello stato di nutrizione. Se si evidenzia un ridotto o eccessivo incremento del peso è necessaria una visita specialistica nutrizionale, che permetterà di stabilire i fabbisogni energetici adeguati e dare le indicazioni dietetiche per modificare gli apporti energetici.

Disfagia e problemi gastrointestinali

Sintomi di disfagia e problemi gastrointestinali dovrebbero essere monitorati ogni 6 mesi.

I sintomi che potrebbero indicare un principio di disfagia sono:

- dolore durante la deglutizione;
- sensazione di cibo bloccato in gola;
- difficoltà nel deglutire saliva;
- tosse durante e dopo i pasti;
- aumento della durata dei pasti;
- difficoltà nelle fasi iniziali della deglutizione;
- perdita di appetito;
- perdita di peso non intenzionale;
- aumento della frequenza di infezioni localizzate al petto e di episodi di soffocamento.

Qualora si verificano uno o più di questi sintomi è importante contattare il neurologo di riferimento per ulteriori accertamenti.



La diagnosi e la valutazione del medico suggeriranno i giusti atteggiamenti da seguire. Di seguito sono riportate alcune raccomandazioni generali che è utile seguire nei casi di disfagia e altre problematiche gastrointestinali:

- quando sono presenti **difficoltà nel consumo dei pasti** può essere utile fare pasti piccoli e più frequenti (es. 6 pasti/die). Risulta inoltre importante sciacquare la gola con acqua dopo ogni pasto. Tra le strategie compensatorie della disfagia c'è la regolazione del volume e della velocità con cui il cibo viene offerto: se il boccone permane nel cavo orale, dovranno essere proposti boli di piccole dimensioni, rispettando i tempi del soggetto. Inoltre è bene modificare la consistenza dei cibi, proponendo una dieta semi-solida che compensi la difficoltà di masticazione e deglutizione e riduca i tempi di consumo del pasto e il rischio di aspirazione, anche attraverso l'utilizzo di supplementi nutrizionali orali, addensanti o bevande gelificate
- quando è presente **reflusso** è utile assicurare la corretta postura del tronco e del capo, evitando la pressione sull'epigastrio (ovvero la parte centrale della porzione superiore dell'addome) e tenendo il busto eretto quanto più possibile durante il giorno, dormendo con il letto inclinato di 25-30°, se tollerato, in modo tale che la testa e il torace risultino su un piano superiore rispetto a quello dei piedi (posizione supina). È inoltre consigliabile consumare pasti piccoli, frequenti e ad intervalli ben definiti, limitare i lipidi nella dieta ed evitare cibi irritanti (quali cioccolato, cipolla, cibi piccanti, agrumi, pomodoro e derivati, spezie, alcool, tè e caffè), che aumentano la secrezione acida gastrica o riducono la pressione dello sfintere esofageo inferiore.

Nelle età più avanzate è anche opportuno iniziare a considerare la possibilità di effettuare una gastrostomia (PEG) come cambiamento positivo che possa gestire il quadro di malnutrizione.



Mantenere un adeguato apporto proteico

Il fabbisogno proteico è definito come la quantità di proteine alimentari necessaria per compensare e pareggiare le perdite proteiche giornaliere, e in età evolutiva, la crescita di nuovi tessuti.

Il fabbisogno proteico è altamente influenzato da diverse variabili come l'età, la massa corporea, la massa muscolare, e l'attività fisica. Nella tabella sottostante è riportato il fabbisogno proteico nelle diverse fasce di età secondo i Livelli di Assunzione Raccomandati (LARN, 2019) per la popolazione generale.

LARN PER LE PROTEINE				
		Peso corporeo	PRI	
			Assunzione raccomandata per la popolazione	
		(kg)	(g/kg×die)	(g/die)
ADOLESCENTI	11-14 anni	49.7	0.97	48
	15-17 anni	66.6	0.93	62
ADULTI	18-19 anni	70	0.9	63

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

Evitare possibili carenze nutrizionali, in particolare di calcio e vitamina D

Calcio e Vitamina D sono essenziali per la salute dell'osso e ricoprono un ruolo fondamentale nella contrazione muscolare.

Calcio: L'apporto di calcio può avvenire attraverso gli alimenti o l'uso di acqua ricchi di calcio.

LARN PER I MINERALI: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
		Calcio (mg)
BAMBINI - ADOLESCENTI	11-14 anni	1300
	15-17 anni	1300
ADULTI	18-19 anni	1000

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

LARN PER LE VITAMINE: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
		Vit. D (µg)
BAMBINI - ADOLESCENTI	11-14 anni	15
	15-17 anni	15
ADULTI	18-19 anni	15

La vit. D è espressa come colecalciferolo (1 µg di colecalciferolo = 40 IU vit. D). La PRI considera sia gli apporti alimentari sia la sintesi endogena nella cute.





Età adulta (oltre i 20 anni)

Le indicazioni da seguire

All'interno di un team multidisciplinare (tra le cui figure si annoverano, ad esempio, dietista, fisioterapista e patologo del linguaggio), il gastroenterologo gioca un ruolo chiave nel monitoraggio e nella gestione di stitichezza, reflusso gastroesofageo, problemi di motilità gastrointestinale, e quando necessario, per il posizionamento della **Gastrostomia endoscopica percutanea (PEG)**.

Con il progredire della malattia, infatti, i pazienti possono iniziare a sperimentare una crescente difficoltà nella masticazione e successivamente nella deglutizione, con conseguente rischio di inadeguata assunzione di liquidi ed energia sufficienti per il mantenimento del peso (Davidson and Truby 2009).

L'introduzione della nutrizione enterale dovrebbe essere presa in considerazione, come intervento necessario e positivo, in seguito a debolezza progressiva durante la normale alimentazione e deglutizione, malnutrizione ed incapacità di mantenere un'adeguata idratazione (Birnkran et al. 2018; Salera et al. 2017).

Una discussione continuativa (sia sui potenziali rischi che benefici della procedura) e un supporto precoce sull'argomento in questione dovrebbero essere pianificati proattivamente sin prime fasi del processo patologico, al fine di facilitare un intervento tempestivo quando clinicamente indicato (Birnkran et al. 2018; Davidson and Truby 2009; Salera et al. 2017). L'introduzione del PEG può portare alla stabilizzazione o al miglioramento dello stato nutrizionale in pazienti malnutriti, aumentando il peso corporeo (Birnkran et al. 2018; Davis, Samuels, and Mullins 2015; Salera et al. 2017).

Mantenere un adeguato apporto proteico

Il fabbisogno proteico è definito come la quantità di proteine alimentari necessaria per compensare e pareggiare le perdite proteiche giornaliere e, in età evolutiva, la crescita di nuovi tessuti.

Il fabbisogno proteico è altamente influenzato da diverse variabili come l'età, la massa corporea, la massa muscolare e l'attività fisica. Nella tabella sottostante è riportato il fabbisogno proteico nelle diverse fasce di età secondo i Livelli di Assunzione Raccomandati (LARN, 2019) per la popolazione generale.

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

LARN PER LE PROTEINE				
		Peso corporeo	PRI	
			Assunzione raccomandata per la popolazione	
		(kg)	(g/kg×die)	(g/die)
ADOLESCENTI	11-14 anni	49.7	0.97	48
	15-17 anni	66.6	0.93	62
ADULTI	18-19 anni	70	0.9	63



Evitare possibili carenze nutrizionali, in particolare di calcio e vitamina D

Calcio e Vitamina D sono essenziali per la salute dell'osso e ricoprono un ruolo fondamentale nella contrazione muscolare.

Calcio: L'apporto di calcio può avvenire attraverso gli alimenti o l'uso di acqua ricchi di calcio.

LARN PER I MINERALI: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
		Calcio (mg)
BAMBINI - ADOLESCENTI	11-14 anni	1300
	15-17 anni	1300
ADULTI	18-19 anni	1000

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

LARN PER LE VITAMINE: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
		Vit. D (µg)
BAMBINI - ADOLESCENTI	11-14 anni	15
	15-17 anni	15
ADULTI	18-19 anni	15

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

La vit. D è espressa come colecalciferolo (1 µg di colecalciferolo = 40 IU vit. D). La PRI considera sia gli apporti alimentari sia la sintesi endogena nella cute.

Età adulta (oltre i 20 anni)

Le indicazioni da seguire

All'interno di un team multidisciplinare (tra le cui figure si annoverano, ad esempio, dietista, fisioterapista e patologo del linguaggio), il gastroenterologo gioca un ruolo chiave nel monitoraggio e nella gestione di stitichezza, reflusso gastroesofageo, problemi di motilità gastrointestinale, e quando necessario, per il posizionamento della **Gastrostomia endoscopica percutanea (PEG)**.

Con il progredire della malattia, infatti, i pazienti possono iniziare a sperimentare una crescente difficoltà nella masticazione e successivamente nella deglutizione, con conseguente rischio di inadeguata assunzione di liquidi ed energia sufficienti per il mantenimento del peso (Davidson and Truby 2009).

L'introduzione della nutrizione enterale dovrebbe essere presa in considerazione, come intervento necessario e positivo, in seguito a debolezza progressiva durante la normale alimentazione e deglutizione, malnutrizione ed incapacità di mantenere un'adeguata idratazione (Birnkranz et al. 2018; Salera et al. 2017).

Una discussione continuativa (sia sui potenziali rischi che benefici della procedura) e un supporto precoce sull'argomento in questione dovrebbero essere pianificati proattivamente sin prime fasi del processo patologico, al fine di facilitare un intervento tempestivo quando clinicamente indicato (Birnkranz et al. 2018; Davidson and Truby 2009; Salera et al. 2017). L'introduzione del PEG può portare alla stabilizzazione o al miglioramento dello stato nutrizionale in pazienti malnutriti, aumentando il peso corporeo (Birnkranz et al. 2018; Davis, Samuels, and Mullins 2015; Salera et al. 2017).

Mantenere un adeguato apporto proteico

Il fabbisogno proteico è definito come la quantità di proteine alimentari necessaria per compensare e pareggiare le perdite proteiche giornaliere e, in età evolutiva, la crescita di nuovi tessuti.

Il fabbisogno proteico è altamente influenzato da diverse variabili come l'età, la massa corporea, la massa muscolare e l'attività fisica. Nella tabella sottostante è riportato il fabbisogno proteico nelle diverse fasce di età secondo i Livelli di Assunzione Raccomandati (LARN, 2019) per la popolazione generale.

LARN PER LE PROTEINE				
			Peso corporeo	PRI Assunzione raccomandata per la popolazione
		(kg)	(g/kg×die)	(g/die)
ADULTI	20-29 anni	70	0.9	63
	30-59 anni	70	0.9	63

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

LARN PER LE VITAMINE: ASSUNZIONE RACCOMANDATA PER LA POPOLAZIONE (PRI)		
ADULTI		Vit. D (µg)
	20-29 anni	15
	30-59 anni	15
	60-74 anni	15
	≥75 anni	20

I valori si riferiscono alla popolazione maschile.

La vit. D è espressa come colecalciferolo (1 µg di colecalciferolo = 40 IU vit. D). La PRI considera sia gli apporti alimentari sia la sintesi endogena nella cute.

Bibliografia

Binetti, Marcelli, Baisi. Manuale di nutrizione clinica e scienze dietetiche applicate. Società Universo Editore, 1999.

Birnkrant, David J, Katharine Bushby, Carla M Bann, Susan D Apkon, Angela Blackwell, David Brumbaugh, Laura E Case, et al. 2018. "Diagnosis and Management of Duchenne Muscular Dystrophy, Part 1: Diagnosis, and Neuromuscular, Rehabilitation, Endocrine, and Gastrointestinal and Nutritional Management." *The Lancet Neurology* 17 (3): 251-67. [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(18\)30024-3](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(18)30024-3).

Costantini, Aldo Mariani, Carlo Cannella, and Gianni Tomassi. *Fondamenti di nutrizione umana*. Il pensiero scientifico, 1999.

Davidson, Z E, M M Ryan, A J Kornberg, K Sinclair, A Cairns, K Z Walker, and H Truby. 2014. "Observations of Body Mass Index in Duchenne Muscular Dystrophy: A Longitudinal Study." *European Journal of Clinical Nutrition* 68 (8): 892-97. <https://doi.org/10.1038/ejcn.2014.93>.

Davidson, Z. E., and H. Truby. 2009. "A Review of Nutrition in Duchenne Muscular Dystrophy." *Journal of Human Nutrition and Dietetics* 22 (5): 383-93. <https://doi.org/10.1111/j.1365-277x.2009.00979.x>.

Davis, Jillian, Emily Samuels, and Lucille Mullins. 2015. "Nutrition Considerations in Duchenne Muscular Dystrophy." *Nutrition in Clinical Practice* 30 (4): 511-21. <https://doi.org/10.1177/0884533615586202>.

Elliott, Sarah A., Zoe E. Davidson, Peter S. W. Davies, and Helen Truby. 2015. "A Bedside Measure of Body Composition in Duchenne Muscular Dystrophy." *Pediatric Neurology* 52 (1): 82-87. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.08.008>.

Kuczumski, Robert J. 2002. "2000 Cdc Growth Charts for the United States; Methods and Development."

Messina, Sonia, and Gian Luca Vita. 2018. "Clinical Management of Duchenne Muscular Dystrophy: The State of the Art." *Neurological Sciences* 39 (11): 1837-45. <https://doi.org/10.1007/s10072-018-3555-3>.

Mok, Elise, Guy Letellier, Jean-Marie Cuisset, André Denjean, Frédéric Gottrand, and Régis Hankard. 2010. "Assessing Change in Body Composition in Children with Duchenne Mu-

scular Dystrophy: Anthropometry and Bioelectrical Impedance Analysis Versus Dual-Energy X-Ray Absorptiometry." *Clinical Nutrition* 29 (5): 633-38. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2010.03.011>.

Romano c. et al. (2018), *Gastrointestinal and Nutritional Issues in Children with Neurological Disability*, in "Developmental Medicine & Child Neurology", 60, pp. 892-6.

Salera, Simona, Francesca Menni, Maurizio Moggio, Sophie Guez, Monica Sciacco, and Susanna Esposito. 2017. "Nutritional Challenges in Duchenne Muscular Dystrophy." *Nutrients* 9 (6): 594. <https://doi.org/10.3390/nu9060594>.

Scazzina, F.; Dall'Asta, M.; Casiraghi, M.C.; Sieri, S.; Del Rio, D.; Pellegrini, N.; Brighenti, F. Glycemic index and glycemic load of commercial Italian foods. *Nutr. Metab. Cardiovasc. Dis.* 2016, 26, 419-429. <https://doi.org/10.1016/j.numecd.2016.02.013>

Shimizu-Fujiwara, Mami, Hirofumi Komaki, Eiji Nakagawa, Madoka Mori-Yoshimura, Yasushi Oya, Toshiyuki Fujisaki, Yasuko Tokita, et al. 2012. "Decreased Resting Energy Expenditure in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy." *Brain and Development* 34 (3): 206-12. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2011.05.005>.

Soc Ital Nutrizione Umana. "Livelli di Assunzione Raccomandati di Energia e Nutrienti per la popolazione italiana." LARN IV Rev.

Toussaint, Michel, Zoe Davidson, Veronique Bouvoie, Nathalie Evenepoel, Jurn Haan, and Philippe Soudon. 2016. "Dysphagia in Duchenne Muscular Dystrophy: Practical Recommendations to Guide Management." *Disability and Rehabilitation* 38 (20): 2052-62. <https://doi.org/10.3109/09638288.2015.1111434>.

Verhaart, Ingrid E. C., Lenie van den Engel-Hoek, Marta L. Fiorotto, Mirjam Franken-Verbeek, and Elizabeth Vroom. 2018. "Nutrition in Duchenne Muscular Dystrophy 1618 March 2018, Zaandam, the Netherlands." *Neuromuscular Disorders* 28 (8): 680-89. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.05.004>.

West, Nancy A., Michele L. Yang, David A. Weitzenkamp, Jennifer Andrews, F. John Meaney, Joyce Oleszek, Lisa A. Miller, Dennis Matthews, and Carolyn DiGiuseppi. 2013. "Patterns of Growth in Ambulatory Males with Duchenne Muscular Dystrophy." *The Journal of Pediatrics* 163 (6): 1759-1763.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.08.004>.



**Duchenne
Parent
Project**
aps

Via Pietro de Francisci, 36, Roma
tel. 06 66182811 - fax 06 66188428
www.parentproject.it
associazione@parentproject.it