



**Una guida per l'alimentazione
del paziente con Malattia di Fabry**

**RARE
BOOK**







Autori

Elena Biagini

IRCCS, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, European Reference Network for Rare, Low Prevalence, and Complex Diseases of the Heart (ERN GUARD-Heart)

Andrea Bordugo

Centro di Coordinamento Regionale Malattie Rare, Azienda Sanitaria Universitaria Friuli Centrale, Udine

Chiara De Stasio

Responsabile Helpline e Comunicazione, Centro Coordinamento Malattie Rare, Regione Campania

Francesca Dongiglio

Nutrizionista, Centro Coordinamento Malattie Rare, Regione Campania

Giorgia Gugelmo

Dietista, UOC Malattie del Metabolismo, Azienda Ospedale Università Padova

Giuseppe Limongelli

Università della Campania Luigi Vanvitelli, Ospedale Monaldi.
Direttore del Centro Coordinamento Malattie Rare, Regione Campania

Federico Pieruzzi

Coordinatore Comitato Scientifico AIAF, Direttore Struttura Complessa di Nefrologia, Fondazione IRCCS San Gerardo dei Tintori, Monza;
Dipartimento di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi di Milano Bicocca

Maurizio Scarpa

Centro Coordinamento Regionale per le Malattie Rare ASUFC Udine e Coordinatore Rete Europea Malattie Metaboliche MetabERN

Annalisa Sechi

Centro di Coordinamento Regionale Malattie Rare, Azienda Sanitaria Universitaria Friuli Centrale, Udine

Stefania Tobaldini

Presidente Associazione Italiana Anderson-Fabry (AIAF APS)

Silvia Turroni

Professore Dipartimento di Farmacia e Biotecnologie, Università di Bologna

Nicola Vitturi

Unità Operativa Complessa Malattie del Metabolismo,
Azienda Ospedale-Università di Padova

Perché una guida all'alimentazione per la Malattia di Anderson-Fabry

La Malattia di Anderson-Fabry

La corretta alimentazione, in termini di quantità e qualità, è un determinante fondamentale dello stato di salute. In alcune patologie, come nel caso di malattie ereditarie del metabolismo, un'alimentazione corretta e diete specifiche possono considerarsi "terapie salvavita".

Una malattia si definisce "rara" quando la sua prevalenza non supera 1 caso su 2000 persone, o 5:100.000 (ovvero, lo 0,05 per cento della popolazione). Secondo le ultime stime, ad oggi conosciamo un numero sempre più elevato di malattie rare (sino a 10.000), per un numero che, in Europa e negli Stati Uniti, supera i 30 milioni di pazienti.

La più frequente tra le malattie da accumulo lisosomiale è la Malattia di Anderson-Fabry, una patologia rara ereditaria del metabolismo, che deve il suo nome agli scienziati che l'hanno descritta. Tale patologia viene spesso riconosciuta tardivamente, ma è ora possibile effettuare una diagnosi precoce attraverso lo screening neonatale esteso (a oggi in alcune Regioni italiane, a breve sarà disponibile su tutto il territorio nazionale). Si tratta di una malattia ereditaria legata al cromosoma X, caratterizzata dal deficit di attività enzimatica di α -galattosidasi A, causato da numerose varianti patologiche del gene GLA, che provoca l'accumulo di materiale sfingolipidico in molti tipi di cellule in tutto il corpo. Il progressivo danno cellulare dovuto a questo accumulo porta a disfunzione degli organi vi-



tali, principalmente cuore, rene e sistema nervoso centrale. I sintomi più invalidanti sono il dolore neuropatico e i disturbi gastrointestinali.

Il progetto Fabry's Kitchen

Il progetto Fabry's Kitchen, realizzato con il contributo non condizionante di Chiesi GRD, è stato promosso dal Centro Malattie Rare della Regione Campania, in collaborazione con l'Associazione Italiana Anderson-Fabry (AIAF) APS e il suo Comitato Scientifico insieme a clinici esperti della patologia e di nutrizione ed alimentazione.

Tale progetto si propone di redigere una mini-guida all'educazione alimentare specifica per i pazienti con Malattia di Fabry, per aiutarli a conoscere le caratteristiche degli alimenti e a preparare piatti gustosi, da condividere anche nel piacere della convivialità.

In qualunque ambito di patologia, è fondamentale il dialogo con i pazienti per mettere in luce quelli che sono i bisogni insoddisfatti, sia dal punto

di vista clinico che sulla qualità di vita, e per aprire a percorsi sanitari e istituzionali più vicini alle esigenze dei pazienti stessi.

Fino ad oggi, non era disponibile uno strumento che fornisse indicazioni alimentari specifiche per le problematiche correlate alla Malattia di Fabry e, solo in tempi molto recenti, la figura del nutrizionista ha iniziato ad assumere un ruolo importante nella presa in carico multidisciplinare di questi pazienti. Nonostante ciò, le esperienze in tal senso, a livello nazionale, sono ancora limitate. Con questo ricettario, partendo dalle basi dell'alimentazione, si propone ai pazienti e alle loro famiglie di adottare un regime alimentare studiato per alleviare specificamente la sintomatologia gastrointestinale, presente nel 50% dei pazienti, dall'infanzia fino all'età adulta, e che influisce negativamente sulla loro qualità di vita e socialità.

Il Centro di Coordinamento Malattie Rare della Regione Campania è un punto di riferimento per i pazienti con malattia rara e, attraverso atti-

vità di discernimento, informazione e sensibilizzazione, è costantemente impegnato a dare sostegno e tutela ai pazienti e alle loro famiglie.

AIAF, Associazione senza scopo di lucro, si impegna per favorire il dialogo tra i pazienti con Malattia di Fabry, realizzando progetti, in contesti nazionali e internazionali, nel campo socio-sanitario, con clinici e Istituzioni e con tutti i soggetti che abbiano un ruolo nella vita dei pazienti, al fine di

identificare i migliori percorsi di cura e di assistenza nella quotidianità.

Ringraziamo tutti coloro che, con impegno e dedizione, hanno collaborato alla realizzazione di questo speciale ricettario, auspicando che questo lavoro possa proseguire nel tempo e avere ricadute concrete nella gestione globale della patologia.

Prefazione a cura di Giuseppe Limongelli, Federico Pieruzzi, Stefania Tobaldini





Indice

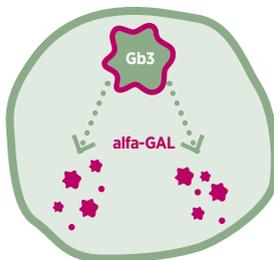
Introduzione	8
Gli aspetti genetici della malattia	10
La malattia nel bambino	12
Manifestazioni e complicanze	14
Il coinvolgimento renale	14
Il coinvolgimento cardiaco	16
Il coinvolgimento neurologico	18
Le manifestazioni audio-vestibolari	19
Le implicazioni oftalmologiche	20
Il coinvolgimento gastrointestinale	20
L'ABC dell'alimentazione	24
La dieta "LOW FODMAP" nella Malattia di Fabry	29
Il ricettario Fabry's Kitchen	33
La piramide della dieta "LOW FODMAP"	62
Dieta "LOW FODMAP": alimenti consentiti e da evitare	63

Introduzione

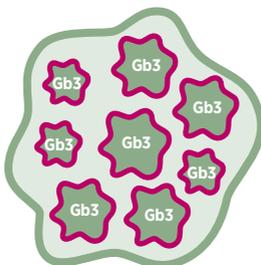
La **Malattia di Fabry** è una malattia genetica rara che fa parte di un gruppo di patologie definite **“malattie da accumulo lisosomiale”**. Questa malattia è dovuta infatti all'**accumulo di una particolare tipologia di grassi**, chiamati **sfingolipidi**, all'interno dei **lisosomi**. I lisosomi sono organelli presenti in tutte le cellule umane e animali. Questi organelli contengono degli **enzimi** (particolari proteine) in grado di **degradare tutte le macromolecole biologiche** che non servono e sono potenzialmente dannose per la cellula, e sono

quindi deputati a una vera e propria **funzione “digestiva”, di scomposizione e smaltimento delle molecole.**

Normale degradazione di Gb3 da parte di alfa-GAL all'interno del lisosoma



Accumulo dannoso di Gb3 all'interno del lisosoma dovuto al deficit di alfa-GAL



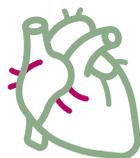
Nelle persone con Malattia di Fabry, l'enzima alfa-galattosidasi A, chiamato anche **alfa-GAL A**, il cui compito è quello di degradare gli sfingolipidi (grassi) all'interno dei lisosomi, **non è presente in quantità sufficiente** oppure è presente ma **non funziona correttamente**. Questo provoca l'**accumulo di un particolare sfingolipide** chiamato globotriaosilceramide (o **Gb3**), che non può essere



degradato normalmente e si **accumula “non digerito” all’interno dei lisosomi.**

L’accumulo di Gb3 può danneggiare le cellule del corpo, facendo sì che non funzionino bene come prima. Gradualmente, questo porta a **complicanze in diversi organi.**

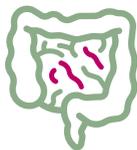
Per tale motivo, la Malattia di Fabry viene definita **multisistemica, colpendo infatti più organi,** quali:



cuore



reni



intestino



sistema nervoso



orecchie



occhi

Nella sua forma più grave questa malattia può causare **diverse complicanze gravi** come insufficienza renale, cardiomiopia e scompenso cardiaco, attacchi ischemici cerebrali e altri disturbi neurologici, oltre ai **disturbi gastrointestinali** che possono manifestarsi sin dall’età pediatrica.

La presenza di questi rischi per la salute spiega l’importanza di **sottoporsi regolarmente a visite di controllo** affinché il medico possa **identificare precocemente eventuali nuovi segni e sintomi** a livello dei diversi organi coinvolti.

È importante sottoporsi regolarmente a visite di controllo



Bibliografia

Pieroni M, et al. Cardiac involvement in Fabry Disease: JACC Review Topic of the Week. J Am Coll Cardiol. 2021;77(7):922-36.

Schiffmann R. Fabry disease. Handb Clin Neurol. 2015;132:231-48.

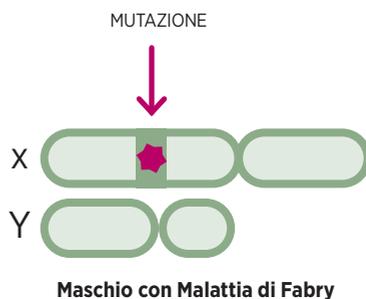
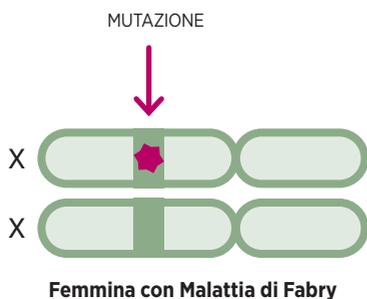
Gli aspetti genetici della malattia

La **Malattia di Fabry**, che prende il nome dai dottori Anderson e Fabry che per primi ne hanno parlato nel 1898, è una **malattia genetica** che si può ereditare solo **se uno o entrambi i genitori ne sono affetti**. È causata dalle **mutazioni del gene GLA localizzato sul cromosoma X**, che codifica e permette quindi la produzione dell'enzima alfa-GAL all'interno della cellula.

Poiché il gene mutato è situato sul cromosoma X, la Malattia di Fabry è

definita una **malattia genetica legata al cromosoma X** e si può **esprimere diversamente tra maschi e femmine**.

Il cromosoma X è presente, infatti, in **una sola copia nei soggetti di sesso maschile** (che hanno un cromosoma X e un cromosoma Y), mentre è presente **in doppia copia nelle femmine**. Ciò comporta una trasmissione diversa a seconda del genitore portatore della mutazione. Un padre affetto (XY) trasmetterà la malattia solo alle figlie; mentre una madre affetta (XX)





avrà il 50% di probabilità di trasmettere la mutazione ai figli, indipendentemente dal sesso.

Tutti i maschi manifestano la malattia, poiché hanno **una sola copia del gene.**

Le femmine hanno, invece, anche

una copia normale del gene. Questo può influenzare il grado di espressione della malattia in funzione di un complesso meccanismo genetico noto come “inattivazione casuale del cromosoma X”.

Come viene diagnosticata?

La diagnosi si basa sul **dosaggio nel sangue dell'enzima alfa-galattosidasi A** e su un **test genetico non invasivo** (sequenziamento del gene GLA). Nelle donne, è indispensabile per la diagnosi avere un test genetico informativo, in quanto il dosaggio dell'enzima può risultare nella norma (grazie alla proteina prodotta dalla copia normale del gene GLA su uno dei due cromosomi X).



Bibliografia

Platt FM, et al. Lysosomal storage diseases. Nat Rev Dis Primers. 2018;4(1):27. Erratum in: Nat Rev Dis Primers. 2018;4(1):36. Erratum in: Nat Rev Dis Primers. 2019;5(1):34.

Schiffmann R. Fabry disease. Handb Clin Neurol. 2015;132:231-48.

La malattia nel bambino

La **Malattia di Fabry** è sempre stata considerata una malattia da adulti ma, in realtà, nel corso degli anni si è capito che i suoi **sintomi si manifestano già dalla prima infanzia**.

Questi sintomi, purtroppo, vengono spesso sottovalutati perché simili a quelli di patologie più comuni in questa fascia di età; questo comporta un **ritardo nella diagnosi**.

I **sintomi caratteristici** sono rappresentati da:

- **dolore, in particolare ai piedi e alle mani;**
- **riduzione della sudorazione;**
- **angiocheratomi della pelle** (piccole macchie di colore rosso e blu);
- **dolore addominale.**

Il **dolore** in effetti rappresenta il **sintomo più caratteristico nei bambini**

ed è in grado di avere un impatto molto negativo sulla loro qualità di vita.

I **sintomi iniziano** in media attorno ai **sei anni nei bambini e otto anni nelle bambine**, con un ritardo diagnostico che può arrivare fino a tredici anni. In Italia a breve dovrebbe partire un programma di **screening neonatale esteso** su goccia di sangue a 48 ore per **la diagnosi precoce** anche della Malattia di Fabry, così come di altre malattie da accumulo lisosomiale. Attualmente questa malattia viene ricercata solo in alcune Regioni grazie a progetti di studio pilota. Questo permetterà di sottoporre i bambini a controlli periodici e partire con terapie adeguate in anticipo, evitando così l'instaurarsi delle complicanze più gravi.



È fondamentale che per i bambini venga trovata una **modalità di comunicazione** che consenta loro di **esprimere eventuali paure e dubbi** e che **permetta di capire**, grazie a un linguaggio adeguato alla loro età, le **caratteristiche della malattia** e gli **accertamenti e le terapie** che devono effettuare.

Negare la realtà e non spiegarla ai più piccoli significa solo aumentare la preoccupazione e l'angoscia nei confronti di quello che sta succedendo. Sono fondamentali, quindi, la cura degli aspetti comunicativi e il supporto psicologico.



È fondamentale che per i bambini venga trovata una modalità di comunicazione che consenta loro di esprimere eventuali paure e dubbi



Bibliografia

Germain DP, et al. Consensus recommendations for diagnosis, management and treatment of Fabry disease in paediatric patients. Clin Genet. 2019;96(2):107-117.

Osservatorio Malattie Rare. Quaderno SNE-Prospettive di estensione del panel. Rarelab srl Editore, 15 febbraio 2023.

Manifestazioni e complicanze

Il coinvolgimento renale

La Malattia di Fabry può mettere a **rischio la salute dei reni**, organi **responsabili della filtrazione del sangue e dell'eliminazione delle sostanze di scarto** presenti nell'organismo, tramite la produzione di urina, e responsabili **dell'equilibrio idrosalino del nostro corpo**. Un danno a livello renale comporta quindi un progressivo deterioramento di queste importantissime funzioni, con conseguenze negative per l'intero organismo.

Il danno renale si manifesta clinicamente negli **uomini** con la comparsa, nella seconda e terza decade di vita, di **livelli elevati di proteine nelle urine** (microalbuminuria e/o proteinuria), spesso associata a una **riduzione della funzione renale**. Questa progredisce verso l'**insufficienza renale terminale** (situazione in cui i

reni non riescono più a svolgere adeguatamente le loro funzioni) intorno alla quarta-quinta decade di vita (ovvero a partire dai 30-40 anni). Nelle **donne** la patologia renale si manifesta **più tardivamente**, ha un **decorso più lento**, ma determina comunque la comparsa di **insufficienza renale** in un numero significativo di donne.

La riduzione della funzione renale si evidenzia negli uomini già alla seconda decade di vita con la **riduzione** di un parametro chiamato **velocità di filtrazione glomerulare** (VFG) e con l'**aumento della creatinina nel sangue** (creatininemia). La classificazione dell'insufficienza renale cronica prevede 5 stadi (vedi immagine a pag. 15)

Il danno renale è dovuto all'**accumulo dei prodotti di degradazione dei grassi**, in gran parte **Gb3**, nelle cellule



CONOSCI IL TUO VALORE VFG?



Conoscere il valore VFG ti aiuterà a combattere la malattia renale

Immagine elaborata da pagina web: Fondazione Italiana del Rene. Quali sono gli stadi della malattia renale cronica?

renali. Questo accumulo causa **alterazioni delle cellule** che costituiscono i reni.

Per **rallentare la progressione dell'insufficienza renale agli stadi avanzati**, soprattutto se è presente anche proteinuria (proteine nelle urine), può essere utile:

- seguire una **terapia alimentare specifica** per problemi renali a **basso contenuto di proteine** (ipoproteica o aproteica);
- **ridurre l'assunzione di alimenti a elevato contenuto di sale, potassio, fosforo**;

- **controllare l'assunzione di liquidi quotidianamente.**

Se l'insufficienza renale raggiunge uno stadio avanzato potrebbero esserci le indicazioni per **trattamenti renali sostitutivi** come trapianto, dialisi peritoneale, emodialisi.

È importante inoltre considerare che il rischio cardiovascolare associato all'insufficienza renale è ancora maggiore nei pazienti con Malattia di Fabry. Pertanto è **fondamentale ridurre i fattori di rischio tradizionali modificabili come fumo, sovrappeso, dislipidemia, ipertensione arteriosa, diabete ecc.**

Segni e sintomi delle complicanze renali



Segni e sintomi del danno renale tendono a presentarsi **soprattutto nelle fasi avanzate della malattia** e comprendono:

- indebolimento e sensazione di stanchezza;
- facile affaticabilità;
- lucidità e memoria scadenti;
- inappetenza;
- nausea e vomito;
- pallore (anemia);
- sudorazione;
- difficoltà nella respirazione e mancanza di respiro;
- sensazione di formicolio agli arti;
- crampi alle gambe e prurito;
- mal di testa;
- alterazioni neurologiche (neuropatia uremica);
- alitosi;
- ritenzione idrica (gonfiore).



Bibliografia

Fondazione Italiana del Rene. Quali sono gli stadi della malattia renale cronica? (pagina web).

Riccio E, et al. Early Biomarkers of Fabry nephropathy: a review of the literature. *Nephron*. 2019;143(4):274-81.

Schiffmann R. Fabry disease. *Handb Clin Neurol*. 2015;132:231-48.

Waldek S, Feriozzi S. Fabry nephropathy: a review - how can we optimize the management of Fabry nephropathy? *BMC Nephrol*. 2014;15:72.

Il coinvolgimento cardiaco

Il cuore può essere **coinvolto frequentemente nella Malattia di Fabry**, tanto negli uomini quanto nelle donne, soprattutto con l'avanzare dell'età. La malattia cardiaca può essere presente nel contesto di altre manifestazioni cliniche o rappresentare la sola manifestazione di malattia (soprattutto nelle forme a esordio tardivo).

La malattia cardiaca è **causata dall'accumulo nelle cellule che compongono l'apparato**



cardiovascolare di glicosfingolipidi come il Gb3. Questo accumulo intracellulare causa l'**ingrandimento delle cellule** e un **danno che determina la riduzione delle loro funzioni.**

L'aumento delle dimensioni delle cellule si traduce in un **ispessimento delle pareti del cuore**, noto come **ipertrofia miocardica**, e **delle valvole cardiache**, in particolare della **valvola aortica e mitralica.**

Il **danno delle cellule si traduce in un'alterata funzione** a seconda del tipo di cellula coinvolta:

- **riduzione della capacità del cuore di rilasciarsi** per accogliere il sangue e **contrarsi** per generare il flusso di sangue nell'aorta;
- **incapacità delle cellule vascolari di assicurare un adeguato flusso ematico** nelle coronarie e negli altri vasi di piccolo calibro;
- **incontinenza delle valvole** di vario grado, nota come insufficienza;
- **ridotta capacità di genesi e conduzione dell'impulso cardiaco** che può portare a un patologico rallentamento del battito cardiaco o all'insorgenza di aritmie caratteriz-

zate da una caotica accelerazione di battiti cardiaci.

La malattia cardiaca, quando presente, rappresenta insieme alla malattia renale la principale causa di morte nei pazienti con Malattia di Fabry. **Iniziare tempestivamente la terapia** e sottoporsi a **regolari accertamenti cardiologici**, come da **indicazione del proprio medico**, è importantissimo per **ridurre i rischi in modo significativo.**

Bibliografia

Citro R, et al. Importance of Echocardiography and Clinical "Red Flags" in Guiding Genetic Screening for Fabry Disease. *Front Cardiovasc Med.* 2022;9:838200.

Linhart A, et al. Cardiac manifestations of Anderson-Fabry disease: results from the international Fabry outcome survey. *Eur Heart J.* 2007;28:1228-35.

Monda E, et al. Cardiovascular involvement in Fabry's disease: new advances in diagnostic strategies, outcome prediction and management. *Card Fail Rev.* 2023;9:e12.

Pieruzzi F, et al. Heart involvement in Anderson-Fabry disease: Italian recommendations for diagnostic, follow-up and therapeutic management. *G Ital Cardiol.* 2015;16:630-8.

Segni e sintomi delle complicanze cardiache



I sintomi cardiologici

comprendono:

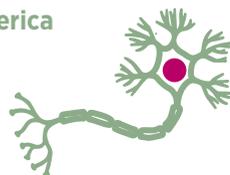
- dispnea (fiato corto), stanchezza cronica e facile affaticabilità;
- dolore toracico;
- ischemia cerebrale (ictus o forme transitorie note come TIA);
- aritmie in grado di rallentare il battito cardiaco o di facilitare l'insorgenza di ritmi anomali veloci.



Il coinvolgimento neurologico

La **Malattia di Fabry** può colpire anche il **sistema nervoso** con due principali manifestazioni cliniche:

neuropatia periferica



vasculopatia del sistema nervoso centrale

La **neuropatia periferica** è una condizione in cui i **nervi del sistema nervoso periferico si danneggiano e non funzionano più correttamente**. Si manifesta tipicamente con il **dolore alle estremità delle mani e dei piedi**. Questo si può presentare **già nell'infanzia** ed è caratterizzato da un bruciore che aumenta in situazioni come i cambi di temperatura esterna, lo sforzo fisico o la febbre. Il dolore neuropatico può essere **così grave da compromettere la qualità di vita** del paziente.



La neuropatia può coinvolgere anche il **sistema nervoso autonomo**, causando sintomi come il **deficit della sudorazione con intolleranza al caldo** e i **disturbi gastrointestinali**.

La **vasculopatia del sistema nervoso centrale** è, invece, una condizione in cui il **tessuto cerebrale è in sofferenza a causa di un ridotto o mancato afflusso di sangue al cervello**. Questa condizione porta ad **attacchi ischemici transitori** (in cui i sintomi si manifestano ma poi regrediscono) o **veri e propri ictus**. Questa è una **complicanza più tardiva** della patologia e si manifesta in **età adulta**.

Le complicanze vascolari del sistema nervoso centrale sono dovute a **diverse cause**: da un lato, il **danno specifico sui vasi cerebrali** causato dall'**accumulo dei glicolipidi** dovuto alla Malattia di Fabry; dall'altro, la presenza di fattori come **colesterolo elevato, ipertensione e fumo**, su cui è importante agire anche tramite un corretto stile di vita e una corretta alimentazione.

Bibliografia

- Hilz MJ. Evaluation of peripheral and autonomic nerve function in Fabry disease. Acta Paediatr Suppl. 2002;91(439):38-42.
- Hoffmann B, et al; FOS European Investigators. Nature and prevalence of pain in Fabry disease and its response to enzyme replacement therapy--a retrospective analysis from the Fabry Outcome Survey. Clin J Pain. 2007;23(6):535-42.
- Møller AT, Jensen TS. Neurological manifestations in Fabry's disease. Nat Clin Pract Neurol. 2007;3(2):95-106.

Le manifestazioni audio-vestibolari

Anche l'**orecchio** rientra tra gli **organi che possono essere colpiti** dalla Malattia di Fabry.

I sintomi sono variabili e includono **deficit di udito**, valutabile tramite un esame chiamato audiometria, **acufeni** e **disturbi vestibolari** che si possono manifestare come vertigini o problemi di equilibrio.

Bibliografia

- Conti G, Sergi B. Auditory and vestibular findings in Fabry disease: a study of hemizygous males and heterozygous females. Acta Paediatr Suppl. 2003;92(443):33-7.

Le implicazioni oftalmologiche

Tra i diversi organi coinvolti, anche **gli occhi possono essere colpiti** dalla Malattia di Fabry.

Difatti, l'oculista è uno degli specialisti che può contribuire alla diagnosi precoce di Malattia di Fabry, perché **una delle manifestazioni caratteristiche** delle forme classiche è la **cornea**

verticillata. Si tratta di un **aspetto particolare che la cornea** (la membrana che ricopre la parte anteriore dell'occhio) **assume a causa dell'accumulo dei glicolipidi**.

La cornea verticillata può essere visibile **già nell'infanzia** e di solito non determina disturbi della visione.

Un'altra manifestazione oculare frequente, ma non specifica, della Malattia di Fabry è



l'alterazione dei vasi della retina (la parte più interna dell'occhio). Questa compare in **fase più tardiva** rispetto alla cornea verticillata e può essere **spia di un coinvolgimento dei vasi sanguigni anche in altri organi**.

Bibliografia

Sodi A, et al. Ocular manifestations of Fabry's disease: data from the Fabry Outcome Survey. Br J Ophthalmol. 2007;91(2):210-4.

Il coinvolgimento gastrointestinale

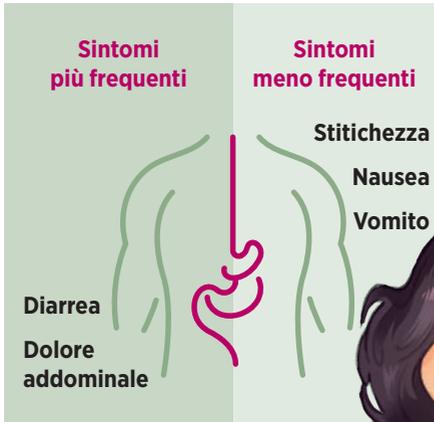
Le manifestazioni gastrointestinali sono **estremamente diffuse** tra i pazienti con Malattia di Fabry, possono comparire precocemente **già durante l'infanzia** e riguardano soprattutto il **sexo femminile**.

I sintomi più comuni sono il dolore addominale e la diarrea, seguiti da **stitichezza, nausea e vomito**. Pur non costituendo un pericolo per la sopravvivenza, impattano in modo importante sulla qualità di vita.

Tali sintomi, essendo **molto aspecifici**, vengono spesso **confusi con quelli di altre condizioni**, come la sindrome



dell'intestino irritabile o le malattie infiammatorie intestinali, e ciò spesso comporta **ritardi nella diagnosi o diagnosi errate**.



degli sfingolipidi a livello dei villi intestinali provoca un **progressivo danno della parete intestinale**, con successivo **malassorbimento**.

Tra le altre cause dei sintomi gastrointestinali ci sono:

- **infezione da *Helicobacter pylori***
→ il concomitante deficit immunitario, tipico dei pazienti con Malattia di Fabry, li mette a **rischio di infezioni batteriche come quella da *H. pylori***, che causa sintomi a livello gastrointestinale;
- **assunzione di carboidrati fermentabili a catena corta (FODMAP)** → questi carboidrati richiedono la digestione da parte dell'enzima **alfa-GAL A** (assente o ridotto nella Malattia di Fabry) e inducono un effetto osmotico attirando acqua nel lume intestinale, peggiorando i sintomi.

Come succede anche per gli altri organi coinvolti, i sintomi gastrointestinali sono causati dall'accumulo dello **sfigingolipide Gb3** a diversi livelli. Questo accumulo causa una **riduzione della motilità di tutto il canale digerente**, da cui deriva un **rallentato svuotamento dello stomaco e dell'intestino**. Allo stesso tempo, il rallentato transito del cibo determina una **eccessiva crescita di batteri intestinali**, che a loro volta amplificano i sintomi caratteristici. Inoltre, l'accumulo



Il ruolo del “microbiota intestinale”



Il **microbiota intestinale**, un tempo chiamato flora batterica intestinale, è l'**insieme dei microrganismi** (principalmente batteri, ma anche funghi, virus e protozoi) presenti all'interno dell'**intestino umano**. Questi microrganismi interagiscono tra loro e con l'ospite (il nostro organismo) svolgendo **funzioni fondamentali per la sua salute**.

La ricerca scientifica in questo campo è ancora aperta ma, secondo alcuni studi, la Malattia di Fabry potrebbe associarsi a una condizione chiamata “**disbiosi intestinale**”, caratterizzata da uno squilibrio della composizione e delle funzioni del microbiota.

Questa disbiosi sembra contribuire a:

- **transito intestinale accelerato**;
- **ipersensibilità viscerale** (ovvero aumentata sensibilità alla distensione della parete addominale e conseguente aumentata percezione del dolore);
- **alterata comunicazione lungo l'asse di interazione tra intestino e cervello**.

In particolare, è stato osservato:

- un **aumento nei livelli di batteri che promuovono infiammazione e permeabilità intestinale** (alterazione a carico dell'intestino, che permette a batteri e tossine di attraversare la barriera intestinale);
- un **aumento nei livelli di acidi grassi e gas**, derivanti dalla fermentazione delle fibre, la cui eccessiva produzione potrebbe contribuire a sintomi come il transito intestinale accelerato e il dolore addominale.



Quali possono essere le conseguenze?

I sintomi gastrointestinali legati alla Malattia di Fabry non costituiscono in genere un pericolo per la vita del

paziente. Sono tuttavia fortemente **limitanti per la qualità di vita** e vengono spesso indicati dai pazienti come i **più invalidanti**.



Tra le **complicanze maggiori** dovute ai sintomi gastrointestinali va ricordato il possibile **malassorbimento** legato sia alle **alterazioni intestinali** sia alla possibile **restrizione alimentare** fatta dal paziente (a causa della nausea e del vomito, ad esempio), con eventuale **perdita di peso**.

Quali soluzioni?

La **diagnosi precoce** e l'**avvio tempestivo della terapia** sono quindi un **tassello fondamentale** nell'approccio a questa rara patologia e nel migliorare la qualità di vita dei soggetti affetti.

Anche la **terapia dietetica** si dimostra essere un **supporto fondamentale nella cura dei pazienti** e, in particolare, può essere proposta e risultare efficace una **dietoterapia secondo lo schema LOW FODMAP**, come sarà approfondito in seguito.

In generale la **dieta** può sicuramente contribuire ad **alleviare i sintomi gastrointestinali**, correggendo anche la **disbiosi del microbiota**. La dieta, infatti, è uno dei principali fattori in grado di modulare il microbiota, in quanto può favorire la crescita di certi microrganismi "positivi" a scapito di altri "negativi".

Bibliografia

Delprete C, et al. Disruption of the microbiota-gut-brain axis is a defining characteristic of the α -Gal A (-/0) mouse model of Fabry disease. *Gut Microbes*. 2023;15(2):2256045.

Gugelmo G, et al. Gastrointestinal manifestations and low-FODMAP protocol in a cohort of Fabry disease adult patients. *Nutrients*. 2023;15(3):658.

Hilz MJ, et al. Non-specific gastrointestinal features: Could it be Fabry disease? *Dig Liver Dis*. 2018;50(5):429-37.

Hoffmann B, et al; Fabry Outcome Survey European Investigators. Gastrointestinal symptoms in 342 patients with Fabry disease: prevalence and response to enzyme replacement therapy. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2007;5(12):1447-53.

Lenders M, Brand E. Fabry disease - a multi-systemic disease with gastrointestinal manifestations. *Gut Microbes*. 2022;14(1):2027852.

Mehta A, et al; FOS Investigators. Natural course of Fabry disease: changing pattern of causes of death in FOS - Fabry Outcome Survey. *J Med Genet*. 2009;46(8):548-52.

Politei J, et al. Gastrointestinal involvement in Fabry disease. So important, yet often neglected. *Clin Genet*. 2016;89(1):5-9.

Radulescu D, et al. Gastrointestinal manifestations and treatment options in Fabry disease patients. A systematic review. *J Gastrointest Liver Dis*. 2022;31(1):98-106.

Zar-Kessler C, et al. Understanding the gastrointestinal manifestations of Fabry disease: promoting prompt diagnosis. *Therap Adv Gastroenterol*. 2016;9(4):626-34.

Zmora N, et al. You are what you eat: diet, health and the gut microbiota. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2019;16(1):35-56.

L'ABC dell'alimentazione

L'alimentazione ha il compito di fornire al corpo umano tutti i nutrienti, ovvero proteine, carboidrati (o glucidi), grassi (o lipidi), sali minerali, vitamine e acqua, di cui ha bisogno per il suo mantenimento, per la crescita e il suo funzionamento.

Si distinguono **vari fabbisogni dell'organismo**:



ENERGETICO: l'apporto di energia necessaria allo svolgimento di tutte le funzioni organiche,

che deve essere ripartito tra i diversi macronutrienti.



PLASTICO: l'apporto di sostanze per il rinnovamento e la crescita di tessuti e cellule.



BIO-REGOLATORE E PROTETTIVO:

l'apporto di sostanze necessarie al funzionamento dei processi metabolici.

IDRICO: l'apporto di acqua, il componente più rappresentato dell'organismo umano, che interviene nelle



reazioni metaboliche e nella termoregolazione, regola il volume cellulare, trasporta i nutrienti e le sostanze di rifiuto.

Per soddisfare questi diversi fabbisogni **l'organismo ha bisogno di assumere quindi:**

- **MACRONUTRIENTI**, ovvero CARBOIDRATI, PROTEINE, GRASSI e



ACQUA: sostanze da fornire all'organismo in elevate quantità affinché esso svolga tutte le sue funzioni;

- **MICRONUTRIENTI**, ovvero SALI MINERALI e VITAMINE: elementi necessari in piccolissime quantità.

CARBOIDRATI: la quota principale di energia (**45-60% delle calorie totali**) deve essere fornita dai **carboidrati**, in particolare quelli **complessi come l'amido**. Gli **zuccheri semplici** non devono superare il **15% delle calorie**. Particolarmente importante è l'assunzione di **fibra** che dovrebbe essere di almeno **25 g al giorno** per l'adulto.

PROTEINE: l'**apporto giornaliero di proteine** deve essere **elevato nei primi anni di vita**, durante l'accrescimento, per la funzione plastica che svolgono (1,5-2 g/kg di peso del bambino), e **diminuisce** fino ad arrivare a circa **1 g/kg di peso per l'adulto** e **1,1 g/kg per l'anziano** (corrispondenti al **10-15% delle calorie totali**).

GRASSI: i **grassi** possono essere sintetizzati dall'organismo umano a partire dai glucidi; tuttavia, la loro

presenza nella dieta è **indispensabile** in quanto apportano acidi grassi essenziali e veicolano vitamine liposolubili. Per i giovani e gli adulti il fabbisogno quotidiano di lipidi ammonta al **20-35% delle calorie totali** con **prevalenza di grassi mono- e polinsaturi**.

ACQUA: l'apporto idrico giornaliero consigliato è di circa **1 ml/ kcal di energia consumata**, pari a circa **2000-2500 ml al giorno**.

Il fabbisogno di acqua è maggiore nel bambino (1,5 ml/kcal).

VITAMINE: le **vitamine**, suddivise in **idro-solubili** (gruppo B e vitamina C) e **liposolubili** (A, D, E, K), hanno una funzione bio-regolatrice, facilitando le reazioni biochi-



miche. Sono **essenziali per l'organismo umano ma sufficienti in piccola quantità** (da pochi µg a 100 mg al giorno). Il consumo giornaliero di frutta e verdura fresca e una dieta varia garantiscono un adeguato apporto di vitamine.

MINERALI: i sali minerali possono svolgere una funzione bio-regolatrice, ma anche plastica, come quelli che costituiscono le ossa. Si suddividono, in base alla quantità presente nell'organismo, in **macroelementi** come il calcio, il fosforo, il sodio, il potassio, e **microelementi** (presenti in tracce) tra cui il ferro, lo zinco, il selenio. Per questi ultimi, è importante considerare la **biodisponibilità**, ossia la quantità di minerale che effettivamente riesce a essere utilizzata dall'organismo. Una dieta varia e metodi di cottura corretti garantiscono un'adeguata assunzione dei sali minerali.

Le basi di una sana e corretta alimentazione

La nutrizione è riconosciuta come **uno dei maggiori determinanti della salute di un individuo. Un'alimenta-**

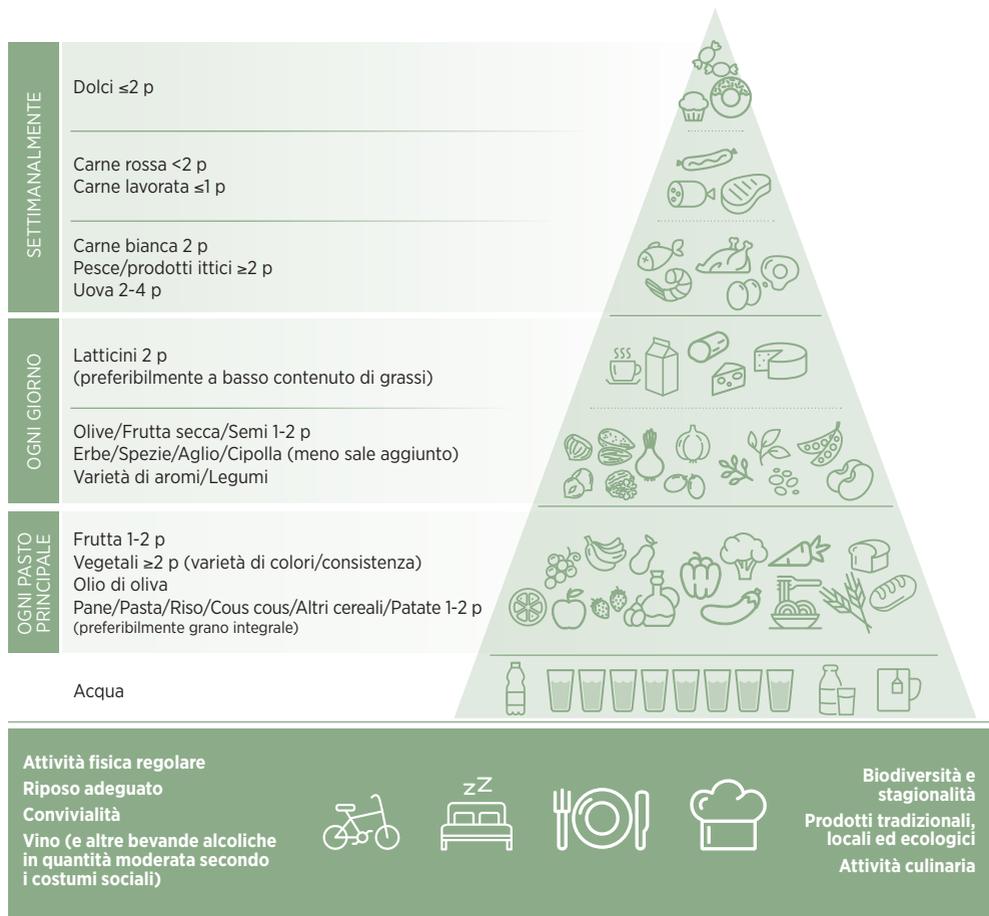
zione varia ed equilibrata permette, infatti, di garantire un **apporto di nutrienti ottimale** per soddisfare il fabbisogno dell'organismo, limitando condizioni di carenza o di eccesso di nutrienti, e può **prevenire lo sviluppo di alcune malattie croniche.**

Tra i tanti modelli di alimentazione esistenti, la "dieta mediterranea" è il **modello alimentare** che si è dimostrato capace di fornire il **corredo dei nutrienti necessari a prevenire le malattie croniche**, consentendo anche **maggiore longevità**. È un modello alimentare **sostenibile e rappresentativo di tutta l'area del Mediterraneo**, da adattare per ogni Paese ai propri contesti e alla propria cucina tradizionale.

La famosa "**Piramide della Dieta Mediterranea**" è una rappresentazione grafica che dà indicazioni sulle **frequenze di assunzione delle diverse tipologie di alimenti**: alla base gli alimenti da consumare con maggior frequenza, al vertice quelli da consumare meno.



LA NUOVA PIRAMIDE: DALLA SALUTE DELL'UOMO A QUELLA DEL PIANETA



p=porzione

Immagine elaborata da: International Foundation of Mediterranean Diet (IFMeD) - La nuova piramide: dalla salute dell'uomo a quella del pianeta

Ecco, inoltre, alcune **raccomandazioni chiave per una sana e corretta alimentazione:**

1. Controlla il peso e mantieniti sempre attivo
2. Più frutta e verdura
3. Più cereali integrali e legumi
4. Bevi ogni giorno acqua in abbondanza
5. Grassi: scegli quali e limita la quantità
6. Zuccheri, dolci e bevande zuccherate: meno è meglio
7. Il sale? Meno è meglio
8. Bevande alcoliche: il meno possibile
9. Varia la tua alimentazione
10. Attenzione a diete e integratori senza basi scientifiche
11. Sostenibilità delle diete: tutti possiamo contribuire



Bibliografia

Centro di Ricerca per gli Alimenti e la Nutrizione (CREA). Linee guida per una sana alimentazione. Roma, 2018.

International Foundation of Mediterranean Diet (IFMeD) - La nuova piramide: dalla salute dell'uomo a quella del pianeta.

Società Italiana di Nutrizione Umana (SINU). Livelli di Assunzione di Riferimento di Nutrienti (LARN) ed energia per la popolazione italiana. IV Revisione, 2014.



La dieta “LOW FODMAP” nella Malattia di Fabry

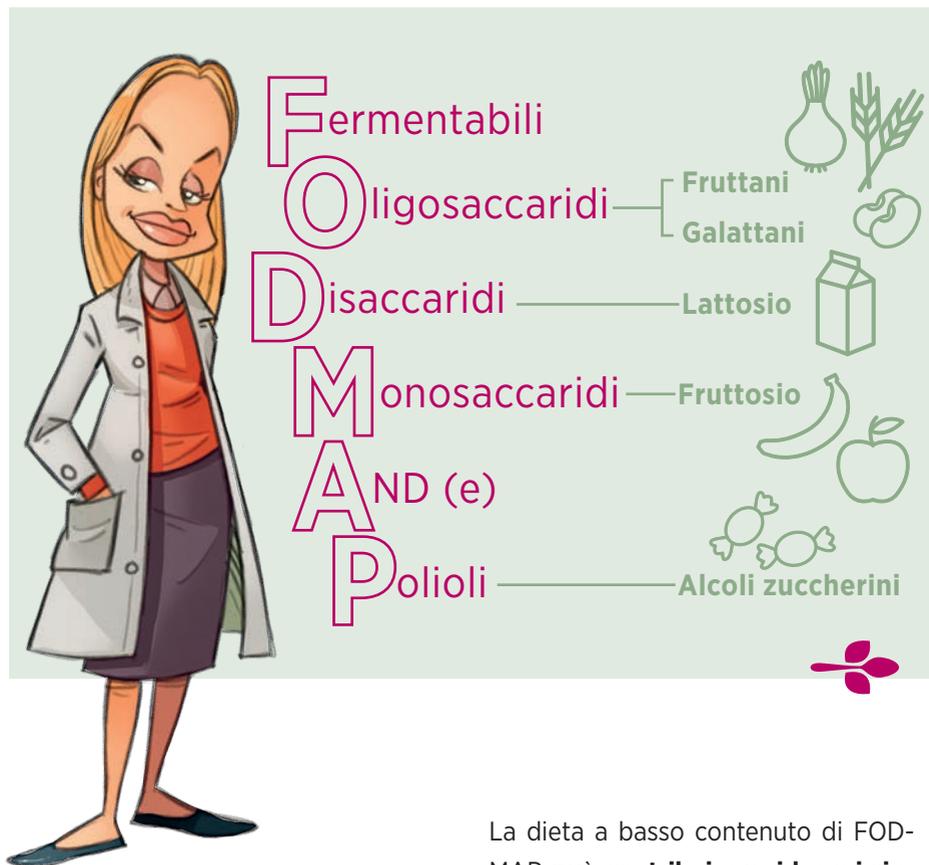
La terapia dietetica si dimostra essere un **supporto fondamentale** nella cura dei pazienti con Malattia di Fabry, soprattutto per quel che riguarda i **disturbi gastrointestinali**.

Infatti, come scritto precedentemente, le manifestazioni gastrointestinali sono **estremamente diffuse** tra i pazienti con Malattia di Fabry e solitamente comprendono **dolore addominale e diarrea**, seguiti da **stitichezza, nausea e vomito**.

Alcuni **carboidrati a catena corta**, come gli oligosaccaridi, causano un **peggioramento della gravità dei sintomi gastrointestinali**. Questo si deve ai **processi fermentativi** da parte dei microrganismi intestinali, che potrebbero determinare un'eccessiva produzione di gas e altri metaboliti, contribuendo a **flatulenza, gonfio-**

re, dolore addominale, aumentata secrezione di liquidi e transito intestinale accelerato. Questi carboidrati sono **presenti soprattutto nel latte e nei latticini**, in alcuni **cereali** e in alcuni tipi di **verdura e frutta**. Ciò suggerisce l'utilizzo di un protocollo dietetico a **ridotto contenuto di FODMAP [Fermentabili, Oligosaccaridi, Disaccaridi, Monosaccaridi e (And) Polioli]**.

I **principali FODMAP** che si possono incontrare nella normale alimentazione sono: il **fruttosio** (in frutta, miele, sciroppi di fruttosio); il **lattosio** (in latte e latticini); i **fruttani** (in frumento, cipolla, aglio ecc.); i **galattani** (in fagioli, lenticchie, legumi come la soia ecc.); i **polioli** (in dolcificanti contenenti sorbitolo, mannitolo, xilitolo, maltitolo; frutta a nocciolo come albicocche, ciliegie, pesche, prugne ecc.).



I **FODMAP** hanno proprietà osmotiche e, in caso non siano digeriti bene o non vengano assorbiti dall'intestino tenue, possono essere **fermentati dai batteri intestinali**, specialmente se consumati in eccesso.

La dieta a basso contenuto di FODMAP può **contribuire a ridurre i sintomi** quali:

- la produzione di gas intestinale in eccesso;
- il gonfiore;
- il dolore crampiforme;
- la diarrea.



Questa dieta **limita anche alcuni alimenti ricchi di fibre**, sostanze utili nella prevenzione e nel trattamento di alcuni disturbi, che vengono classificate a seconda della loro solubilità in acqua in:

- **solubili** (pectine e gomme), che possono favorire la riduzione del colesterolo nel sangue e della glicemia dopo i pasti;
- **insolubili** (cellulosa, emicellulosa e lignina), in grado di incrementare la

massa fecale, riducendo il tempo di transito intestinale.

La **dieta a basso contenuto di FODMAP** è una dieta di **eliminazione in tre fasi**:

- la **prima fase**, della durata di circa **4-6 settimane**, prevede uno schema alimentare con una **riduzione completa del contenuto di FODMAP**;
- la **seconda fase** è caratterizzata da una **graduale reintroduzione di ali-**

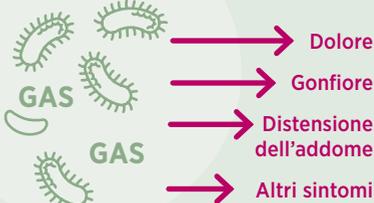
FODMAP

I **FODMAP** possono richiamare acqua nell'intestino tenue e causare diarrea



Digestione
I FODMAP possono raggiungere l'intestino crasso senza essere stati digeriti

Intestino crasso



Batteri

I FODMAP possono essere fermentati dai batteri e produrre gas

Funzionalità intestinale compromessa?

I FODMAP possono peggiorare i sintomi gastrointestinali compromettendo la funzione intestinale

menti ricchi di FODMAP (uno alla volta), compilando ogni giorno un **diario alimentare** indicando i sintomi riscontrati con un punteggio da **0 a 5 in base all'intensità**;

- la **terza fase**, di mantenimento, consentirà, una volta che sono stati **identificati gli alimenti non adeguati**, di pianificare un **piano alimentare bilanciato *ad hoc* per il paziente**.

Pertanto, solo regolando l'assunzione di tali alimenti, sarà possibile tenere sotto controllo la sintomatologia gastrointestinale e favorire uno stato di benessere duraturo.

Bibliografia

Bellini M, et al. Low FODMAP Diet: Evidence, Doubts, and Hopes. *Nutrients*. 2020;12(1):148.

Gibson PR, Shepherd SJ. Evidence-based dietary management of functional gastrointestinal symptoms: The FODMAP approach. *J Gastroenterol Hepatol*. 2010;25(2):252-8.

Marsh A, et al. Does a diet low in FODMAPs reduce symptoms associated with functional gastrointestinal disorders? A comprehensive systematic review and meta-analysis. *Eur J Nutr*. 2016;55(3):897-906.

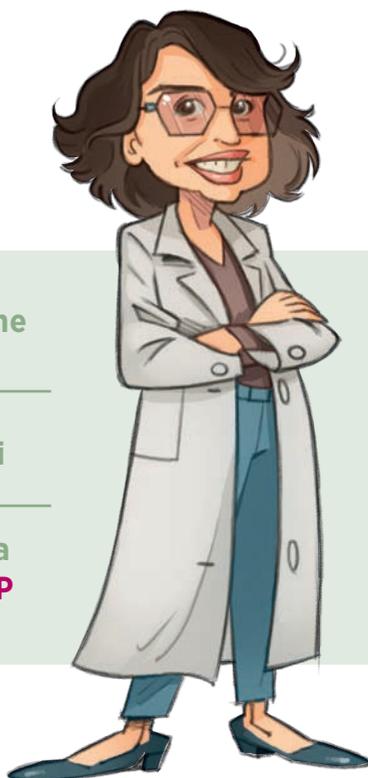


Eliminazione per 4 settimane di alimenti con FODMAP

Miglioramento dei sintomi



Reintroduzione controllata degli alimenti con FODMAP





Il ricettario Fabry's Kitchen

Lo scopo di questo ricettario è quello di indicare un menù a basso contenuto di FODMAP che comprenda una serie di proposte per la colazione, i pranzi e le cene: un elenco di ricette che possano favorire un'organizzazione della spesa settimanale semplice e rapida, in grado soprattutto di rispondere alle esigenze dei pazienti con disturbi gastrointestinali.

Al termine delle ricette è disponibile anche un elenco di alimenti a ridotto contenuto di FODMAP, suddivisi per gruppo alimentare, così da avere una fonte di ispirazione per altri pasti e spuntini.

Le ricette qui proposte non sono indicate per pazienti con malattia renale che devono seguire una terapia alimentare specifica (ipoproteica o aproteica, a basso contenuto di sale, potassio, fosforo ecc.).

Per qualsiasi dubbio fare riferimento al proprio Medico.



Colazione

Bevanda vegetale di mandorle e pancake



Ingredienti per 2 persone (pancake):

- 80 g di farina di mandorle pelate
- 2 uova intere
- 100 g di bevanda a base di mandorle
- 1 pizzico di sale
- 1 pizzico di bicarbonato
- ½ bustina di stevia

Procedimento

Sbattere le uova con un pizzico di sale e la stevia fino a ottenere un composto spumoso. Aggiungere la farina di mandorle, i liquidi e il bicarbonato e amalgamare bene.

Riscaldare una padella antiaderente a fiamma media e versare il composto a cucchiaiate, come a formare dei dischi. Cuocere entrambi i lati dei pancake finché sono dorati.



Latte senza lattosio o tè con porridge alle mandorle



Ingredienti per 2 persone (porridge):

100 g di farina di mandorle pelate

200 g di bevanda vegetale alle mandorle o acqua

1 cucchiaio di olio di cocco

20 g di stevia

2 cucchiari di semi a piacere

Procedimento

In un pentolino scaldare la bevanda, aggiungere la farina di mandorle, l'olio di cocco e la stevia, mescolando fino a quando non si addensa.

Versare infine in una ciotola e mescolare con i semi tritati.

Banana bread (senza glutine) con tè



Ingredienti per 2 persone:

- polpa di 2 banane
- 4 uova intere
- 1 cucchiaio di olio extravergine di oliva
- 50 g di farina di riso
- 50 g di amido di mais
- ½ bustina di lievito per dolci
- 20 g di stevia

Procedimento

Frullare la polpa delle banane e ridurla in crema; parallelamente montare le uova con la stevia usando una frusta elettrica. A questo punto unire la crema di banane alle uova montate e continuare a sbattere sino a ottenere un composto spumoso. Amalgama-

re quindi la farina di riso, l'amido di mais, il lievito e l'olio.

Ricoprire con carta da forno una teglia rettangolare per plumcake di circa 20 cm e versare all'interno il composto. Cuocere in forno a 160 °C per circa 20 minuti.



Omelette di banana e cannella con tè



Ingredienti per 2 persone (omelette):

- 4 uova
- 2 banane
- ½ cucchiaino da caffè di cannella
- 2 cucchiari di olio di cocco o di oliva

Procedimento

Schiacciare la banana con una forchetta, aggiungere le uova e la cannella, e mescolare. Scaldare un padellino antiaderente, aggiungere il grasso prescelto (olio di cocco o di

oliva) e, dopo 20 secondi, versare il composto. Cuocere con un coperchio per pochi minuti a fiamma medio-bassa o fino al raggiungimento della consistenza desiderata.

Altre colazioni facili e veloci



- Fiocchi di avena e latte di mandorle con noci
- Tè o latte senza lattosio con biscotti di riso
- Tè o una tazza di latte di riso o avena con cereali di mais o gallette di riso
- Tè con fette biscottate senza glutine oppure con cornflakes di mais oppure con biscotti senza lattosio e senza glutine



Primi piatti

Quinoa con gamberetti pomodorini e rucola



Ingredienti per 2 persone:

- 160 g di quinoa
- 300 g di gamberetti sgusciati
- 100 g di pomodorini
- 1 mazzetto di rucola
- 2 cucchiaini di olio extravergine di oliva
- sale q.b.

Procedimento

Lavare la quinoa sotto a un getto di acqua corrente e farla bollire in una pentola con abbondante acqua circa 20 minuti (valutare se aggiungere acqua).

Una volta cotta, togliere dal fuoco, scolare e far raffreddare. Nel frattempo preparare i gamberetti: in una

pentola portare a ebollizione un po' d'acqua, inserire il cestello per la cottura a vapore con adagiati i gamberetti e cuocere per circa 5 minuti. Infine, riunire in una ciotola capiente la quinoa, i gamberetti, i pomodori tagliati a cubetti, la rucola e condire con olio e sale q.b.

Spaghetti di riso con cozze e crema di zucchine al basilico



Ingredienti per 2 persone:

160 g di spaghetti di riso
2 zucchine
500 g di cozze già pulite
1 mazzetto di basilico
1 spicchio d'aglio
2 cucchiai di olio extravergine di oliva
sale q.b.

Procedimento

In una pentola con acqua e sale far bollire le zucchine; una volta cotte, ancora calde, frullarle con un mixer aggiungendo il basilico, il sale e un cucchiaino di olio. In una padella unire l'aglio, un cucchiaino di olio, le cozze e mezzo bicchiere d'acqua. Quando

le cozze si saranno aperte, lasciar raffreddare, sgusciarle e tenere il sughetto da parte (rimuovendo l'aglio). Cuocere gli spaghetti in abbondante acqua salata. Scolare e saltarli con la crema di zucchine e un po' di acqua di cottura delle cozze; alla fine aggiungere le cozze sgusciate.



Cous cous di mais o riso con verdure



Ingredienti per 2 persone:

- 160 g di cous cous di mais o riso
- 1 carota
- 1 zuccina
- 1 peperone rosso
- 50 g di fagiolini
- zenzero e curcuma
- 2 cucchiari di olio extravergine di oliva
- sale q.b.
- 300 ml di acqua

Procedimento

Condire in una ciotola capiente il cous cous di mais o riso con olio, sale, curcuma e zenzero; portare a ebollizione l'acqua e versarla sul cous cous, coprendo subito con pellicola alimentare o un coperchio. Lasciar raffreddare. Nel frattempo far salta-

re in padella la carota, la zuccina, i fagiolini e il peperone rosso tagliati a cubetti. Quando il cous cous avrà assorbito l'acqua completamente, sgranarlo con una forchetta, unire tutte le verdure mescolando bene e servire.

Pasta di farine prive di glutine con passato di piselli



Ingredienti per 2 persone:

160 g di pasta priva di glutine
2 cucchiaini di olio extravergine di oliva
½ cipollotto (solo parti verdi)
200 g di piselli
basilico
sale q.b.

Procedimento

In una pentola far appassire il cipollotto (solo parti verdi) tagliato a rondelle con un po' di olio, aggiungere i piselli e continuare la cottura con dell'acqua; una volta cotti, passare i piselli con un mixer aggiungendo il basilico e il liqui-

do di cottura poco per volta. Se necessario, aggiustare di sale. Nel frattempo cuocere la pasta nel formato prescelto in abbondante acqua bollente e salata. Scolare, condire con il passato di piselli e servire aggiungendo a piacere un po' di parmigiano.



Risotto con spinaci e parmigiano



Ingredienti per 2 persone:

160 g di riso

1 kg di spinaci freschi (200 g se surgelati)

3 cucchiaini di olio extravergine di oliva

½ cipollotto (solo parti verdi)

50 g di parmigiano grattugiato

sale q.b.

Procedimento

Bollire gli spinaci e recuperare l'acqua di cottura. A parte, tritare mezzo cipollotto e farlo appassire in padella con un cucchiaino di olio extravergine d'oliva. Unire gli spinaci lessati e sminuzzati e lasciar cuocere il tutto per una decina di minuti, giusto il tempo di

far insaporire. In una pentola iniziare a tostare il riso facendo attenzione a non bruciarlo, aggiungere l'acqua di cottura degli spinaci. Cuocere il riso per circa 15 minuti; quindi a metà cottura unire gli spinaci. Una volta cotto il riso, aggiungere il restante olio e il parmigiano, mescolare tutto e servire.

Pasta di riso con pesto di pomodorini e feta



Ingredienti per 2 persone:

160 g di pasta di riso
250 g di pomodorini ben maturi
2 cucchiaini di olio extravergine di oliva
100 g di feta
basilico
sale q.b.



Procedimento

Condire i pomodorini tagliati a metà con olio, sale e basilico; lasciar riposare qualche minuto. A parte, cuocere la pasta in abbondante acqua e sale; mentre la pasta cuoce, in un mixer frullare i pomodorini e $\frac{3}{4}$ della feta. Scolare la pasta al dente e condire con il pesto, servire con la feta restante e il basilico come guarnizione.



Pasta, patate e provola



Ingredienti per 2 persone:

160 g di pasta senza glutine
2 patate medie
50 g di provola senza lattosio
sedano, carote, cipollotto (solo parti verdi)
2 cucchiaini di olio extravergine di oliva
basilico
sale q.b.

Procedimento

Tritare le verdure (sedano, carote, cipollotto) e farle appassire in una casseruola capiente con un po' di olio. A parte sbucciare e tagliare a cubetti le patate; quindi aggiungerle alle verdure appassite, rosolare per bene, aggiungere un po' di sale e coprire

con acqua; lasciar cuocere 15 minuti. Quando le patate sono cotte aggiungere acqua sufficiente a far cuocere la pasta e portare a bollore. Buttare la pasta e nel frattempo tagliare a cubetti la provola. Quando la pasta sarà cotta, spegnere il fuoco e aggiungere la provola e il basilico.

Pasta con crema di melanzane



Ingredienti per 2 persone:

160 g di pasta senza glutine corta

300 g di melanzane

½ cipollotto (solo parti verdi)

20 g di parmigiano grattugiato

basilico

olio extravergine di oliva

Procedimento

In una pentola unire l'olio, la melanzana pelata tagliata a tocchetti e mezzo cipollotto (parti verdi). Aggiungere via via un po' d'acqua per non far attaccare il tutto al fondo. Una volta che i tocchetti di melanzana sono pronti (si

devono sfaldare), trasferirli in un mixer con il basilico e frullare (aggiungere acqua se serve). Cuocere la pasta senza glutine in acqua salata. Scolare la pasta, amalgamare con la crema di melanzane e condire con parmigiano grattugiato.



Il consiglio in più

Puoi abbinare riso integrale per ottenere un piatto unico equilibrato.

Secondi piatti

Pollo, verdure ed erba cipollina



Ingredienti per 2 persone:

- 300 g bocconcini di pollo
- mix di verdure (1 carota, 1 zucchina, 1 peperone rosso)
- mix di aromi (basilico, timo, rosmarino, salvia)
- erba cipollina
- 1 pizzico di sale grosso
- 1 pizzico di curcuma
- olio extravergine di oliva

Procedimento

Mettere in una ciotola i bocconcini di pollo, la curcuma, il pizzico di sale grosso e il mix di aromi sminuzzati. Mescolare gli ingredienti e riporre la ciotola in frigorifero per 10 minuti. Tagliare finemente l'erba cipollina e metterla a stufare in una padella con un cucchiaio di olio extravergine di oliva e poca acqua. Lavare e taglia-

re a cubetti le verdure, aggiungerle all'erba cipollina e lasciarle cuocere 5 minuti.

Unire la carne e rosolare per circa 3 minuti continuando a mescolare. Aggiungere un bicchiere d'acqua e continuare la cottura per circa 15-20 minuti, fino a che il pollo sarà ben cotto e l'acqua si sarà ritirata.

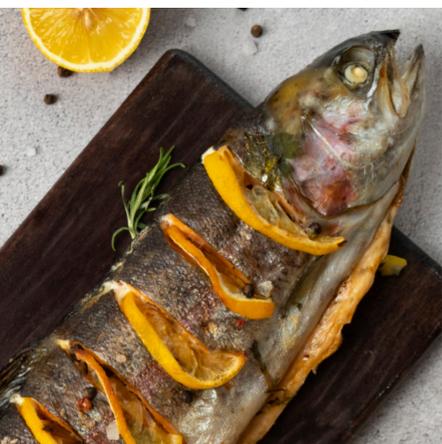


Trota al forno con patate

Il consiglio in più

Se desideri, puoi sostituire le patate con zucca a fette o a pezzi condita con rosmarino.

Se il pangrattato manca nella dispensa, puoi ottenerlo utilizzando cracker di riso o mais (spezzali grossolanamente con le mani e poi pestali o tritali in un mixer da cucina).



Ingredienti per 2 persone:

- 2 trote di medie dimensioni
- 400 g di patate
- 1 spicchio d'aglio
- 6 cucchiaini di pangrattato (di riso o mais)
- olio extravergine di oliva
- prezzemolo
- salvia
- sale
- pepe

Procedimento

Sbucciare le patate, lavarle e tagliarle a fette di circa mezzo centimetro. Tritare finemente il prezzemolo e la salvia, miscelare con il pangrattato e aggiungere sale, pepe e un filo di olio extravergine di oliva. Lavare le trote, sistemarle in una teglia rivestita con carta da forno, inserire all'interno lo spicchio d'aglio tagliato a metà e farcire con una parte

di pangrattato. Cospargere la superficie con il pangrattato rimanente. Sistemare le fettine di patate intorno alle trote. Insaporire il tutto con sale, pepe e un filo di olio. Cuocere in forno preriscaldato a 180 °C per circa 25-30 minuti. I tempi di cottura variano in base alla grandezza dei pesci e allo spessore delle patate. Prima di consumare, rimuovere lo spicchio d'aglio.



Il consiglio in più

Se desideri,
puoi aggiungere al piatto
olive verdi (o nere) tagliate sottili.

Carpaccio di pesce spada affumicato con rucola e pomodorini



Ingredienti per 2 persone:

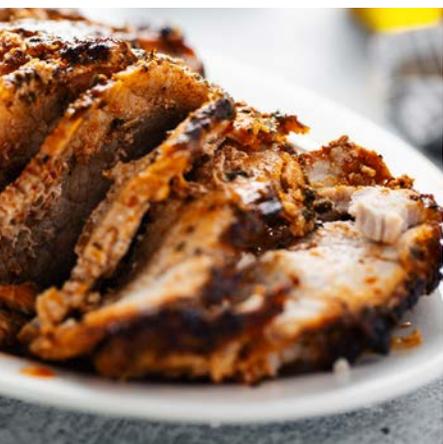
100 g di pesce spada affumicato
100 g di pomodorini
1 mazzetto di rucola
olio extravergine di oliva
sale
pepe verde
succo di arancia
succo di limone

Procedimento

Lavare la rucola, asciugarla e disporre la maggior parte in un piatto da portata. Stendervi sopra le fettine di pesce spada affumicato. Lavare i pomodorini, tagliarli in quarti e distribuirli sopra alle fettine di pesce spada insieme alla restante rucola.

Preparare la marinatura con il succo di arancia, il succo di limone, il sale, il pepe verde macinato e l'olio evo, sbattendo bene con una forchetta. Irrorare sul pesce spada affumicato e far riposare il tutto in frigo almeno qualche ora coperto con carta per alimenti.

Vitello arrosto con melanzane



Ingredienti per 2 persone:

300 g di vitello (noce o magatello)
300 g di melanzane
1 carota
1 sedano
1 spicchio d'aglio
brodo di carne fatto in casa
vino bianco secco
olio extravergine di oliva
sale
pepe

Procedimento

Tagliare la melanzana a tocchetti, condirla con un pizzico di sale e un filo di olio evo.

In una casseruola, fare rosolare la carne con un pizzico di sale e pepe e un cucchiaio di olio evo; sfumare con il vino bianco e lasciar evaporare.

Trasferire il vitello in una teglia, aggiungere la melanzana, la carota e il

sedano (mondati e tagliati), lo spicchio d'aglio tagliato a metà e un mestolo di brodo caldo.

Riporre nel forno già caldo a 200 °C per circa 60-75 minuti, girando spesso la carne e irrorandola con il fondo di cottura. Se necessario, aggiungere altro brodo. Rimuovere lo spicchio d'aglio e servire il vitello intero o tagliato a fette.



Insalata di salmone selvaggio, cetrioli e yogurt greco



Ingredienti per 2 persone:

100 g di salmone selvaggio affumicato
1 cespo di insalata iceberg
2 cetrioli
50-100 g di yogurt greco senza lattosio
olio extravergine di oliva
aceto balsamico
sale

Procedimento

Preparare la crema mescolando lo yogurt con sale e olio evo. Lavare e tagliare l'insalata, sbucciare i cetrioli e tagliarli a rondelle. Unire il tutto e aggiustare di sale.

Aggiungere il salmone spezzettandolo con le mani e condire il tutto con aceto balsamico.





Il consiglio in più

Se desideri,
puoi aggiungere
erbe aromatiche
al composto per la frittata.

Frittata di uova con fagiolini e gallette di riso



Ingredienti per 2 persone:

- 3-4 uova
- 150 g di fagiolini
- 2 cucchiai di formaggio stagionato
- olio extravergine di oliva
- sale
- 4-6 gallette di riso

Procedimento

In una terrina sbattere le uova con il formaggio stagionato e un pizzico di sale.

Pulire i fagiolini e cuocerli in abbondante acqua salata, scolare e lasciar raffreddare. Tagliarli grossolanamente, unirli alle uova e mescolare.

Fare scaldare un cucchiaio di olio evo in una padella antiaderente, versare il composto per la frittata e cuocere per circa 15 minuti a fuoco lento. Utilizzare un coperchio per girare la frittata. Servire accompagnando con le gallette di riso.



Hamburger di carne con mix di verdure spadellate

Il consiglio in più

Per hamburger gustosi, puoi utilizzare il reale, la punta di petto, il controfiletto e la polpa come tagli di bovino e le sovracosce per il pollo.

Se preferisci, puoi cuocere gli hamburger in forno a 200 °C per lo stesso tempo.

Con lo stesso impasto, puoi realizzare delle gustose polpette.



Ingredienti per 2 persone:

150-200 g di carne macinata scelta di bovino o pollame
300 g di melanzana
1 zuccina
1 peperone rosso
1 uovo
20 g di formaggio stagionato grattugiato
2-3 cucchiari di pangrattato (di riso o mais)
prezzemolo
2 pacchetti di cracker di riso o mais
olio extravergine di oliva
sale e pepe

Procedimento

In una padella scaldare un filo di olio evo, aggiungere la zuccina, il peperone e la melanzana (tagliati a rondelle e/o listarelle), e cuocere per 5-10 minuti, fino a quando non si ammorbidiscono. Aggiustare di sale e pepe a piacere e tenere da parte.

In una ciotola impastare la carne macinata con sale, pepe e prezzemolo

tritato. Aggiungere l'uovo, il formaggio grattugiato e il pangrattato, e mescolare il tutto. Gli hamburger possono essere modellati a mano o con uno stampo da circa 10 centimetri. Cuocere gli hamburger in una padella o piastra antiaderente per circa 5 minuti per lato.

Servire con le verdure e i cracker di riso o mais.

Dessert

Plumcake con farina di mandorle e succo di arancia



Procedimento

Lavare accuratamente le arance, grattugiarne le scorze e spremere il succo, filtrandolo per eliminare eventuale polpa.

Con l'aiuto di fruste elettriche o della planetaria lavorare le uova insieme allo zucchero fino a ottenere un composto

ben gonfio e areato. Aggiungere quindi scorza e succo di arancia e continuare a lavorare.

A questo punto aggiungere gli ingredienti secchi, ovvero la farina di riso, la fecola, le mandorle tritate finemente con il mixer (o in alternativa farina di mandorle per velocizzare la prepara-



Il consiglio in più

Per ricavare la scorza dell'arancia è importante aver cura di non intaccare la parte bianca perché rilascia una nota aromatica amara che rovinerebbe il dolce.

Per essere certo di avere una cottura perfetta puoi fare la "prova stuzzicadenti": inserisci uno stuzzicadenti al centro del plumcake, se estraendolo sarà ben asciutto il plumcake è pronto. Qualora fosse umido sarà necessario qualche altro minuto di cottura.

Ingredienti per 6 porzioni:

100 g di farina di riso

50 g di fecola di patate

150 g di mandorle tritate finemente
(o farina di mandorle)

2 arance non trattate

4 uova

1 bustina di lievito per dolci

150 g di zucchero

80 ml di olio di semi di mais

zione) e il lievito. Mescolare con cura e infine aggiungere l'olio di mais a filo. Amalgamare per bene il tutto e versare il composto in uno stampo per plumcake precedentemente spennellato di olio e infarinato oppure coperto con carta da forno.

Riporre in forno preriscaldato a 180 °C per circa 40 minuti o fino a quando la superficie sarà ben dorata. Una volta pronto, estrarre il plumcake dal forno, far raffreddare e a piacere cospargere con zucchero a velo.

Sorbetto di lamponi e basilico



Ingredienti per 2 persone:

240 g di lamponi freschi o surgelati

2 foglie di basilico

50 g di sciroppo d'acero puro

stevia pura a piacere

acqua fredda

Procedimento

Frullare i lamponi con il basilico, lo sciroppo d'acero, la stevia e 3 cucchiaini circa di acqua fredda. Versare la preparazione in una vaschetta da

gelato e metterla nel congelatore fino al momento di servire. Decorare con lamponi freschi e qualche foglia di basilico.



Il consiglio in più

Puoi aggiungere un pizzico di curcuma per un gusto più deciso e vivace!

Smoothie di banana, frutto della passione e bevanda vegetale di riso



Ingredienti per 3 porzioni:

- 120 g di banana
- 150 g di frutto della passione
- 100 ml di bevanda vegetale a base di riso
- 100 ml di latte di kefir senza lattosio
- stevia pura a piacere

Procedimento

Tagliare a cubetti le banane dopo averle sbucciate, tagliare a metà il frutto della passione e con un cucchiaino prelevare la polpa. Riunire in

un mixer la bevanda di riso, il kefir e la frutta tagliata, e mixare fino a ottenere un composto omogeneo. Servire con cubetti di ghiaccio.

Ciambellone con lamponi, more e mirtilli



Procedimento

Separare gli albumi dai tuorli. In una ciotola unire l'olio, lo zucchero e infine i tuorli. Mescolare vigorosamente con la frusta elettrica o con robot da cucina per qualche minuto fino a ottenere una crema ben amalgamata.

In un'altra ciotola preparare le farine

insieme al lievito e, passandole al setaccio, unirle alla crema di uova.

Mescolare l'impasto e, se occorre, aggiungere un goccio di bevanda vegetale o latte senza lattosio, fino a ottenere un composto cremoso. A parte montare a neve gli albumi utilizzando le fruste elettriche o il robot da cuci-



Il consiglio in più

Una volta raffreddata la torta, guarnitela con zucchero a velo e frutti rossi freschi a piacere.

Ingredienti per 8 persone:

100 g di farina di riso

50 g di farina di grano saraceno

50 g di amido di mais

150 g di zucchero di canna grezzo

150 g di olio extravergine di oliva

3 uova

1 bustina di lievito per dolci

300 g di frutti rossi freschi a piacere tra cui lamponi, more, mirtilli

na; saranno pronti quando risulteranno ben sodi. Incorporare al composto gli albumi poco alla volta mescolando sempre dal basso verso l'alto (per incamerare aria).

Nel frattempo lavare e asciugare i frutti rossi, aggiungerli alla preparazione e amalgamare bene.

Versare il composto in uno stampo a forma di ciambellone ricoperto di carta da forno oppure precedentemente spennellato con olio e infarinato con farina di riso. Infornare per 35-40 minuti a 180 °C nel forno statico preriscaldato, controllando la cottura con uno stecchino.



Muffin al cioccolato

Il consiglio in più

Per arricchire i muffin, puoi aggiungere all'impasto qualche manciata di nocciole tritate a pezzetti!



Ingredienti per 12 muffin:

- 2 uova
- 120 g di zucchero di canna
- 70 g di olio di semi di girasole
- 150 g di latte senza lattosio
- 260 g di farina di riso
- 30 g di cacao amaro
- 16 g di lievito per dolci
- 125 g di gocce di cioccolato fondente

Procedimento

Romperle le uova in una ciotola e aggiungere lo zucchero. Versare il latte senza lattosio, l'olio e mescolare con una frusta. Aggiungere la bustina di lievito per dolci, la farina di riso, il cacao amaro e mescolare fino a ottenere un impasto liscio e senza grumi. Infine incorporare le gocce di cioccolato.

Versare il composto nei pirottini o in

una teglia per muffin, aiutandosi con un porzionatore per gelati o due cucchiaini. Cuocere in forno statico preriscaldato a 180 °C per 20 minuti circa. Verificare la cottura con uno stecchino di legno: se tirandolo fuori è completamente asciutto, sono pronti; se risulta ancora umido, lasciare in forno ancora qualche minuto.



Il consiglio in più

Puoi cospargere il primo strato di crema con mandorle lamellate o gocce di cioccolato fondente.

Tiramisù



Ingredienti per 4 persone:

300 g di ricotta senza lattosio

125 g di yogurt vegetale

150 g di savoiardi o biscotti gluten free

5 cucchiaini di zucchero grezzo di canna
cacao amaro

caffè (moka da 4 persone) (aggiungere 1 cucchiaino di zucchero grezzo di canna se la crema risulta poco dolce)

Procedimento

Preparare il caffè nel quale verranno inzuppati i biscotti. Montare la ricotta, lo yogurt e lo zucchero fino a ottenere una crema abbastanza consistente. Inzuppare i savoiardi nel caffè, eventualmente diluito con latte

senza lattosio, e porli in una pirofila, creando il primo strato.

Sui biscotti stendere la crema, creare un secondo strato di biscotti inzuppati nel caffè; finire il dolce con un ultimo strato di crema. Spolverare il tiramisù con cacao amaro.

La piramide della dieta "LOW FODMAP"

Dolci

Dolci fatti con ingredienti consentiti, cioccolato fondente, zucchero di canna



Latte e derivati

Latte vaccino senza lattosio, parmigiano, yogurt senza lattosio



Proteine

Carne (pollo, manzo ecc.), pesce, uova



Vegetali

Vegetali: carote, finocchi, patate, peperoni rossi (<120 g), spinaci sminuzzati



Frutta

Frutta: ananas, arance, banane, fragole, uva



Cereali

Cereali: riso, avena, grano saraceno, sorgo, tapioca, polenta





Alimenti consentiti



Alimenti da evitare

Latte e derivati

- Latte vaccino senza lattosio
- Burro
- Formaggi stagionati (ad es. parmigiano, grana, pecorino)
- Yogurt senza lattosio
- Formaggi senza lattosio



- Latte con lattosio (di mucca, di pecora, di bufala, di capra)
- Formaggi a pasta molle
- Panna (acida e montata)
- Yogurt
- Mozzarelle con lattosio
- Besciamella
- Ricotta e salse al formaggio
- Cioccolato al latte

Alternative al latte

- Bevanda vegetale a base di mandorla
- Kefir
- Latte di riso



- Bevanda vegetale a base di cocco
- Bevanda vegetale a base di soia

Cereali

Grissini, pasta e prodotti di pasticceria a base di cereali e farine senza frumento:

- Quinoa
- Riso
- Avena
- Grano saraceno
- Amaranto
- Miglio
- Sorgo
- Tapioca
- Mais
- Cous cous di mais o di riso



- Pane, pasta, grissini, prodotti di pasticceria se a base di frumento
- Farine (farina di ceci, farina di lenticchie, farina di piselli, farina di soia)
- Farro
- Segale
- Orzo
- Kamut
- Cous cous di frumento
- Semola

Frutta

Max 2 porzioni al giorno lontano dai pasti

- | | |
|--|--|
| <input checked="" type="checkbox"/> Ananas (1 fetta) | <input checked="" type="checkbox"/> Albicocche |
| <input checked="" type="checkbox"/> Arance (<130 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Avocado |
| <input checked="" type="checkbox"/> Banane (½ banana) | <input checked="" type="checkbox"/> Cachi |
| <input checked="" type="checkbox"/> Clementine (n. 2) | <input checked="" type="checkbox"/> Ciliegie |
| <input checked="" type="checkbox"/> Fragole (circa n. 10) | <input checked="" type="checkbox"/> Fichi |
| <input checked="" type="checkbox"/> Frutto della passione (maracuja) | <input checked="" type="checkbox"/> Litchi |
| <input checked="" type="checkbox"/> Kiwi (<60 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Mango |
| <input checked="" type="checkbox"/> Lamponi (<120 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Mele |
| <input checked="" type="checkbox"/> Mandarini (n. 2) | <input checked="" type="checkbox"/> More |
| <input checked="" type="checkbox"/> Melone (<150 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Pere |
| <input checked="" type="checkbox"/> Mirtilli (<70 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Pesche |
| <input checked="" type="checkbox"/> Papaia (<80 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Nettarine |
| <input checked="" type="checkbox"/> Pompelmo (<160 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Prugne |
| <input checked="" type="checkbox"/> Uva (<30 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Frutta in scatola |
| <input checked="" type="checkbox"/> Confettura di fragole | <input checked="" type="checkbox"/> Marmellate di frutta non ammesse |



Vegetali

Max 1 porzione a pranzo
Max 1 porzione a cena

- | | |
|---|--|
| <input checked="" type="checkbox"/> Carote | <input checked="" type="checkbox"/> Aglio |
| <input checked="" type="checkbox"/> Cetrioli | <input checked="" type="checkbox"/> Asparagi |
| <input checked="" type="checkbox"/> Cipollotti (solo parti verdi) | <input checked="" type="checkbox"/> Barbabietole |
| <input checked="" type="checkbox"/> Coste | <input checked="" type="checkbox"/> Broccoli |
| <input checked="" type="checkbox"/> Finocchi | <input checked="" type="checkbox"/> Carciofi |
| <input checked="" type="checkbox"/> Lattuga e insalata in foglia | <input checked="" type="checkbox"/> Cavoletti di Bruxelles |
| <input checked="" type="checkbox"/> Melanzane (<180 g) | <input checked="" type="checkbox"/> Cavolfiore |
| <input checked="" type="checkbox"/> Patate | <input checked="" type="checkbox"/> Verza |



- Patate dolci (½ patata)
- Peperoni rossi (<120 g)
- Pomodori (meno di 200 g)
- Sedano (meno di 1 gambo)
- Spinaci sminuzzati
- Zucca
- Zucchine (<300 g)



- Cicoria
- Cipolla
- Funghi
- Gombo
- Peperoni verdi
- Porro
- Scalogno
- Cavolo

Legumi

Max 1 porzione al giorno

- Fagiolini
- Piselli



- Ceci e hummus
- Fagioli
- Fave
- Lenticchie
- Soia
- Taccole
- Farine di legumi

Frutta secca e semi

Max 1-2 cucchiaini al giorno
Max 10 pezzi per la frutta disidratata

- Arachidi
- Mandorle
- Noci
- Noccioline
- Pinoli
- Semi di lino
- Semi di zucca



- Pistacchi

- Semi di sesamo
- Semi di girasole
- Frutta disidratata: solo banana, ananas, papaia



Dessert

- Dolci fatti con ingredienti e alimenti consentiti
- Cioccolato fondente



- Qualsiasi dolce preparato con ingredienti da evitare

Bevande

- Succhi di frutta/verdura a basso contenuto di FODMAP
- Caffè (in quantità limitata)
- Tè
- Vino rosso e bianco (in quantità limitata)
- Tisane a base di sostanze e alimenti consentiti



- Succhi di frutta/verdura ad alto contenuto di FODMAP
- Birra
- Orzo
- Caffè
- Liquori
- Vini dolci

Dolcificanti

- Piccole quantità di zucchero bianco o di canna
- Glucosio
- Sciroppo d'acero puro
- Aspartame



- Agave o sciroppo d'agave
- Fruttosio e gli sciroppi che lo contengono
- Miele
- Melassa
- Saccarina
- Isomalto e tutti i dolcificanti che finiscono per "olo": sorbitolo, mannitolo, maltitolo, xilitolo



Altro

- Olio di canola, olio extravergine di oliva
- Aceto
- Aceto balsamico
- Brodo di erbe aromatiche fatto in casa (ad es. erba cipollina, basilico, prezzemolo ecc.)
- Germogli di bambù
- Limone
- Maionese
- Senape
- Burro
- Margarina
- Colza
- Spezie (pepe, peperoncino rosso, zenzero, cannella ecc.)
- Olive
- Sale, gomasio



- Aglio e cipolla interi o in polvere e mix di verdure in polvere (potrebbero contenere aglio o cipolla)
- Sottaceti e cipolline
- Miso
- Dadi o estratti vegetali
- Dadi o estratti di carne
- Insaporitori pronti contenenti sostanze da evitare



Modificata da Tab. 1, Gugelmo et al. Nutrients. 2023;15(3):658.

Un progetto promosso da



In collaborazione con



Con il contributo non condizionante di



SCUOLA ITALIANA DI
COMIX[®]