

L'ALIMENTAZIONE NELL'EB DISTROFICA

1. Introduzione

Nutrirsi e bere sono due atti che rivestono grande importanza per tutti gli esseri umani, siano essi malati o sani. Di fatto, l'alimentazione non solo è vitale per l'organismo, bensì anche fondamentale per il benessere psicofisico personale, oltre a svolgere un ruolo importante anche in seno alla famiglia e alla società: la nostra giornata, infatti, è ad esempio cadenzata dai pasti.

Mangiare insieme rappresenta un momento importante in tante famiglie, a cui partecipano tutti i membri. Tra l'altro, è consuetudine celebrare anche le festività con veri e propri "banchetti".

Idealmente, mangiare non è quindi solo la mera assunzione di sostanze nutritive, bensì anche un piacere! Se è inoltre sana e varia nonché ricca di sostanze nutritive, l'alimentazione può altresì concorrere in misura sostanziale alla propria salute.

Dato che un neonato e, in special modo, uno affetto da EB, è particolarmente impegnativo, è importante che vi prendiate cura anche di voi stessi e della vostra salute, nutrendovi in modo sano e concedendovi momenti di tranquillità e di relax. Solo così avrete anche la forza sufficiente per accudire con cura vostro figlio!

Di seguito troverete informazioni generali e consigli; per domande particolari rivolgetevi al vostro consulente nutrizionale o al vostro medico.



Nozioni principali

- **Bolle e ferite della mucosa del cavo orale e della faringe possono formarsi e complicare di conseguenza l'assunzione di cibo.**
- **Nell'EBDR possono verificarsi restringimenti dell'esofago, che a volte impediscono l'assunzione orale di cibo.**
- **Allo stesso modo, nell'EBDR sopraggiunge spesso una stitichezza cronica.**
- **È consigliata una consulenza nutrizionale personalizzata.**
- **Tutte le misure adottate devono essere abbinate a controlli medici.**

2. L'importanza dell'alimentazione nell'EB

Una sana alimentazione è fondamentale per tutti gli individui, che siano o meno affetti da EB, soprattutto durante la fase della crescita. I neonati che non sono affetti da EB investono la percentuale maggiore della loro alimentazione nel processo di crescita. Avendo una pelle particolarmente fragile, i bambini EB necessitano di un'alimentazione che non sia solo in grado di garantire una crescita regolare, bensì anche di:

- sostituire quelle **sostanze nutritive** che vanno perdute tramite ferite aperte,
- apportare sostanze nutritive supplementari, necessarie per una rapida **cicatizzazione**,
- **coadiuvare** il **corpo** nella difesa contro infezioni a carico dell'area della pelle lesa,
- favorire **un'attività intestinale regolare**, prevenendo in tal modo disturbi di stitichezza.

Tutti i neonati, inclusi quelli affetti da EB, hanno talvolta giornate difficili, in cui mettono i denti o si sentono poco bene per altri motivi e quindi assumono una quantità minore di nutrienti. I neonati affetti da EB possono inoltre sviluppare bolle in bocca e nell'esofago e mangiare decisamente meno a causa del dolore durante la deglutizione. In tali giornate, i genitori, comprensibilmente, sono spesso molto preoccupati; se i neonati però lo percepiscono, tenderanno spesso a rifiutare ancor più il cibo. È pertanto importante trarre il meglio dalle giornate buone e tentare durante queste occasioni di garantire un'alimentazione ricca di sostanze nutritive.

3. Informazioni generali

Tutti i bebè e i bambini necessitano di un'alimentazione sana, in quanto rappresenta il fondamento della crescita e di una buona qualità della vita. Benché non sia possibile curare l'EB con una dieta specifica (ad esempio evitando determinati alimenti o, al contrario, somministrando sostanze nutritive specifiche in quantità elevate), attraverso l'assunzione ottimale di sostanze nutritive si possono efficacemente promuovere la crescita, il funzionamento del sistema immunitario e il processo di cicatrizzazione. Le informazioni qui contenute sono generiche e non possono pertanto fornire una soluzione per ogni singolo caso. Se desiderate individuare l'alimentazione ideale per vostro figlio, rivolgetevi a un consulente nutrizionale, il quale, insieme a voi, potrà redigere un piano personalizzato da

riverificare periodicamente per soddisfare le esigenze mutevoli di vostro figlio e valutarne costantemente l'attuabilità.

Un'alimentazione equilibrata comprende in percentuali differenti:

- Proteine
- Grassi
- Carboidrati
- Fibre
- Vitamine
- Minerali
- Acqua

Non è così complicato come sembra; la maggioranza degli alimenti contengono infatti un mix delle diverse sostanze nutritive. Si può ottenere un'alimentazione equilibrata abbinando tra loro svariati alimenti. Più l'alimentazione è varia, tanto più sarà equilibrata rispetto alle sostanze nutritive occorrenti per i processi di crescita e riparazione del corpo e per l'apporto energetico. Le mutazioni chimiche a cui è soggetto il cibo nel corpo vengono denominate metabolismo. Le esigenze nutrizionali nell'infanzia e nell'adolescenza, periodi durante i quali si compie la maggior parte del processo di crescita, sono relativamente elevate.

Proteine

Le proteine sono particolarmente importanti durante l'infanzia per costruire tessuti corporei robusti e sani. Nel caso dell'EB, per tutta la vita occorre assumere una quantità elevata di proteine al fine di promuovere il processo di cicatrizzazione.

Le fonti più importanti di proteine animali sono carne, pesce, uova, latte e derivati, come ad esempio formaggio e yogurt.

Le proteine vegetali sono contenute soprattutto nei legumi (piselli, fagioli, lenticchie), nelle noci e nei cereali.

Si sconsiglia in generale un'alimentazione vegetariana nei bambini fino all'età della scuola dell'obbligo.

Proprio nel caso dell'EB, nella maggioranza dei casi sussistono esigenze particolarmente elevate in termini di varietà di sostanze nutritive che un'alimentazione vegetariana non è in grado di soddisfare.

Si sconsiglia di dare noci intere (in particolare arachidi) a bambini di età inferiore a 5 anni; se vanno loro di traverso potrebbero soffocare!

Grassi

I grassi rappresentano la fonte di energia più concentrata contenuta negli alimenti. Benché non siano forse particolarmente attivi fisicamente, alcuni neonati affetti da EB necessitano di un elevato apporto calorico per poter sfruttare efficacemente le proteine assunte. Di fatto, se non viene loro fornito un sufficiente apporto energetico sottoforma di grassi e/o carboidrati, la proteina preziosa per la produzione di energia (relativamente inefficiente) viene sprecata. I soggetti EB con scarso appetito o difficoltà rispetto all'assunzione del cibo dovrebbero pertanto sfruttare l'elevato tenore energetico dei grassi e degli alimenti contenenti grassi e assumerli regolarmente durante i pasti (vedi anche Capitolo "Il vostro bebè non riesce o non vuole mangiare").

Burro, margarina, panna montata, oli, strutto e grasso dell'arrosto sono evidenti fonti di grassi.

I grassi nascosti sono invece contenuti ad esempio nel latte intero, nello yogurt (soprattutto yogurt con crema di latte o greco), in numerosi tipi di formaggi (anche formaggi freschi), gelati, carne (soprattutto con grasso visibile), uova, pesci grassi (salmone, sardine), avocado o purea di mandorle.

Carboidrati

I carboidrati sono costituiti da un gruppo consistente di alimenti energetici, alcuni dei quali (cerali, farina, pasta, pane, patate, frutta, legumi) contengono anche fibre, vitamine e minerali. Altri alimenti di questo gruppo sono fonti di energia pure tra cui biscotti, zucchero, caramelle, miele e marmellata. Torte e altri dolci, per via del loro tenore energetico, sono alimenti preziosi; possono comunque essere anche fonti di proteine, in quanto contengono uova e latticini.

Tutti i carboidrati sono componenti importanti dell'alimentazione nell'EB. Le fonti dolci di carboidrati devono essere mangiate tanto quanto quelle meno dolci (cereali, patate...).

Fibre

Le fibre sono quella parte del cibo che attraversa l'apparato digerente senza venire assorbita. Benché non abbiano pressoché alcun valore nutritivo, sono comunque particolarmente importanti per un regolare processo digestivo e concorrono a prevenire disturbi di stitichezza.

Le fibre sono contenute nel müsli, nel pane integrale, nella farina integrale, nella pasta integrale, nel riso non brillato, nelle lenticchie, nella frutta secca e nella frutta e verdura.

In presenza di bolle nel cavo orale e nell'esofago, masticare e inghiottire cibi ricchi di fibre può risultare difficoltoso. Agrumi (arance, mandarini, ecc.) e pomodori possono quindi irritare anche la mucosa orale.

Un'alimentazione ricca di fibre è completa e saziante ma piuttosto ipocalorica, dato che può venire complessivamente assunta una quantità inferiore di nutrienti.

Vitamine

Le vitamine sono sostanze nutritive particolarmente importanti per la crescita e la salute. Per la maggior parte delle persone, purché seguano una dieta varia, l'assunzione quotidiana di vitamine è sufficiente.

Esistono tante diverse vitamine aventi funzioni tra loro differenti:

Vitamina A: contenuta soprattutto nel fegato, nelle carote, nel latte, nella margarina e nel pesce grasso (ad esempio sgombro). Verdure di colore verde scuro, rosso e giallo contengono retinolo, il quale viene convertito all'interno del corpo in vitamina A. La vitamina A è necessaria per garantire una pelle e mucose sane, per gli occhi e per la promozione del funzionamento del sistema immunitario.

Gruppo della vitamina B: è presente nei latticini, nella carne, nelle uova, nel pane, nei prodotti cereali e nelle patate. I diversi sottogruppi di vitamina B hanno funzioni diverse, ad esempio sfruttare in modo ottimale l'energia derivante dai carboidrati, assicurare l'emopoiesi (processo di produzione delle cellule del sangue) e il rinnovamento cutaneo nonché la promozione del metabolismo proteico.

Vitamina C: contenuta nella frutta, soprattutto negli agrumi, ma anche nella verdura, in particolare nel peperone verde e nelle patate. La vitamina C è importante per il processo di cicatrizzazione e facilita l'assunzione di ferro da parte del corpo.

Vitamina D: insieme al calcio è necessaria per costruire ossa e denti saldi. È presente nel burro, nella margarina, nel pesce grasso, nelle uova e nel fegato. La fonte più ricca è l'olio di fegato di merluzzo. La vitamina D si attiva nel corpo solo se la pelle è esposta alla luce del sole. Nel caso di tutti i lattanti, soprattutto quelli allattati, la vitamina D dovrebbe venire somministrata in gocce (Oleovit) 1 volta al giorno. È importante soprattutto nei bambini affetti da EB, nei quali, a causa delle medicazioni e degli indumenti a manica lunga, la pelle è poco esposta alla luce solare. È pertanto opportuna una somministrazione di Oleovit anche dopo il primo anno di vita.

Minerali

I minerali, analogamente alle vitamine, sono essenziali per la crescita e la salute. Un'alimentazione equilibrata ne contiene solitamente una quantità sufficiente.

Minerali particolarmente importanti per l'EB sono il ferro, lo zinco, il selenio e il calcio.

Ferro: le principali fonti alimentari di ferro sono la carne (soprattutto fegato, reni, carne rossa), il pane e i cereali (soprattutto miglio, fiocchi di crusca) così come i legumi. Gli alimenti lattei per bebè contengono ferro e alcuni altri alimenti per neonati tra cui pappe, fette biscottate, biscotti, succhi od omogeneizzati sono anch'essi arricchiti con ferro.

Del ferro contenuto negli alimenti ne viene però assunta nel corpo solo una parte, mentre quella restante, inutilizzata, viene espulsa insieme alle feci. La percentuale che viene assunta nel caso delle fonti animali (quindi carne) è sostanzialmente superiore a quella delle fonti vegetali. L'assunzione di ferro può però essere raddoppiata se durante lo stesso pasto viene assunta vitamina C (ad esempio con succo d'arancia, peperone verde ecc.). Quando si preparano in casa pappe cotte a base di carne, patate e verdure si dovrebbe pertanto aggiungere alla fine un po' di succo d'arancia (unitamente a un olio di ottima qualità, ad esempio olio di semi di girasole).

Il ferro è necessario per l'emopoiesi e previene l'anemia. La carenza di ferro può essere significativa se la pelle è ferita e presenta parecchie lesioni.

Zinco: è contenuto nei più svariati alimenti, soprattutto nel pesce, nei frutti di mare così come anche nella carne (soprattutto fegato, reni, cuore) nonché nei legumi, nella soia, nei funghi, nei datteri, nei latticini e nel pane.

Lo zinco è essenziale per garantire una rapida cicatrizzazione e il corretto funzionamento del sistema immunitario. È inoltre parte di vari processi metabolici complessi. Dato che nell'EB si verificano quasi sempre processi di cicatrizzazione continui, il fabbisogno di zinco è elevato, ragion per cui viene spesso integrato. La carenza di zinco, oltre a disturbi della crescita e del sistema immunitario, provoca anche inappetenza.

Selenio: è presente soprattutto nei latticini, nelle noci, nei prodotti cereali e nei legumi. È un importante fattore di protezione cellulare (oltre alla vitamina E) e aiuta il sistema immunitario nella produzione di anticorpi.

Calcio: è presente nel latte e nei latticini quali formaggi e yogurt. Il latte materno così come gli alimenti per lattanti contengono parecchio calcio, cosicché la maggior parte dei bambini affetti da EB hanno un apporto di calcio sufficiente attraverso il latte e alimenti contenenti latte.

Insieme alla vitamina D, il calcio è responsabile della formazione di ossa e denti sani. È altrettanto importante per il regolare funzionamento dei muscoli e dei nervi così come per la coagulazione del sangue.

Integrazione di vitamine e minerali

In soggetti affetti da EBD possono sussistere difficoltà nell'assumere una quantità sufficiente di nutrienti. Al contempo, però, si riscontra un fabbisogno di vitamine e minerali maggiore rispetto a individui sani. Ecco perché vengono spesso prescritti integratori vitaminici. Prestate assolutamente attenzione al fatto che un apporto eccessivo di vitamine può essere dannoso! Informatevi su quali siano gli integratori alimentari più idonei per vostro figlio.

Acqua

Anche se l'acqua spesso non viene ritenuta una sostanza nutritiva, è comunque vitale per l'organismo. Un apporto di liquidi sufficiente previene inoltre disturbi di stitichezza.

4. L'alimentazione correlata all'età

4.1. Nel primo anno di vita

Allattamento e latte materno

Il latte materno è perfettamente adatto alla crescita e allo sviluppo del neonato. Contiene preziose proteine (immunoglobuline) che sono importanti per la difesa contro le infezioni, nonché prebiotici (questi favoriscono la crescita di una normale colonia di batteri nell'intestino). L'allattamento può inoltre prevenire il rischio che il bambino sviluppi una qualche allergia. Per un neonato affetto da EB è pertanto particolarmente vantaggioso ricevere il latte materno, anche se solo per poco tempo. Di seguito riportiamo alcuni suggerimenti che le mamme di bambini affetti da EB hanno ritenuto utili:

- anche se il vostro bebè ha delle bolle in bocca non è necessariamente detto che non possa essere allattato.
- Potete spalmare del grasso di lana (lanolina) o simili sulle guance, sulle labbra e sul palato del neonato così come sul capezzolo della mamma per ridurre lo sfregamento mentre il bambino lo cerca e poppa.
- Toccando delicatamente con le dita o il capezzolo il labbro inferiore del neonato lo si stimola ad aprire maggiormente la bocca. Se funziona, tiratelo verso il seno. Assicuratevi che il bebè sia ben "agganciato". In tal caso avrà l'intera bocca su tutto il seno e non succhierà solo sul capezzolo!
- Tenete spesso il neonato appoggiato e lasciatelo poppare finché vuole.
- Dategli il tempo che gli serve in modo che nessuno di voi due si senta pressato.

- Se avete molto latte, fatene subito fuoriuscire un po' in modo che il bambino possa afferrare meglio il seno e non rischi di soffocare all'improvviso ingoiandone troppo.
- Se il vostro bebè presenta ferite dolorose nella bocca che gli impediscono di bere, prima di allattarlo potete applicargli con un Cotton fioc® una soluzione anestetizzante, come ad esempio Herviros®, direttamente sul punto dolente. Attenzione: se questa soluzione viene distribuita in tutto il cavo orale e nella faringe, sarà difficile per il neonato "agganciarsi" al seno durante l'allattamento.
- In caso di dubbi o incertezze, non esitate a chiedere una consulenza sull'allattamento.

Qualora la bocca di vostro figlio sia troppo lesa per consentirgli di poppare o nel caso in cui si stanchi velocemente, potete tirarvi il latte e darglielo con un cucchiaino o un biberon apposito. Trattasi del biberon Haberman® di Medela (in vendita in farmacia), la cui tettarella è di forma tale che non occorre creare alcun vuoto per bere, preservando in tal modo il palato del bambino. La sua valvola e il collo allungato facilitano il controllo del flusso del latte, in modo che anche neonati con un riflesso della suzione debole assumano latte a sufficienza. È in tal caso importante non schiacciare eccessivamente il biberon, onde evitare che il getto di latte venga premuto fino alla faringe posteriore, andando così di traverso e finendo nei polmoni. Un'altra possibilità consiste nell'ingrandire il foro di una comune tettarella con un ago sterile o nel praticare una piccola incisione a croce servendosi di forbici appuntite. Sterilizzate quindi la tettarella prima dell'uso. Prestate attenzione a che vostro figlio, a causa del flusso di latte più rapido, non tossisca o non gli vada di traverso il latte. Talvolta è necessario aumentare il tenore di sostanze nutritive del latte materno. A tal fine esistono varie opzioni – il vostro consulente nutrizionale vi consiglierà quella ideale per vostro figlio.

Alimentazione lattea

Può darsi che decidiate di non allattare vostro figlio ma di nutrirlo con il biberon. I neonati affetti da EB hanno spesso un fabbisogno maggiore di sostanze nutritive, per cui il solo latte materno non basta forse a soddisfare tale necessità e a garantire una crescita regolare. A prescindere dal motivo della vostra scelta, potete valutare insieme al vostro dietologo il piano alimentare ideale per vostro figlio. Questo può prevedere ad esempio di somministrare pasti con il biberon in aggiunta al latte materno o di aggiungere al latte materno estratto col tiralatte sostanze nutritive oppure anche di dare al bambino alimenti per lattanti arricchiti.

Se il vostro bebè presenta ferite dolorose nella bocca che gli impediscono di bere, prima di imbroccarlo potete inoltre applicargli con un Cotton fioc® una soluzione anestetizzante, come ad esempio Herviros®, direttamente sui punti dolenti. Attenzione: se questa soluzione viene distribuita in tutto il cavo orale e nella faringe, il bambino può avere difficoltà nel poppare.

In presenza di parecchie bolle e ferite in bocca, si può facilitare la poppata ingrandendo il foro della tettarella del biberon (con un ago sterile o attraverso una piccola incisione a croce praticata con forbici appuntite). Prestate attenzione a che vostro figlio, a causa del flusso di latte più rapido, non tossisca o non gli vada di traverso il latte. Inoltre, è reperibile in commercio una tettarella apposita, la tettarella Haberman® (per maggiori informazioni sulla tettarella Haberman® vedi: Allattamento e latte materno).

Aumento di peso e alimenti arricchiti

La crescita regolare di un neonato si rileva nel migliore dei modi osservando l'aumento del peso, della lunghezza e del diametro della testa. Dovreste pesare vostro figlio periodicamente per assicurarvi che cresca bene. Se possibile, usate sempre la stessa bilancia e pesatelo o senza medicazioni e indumenti o sempre con le stesse medicazioni e/o gli stessi indumenti. Se il vostro bebè prende peso lentamente, la nostra dietologa vi consiglierà forse di aggiungere sostanze nutritive supplementari al latte materno estratto col tiralatte o di somministrargli un alimento per lattanti contenente una maggiore concentrazione di sostanze nutritive rispetto ai consueti alimenti lattei (ad esempio Infantrini®).

Succhi di frutta e altre bevande

I neonati non necessitano di norma di alcun liquido supplementare se vengono nutriti con il latte materno o alimenti per lattanti; se necessario (in caso ad esempio di dissenteria, febbre alta, sudore copioso, temperature esterne elevate) si può loro dare anche acqua bollita raffreddata. Succhi di frutta e tè zuccherati non sono necessari; inoltre, le bevande dolci possono ridurre l'appetito del bambino. Come dissetante è ideale l'acqua. Si presti attenzione al fatto che un'assunzione di liquidi insufficiente può causare o aggravare stati di stitichezza. Se notate che vostro figlio necessita di una quantità maggiore di liquidi ma rifiuta sia l'acqua che tè non zuccherato, potete dargli un succo per bebè ben diluito (almeno 1 parte di acqua su 1 parte di succo), come quelli in vendita ad esempio alla Hipp. Mentre si beve, l'aria aspirata può causare coliche, soprattutto se il foro nella tettarella è stato ingrandito. Assicuratevi che il contenuto del biberon riempi sempre la tettarella e lasciate che vostro figlio, dopo aver bevuto, eventualmente anche una volta mentre beve, faccia

il ruttino, picchiettandolo delicatamente sulla schiena (non sfregare) o dondolandolo sulle vostre ginocchia.

Lo svezzamento - Passaggio ad alimenti solidi

Con svezzamento s'intende quel processo con cui i neonati imparano la differenza tra poppare e mordere per poter assumere gradualmente qualche alimento più solido. Ogni neonato è un individuo a sé stante e ha i propri tempi per imparare qualcosa di nuovo. Di solito, un neonato di 5 mesi è pronto per mangiare alimenti per lo svezzamento, purché non sussistano impedimenti in tal senso.

Nei neonati affetti da EB, una mucosa orale o una lingua lesionate possono sostanzialmente allungare i tempi loro occorrenti per abituarsi a un altro gusto e a una consistenza più solida.

Nello svezzamento vale il seguente principio: *date tempo a vostro figlio!*

È importante che effettuiate il passaggio dall'alimentazione liquida a quella solida in modo lento; vostro figlio vi si abituerà quando sarà pronto. Non vi è nulla da guadagnare ma solo tanto da perdere se spingete il bambino a un passaggio più rapido. In nessun caso dovrete costringere in qualche modo vostro figlio ad assumere alimenti per lo svezzamento negandogli ad esempio l'alimentazione latte. Ciò causerebbe solo maggiore stress e maggiore frustrazione nel momento del pasto. In caso di problemi rivolgetevi al vostro medico o al vostro consulente nutrizionale.

I neonati e i bambini imparano soprattutto attraverso l'osservazione dell'ambiente in cui vivono e, pertanto, vengono fortemente influenzati dal rapporto degli altri membri della famiglia con il cibo nonché dalle relative predilezioni e avversioni. Se possibile, date da mangiare a vostro figlio durante i pasti con tutta la famiglia e lasciate che partecipi a questo importante evento sociale. Mangiare deve anche essere divertente! Anche la vostra alimentazione personale è parimenti importante, soprattutto se allattate. Dato che un neonato e, in special modo, uno affetto da EB, è particolarmente impegnativo, è importante che vi prendiate cura anche di voi stessi e della vostra salute, nutrendovi in modo sano e concedendovi momenti di tranquillità e di relax. Solo così avrete anche la forza sufficiente per accudire con cura vostro figlio! Gli alimenti per lo svezzamento possono essere introdotti nell'alimentazione anche di neonati affetti da EB, esattamente come accade per tutti gli altri neonati. In primo luogo, gli alimenti per lo svezzamento devono integrare un pasto a base di latte ma non sostituirlo integralmente. Se vostro figlio assume alimenti specifici ad alto contenuto energetico, avrà probabilmente poca voglia di

mangiare alimenti solidi. In tal caso non occorre preoccuparsi; finché assume alimenti sufficientemente vari e adeguati, le necessità di vostro figlio saranno soddisfatte. Man mano che crescerà, vostro figlio mangerà sempre più alimenti solidi e sempre meno alimenti lattei. Il latte resta comunque un'importante fonte di sostanze nutritive.

Quali alimenti dare, quando e come?

Vari opuscoli sull'alimentazione dei neonati o lo stesso pediatra forniscono uno schema alimentare di svezzamento indicante i tempi di introduzione dei vari alimenti. Questo schema dovrebbe rappresentare una linea guida sottoforma di calendario. Date a vostro figlio il tempo che gli occorre. Gli alimenti per lo svezzamento possono essere preparati in casa o acquistati confezionati in vasetti.

- Se preparate voi stessi l'alimentazione per il vostro bebè, non adoperate il sale.
- Passate i cibi senza setacciarli, altrimenti andrebbero perse preziose fibre alimentari.
- Utilizzate un cucchiaino per neonati in plastica o in silicone. In commercio esistono anche diversi modelli particolarmente morbidi (ad esempio Flexy® del Dr. Böhm).
- Scegliete un momento della giornata in cui vostro figlio ha sufficientemente fame e voi avete la necessaria tranquillità.
- Se vostro figlio è molto affamato, potrebbe non avere la pazienza di provare qualche alimento nuovo. In tal caso dategli prima un po' di latte per placare il forte senso di fame.
- Non demoralizzatevi se vostro figlio rifiuta inizialmente il cibo. Deve prima abituarsi al gusto e alla consistenza sconosciuti.
- Aumentate gradualmente il numero degli alimenti per lo svezzamento in base al relativo schema alimentare – tenete però presente che anche nell'imparare a mangiare i neonati procedono a velocità diverse l'uno dall'altro!
- A partire all'incirca dal 9° mese i neonati imparano a masticare. I bambini, in questa fase, si divertono parecchio anche ad afferrare il cibo e a tenerlo nelle mani. Lasciateglielo fare anche se sulle mani ha delle medicazioni e il cibo non finisce solo in bocca – questa è una fase importante per il suo sviluppo.
- Non dategli alimenti di forma appuntita o ruvidi. Si addicono in particolare ad esempio banane, pesche tenere, albicocche, pere, carote cotte, patate, rape.
- Non lasciate mai vostro figlio da solo mentre mangia – potrebbe soffocare.

Quando si può dare latte vaccino?

Idealmente, tutti i neonati, nel loro primo anno di vita, possono assumere latte vaccino o alimenti lattei per lattanti. Proprio i bambini affetti da EB, a causa del loro maggior fabbisogno di sostanze nutritive, dovrebbero bere gli alimenti lattei consigliati (eventualmente uno particolarmente ipercalorico e ricco di sostanze nutritive) durante tutto il primo anno di vita e possibilmente anche dopo.

Un latte light o magro, per via del suo ridotto tenore di grassi e quindi di calorie, non è in generale adatto ai bambini affetti da EB. Lo yogurt può venire somministrato a partire dal 12° mese di vita. Anche in questo caso dovrete evitare prodotti a basso contenuto calorico.

Alla fine del primo anno di vita

All'11°-12° mese, il neonato può già prendere parte ad alcuni pasti di famiglia, purché le pietanze siano poco salate, non siano troppo speziate e abbiano una consistenza adeguata. In presenza di bolle in bocca, gli agrumi (ad esempio arance o mandarini), i pomodori o succhi di frutta acidi sono poco graditi; in questo caso cibi e bevande freschi risultano quasi sempre più piacevoli. Alimenti che possono grattare o irritare la mucosa della bocca e della gola, come ad esempio cracker, pancarrè, pane dalla crosta dura ecc., dovrebbero essere evitati. Se lo schema alimentare prevede il pesce, assicuratevi che tutte le lische siano state rimosse. Se cucinate voi, rimuovete le parti dure della frutta (ad esempio nelle mele). Preparate un'alimentazione sana ed equilibrata ad alto contenuto proteico e calorico. Se vostro figlio ha poco appetito, oltre ai 3 pasti offritegli spuntini ricchi di sostanze nutritive. Il latte resta una preziosa fonte di sostanze nutritive. Molti neonati preferiscono bere il latte dal biberon piuttosto che da un bicchiere classico o da un bicchiere per bebè.

4.2. Dopo il primo anno di vita

Intorno al primo compleanno, la maggior parte dei bambini affetti da EB possono partecipare ai pasti in famiglia, a condizione che le pietanze non siano troppo speziate e che la consistenza sia adeguata.

Gli agrumi (ad esempio arance, mandarini), i pomodori o le spremute possono irritare la mucosa orale. Alimenti che possono grattare o lesionare la mucosa orale – come ad esempio croste di pane dure, patatine o verdure crude dure (ad esempio carote) dovrebbero essere evitati. In caso di bambini piccoli, alimenti di dimensioni ridotte e tondi come ad esempio chicchi d'uva o pomodori ciliegini dovrebbero venire tagliati in più pezzi. Potrebbero altrimenti venire ingoiati interi e, se finiscono

nella trachea, causare il soffocamento. Per questo motivo, ai bambini fino ai 5 anni non dovrebbero in generale essere date caramelle o arachidi!

Il pesce è un alimento assai prezioso ma assicuratevi che tutte le lisce siano state rimosse.

È importante che il bambino mangi volentieri e, se un bambino affetto da EB dovesse continuare a prediligere cibo in forma di purea o schiacciato, dateglielo pure senza considerare questo un mancato progresso. È invece fondamentale che l'alimentazione sia equilibrata e contenga una quantità sufficiente di proteine. Se vostro figlio ha poco appetito, preparategli tre piccoli pasti al giorno, integrando con spuntini ricchi di sostanze nutritive.

Il latte resta sempre un'importante fonte di sostanze nutritive. Alcuni neonati hanno difficoltà a smettere il biberon. Tuttavia, dovrebbero imparare a bere il prima possibile da un bicchiere, poiché l'uso prolungato del biberon può causare danni ai denti, soprattutto se il biberon viene usato di notte o in modo particolarmente frequente.

5. Problemi in caso di EB distrofica recessiva generalizzata grave

In questo caso il problema principale è dato dal fatto che le [ferite regrediscono con esiti cicatriziali](#) e si generano inoltre [contratture](#). In questa forma accade spesso che [mani e piedi concrecano](#) e che la loro funzionalità sia pertanto gravemente pregiudicata.

La frequente comparsa di [bolle e ferite della mucosa dolorose](#) nella [bocca e nella faringe](#) può essere causa di una minore assunzione di cibo. In tale evenienza, potete alleviare il dolore applicando con un Cotton fioc® una soluzione anestetizzante, come ad esempio Herviros®, direttamente sui punti dolenti.

Un'altra complicanza deriva dal fatto che la [bocca si apre con difficoltà](#) e la lingua è bloccata. A causa della regressione cicatriziale delle ferite, si possono anche formare [restringimenti dell'esofago](#) che a volte [impediscono l'assunzione orale di cibo](#). Inoltre, questi bambini soffrono spesso di [costipazione cronica \(stitichezza\)](#).

I bambini affetti da una forma di EB distrofica grave non sono spesso in grado di mangiare a sufficienza per garantire in modo ottimale la crescita e la cicatrizzazione. Ciò riduce significativamente la loro qualità di vita e rappresenta una delle tante preoccupazioni e paure dei genitori. Problemi a carico della bocca e dell'esofago possono rendere l'atto del mangiare lento, faticoso e talvolta anche doloroso; tali esperienze fanno sì che il bambino spesso rifiuti di mangiare o di provare alimenti nuovi. Un ricordo spiacevole legato al dolore percepito mentre si inghiottisce o

deglutisce il cibo è sufficiente a far sì che, anche molto tempo dopo l'accaduto, la fiducia nell'atto del mangiare sia minata e persista la paura mentre si mangia.

Se i problemi nel mangiare e nel deglutire perdurano, può accadere che un pasto si prolunghi senza una pausa significativa nel pasto successivo.

Ciò non è opportuno, in particolare per i seguenti motivi:

- è stancante e faticoso per il bambino e per chi lo assiste e mangiare non è più ciò che dovrebbe tra l'altro essere: un'esperienza piacevole.
- Richiede molto tempo e ne lascia quindi poco da dedicare ad altre attività.
- Impedisce lo sviluppo dell'appetito.
- Favorisce la formazione di danni ai denti.
- Favorisce la comparsa di disturbi di stitichezza.

Passare gli alimenti consente al bambino di mangiare più velocemente e senza particolari accortezze (vedi anche: 9.2. Cibi passati). Stabilire limiti temporali per i pasti riduce la frustrazione di tutti i soggetti coinvolti nonché le associazioni negative con l'atto del mangiare.

È importante sostenere da un lato il bambino mentre mangia e consentirgli di terminare i propri pasti e, dall'altro, dargli anche tempo sufficiente per giocare. Elogiate non solo i grandi progressi ma anche quelli piccoli e non siate mai indotti a costringere vostro figlio a mangiare: ciò causerebbe paura e a lungo termine sarebbe controproducente.

I soggetti affetti da EB devono in ogni caso essere sostenuti nell'imparare a mangiare autonomamente: esistono a tal fine appositi supporti per cucchiaini, fissabili alla mano o all'avambraccio, da utilizzare nel caso in cui le dita presentino concrescenze e non riescano più ad afferrare nessuna posata.

6. Zucchero e cura dei denti

Lo stato dei denti incide notevolmente sull'assunzione di cibo. Più lo stato di salute dei denti è ottimo, più facile sarà mordere e masticare e più rapidamente e con meno attenzione il soggetto affetto potrà mangiare.

L'insorgenza di carie nei soggetti affetti da EBD viene favorita da diversi fattori. L'accurata igiene dentale viene ad esempio complicata dalla mucosa lesa e dalle cicatrici presenti in bocca con conseguente stenosi. Inoltre, la ridotta mobilità della lingua impedisce la rimozione dei residui di cibo. D'altronde, è spesso necessaria

un'alimentazione ipercalorica e quindi ricca di zuccheri per coprire l'elevato fabbisogno calorico.

Le carie si formano se i batteri che colonizzano i denti reagiscono con lo zucchero degli alimenti generando acidi. Questi ultimi attaccano anzitutto lo smalto, quindi anche la dentina sottostante e li corrode. La carie generatasi può essere dolorosa e i denti interessati devono essere otturati o estratti. Per la salute dei denti è particolarmente importante fare un numero sufficiente di pause tra i pasti e l'assunzione di bevande zuccherate, nelle quali la saliva può neutralizzare gli acidi e ricostruire la dentina attaccata. Non importa tanto la quantità dello zucchero consumato, bensì soprattutto la frequenza o la durata del consumo di zucchero. Una limonata zuccherina bevuta durante l'intera giornata o vari pezzi di cioccolata consumati di continuo sono quindi sostanzialmente più dannosi per i denti di quantità di dolci maggiori assunte durante i pasti principali.

Un compromesso tra lo zucchero come importante fonte di energia da un lato e la salute dei denti dall'altro è pertanto necessario. Al riguardo illustriamo di seguito alcuni aspetti importanti:

- ai bebè non devono essere date bevande zuccherine nel biberon o nel bicchiere per neonati.
L'acqua bollita è il dissetante ideale!
- I ciucci vanno usati con cautela, in quanto possono causare bolle. Se vengono comunque utilizzati, non intingerli mai nel miele o nella melassa.
- Le bevande adatte ai bebè sono acqua, alimenti per lattanti, latte vaccino (all'età giusta), succo di frutta ben diluito.
- Le limonate andrebbero tassativamente evitate, in quanto contengono parecchi zuccheri e acidi che danneggiano i denti.
- Ai bambini al di sotto di 1 anno non si dovrebbero dare dolci, in quanto si potrebbero abituare troppo al gusto e rifiutare altri tipi di cibo!
- Se gli date dei dolci, l'ideale è farlo durante un pasto principale e non tra l'uno e l'altro.
- Portate regolarmente vostro figlio dal dentista – l'ideale è ogni 3 mesi.
- Portate con voi vostro figlio quando andate voi stessi dal dentista, in modo che lui possa stare a guardare e abituarsi a quel contesto.
- Assicuratevi di non avere voi stessi delle carie. La carie è infatti contagiosa e viene trasmessa dai genitori al bambino.
- Consultate un dentista non appena a vostro figlio sono spuntati i primi denti per avere consigli su un'igiene dentale ottimale, risciacqui, farmaci al fluoro ecc. L'ideale sarebbe un dentista che abbia esperienza con l'EB.

7. Stitichezza (costipazione)

La stitichezza, nel caso dei neonati e dei bambini piccoli, è spesso la conseguenza di una scarsa assunzione di liquidi in presenza di un appetito ridotto e/o di un fabbisogno maggiore (ad esempio quando fa caldo). Un neonato affetto da EB con un'accentuata formazione di bolle può avere un fabbisogno di liquidi notevolmente maggiore. La sostituzione del ferro può peggiorare lo stato di stitichezza. Questa può peraltro insorgere senza motivi evidenti.

Quando un bebè affetto da EB deve sforzarsi di andare di corpo, anche feci piuttosto tenere possono causare dolore e la comparsa di bolle nell'area della pelle sensibile dell'ano. La paura del dolore durante la defecazione può spingere a trattenere l'evacuazione innescando così un circolo vizioso: le feci trattenute diverranno sempre più secche e più solide causando in tal modo sempre più dolore durante la defecazione. Inoltre, l'appetito e il benessere generale vengono ridotti.

Per prevenire la stitichezza, è tra l'altro importante assicurarsi che vostro figlio beva molto.

Se vostro figlio rifiuta l'acqua (bollita e raffreddata), dategli del succo di frutta fresco ben diluito (ad esempio 1 cucchiaino di succo in 100 ml di acqua) o succo per bebè pronto, diluito almeno 1:1.

Non appena iniziate a integrare il latte materno, date a vostro figlio ogni giorno una pappa a base di frutta e verdura. Sappiate che banane, mirtilli e riso possono esercitare un effetto costipante. Omogeneizzati a base di mela o pera sono invece lassativi. Nella prima infanzia i prodotti integrali andrebbero evitati!

A partire dall'8° mese, si può gradualmente introdurre Optifibre[®], il quale contiene fibre solubili di gusto neutro ed è in vendita in farmacia. Qualora, malgrado l'adozione di queste misure, permanga la stitichezza, può essere utile un leggero lassativo. È meglio somministrarlo periodicamente e a scopo profilattico solo in caso di stitichezza persistente, se il circolo vizioso dato da "dolori durante la defecazione – paura del dolore – dolore da trattenuta delle feci" è già in atto. Un altro farmaco particolarmente efficace nell'EB è Movicol[®] (principio attivo: Macrogol), prescrivibile dal vostro medico.

8. Anemia e carenza di ferro

I bambini affetti da EB possono diventare anemici per due motivi. Da un lato, se la pelle è particolarmente fragile, perdono sangue attraverso le ferite. Ciò può accadere internamente (bocca, esofago, intestino e ano) o anche esternamente tramite le ferite della pelle. Dall'altro, per alcuni bambini, è difficile se non

impossibile masticare e ingoiare la carne (che rappresenta la migliore fonte di ferro). L'anemia cronica causa stanchezza e apatia. Ne è un sintomo precoce il fatto che il bambino a scuola ha una soglia di attenzione ridotta o è apatico al pomeriggio. L'anemia si ripercuote sul processo di cicatrizzazione ed esercita anche altri effetti poco percettibili sullo stato di salute.

Purtroppo, farmaci a base di ferro causano spesso la stitichezza (più raramente possono provocare dissenteria), soprattutto se vengono assunti a stomaco vuoto. È tra l'altro fondamentale che vengano trattati gli effetti secondari indesiderati in modo che si possa continuare l'assunzione di ferro. Il ferro può venire somministrato sotto forma di capsule o di liquido. L'assorbimento nel corpo viene notevolmente migliorato se si assume contemporaneamente vitamina C (come polvere o sotto forma di frutta e verdure). È al contempo da evitare l'assunzione contestuale di zinco (l'ideale è osservare una pausa di almeno due ore), in quanto l'assunzione di entrambi gli oligoelementi verrebbe limitata. In casi rari il ferro viene somministrato anche per fleboclisi.

9. Problematiche particolari

9.1. Il vostro bebè non riesce o non vuole mangiare?

È certamente facile addossare ogni responsabilità alle complicanze dell'EB, ma anche eventi normali come il mettere i denti e varie infezioni febbrili incidono sulla nutrizione e sull'assunzione di liquidi. Queste affezioni sono inevitabili durante lo sviluppo di un bambino (e peraltro anche importanti per lo sviluppo del sistema immunitario) ma sono comunque particolarmente impegnative per i genitori.

I bambini sono molto sensibili rispetto agli stati d'animo dei loro genitori; pertanto, se vostro figlio ha una giornata in cui mangia molto poco (qualsiasi sia il motivo), cercate di non mostrargli la vostra preoccupazione in modo da non renderlo insicuro.

Un bambino abituato a un'alimentazione ad alto valore nutrizionale, se è di buon umore, accetterà più volentieri tali alimenti anche se riesce a mangiarne solo una quantità limitata. È pertanto meglio adottare dei "trucchi" per aumentare il valore nutrizionale dei pasti quotidiani. Preparate parecchi piatti con uova, carne, pesce, latte, formaggio e sfruttate il tenore calorico di alimenti ricchi di grasso (come burro, olio, maionese, panna, crème fraîche, mascarpone...).

- Aggiungete 2-3 cucchiaini di panna o crème fraîche a purè di patate, salse, minestrine, yogurt, pudding, creme, passato di mele.
- Stendete abbondante burro, formaggio fresco, purea di mandorle o noci su pane e biscotti.
- Condite spaghetti, patate, verdure, piatti a base di uova ecc. con formaggio grattugiato, maionese, burro, formaggio fresco, crème fraîche e panna acida.
- Aggiungete 1-2 cucchiaini da tè di marmellata, pezzi di banana maturi ecc. a pappe a base di semolino, riso al latte, yogurt.
- Utilizzate prodotti ricchi di grassi (ad esempio nello yogurt con crema di latte o greco, il formaggio più ricco di grassi ecc.).
- Preparate intingoli piccanti e creme spalmabili, ad esempio avocado schiacciato con maionese, crema spalmabile a base di fegato mescolata a maionese/crème fraîche.
- Preparate intingoli dolci, ad esempio marmellata con crème fraîche o mascarpone.
- ...e altri "trucchi" che vi vengono ancora in mente e corrispondono alle predilezioni di vostro figlio.

9.2. Cibi passati

Alcuni bambini riescono a mangiare solo alimenti molto morbidi, passati o liquidi. Questi però risulteranno ben presto monotoni se sono costituiti solo da minestrina e gelato. Se, però, adeguati pasti in famiglia vengono inseriti nello schema alimentare, l'atto del mangiare risulterà più vario e, cosa altrettanto importante, il bambino si sentirà meno "diverso".

I bambini vogliono spesso vedere il cibo prima che venga passato per sapere così che mangiano la stessa cosa degli altri membri della famiglia. I cibi passati hanno un aspetto decisamente più piacevole se tutti gli alimenti vengono passati singolarmente e cibi colorati come carote, patate o piselli con la carne creano contrasti cromatici. In questo modo, il bambino potrà imparare a conoscere anche i differenti sapori dei singoli alimenti.

In presenza di una mucosa orale lesa, può accadere che cibi freschi, freddi o anche leggermente ghiacchiati risultino piacevoli.

Alcune pietanze possono essere preparate in anticipo in grandi quantità ed essere congelate in porzioni per essere poi consumate quando il pasto di famiglia non è adatto ad essere passato.

Brodo, latte, panna o salse sono l'aggiunta di liquidi ideale quando si passano i cibi. Se invece si usa dell'acqua, le sostanze nutritive del cibo passato vengono diluite e il piatto risulterà insipido.

Se possibile, evitate di setacciare i cibi, altrimenti il relativo tenore di fibre verrà ridotto.

9.3. Alimenti integrativi

Se masticare e deglutire sono atti particolarmente difficili per vostro figlio, le proposte innanzi indicate possono concorrere solo in parte a coprire l'elevato fabbisogno di sostanze nutritive. Fortunatamente è disponibile un'ampia scelta di alimenti integrativi pronti.

Vengono prodotti in diverse preparazioni:

- alimenti integrativi completi: prodotti per lo più sottoforma di bevande o creme. Possono integrare o sostituire un pasto. Essendo confezionati "a misura di bambino" (confezioni variopinte con cannuccia), vengono volentieri portati a scuola come merenda.
- Moduli: vengono somministrati in aggiunta ai pasti. Contengono in una concentrazione elevata una determinata sostanza nutritiva; sono ad esempio ipercalorici, ricchi di proteine, ricchi di grasso o contengono fibre.

Consultate quindi un esperto nutrizionale per avere informazioni aggiornate e farvi prescrivere gli alimenti integrativi più idonei alle vostre personali esigenze.

È opportuno cambiare sempre i prodotti, in quanto i bambini quasi sempre si stancano presto del loro sapore.

9.4. Dilatazione esofagea

I bambini affetti da EB distrofica recessiva sviluppano spesso una stenosi dell'esofago con conseguenti disturbi di deglutizione. Talvolta viene persino ostacolata l'assunzione di liquidi. La dilatazione esofagea è un intervento chirurgico eseguito in sedazione, nel quale l'esofago viene dilatato con cautela e quindi viene ampliata la stenosi. Nel caso di alcuni bambini, si può in tal modo ottenere un miglioramento notevole dei disturbi di deglutizione. Il più delle volte, l'intervento deve essere di tanto in tanto ripetuto.

Nel caso in cui, malgrado la dilatazione esofagea, i bambini abbiano difficoltà ad assumere una quantità di cibo sufficiente, si consiglia eventualmente l'inserimento di una sonda gastrica.

9.5. Sondini nasali e sondini PEG

Una mucosa orale lesa e una deglutizione dolorosa si ripercuotono in modo particolarmente negativo sull'atto del mangiare, riducendo così notevolmente l'assorbimento di cibo.

Dato che una parte del necessario nutrimento viene somministrato direttamente nello stomaco (aggirando quindi i "punti problematici" della bocca, della faringe e dell'esofago), il bambino può continuare a godersi solo quelle pietanze che è in grado di mangiare. Il nutrimento di cui è "carente" lo riceve quindi anche attraverso un sondino.

I sondini nasali (tubicini sottilissimi morbidi introdotti attraverso il naso nell'esofago e nello stomaco) vengono consigliati di rado e comunque solo per brevi periodi. I bambini, comprensibilmente, li rifiutano, in quanto sono ben visibili; inoltre, i sondini sono difficili da fissare sulla pelle fragile.

Nel caso dei cosiddetti sondini PEG (PEG = **G**astrostomia **E**ndoscopica **P**ercutanea), il sondino gastrico, mediante un semplice intervento chirurgico, viene condotto direttamente nello stomaco attraverso la parete addominale.

Uno dei vantaggi è dato dal fatto che il cosiddetto "bottone" (ossia il raccordo posto sulla parte esterna della parete addominale, costituito appunto da un "bottone" con coperchio sul quale viene infilato un tubicino durante la somministrazione degli alimenti) viene nascosto dai vestiti. Inoltre, un sondino PEG può venire rimosso in qualsiasi momento qualora non sia più necessario. Il relativo utilizzo può essere limitato o frequente: il bambino può quindi mangiare e bere quanto vuole, in quanto i nutrienti mancanti vengono dunque somministrati attraverso il sondino. Quest'ultimo può venire utilizzato anche per somministrare farmaci dal sapore sgradevole.

Nutrizione tramite il sondino PEG:

si sconsiglia di tentare di somministrare alimenti passati attraverso il sondino nasale o il sondino PEG, in quanto questo può venire intasato, oltre a potersi sviluppare batteri nocivi. Si dovrebbe invece utilizzare uno degli alimenti specifici per sondini prescrivibili dal vostro medico. Il consulente nutrizionale vi consiglierà il prodotto più adeguato, a seconda dell'età e delle esigenze specifiche di vostro figlio.

Sono tantissime le opzioni rispetto a quando e a come procedere con la nutrizione enterale. Ogni bambino ha le proprie specifiche esigenze e anche la vita quotidiana

differisce da una famiglia all'altra - il consulente ne terrà conto nella stesura di uno schema adeguato.

Di seguito riportiamo tre delle opzioni più comuni:

- somministrare tramite sondino una quantità di alimenti ridotta, ad esempio 50 ml, dopo il pasto, se il bambino non ha mangiato o ha mangiato poco.
- Somministrare a gocce l'alimento per sondini la sera, quando il bambino si è addormentato, ad esempio 300 ml tra le 20 e le 23.
- Somministrare a gocce una quantità di cibo maggiore durante la notte; ciò significa però che il bambino alla mattina non avrà fame.

Benché, fisiologicamente, di notte non si mangi nulla, parecchi bambini affetti da EB preferiscono la somministrazione del cibo tramite il sondino PEG in questo momento, cosicché di giorno hanno tempo per mangiare e bere per via orale e da dedicare ad altre attività.

La nutrizione notturna, in determinate circostanze, comporta che, anche di notte, ci sia l'esigenza di urinare e/o andare di corpo, cosicché il riposo notturno del bambino e dei genitori viene disturbato. Ciò accade con forte probabilità se vengono somministrati tramite il sondino più di 500 ml.

La nutrizione tramite il sondino PEG può quindi essere adattata in ogni famiglia alle abitudini e alle condizioni individuali, in modo che possa venire ben integrata nella vita quotidiana.

10. Informazioni

Una parte delle informazioni qui riportate si basano sulla traduzione e sull'adattamento dell'opuscolo "Nutrition in EB for Children over 1 Year of Age" di Lesley Haynes (consulente nutrizionale pediatrica per l'EB, Londra, Regno Unito).