



Marc Puig-Pey, cuiner del departament de salut de la Fundació Alícia, preparant alguns dels plats que recull el receptari, ahir al matí, envoltat pels pares i mares amb fills afectats

Alícia crea un receptari per a famílies amb afectats per trastorns metabòlics

Un bon exemple del que vol ser la Fundació Alícia es va veure ahir al matí a les instal·lacions de Sant Benet de Bages: la presentació d'un receptari creat expressament per a persones que tenen diversos trastorns metabòlics

GEMMA CAMPS
Manresa

Cuinar és, per a la majoria, quan es té temps de fer-ho, un plaer. Per a les famílies amb afectats de fenilcetonúria (PKU) i altres trastorns metabòlics (ATM), però, pot ser una autèntica tortura. Així ho expressa Mei Garcia, vicepresidenta de l'associació catalana on s'aixopluguen una vuitantena d'aquestes famílies. Ahir, la Fundació Alícia els va fer un regal molt especial. Un regal que les onze famílies que van assistir a la presentació a les instal·lacions de la fundació a Sant Benet de Bages van rebre amb els braços oberts. Es tracta d'un receptari que, fruit de dos anys de treball, recull 80 receptes dissenyades específicament per a aquests malalts. Ara, per a pares i fills, cuinar i, sobretot, menjar, tornarà a ser un plaer.

Montse Ricart és la presidenta de l'Associació Catalana de PKU i ATM, que ha treballat estretament amb l'equip d'especialistes en aquests trastorns de l'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona (ahir no hi van poder ser perquè eren en un congrés a Valladolid) i amb la Fundació Alícia (Marc Puig-Pey, cuiner del Departament de Salut i Hàbits Alimentaris, amb 17 anys d'experiència al restaurant El Bulli; Elena Roura, responsable d'aquest departa-

ment, i Anna Torremorell, dietista). Amb el seu fill petit, el Dídac, de 5 mesos, als braços, el Ricart va explicar què significa tenir un fill afectat de fenilcetonúria (també en té un altre d'afectat, el Pol, de 4 anys). «Aquests nens han de menjar dietes baixes en proteïnes perquè les transformen en un aminoàcid que s'acumula al cervell». Només poden menjar fruita i verdura. La resta d'aliments han de ser

especials, i «costen tres cops més que un producte normal». Per posar un exemple: un paquet de pasta pot costar 7 euros, i 800 grams de formatge, 20. Si no es mira la dieta, «hi pot haver danys neorològics i psicomotrius irreversibles. El més important és la detecció precoç». Per sort, des de fa gairebé trenta anys, amb la punxada al taló que es fa als infants quan neixen, i que és obligatòria, es pot detectar. «Un de cada 200 habitants és portador d'aquesta metabolopatia, i hi ha el 25% de possibilitats que el nen la tingui». Estem parlant, per tant, d'uns percentatges molt baixos, que, desgraciadament, esdevenen un inconvenient clar. «Ens hem de buscar la vida

perquè, en alimentació, tot és molt escàs. El formatge arriba dels Estats Units via Anglaterra, però només n'hi ha un o dos proveïdors a Espanya, i això fa que depenguem totalment d'ells».

Mei Garcia va comentar les diferències entre PKU i ATM. «Els altres trastorns metabòlics engloben un ventall de metabolopaties que tenen com a nexa comú que els nostres fills fan una dieta baixa en proteïnes, però que, a més a més, necessiten medicació, perquè es poden descompensar, i això vol dir que s'han d'hospitalitzar». En aquests casos, la detecció és més complicada. «A la meua filla [la Mar, que ara té 3 anys i mig], quan li vaig començar a donar la Nidina

[llet de continuació], portava massa proteïna i va estar en coma. Hi ha estat dues vegades». Unes anàlitziques van servir per detectar la metabolopatia concreta que té. A l'associació, el 25% dels nens i joves que hi ha tenen ATM, i la resta, PKU. No reconèixer la malaltia a temps pot ser mortal. «Malauradament, des que la meua família és a l'associació, fa un any i mig vam perdre una nena de deu anys per ATM. És molt greu», va dir Garcia, que va matisar una dada important: «les proteïnes són absolutament necessàries». En aquestes fills no és que no en mengin, sinó que hem de calcular exactament quantes els en podem donar per no sobrepasar el límit perquè no es posin malalts, ni per excés, però tampoc per dèficit. Anem amb bàscula de precisió, de dècima de gram, i ho calculem tot». La cuina de casa es converteix en un laboratori. I parlava amb emoció del receptari: «com que som tan pocs no tenim grans coses, i veient aquest receptari, amb aquesta presentació tan magnífica, estic emocionada i molt agraïda».

Francesc Caballé va assistir a la presentació amb els seus dos fills: l'Aleix, de 12 anys, i la Júlia, de 7. Ambdós amb PKU. «A part que és un trastorn metabòlic que s'ha de portar molt controlat, és una feina afegida a casa». Caballé va remarcar que hi ha qui confon aquestes malalties amb els celíacs. «És més delicat. Els nostres nanos poden menjar de tot, però són unes quantitats molt baixes. El 95% de la seva dieta diària és a base de proteïna vegetal. Les seves farines especials, les seves llets especials...».

Unes malalties molt minoritàries que tenen en les proteïnes el seu 'enemic'

La PKU (fenilcetonúria) i els ATM (altres trastorns metabòlics) es defineixen com a errors congènits del metabolisme. La PKU, que és una malaltia hereditària, és el trastorn més freqüent (afecta 1 de cada 10.000 nascuts), mentre que la incidència dels ATM, com ara la tirosinèmia i l'homocistinúria, és menor (1 de cada 105.000 i un de cada 335.000, respectivament).

El metabolisme és el conjunt de les reaccions bioquímiques que tenen lloc en cada individu. Quan hi ha un error en el metabolisme, alguna d'aquestes reaccions no es produeix com cal-

dria o amb l'eficàcia necessària, per la qual cosa els compostos ingerits no reaccionen correctament i s'acumulen. Alhora, els productes finals de la reacció no són els que haurien de ser, ja que no se sintetitzen correctament. D'una banda, hi ha una acumulació de compostos que no es degraden correctament i que poden esdevenir tòxics i provocar conseqüències molt greus per al malalt, de tipus neuropsicològic, dificultat d'aprenentatge i retard psicomotriu, entre altres. I, de l'altra, hi ha un dèficit de productes que haurien d'haver-se sintetitzat a partir

dels primers i que poden ser essencials per al bon funcionament de l'organisme. Per tant, el tractament d'aquests trastorns s'ha de basar a evitar l'acumulació de substàncies tòxiques i a procurar la complementació dels productes no sintetitzats.

El principal tractament de la PKU i els ATM derivats d'un error metabòlic en la degradació de les proteïnes consisteix en una dieta controlada d'aquest tipus de nutrients; molt baixa en proteïnes alimentàries i complementada amb batuts proteics exempts de l'aminoàcid que causa cada trastorn en concret.