



12 agosto 2024

Lettera circolare AI n. 444

Nuovi prodotti dietetici nell'Allegato 1 CPSI

Dal 16 aprile 2024 nell'Allegato 1 CPSI figurano nuovi prodotti per la cura di determinate malattie congenite del metabolismo:

Numero dell'infermità congenita		Infermità congenita	Nome del prodotto	Caratteristiche del prodotto	Fabbricante	Limitazione (L)	Prezzo
Come complement o alla terapia nutrizionale per i difetti congeniti	L	Diverse IC	K-AM	Alimento speciale aproteico per il trattamento dietetico di minori e adulti con intolleranze alimentari multiple	Nutricia	In caso di pazienti fortemente sensibilizzati affetti da infermità congenite che necessitano di una dieta particolare (p. es. dieta chetogenica per l'epilessia resistente ai farmaci) e c'è anche una comprovata allergia grave alle proteine del latte vaccino, K-AM può essere somministrato se è necessaria un'integrazione proteica che non può essere ottenuta modificando la dieta e se non sono adatti gli idrolizzati o altri	Ancora da fissare

						prodotti a base di proteine). Il prodotto deve essere prescritto da un centro metabolico pediatrico (collaborazione di un consulente nutrizionale specializzato con specialisti del metabolismo e allergologi) Dosaggio secondo le GCP e le evidenze attuali.	
451/387	L	Epilessia farmaco-resistente e disturbi del metabolismo dei carboidrati come deficit di GLUT-1 e PDH	Ketocal 2,5:1 LQ MCT Multi fibre gusto vaniglia	Povero di carboidrati e ricco di grassi	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
451/387	L	Carenza di piruvato deidrogenasi, deficit di GLUT-1, epilessia congenita farmaco-resistente (causata anche da altre IC)	MCT olio	Olio dietetico di grassi MCT	Nutricia	Un prodotto al giorno.	Ancora da fissare
452		Acidemia propionica e aciduria metilmalonica	Milupa OS Pur	Senza isoleucina né metionina né treonina né valina	Nutricia		Ancora da fissare
452	L	Malattia dello sciroppo d'acero	MSUD Lophlex Pulver Neutral	Senza leucina, isoleucina né valina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare

452		Disturbi del metabolismo della lisina	LYS-1 infant	Alimenti per neonati senza lisina	Nutricia		Ancora da fissare
452		Disturbi congeniti del ciclo dell'urea	UCD-1 infant	Alimenti per neonati con aminoacidi essenziali	Nutricia		Ancora da fissare
452	L	Acidemia propionica e aciduria metilmalonica	OS ANAMIX gusto frutta e vaniglia	Senza isoleucina né metionina né treonina né valina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
Come complement o alla terapia nutrizionale per i difetti	L	In generale per arricchimento di fibre in caso di costipazione, diarrea, sindrome dell'intestino irritabile fino ad alleviamento dei sintomi	Digesan Fibre	Alimento da bere ricco di fibre	Omanda	In caso di pazienti affetti da infermità congenite che necessitano di una dieta particolare (p. es. dieta chetogenica per l'epilessia resistente ai farmaci) e allo stesso tempo anche un arricchimento di fibre necessario dal punto di vista medico appare necessario, può essere effettuato come parte di terapia completa terapia nutrizionale completa Digestivo può essere somministrato può essere somministrata. (A lungo termine dovrebbe, se possibile, una modifica della dieta per l'arricchimento in fibre realizzato	Ancora da fissare

						essere realizzato) Su prescrizione di un centro del metabolismo. Dosaggio conforme alle GCP e alle evidenze attuali.	
453	L	Disturbi congeniti del metabolismo che necessitano di un apporto di colesterolo esogeno, p. es. sindrome di Smith-Lemli-Opitz	Cholesterol Module	Composto di colesterolo e carboidrati	Nutricia	Su prescrizione di un centro del metabolismo. Dosaggio conforme alle GCP e alle evidenze attuali.	Ancora da fissare
454	L	Disturbi congeniti della glicosilazione, p. es. deficit di mannosio fosfato isomerasi (sindrome CDG tipo Ib)	D-Mannose	Fonte di carboidrati a base di D-mannosio	Nutricia	Su prescrizione di un centro del metabolismo. Dosaggio conforme alle GCP e alle evidenze attuali.	Ancora da fissare
452	L	Disturbi congeniti del metabolismo degli aminoacidi e delle proteine	L-Glycin, L-Arginin, L-Citrullin, L-Cystin, L-Isoleucin, L-Leucin, L-Serin, L-Tyrosin, L-Valin, Adamin G	Singoli aminoacidi	Nutricia	Su prescrizione di un centro del metabolismo, Dosaggio conforme alle GCP e alle evidenze attuali.	Ancora da fissare
452	L	Tirosinemia	TYR Sphere 20	Basso contenuto di fenilalanina e tirosina	Vitaflo	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
452	L	Fenilchetonuria	PKU GMPPro 15 Delight Berry	Basso contenuto di fenilalanina e tirosina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
452	L	Fenilchetonuria	PKU GMPPro 15 Delight Tropical	Basso contenuto di fenilalanina e tirosina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare

452	L	Fenilchetonuria	PKU GMPPro LQ Gusto neutro	Senza fenilalanina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
452	L	Fenilchetonuria	PKU Synergy	Senza fenilalanina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
452	L	Tirosinemia	TYR Anamix junior LQ Gusto arancia	Senza fenilalanina né tirosina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare
452	L	Tirosinemia	TYR Lophlex Polvere Gusto neutro	Senza fenilalanina né tirosina	Nutricia	Un prodotto al giorno	Ancora da fissare

Il contenuto della presente lettera circolare AI verrà inserito nella CPSI in occasione della sua prossima revisione.