

# Guia d'Alimentació per a Persones afectades per la Malaltia d'Andrade

L'Associació Balear de la Malaltia d'Andrade (ABEA) i el Col·legi Oficial de Dietistes-Nutricionistes de Illes Balears (CODNIB), col·laboren per a ajudar a la població afectada de malaltia d'Andrade i a les seves famílies, en la presa de decisions en matèria de nutrició humana i dietètica.

## Autor:

**Eduard Baladia Rodríguez**

Dietista –Nutricionista.

**Conflictes d'interès:** l'autor declara que no existeix conflicte d'interessos.

## Coordinador de la revisió:

**Manuel Moñino Gómez.**

Dietista-Nutricionista de Salut Pública i Nutrició Comunitària. President del Col·legi Oficial de Dietistes-Nutricionistes de Illes Balears. Palma de Mallorca.

## Revisors:

**Iva Marques Lopes.**

Dietista-Nutricionista. Professora titular de Nutrició. Grau Nutrició Humana i Dietètica. Facultat de Ciències de la Salut i de l'Esport. Universitat de Zaragoza.

**Arantza Ruiz de las Heras de la Hera.**

Dietista-Nutricionista. Secció de Nutrició Clínica i Dietètica. *Hospital Virgen del Camino*. Pamplona. Presidenta del Col·legi Oficial de Dietistes-Nutricionistes de Navarra. Pamplona.

**Elena Muñoz Octavio de Toledo.**

Dietista-Nutricionista de ADIBA (*Associació de persones amb Diabetis de les Illes Balears*) i ALCER Illes Balears (*Asociación para la Lucha de las Enfermedades del Riñón*). Palma de Mallorca.

## Índex

<b>1.</b>	<b>ENTORN DE</b> .....	<b>3</b>
1.1.	Qué és la guia d'alimentació per a persones afectades per la malaltia d'Andrade? .....	3
1.2.	Per qué és necessària aquesta guia? .....	3
1.3.	Com s'ha elaborat aquesta guia? .....	3
<b>2.</b>	<b>MALALTIA D'ANDRADE</b> .....	<b>3</b>
2.1.	Qué és la malaltia d'Andrade? .....	3
2.2.	La malaltia d'Andrade en el món .....	4
2.3.	Signes i símptomes generals de la malaltia d'Andrade .....	5
2.4.	Beneficis del diagnòstic precoç .....	5
2.5.	Tractament de la malaltia d'Andrade: el transplantament hepàtic .....	5
<b>3.</b>	<b>MALALTIA D'ANDRADE I DIETA</b> .....	<b>5</b>
3.1.	Signes, símptomes i alteracions de la salut relacionades (a priori) amb la dieta a la malaltia d'Andrade .....	5
3.1.1.	Diarrea i restrenyiment .....	6
3.1.2.	Nàusees, vòmits i pesadesa després dels menjars .....	8
3.1.3.	Dificultat en empassar i refluxe. ....	8
3.1.4.	Anèmies .....	10
3.1.5.	Baixades de sucre en sang.....	10
3.1.6.	Alteracions a la funció del ronyó .....	10
3.1.7.	Deshidratació .....	11
3.1.8.	Acumulació de radicals lliures .....	11
3.1.9.	Hipercolesterolèmia i PAF tipo 1.....	11
3.1.10.	Falta de gana .....	12
3.1.11.	Nutrició enteral i malaltia d'Andrade.....	13
3.1.12.	Dèficit d'alguns minerals? .....	13
<b>3.2.</b>	<b>Guia Alimentària en la malaltia d'Andrade</b> .....	<b>13</b>
	Quins són les principals pautes per a seguir una alimentació saludable? .....	13
	La piràmide alimentària. ....	14
	Quantitat, freqüència i teixidura dels menjars.....	16
	A la cuina. ....	17
	Com realitzar els canvis a la teva alimentació .....	17
	Puc prendre algun suplement nutricional? .....	18
	Necessites saber més? .....	¡Error! Marcador no definido.18
	<b>BIBLIOGRAFIA</b> .....	<b>19</b>

## **1. ENTORN DE**

### ***1.1. Què és la guia d'alimentació per a persones afectades per la malaltia d'Andrade?***

Aquesta guia s'ha elaborat per ajudar la població afectada de malaltia d'Andrade i els seus familiars en la presa de decisions en matèria de nutrició humana i dietètica. Al document es presenten els darrers avanços sobre la relació entre l'alimentació de les persones afectades per la malaltia d'Andrade i l'evolució de la seva malaltia. La guia no ha de substituir les recomanacions que proporcioni el metge i el dietista-nutricionista, sinó que ha d'entendre's com una eina per comprendre els aspectes implicats en la millora de l'evolució de la malaltia relacionats amb l'alimentació.

### ***1.2. Per què és necessària aquest guia?***

Quan es té una malaltia o s'està en estreta relació amb un afectat que la sofreix, és important que la persona conegui la malaltia i li doni la importància que mereix. Com més gran i millor sigui la informació, menys tendència es mostrarà a autoinformar-se a través d'altres vies, com per exemple Internet. L'ús d'aquestes fonts d'informació pot contribuir a confondre els interessats, ja que pot trobar-s'hi informació científica molt tècnica i difícilment comprensible, o d'altres d'increïbles i de dubtosa base científica.

Sempre han de seguir-se les recomanacions que l'equip de salut ofereix als afectats i als seus familiars, i contrastar-hi la informació que s'obtingui d'altres fonts (abans de posar-les en pràctica). En matèria de nutrició humana i dietètica, el dietista-nutricionista (diplomant universitari en Nutrició Humana i Dietètica) ha de ser el professional de referència, juntament amb el metge.

### ***1.3. Com s'ha elaborat aquesta guia?***

La guia ha estat elaborada per un dietista-nutricionista a través de revisió bibliogràfica d'estudis escrits en espanyol, català, anglès, francès, portuguès i italià, trobats a través de bases de dades electròniques especialitzades: PubMed, Embase, Scopus, FSTA, Scielo i Scholar. Així mateix, la guia ha estat revisada per un Comitè Revisor compost per un equip multidisciplinari de professionals sanitaris seleccionats pel Col·legi Oficial de Dietistes-Nutricionistes de Illes Balears (CODNIB).

## **2. Malaltia d'Andrade**

### ***2.1. Què és la malaltia d'Andrade?***

La polineuropatia amiloïdòtica familiar tipus 1 (PAF tipus 1) va ser descrita per primera vegada pel Dr. Corino Andrade el 1952; per aquest motiu és coneguda com a malaltia d'Andrade (1). Es tracta d'una amiloïdosi (acumulació d'una substància proteica denominada amiloide) hereditària que afecta el sistema cognitiu, especialment el sistema nerviós perifèric (2,3), és a dir les cèl·lules nervioses i els nervis que es connecten als òrgans. El 1978 Costa et al. (4) varen demostrar que la proteïna acumulada era una prealbúmina anormal denominada transtirretina (TTR), encarregada normalment del transport de substàncies com l'hormona tiroïdal (tiroxina, T4) i retinol. El 1983, Saraiva et al. (5) varen demostrar que l'anomalia produïda en aquesta prealbúmina consistia en la substitució d'un aminoàcid valina per un aminoàcid metionina en la posició 30 de la cadena dels 127 aminoàcids que formen aquesta proteïna de transport. Els científics varen anomenar aquest amiloide transtirretina metionina 30 (TTR Met 30), també coneguda com transtirretina valina-metionina 30 (TTR ValMet 30).

S'han identificat diferents tipus de polineuropaties amiloïdòtiques familiars, cadascuna amb diferents substàncies amiloïdes característiques i les seves corresponents mutacions genètiques. La malaltia d'Andrade o PAF tipus 1 no ha de ser confosa amb altres amiloïdosis familiars o hereditàries, com per exemple les miocardiopaties, la malaltia d'Ostertag, la febre mediterrània familiar, o la síndrome de Muckle Wells. Així mateix tampoc ha de ser confosa amb l'amiloïdosi secundària o reactiva, o la amiloïdosi immunoglobulínica (6). En cercar més informació sobre la malaltia d'Andrade, és necessari assegurar-se que aquesta informació es refereix a la PAF tipus 1.

La PAF tipus 1 és la malaltia amiloïdòtica familiar que afecta el sistema nerviós perifèric més comú (7), i és hereditària, ja que només es pot transmetre de pares/mares a fills/filles. El gen que transmet la malaltia és dominant; per això el portador sol desenvolupar la malaltia, encara que existeix també la possibilitat de ser-ne portador sense patir-la temporalment o per a tota la vida. En aquest darrer cas, es pot transmetre l'alteració a la descendència sense conèixer-ho (6). Les persones afectades per aquesta alteració acumulen la substància anòmla en diversos llocs del cos, amb la qual cosa amb el pas dels anys es produeix una neuropatia, és a dir, una alteració en el funcionament dels nervis i orgànic (fetge i ronyó, principalment) que sol iniciar-se a la quarta dècada de la vida (8), encara que hi ha casos més precoços i també de més tardans.

## ***2.2. La malaltia d'Andrade en el món.***

La presència de PAF tipus 1 s'ha confirmat en més de 15 països diferents (9), i s'ha observat una alta proporció d'afectats en algunes regions del Japó (10), Suècia (11) i Portugal (12). La malaltia d'Andrade és el tipus de PAF més freqüent (7). La figura 1 mostra la distribució de la malaltia al món.

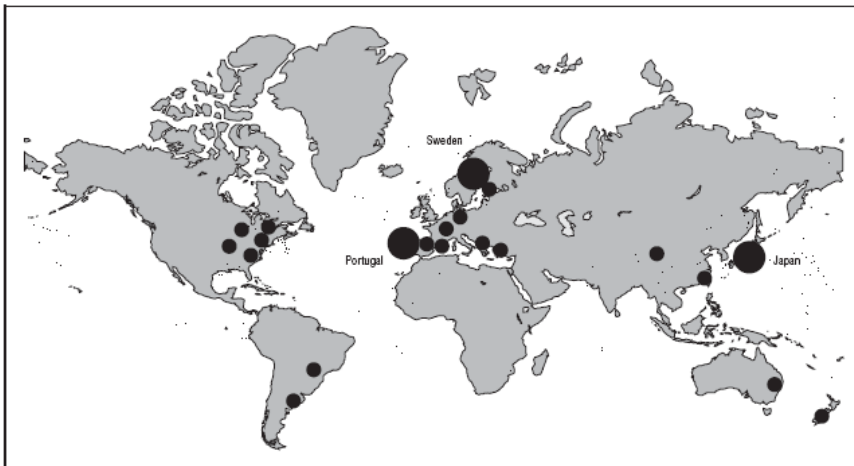


Figura 1. Distribució de la malaltia d'Andrade a nivell mundial (7).

El Dr. Munar-Ques i els seus col·laboradors n'han detectat un important nombre de casos a Mallorca, que constitueix el cinquè focus mundial de la malaltia d'Andrade, i han comprovat un augment anual d'afectats i de portadors que no desenvolupen la malaltia (13). La malaltia afecta una baixa proporció de la població mallorquina i, per tant, es considera una malaltia rara. Això no obstant, pel progressiu augment de nous casos, el poder de transmissió de la malaltia, la discapacitat que aquesta ocasiona i els elevats costos sanitaris i de Seguretat Social, es considera que la PAF tipus 1 constitueix un problema de salut pública per a l'illa de Mallorca (13).

### **2.3. Signes i símptomes generals de la malaltia d'Andrade**

És freqüent que la simptomatologia inicial de les persones afectades per PAF tipus 1 siguin formiguejos, endormiscament i pèrdua de sensibilitat a les cames (7), encara que poden afectar-se els braços, el tronc i altres parts del cos. En són símptomes freqüents les punxades, els dolors, les sensacions de descàrrega elèctrica, pèrdua de força i sensació de fred general, així com alteracions de la veu. Són característiques les alteracions del sistema digestiu, per exemple l'alternança entre diarrea i restrenyiment, les nàusees, els vòmits, les regurgitacions, la pesadesa després dels menjars i la dificultat per empassar. També solen alterar-se la funció urinària i la renal, i hi pot haver marejos en canviar bruscament de posició, entre d'altres símptomes. Així mateix, en persones amb PAF tipus 1, són freqüents diversos tipus d'anèmies, la pèrdua de pes corporal, arítmies, retenció de líquids, edemes i baixades de sucre (7, 14, 15).

Dels signes i símptomes anteriors, *a priori* tenen o poden tenir relació amb l'estat nutricional i amb la dieta: la diarrea, el restrenyiment, les nàusees, els vòmits, la falta de gana, la dificultat en empassar, les regurgitacions, la pesadesa després dels menjars, els diferents tipus d'anèmies, les baixades de sucre, les alteracions del ronyó i la disminució del pes corporal. Aquests i altres aspectes es discuteixen més profundament a l'apartat 3.1 "Signes, símptomes i alteracions de la salut relacionades (*a priori*) amb la dieta en la malaltia d'Andrade".

### **2.4. Beneficis del diagnòstic precoç**

Existeixen diferents mètodes per diagnosticar la malaltia d'Andrade i diferenciar-la de la resta de amiloïdosis. Les proves per conèixer si es té o no la malaltia comprenen estudis de biòpsies de teixit amb determinació de la substància amiloide, estudi de marcadors específics de la sang relacionats amb la substància amiloide i estudis genètics per determinar el tipus d'amiloïdosis. És freqüent combinar dos o més tipus d'estudis per diagnosticar un tipus d'amiloïdosis i eliminar-ne la resta de la forma més ràpida (17-19).

El diagnòstic precoç és molt important, ja que, com a malaltia degenerativa, com més aviat es freni, millor serà l'evolució, la qualitat i l'expectativa de vida de l'afectat (6, 8, 13, 14). Per tant és molt important que les famílies amb antecedents de la malaltia d'Andrade facin proves diagnòstiques per estudiar si en són portadors, si la malaltia es desenvolupa o per determinar-ne les probabilitats de desenvolupament, i per poder actuar, així, al més aviat possible (14).

### **2.5. Tractament de la malaltia d'Andrade: el trasplantament hepàtic**

Actualment l'únic tractament eficaç per a les persones amb PAF tipus 1 és el trasplantament de fetge, ja que no existeixen fàrmacs per combatre la malaltia (6, 14).

També s'ha observat que, com més aviat es fa el trasplantament hepàtic, menor és la repercussió que la malaltia produeix als òrgans per l'acumulació d'amiloide, el que fa àdhuc més important el diagnòstic precoç per frenar l'evolució de la malaltia (21-24).

## **3. Malaltia d'Andrade i dieta**

### **3.1. Signes, símptomes i alteracions de la salut relacionades (*a priori*) amb la dieta a la malaltia d'Andrade**

En aquest apartat es presenten els principals signes, símptomes i alteracions de la salut que, *a priori* es podrien prevenir a través d'una correcta alimentació o bé atenuar-ne la intensitat, la

durada o les conseqüències, mitjançant la modificació de la dieta. Perquè l'origen de les alteracions és la deposició de la substància amiloide als diferents teixits (especialment al sistema nerviós), no es pot assegurar que una actuació dietètica en millori els símptomes. En la majoria dels casos, l'actuació dietètica consistirà en no agreujar la situació o evitar danys secundaris. S'han trobat molt poques evidències científiques que protegeixin l'actuació dietètica en persones amb PAF tipus 1, per la qual cosa la guia conté recomanacions sobre la base d'estudis en altres tipus de neuropaties no amiloides i sobre principis bàsics de nutrició, dietoteràpia i dietètica.

Encara que les recomanacions d'aquest apartat són molt conservadores i segueixen un patró d'alimentació saludable, poden ser útils per a una gran part dels afectats per PAF 1, encara que sobre d'altres poden no tenir efecte o fins i tot ser contraris al que s'espera. Els símptomes de les persones amb malaltia d'Andrade són molt dispersos i, per tant, la recomanació dietètica i d'alimentació haurà de ser individualitzada. En cas d'haver de realitzar molts canvis en l'alimentació per posar en pràctica les pautes, es recomana incloure'ls-hi d'un en un, deixant com a mínim amb 3-5 dies de separació, per poder identificar i atribuir les millores, o els empitjoraments, segons els canvis realitzats.

### **3.1.1. Diarrea i restrenyiment**

És molt freqüent que les persones amb PAF tipus 1 desenvolupin des del començament de la malaltia alternança de diarrees persistents i restrenyiment (7, 14, 15). Les diarrees poden estar produïdes per diferents motius, de manera que no existeix una forma específica de prevenir-les a través de l'alimentació. Per altra banda, la majoria de casos de restrenyiment, igual que a la població general, es poden prevenir mitjançant un bon suport de fibra dietètica i una correcta hidratació. Però els canvis en la motilitat intestinal (moviments de l'intestí per fer avançar l'aliment) són deguts als danys ocasionats per l'acumulació de substància amiloide en aquest òrgan (15, 25, 26).

No s'ha trobat cap treball científic on s'estudiï la prevenció o el tractament dietètic de la diarrea o el restrenyiment en persona amb PAF tipus 1, però se n'han trobat alguns en què es donen opcions farmacològiques per al tractament de la diarrea (27, 28).

#### **Recomanacions dietètiques generals per al restrenyiment:**

S'aconsella com a norma general consumir la mateixa quantitat de fibra que la recomanada per a la població general. També és important una correcta hidratació (beure almenys 4 tasses d'aigua fins i tot sense tenir set) abans, durant i després dels períodes de restrenyiment o diarrea. A més:

- consumir cada dia i a cada menjada (desdejuni, mig dematí, menjar, berenar i sopar) aliments rics en fibra: pa i cereals integrals de tipus arròs o pasta, llegums, fruits secs, fruites i hortalisses.
- s'han de prendre amb líquids, ja que la fibra sense líquids pot agreujar el restrenyiment.
- consumir iogurts i altres llets fermentades pot ajudar en restrenyiments provocats per altres patologies i situacions fisiològiques (29-34).
- menjar a poc a poc, planificant el temps per poder reposar 15-20 minuts després de les menjades.
- realitzar activitat física diària adaptada a la situació individual (caminar, nedar, pujar escales, etc.).
- educar l'intestí mitjançant horaris regulars i relaxats, per anar al bany.
- consumir, a la mateixa menjada, aliments amb diferents temperatures per millorar la motilitat intestinal.

## Recomanacions dietètiques generals per a la diarrea:

- El consum d'aliments ha de ser escàs i freqüent (a l'inici, cada hora o cada dues hores), ampliant l'horari i la quantitat segons la tolerància. Convé que els aliments no estiguin ni molt freds ni molt calents. S'ha d'iniciar la dieta per fases, segons tolerància (vegeu la taula 1).
- Suprimir aguiats, fritures i embotits, i aliments molt condimentats, per la seva capacitat irritant de l'aparell digestiu.
- Valorar la tolerància a la llet, ja que es podria presentar una mala digestió del sucre que conté (lactosa); a més, la llet augmenta la motilitat intestinal. Es recomana l'ús de llets fermentades com els iogurts (38), pel seu paper regenerador de la flora intestinal. Es pot optar per lactis o preparats lactis sense lactosa o begudes de soja o civada enriquides en calci.
- Evitar aliments rics en fibra (llegums, cereals integrals, fruites i verdures crues, etc.) cafè i sucres ensucrats, per ser estimulants de la motilitat intestinal. S'aconsella disminuir (o fins i tot eliminar) el consum d'aquests aliments a l'inici del període de diarrea, i anar provant la seva tolerància a poc a poc (amb diferents quantitats) i un a un.
- Es recomana beure suficient aigua per reposar la pèrdua i evitar la deshidratació. Evitar les begudes amb gas. Una altra opció per a la recuperació de líquids i electròlits és l'ús de llimonades alcalines, fàcils de preparar, barates i completes. La llimonada alcalina conté: 1 llitre d'aigua, el suc de dues llimones, una mica de sal, una mica de bicarbonat i una cullerada de sucre. És aconsellable prendre-la a temperatura ambient, en petits glops.
- Després d'un període de diarrea és habitual no realitzar deposicions en alguns dies; això no vol dir que s'hagi passat al restrenyiment, per la qual cosa no s'ha de consumir un excés de fibra massa aviat, davant el risc de diarrea.

**Taula 1. Recomanacions dietètiques per a la diarrea**

1ª Fase	Segons indicació mèdica o del dietista-nutricionista, s'ha d'iniciar la ingesta de petites quantitats d'aigua d'arròs, aigua amb llimona, infusions o sèrum oral (de venda a farmàcies) . Si existeix intolerància a la lactosa s'han de prendre llets sense lactosa o, si es toleren, begudes de soja o civada.
2ª Fase	A més dels líquids anteriors, s'ha d'introduir: consomé sense greix, sopa d'arròs, arròs bullit brovós o farina d'arròs (farinetes infantils) i petites quantitats de peix blanc o pollastre bullits.
3ª Fase	Augmentar les quantitats dels anteriors i seguir introduint nous aliments segons tolerància: arròs blanc, patata o pasta fina cuita, pastanaga cuita o en puré, pernil cuit o pit de pollastre de gall dindi (poc greixós), iogurt natural desnatat sense sucre ni edulcorants, pa torrat, galetes tipus maria, poma o pera cuita, poma ratllada o en suc, codony o plàtan molt madur.
4ª Fase	Augmentar les quantitats dels anteriors i seguir introduint nous aliments segons tolerància: pollastre, vedella o peix blanc a la planxa, poma rostida, pera d'aigua molt madura, petites quantitats de puré de verdures passat pel xinès o un colador.
Observacions	Anar provant amb la resta d'aliments, en molt petites quantitats i en diferents dies per comprovar-ne la tolerància. Els darrers que s'han d'incloure són els llegums sencers, la verdura crua en forma d'amanida, els cereals integrals i la llet.

Tant a la diarrea com al restrenyiment es recomana la ingesta de lactis fermentats (aliments prebiòtics o que contenen bacteris beneficiosos vius), com el iogurt, per ajudar a repoblar la microflora intestinal, que se sol danyar per la diarrea o el restrenyiment.

### 3.1.2. Nàusees, vòmits i pesadesa després dels menjars

Sovint apareixen com a quadre inicial, a més de la diarrea i el restrenyiment, les nàusees i els vòmits. S'ha descrit en alguns articles que els vòmits es produeixen per falta de buidament de l'estómac, la qual cosa provoca una retenció dels aliments fins a la seva expulsió a través de la boca (14, 47, 48).

#### Recomanacions dietètiques per a les nàusees, els vòmits i la pesadesa després dels menjars

A la taula 2 es mostren alguns consells pràctics

4.

**Taula 2. Recomanacions dietètiques en las nàusees, vòmits i pesadesa després dels menjars**

Realitzar	Evitar
<ul style="list-style-type: none"><li>• Menjars petits i freqüents (5 a 6 preses)</li><li>• Menjar a poc a poc i mastegar fins a consistència de puré</li><li>• Descansar incorporat, havent dinat</li><li>• Triar aliments tous, amb poca olor i poc condimentats (peix blanc, pollastre, arròs, pasta, patates, farinetes de cereals, compota, purés de fruita no àcida o en almívar)</li><li>• Beure aigua fora de les menjades per evitar la distensió de l'estómac.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Ficar-se al llit en acabar de menjar</li><li>• Beure líquids durant els menjars</li><li>• Cuinar i exposar-se a olors intenses d'aliments</li><li>• Prendre aliments freds i calents al mateix temps</li><li>• Fer menjades molt abundants.</li><li>• Consumir aliments molt àcids, greixosos (carns o embotits greixosos) o molt condimentats (51-53)</li><li>• Prendre aliments rics en fibra (vegeu més amunt) (54-56)</li></ul>

A més:

- Aprofitar els moments de menys nàusees per prendre els aliments més nutritius, encara que no coincideixin amb l'estructura tradicional dels menjars.
- Menjar algunes galetes o torrades seques abans d'aixecar-se pot ajudar a disminuir la sensació de nàusea; de vegades es toleren millor aliments salats tipus torrada, galletes d'aperitiu, etc.
- Si no es té ganes de menjar calent, els entrepans amb base de pernil, embotit de pit de pollastre o gall dindi, formatges frescs baixos en greix, etc., també són opcions nutritives.
- Si la ingesta d'aliments és insuficient s'ha de valorar el suport nutricional indicat pel metge i orientat pel dietista-nutricionista, sense esperar que l'estat nutricional es deteriori massa.
- Durant episodis repetits de vòmits per retenció d'aliments a l'estómac (49), haurà d'adaptar-se la textura i la consistència del menjar, usant aliments líquids o semisòlids (cremes, farinetes, sucs, refrescs ensucrats, brous, altres aliments triturats i diluïts o, fins i tot, aigua amb sucre al 4-8%) en lloc d'aliments sòlids.
- El consum de líquids freds, excepte la llet, presos a grans glops, augmenta la velocitat del buidatge gàstric per la qual cosa dificulta la sensació de nàusea.

### 3.1.3 Dificultat en empassar i refluxos.

En algunes ocasions, es presenten refluxos o regurgitacions (el contingut de l'estómac puja per l'esòfag i causa dolor i sensació d'acidesa) i/o dificultat en empassar-se aliments (14, 15). Aquestes afeccions s'han observat també en altres malalties a les quals existeix una degeneració neurològica (57-59). Es poden diferenciar dos tipus d'alteracions de la deglució: d'una banda, pot donar-se una deglució incompleta, que ocasiona la permanència de l'aliment a la boca, la faringe o l'esòfag, la qual cosa pot conduir a la desnutrició i/o deshidratació per falta d'ingesta d'aliments (60-62), i, per l'altra, pot donar-se una deglució

no segura, en la qual es produeix l'entrada d'aliments o líquids a la via aèria respiratòria, amb el conseqüent risc d'aspiració, infecció respiratòria, pneumònia i asfíxia (61, 62).

### **Recomanacions dietètiques per a la dificultat en empassar (61;63).**

- Consumir aliments que formin bols semisòlids, cohesius a la masticació i de consistència tova. Optar per aliments de fàcil masticació o modificar la consistència dels aliments optant per una dieta triturada de textura homogènia i tova.
- Espessir els líquids utilitzant espessidors comercials que no en modifiquin el sabor, adaptant la consistència segons les necessitats, utilitzant maicena, puré de patates instantani, gelatines, etc.
- En aliments secs, ablanir-ne la consistència barrejant-los amb líquids (brou, llet, suc, etc.) fins a obtenir una textura homogènia, com purés o salses.
- Evitar plats amb doble textura (sopes de fideus, iogurt amb cereals...).
- Menjar més vegades quantitats petites per disminuir la fatiga i el risc de passada d'aliments als pulmons. Menjar a poc a poc i concentrar-se en el procés de deglució.
- Menjar d'asegut, amb l'esquena alçada i el cap recte.
- Si la persona no és capaç d'alimentar-se sola, asseure's al seu mateix nivell, per no forçar que alci el cap, ja que la deglució és menys segura així.
- Per seguretat, comprovar la deglució amb aliments pastosos, de textura homogènia i densa, com iogurt, natilles, gelatines. No provar la tolerància amb líquids.
- No utilitzar xeringa per subministrar aliments ni canyetes per ingerir líquids.

A la taula 3 es mostra una llista d'aliments aconsellats i d'altres a evitar.

**Taula 3. Aliments aconsellats i a evitar per a la dificultat en empassar**

<b>Alimento aconsellats*</b>	<b>Aliments a evitar</b>
Aliments tous que formin bols semisòlids cohesius a la masticació: purés, natilles sopes espesses, iogurt o líquids espessos, gelat tipus sorbets o de fruites.	Aliments líquids. Aliments que s'esmicolen i formen petits bols, grums o trossos petits: carns seques, galetes, pa torrat, arròs simple, fruits secs, llegums sencers, líquids poc consistents. Aliments que aporten líquid en ser mastegats: taronja, mandarines, etc. Aliments viscosos que s'aferren al paladar i són difícils de mobilitzar: "formatge flux", pa de motllo, etc.

\*segons tolerància individual

Una vegada diagnosticat el tipus i el grau de dificultat en empassar s'haurien d'adequar els aliments a les textures següents: fina, mel, nèctar o púding. Existeixen tècniques que un logopeda pot ensenyar per millorar la deglució. De manera general, es podrà sospitar una disfàgia si hom s'ennuega sovint en prendre líquids o existeix dificultat per pronunciar paraules que continguin els sons R, T, C o G, com *recepta* o *registre*.

Recomanacions dietètiques en el reflux:

- no anar-se'n a jeure just després dels menjars i, si es fa, mantenir-se incorporat 30°.
- prendre els líquids fora dels menjars.
- evitar els menjars abundants.
- les tècniques culinàries han de ser bullits, planxa, vapor, forn o papillota.

A la taula 4 es mostra una llista d'aliments aconsellats i dels que s'han d'evitar.

**Taula 4. Aliments a evitar reduir o consumir amb reflux.**

<b>Evitar</b>	<b>Limitar</b>	<b>Consumir sovint</b>
Cafè, te, cítrics, fruites flatulentes crues (pera, poma, préssec, prunes), picants, salats, fregits, aguiats, xocolata, begudes alcohòliques, pebrot, cogombre o ceba	Aliments greixosos (embotits, carns greixoses, formatges greixosos, fruits secs), llegums, peix blau, ous i margarina o mantega	Lactis descremats, carns magres (aus i conill), peix blanc, arròs, pasta, patates, fruites cuites i fresques excepte els cítrics i les flatulentes, verdures cuites i oli d'oliva cru (moderat)

### 3.1.4 Anèmies

L'anèmia és una alteració en la quantitat, la forma o la composició de les cèl·lules encarregades del transport d'oxigen a la sang. Encara que existeixen pocs estudis sobre del nombre de casos o tipus de les anèmies en afectats de PAF tipus 1, el 1993 es va publicar un article en el qual es va observar que 32 dels 35 afectats avaluats (el 91%) tenia algun tipus d'anèmia (64). Existeixen diferents tipus d'anèmia, algunes d'aquestes relacionades amb la manca d'alguns nutrients com el ferro, la vitamina B12 o l'àcid fòlic.

**Recomanació dietètica:** perquè no hi ha una relació clara entre l'origen de l'anèmia en els afectats per PAF tipus 1 i la deficiència de ferro, vitamina B12 o àcid fòlic, es recomana que la ingesta d'aquests nutrients sigui igual a la de la resta de la població, a través d'una dieta variada, equilibrada i suficient (vegeu l'apartat 3.2).

### 3.1.5 Baixades de sucre en sang.

Les crisis hipoglucèmiques o la disminució brusca de la glucosa sanguínia (sucre de la sang) per sota dels valors normals en afectats de la malaltia d'Andrade solen ocórrer després dels menjars i poden ser molt intenses. Les persones que les sofreixen senten debilitat i un gran cansament. Encara que el seu origen encara no està aclarit (14), és possible que hi hagi afectació pancreàtica per acumulació de amiloide (1).

**Recomanació dietètica:** Davant signes de defalliment, debilitat i/o cansament, després d'algun menjar, és convenient comprovar si es tracta de crisis hipoglucèmiques. Si se sospita que es pateixen baixades brusques de sucre, s'ha de consultar el metge. Si es confirma la hipoglucèmia, es recomana que durant les crisis es consumeixi sucre en terròs, o millor mitjançant begudes amb sucre, com per exemple aigua amb sucre, suc de fruites, begudes amb sucres o refrescs ensucrats (els refrescs "zero" o "light" no en tenen o en contenen molt poc. Com a norma general no s'haurien d'usar aliments sòlids ni tampoc líquids rics en greixos (lactis sencers, nates, etc.).

### 3.1.6 Alteracions a la funció del ronyó.

La fallada renal és una complicació bastant comuna en la malaltia d'Andrade a causa del dipòsit de substàncies amiloides (65, 66) al ronyó, d'aquí la necessitat del trasplantament de fetge per frenar la progressió del dany renal (67).

No és recomanable la restricció de proteïnes per sota de les necessitats diàries, ja que no disminueix la proliferació de la fallada renal en persones amb PAF tipus 1 i pot implicar un important risc de dèficit proteic. Així mateix, les proteïnes d'alt valor biològic com les que contenen la carn, el peix, els lactis i els ous haurien de ser les que predominassin a la dieta.

**Recomanació dietètica:** atès que l'alimentació ha de modificar-se en funció del dany renal, es recomana seguir les pautes dietètiques i el tractament mèdic específics indicats pel metge nefròleg i el dietista-nutricionista.

### 3.1.7 Deshidratació

A causa de les diarrees persistents, els vòmits i la dificultat en empassar, és comú que la persona presenti algun grau de deshidratació.

**Recomanació dietètica:** beure aigua en abundància, encara que no es tingui la sensació de set. També pot prendre's llimonada alcalina, brous desgasats, infusions i, segons la tolerància, suc de fruites i altres begudes. Si es té dificultat per empassar, es poden utilitzar espessidors o prendre aigua en forma de gelatina.

### 3.1.8 Acumulació de radicals lliures

Estudis recents han revelat que els radicals lliures (substàncies produïdes per l'organisme que poden danyar les estructures de les cèl·lules) podrien estar relacionats amb la formació o la modificació estructural de les substàncies amiloides (69). Algunes evidències (70-73) suggereixen que l'estrès oxidatiu (generació excessiva de radicals lliures o fallada cel·lular per eliminar-los) pot jugar un important paper en el desenvolupament de la PAF tipus 1.

En alguns estudis s'ha observat que en els afectats per la malaltia d'Andrade es gasten més substàncies antioxidants, la qual cosa suggereix que el tractament amb antioxidants podria disminuir el dany als teixits (73, 74). En l'únic estudi realitzat en viu no es varen aconseguir millores significatives amb el suplement d'antioxidants (76).

**Recomanació dietètica:** si es toleren, prendre almenys 3 peces de fruita al dia i consumir hortalisses, preferentment a les dues menjades principals, per arribar a les 5 racions entre fruites i hortalisses recomanades. Utilitzar condiments com alls, ceba o porro, i herbes aromàtiques. Consumir fruits secs diàriament, llegums diverses vegades a la setmana, i donar preferència als cereals integrals (pa, pasta, arròs i cereals per al desdèjuni). La dieta mediterrània es caracteritza per un alt contingut d'aliments amb nutrients i altres substàncies d'acció antioxidant, per exemple: betacarotens i altres carotenoides, la vitamina C, la vitamina I, el seleni, els fenols i polifenols, els flavonoides, els fitoestrògens, etc.

### 3.1.9 Hipercolesterolèmia i PAF tipus 1

En alguns estudis s'ha observat la interacció entre la transtirretina i algunes substàncies lipídiques sèriques com per exemple l'HDL (colesterol bo) i l'LDL (colesterol dolent) (77-79). Encara que a la majoria d'aquests estudis no queda clar el paper o les conseqüències d'aquestes interaccions, en un d'aquests es conclou que valors elevats de colesterol en sang es relacionen amb una major dipòsit de transtirretina i, per tant, un major efecte de toxicitat als teixits (77).

**Recomanacions dietètiques generals per a la dislipèmia:** és important mantenir els nivells de lípids sanguinis (HDL LDL i triglicèrids) dins els paràmetres normals. Es recomana realitzar una dieta cardiosaludable i exercici físic en funció de les possibilitats de cadascú.

Algunes pautes dietètiques que milloren el perfil de lípids en sang són:

- Consumir una dieta variada.
- Preferir les carns magres (parts sense greix d'aus, conill, porc, etc.) i retirar el greix visible abans de cuinar-les.
- Assegurar 5 racions entre fruites i verdures; prendre diàriament fruits secs sense sal (20-30 g) i llegums almenys 2 vegades a la setmana.
- Consumir cereals integrals (pa, pasta, arròs o cereals de desdèjuni) per augmentar el consum de fibra.
- Alternar el consum de carns magres amb peixos blaus (tonyina, sardines, salmó, etc.) i blancs (lluç, rap, llenguado, etc.).

- Prendre lactis desnatats.
- Usar oli d'oliva –millor si és verge extra– per amanir, cuinar i fregir.
- Utilitzar la cocció al forn, vapor, aigua (bullit o escalfat), ofegat amb poc greix, en papillota, en microones o a la planxa.
- Utilitzar condiments i espècies com herbes aromàtiques o salses de verdures. Desgreixar els brous en fred.
- Evitar la brioixeria i la rebosteria industrial, així com les xocolates i els seus succedanis.
- Limitar els aliments precuinats i d'aperitiu.

### 3.1.10 Falta de gana

La falta de gana és molt comuna entre les persones afectades de PAF tipus 1, la qual cosa en alguns casos ocasiona estats de desnutrició. No s'ha trobat a cap estudi l'origen d'aquesta falta de gana, però és plausible que la causa sigui el conjunt de símptomes: diarrea, restrenyiment, nàusees, vòmits, dificultat en empassar, refluxos i la mateixa alteració neurològica.

#### Recomanacions dietètiques generals durant períodes de falta de gana

- Preparar i emmagatzemar porcions dels aliments preferits de manera que estiguin llests per menjar.
- Realitzar ingestes freqüents i en petites quantitats. Ingerir aliments quan hi hagi gana i no esperar l'hora de les menjades.
- Sempre que sigui possible, evitar cuinar o preparar els plats un mateix.
- Presentar els plats d'una manera atractiva: color, aromes i textures agradables.
- Seleccionar aliments i begudes amb elevada densitat nutricional i energètica (taula 5) i evitar els de gran volum i amb baixa densitat energètica.
- Evitar aliments baixos en calories o desnatats. Restringir aliments amb alt poder saciant (voluminosos i/o rics en fibra).
- Si l'apetit va disminuint al llarg del dia, reforçar les primeres preses com la del desdèjuni o del mig matí.
- Evitar l'ús d'aliments molt condimentats que, per la seva forta olor o gust, puguin produir rebuig.
- Enriquir nutricionalment els menjars sense augmentar-ne el volum (afegir-hi llet en pols, formatges, ou, carns o peixos). Combinar aliments de primers i segons plats en dinars i/o sopars, per fer plats únics.
- Seleccionar aliments que es puguin prendre a temperatura ambient o freds.
- Provar diferents aliments per estimular l'apetit i aportar varietat a la dieta. Beure líquids fora dels principals menjars i a bastament.
- Mantenir una higiene bucal adequada.
- L'activitat física diària pot millorar el consum d'aliments.

**Taula 5. Aliments a evitar, reduir o consumir en períodes de falta de gana.**

Aliments aconsellats*	Aliments a evitar
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Amb d'alta densitat energètica/nutricional: formatges, i fruits secs ratllats, galetes, gelats de llet, batuts de cereals i fruites, llet en pols mesclada amb altres aliments, salses confeccionades amb olis, lactis, ous, mel, maionesa, tonyina, olives, etc.</li> <li>• Plats únics: llegums amb arròs i carn picada o ou dur, pasta i patates amb ingredients d'origen animal o vegetal, purés de patata i verdura amb pollastre o peix blanc triturats.</li> <li>• Aliments a temperatura ambient o freds: gelats i batuts, suc de verdures o fruites, formatges, sandvitxos o entrepans amb aliments carnis, peixos o vegetals i fruits secs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Amb baixa densitat energètica/nutricional: aperitius, refrescs, productes <i>light</i> en general, amanides senzilles a força d'enciam o les verdures d'elevat volum.</li> <li>• Amb olors fortes: cols de Brussel·les, coliflor, espàrrecs, carns o peixos molt condimentats, certs formatges curats.</li> <li>• Potenciadors del gust: extractes de brou, espècies, etc.</li> <li>• Aliments calents o molt calents: brous, sopes, arrossos i plats de pasta brouosos.</li> </ul>

\*segons tolerància individual

### 3.1.11 Nutrició enteral i malaltia d'Andrade

Se sap que l'estat nutricional està estretament lligat a la qualitat de vida de persones amb la malaltia d'Andrade. La suplementació de la dieta normal o la nutrició enteral (preparats especials complets des del punt de vista nutricional) haurien de ser considerades en les persones que no puguin alimentar-se per via oral amb aliments normals o que tinguin un alt risc de desnutrició. La nutrició enteral es pot subministrar a força de complements per via oral, combinats amb la dieta tradicional o a través de nutrició enteral a través de sonda. La indicació d'aquest tipus d'alimentació haurà de partir de l'equip de professionals sanitaris que atenen la persona afectada per la malaltia d'Andrade.

### 3.1.12 Dèficit d'alguns minerals?

Alguns estudis realitzats en afectats per la malaltia d'Andrade han mostrat una disminució significativa de ferro, coure, zinc, cesi i bari en la sang en comparació a un grup de subjectes no afectats per PAF tipus 1, i una alta concentració de ferro, coure i zinc en les substància amiloides, la qual cosa suggereix que aquests nutrients podrien ser retinguts per les substàncies amiloides (81-83). A la taula 6 es mostren les fonts dietètiques d'alguns d'aquests minerals.

**Taula 6. Fonts dietètiques de ferro, coure i zinc:**

Ferro	Vísceres, carns, vermell d'ou, peix, llegums i fruits secs
Zinc	Carns, mariscs, llegums i aliments integrals
Coure	Vísceres, carns, mariscs, llegums i fruits secs, aliments integrals, xocolata

L'absorció de ferro augmenta si els aliments que en contenen es combinen amb altres de rics en vitamina C i proteïnes. Per exemple, prenent fruites cítriques (taronja o mandarina) per a postres quan es prenen llegums, o incloent alguns trossets de carn als bullits de ciurons, mongetes, llenties, etc.

## 3.2 Guia Alimentària a la malaltia d'Andrade

Aquest apartat s'ha elaborat seguint les recomanacions de la *Guia d'alimentació saludable* elaborada per l'Associació de Dietistes-Nutricionistes de Illes Balears (ADNIB), actual Col·legi Oficial de Dietistes-Nutricionistes de Illes Balears (CODNIB), i publicada per la Conselleria de Salut i Consum del Govern dels Illes Balears.

Se'n pot consultar el text complet a:

<http://dgsalut.caib.es/www/user/portalsalut/campanyanutricio.htm>

Mantenir una alimentació saludable, juntament amb un estil de vida actiu, a totes les edats i les etapes de la vida és una bona forma de mantenir la salut. A més, hi juguen un paper important el descans i l'equilibri intel·lectual i emocional.



### Quins són les principals pautes per seguir una alimentació saludable?

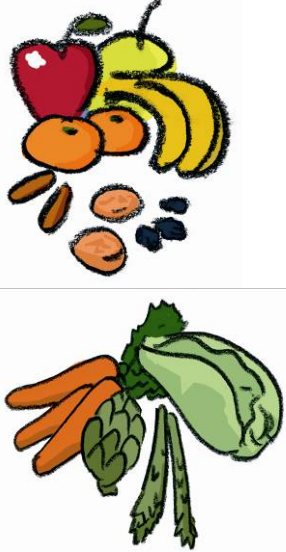

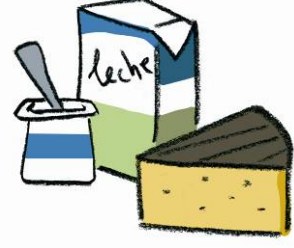
Com puc incorporar o integrar a més alguns aspectes esmentats a l'apartat "Signes, símptomes i alteracions de la salut relacionades (*a priori*) amb la dieta en la malaltia d'Andrade"?

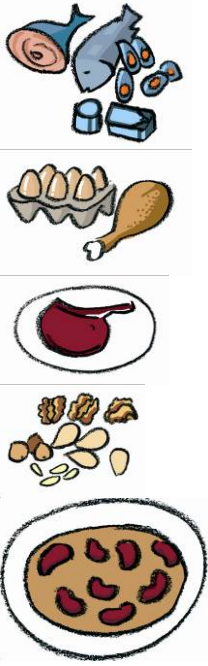
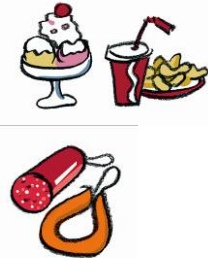
## La piràmide alimentària.

La piràmide alimentària és una eina educativa vàlida per a tota la població i mostra d'una manera senzilla i pràctica les pautes d'una alimentació saludable i d'un estil de vida actiu.



<p><b>Aigua</b></p> 	<p>Consumeix abundant aigua, fins i tot sense tenir set i, en cas de tenir dificultat en empassar líquids, usa aigües gelificades i gelatines o espessidors per a l'aigua, la llet, les infusions, els suc, etc.</p>
<p><b>Cereals i derivats</b></p> 	<p>Aquest grup d'aliments se situa a la base de la piràmide i és fonamental en l'alimentació humana, ja que és la principal font d'energia.</p> <p>Aquest grup està format pels cereals i els productes que se'n deriven, com per exemple la pasta (macarrons, espaguetis, etc.), el pa, l'arròs o els cereals de desdèjuni, i les patates. Pren-los a cadascuna de les menjades del dia. Millor si són integrals, excepte durant els episodis de diarrea, vòmits i pesadesa, dificultat en l'empassar o, fins i tot, si existeix un període de falta de gana. Durant aquests períodes, tria cereals refinats (gairebé sense fibra) i cuinats més de l'habitual per ajudar l'organisme que els assimili correctament i fàcilment. Posteriorment, prova la tolerància als cereals integrals, començant sempre amb una petita quantitat.</p> <p>Quan cuinis pasta, patates o arròs combina'ls amb hortalisses i no abuisis d'ingredients greixosos.</p>

<p><b>Fruites i hortalisses</b></p> 	<p>Les fruites i les verdures aporten aigua, vitamines, minerals i altres substàncies, imprescindibles per al manteniment de la salut i la prevenció de malalties diverses. A més són baixes en calories, no tenen colesterol i assaïen més que altres aliments de major valor energètic.</p> <p>Consumeix 5 vegades al dia fruites i hortalisses senceres fresques. Assegura't un mínim de 3 peces de fruita i dues hortalisses cuites o fresques. Durant els períodes de diarrea, vòmits o pesadesa o fins i tot si existeix falta de gana, tria fruites madures; a més la digestió es millora i són més mengívols si les tritures i/o cuines. Posteriorment, prova a poc a poc i individualment la tolerància a diferents fruites i hortalisses. Tria sempre les que saps que et cauen millor, i modera o fins i tot elimina'n el consum si observes que et produeix efectes adversos.</p> <p>Altres consells:  Les hortalisses en conserva i congelades poden dur sal.  No cuinis massa les verdures, ja que perden part del seu valor nutritiu.  Aprofita l'aigua de cocció de verdures com brou en altres plats o salses vegetals. Als sofregits utilitza verdures riques en aigua (ceba, pebrot, carbassó, tomàquet, etc.) per reduir la quantitat de greix afegit. Utilitza les hortalisses com a guarnició preferent.</p>
<p><b>Oli</b></p> 	<p>Usa oli d'oliva –millor si és verge extra– per cuinar, amanir i fregir. Si observes que et cau malament, prova a moderar-ne la quantitat o prova'n altres com el de gira-sol o de blat de moro.</p> <p>Recorda que en els casos de vòmits i pesadesa després de les menjades, el consum de molt de greix pot augmentar la retenció d'aliments a l'estómac i, a més, dificulta el procés de digestió.</p>
<p><b>Lactis i derivats</b></p> 	<p>Al grup dels lactis s'inclouen la llet i tots els seus derivats, com el formatge, el iogurt, el mató, la quallada i el quefir.</p> <p>Són aliments essencials per a totes les edats, per la seva aportació de calci i altres substàncies com proteïnes i vitamines.</p> <p>Consumeix 2 lactis al dia (1 tassó de llet, 2 iogurts, 1 porció de formatge fresc, etc.), però tria preferentment els desnatats o amb 0% de matèria grassa, per reduir la ingesta de greixos saturats i de colesterol, tret que tinguis falta de gana; en aquest cas amb la finalitat d'incrementar el valor calòric dels plats, pots recórrer als enters.</p> <p>Així mateix, modera o elimina el consum de llet durant els períodes de diarrea. Si els toleres, pots prendre iogurts o altres llets fermentades desnatades, llets desnatades sense lactosa o begudes de soja o civada enriquides en calci. Els iogurts, per recuperar la flora intestinal, tant en la diarrea com en el restrenyiment.</p>

<p><b>Peix, carns poc greixoses, ous, llegums i fruits secs</b></p> 	<p>En aquest grup s'inclouen els aliments que aporten principalment proteïnes. El seu consum ha de ser diari alternant entre un i altre. Això vol dir que la nostra font de proteïnes no ha de ser únicament la carn poc greixosa, sinó també el peix, els llegums, els fruits secs i els ous.</p> <p>Tria preferentment peixos abans que carns (gall dindi, pollastre, conill o parts magres del porc) i ous. Dues vegades a la setmana, consumeix peixos blaus (sardina, tonyina, salmó, etc).</p> <p>A les carns i les aus, elimina el greix visible abans de cuinar-les.</p> <p>Si prens conserves de peix, tria-les al natural o en oli d'oliva, i procura que siguin baixes en sal. Els llegums i fruits secs pots consumir-los diàriament.</p> <p>Durant els períodes de diarrees, vòmits, pesadesa postingesta i dificultat en l'empassar, o bé si et cau malament (malestar, pesadesa, moltes flatulències, dolor abdominal) modera'n o elimina'n el consum. Als llegums, pots provar a eliminar part de la fibra passant-los pel triturador. Cuina'ls amb verdures i/o carns amb poc greix.</p>
<p><b>Carns greixoses o vermelles, embotits, altres grasses (mantega,...) dolços i sal.</b></p> 	<p>Aquests aliments se situen a la part alta de la piràmide, per la qual cosa pots incloure'ls a la teva dieta ocasionalment i/o en petites porcions.</p> <p>Els aliments d'aquest grup són molt diferents entre si i comparteixen la seva riquesa energètica a partir de greix saturat i sucre, i solen aportar quantitats considerables de colesterol i sal.</p> <p>A aquest grup pertanyen els embotits, la mantega, la nata, la brioixeria, els dolços, les patates fregides de bossa i similars, els gelats, els refrescs amb sucre, els sucus ensucrats i els nèctars, les lllaminadures, el menjar ràpid, els precuinats fregits, etc.</p>

### Quantitat, freqüència i textura dels menjars

No et preocupis per la quantitat d'aliment que has de consumir. Menja en funció de la fam que tinguis, però tingues en compte el risc de desnutrició, per la qual cosa hauràs de fer un esforç per menjar, fins i tot quan tinguis poc apetit. Triturar el menjar o usar batuts complets o d'altres productes llests per consumir pot ajudar-te a menjar amb menys fam. Si notes que l'apetit disminueix a mesura que transcorre el dia, reforça la presa de primera hora: desdejuni i mig matí.

Així mateix, realitzar menjars més petits amb major freqüència (més de 6 ingestes al dia), i en forma de líquids pastosos, pot ajudar-te, no només a menjar més al llarg del dia, sinó també a evitar altres alteracions com la pesadesa postprandial, els vòmits per retenció, la mala via, etc.

## **A la cuina...**

### **Tècniques culinàries recomanades:**

Utilitza tècniques de cocció que no necessitin molt de greix, per exemple la cocció al vapor, bullit, a la planxa o al forn. Has de tenir en compte que algunes tècniques ressequen l'aliment, que pot ser difícil d'empassar; en aquests casos acompanya els teus plats amb salses poc greixoses com per exemple la salsa de tomàquet o modifica la seva textura (tritulant-los) si tens dificultat en empassar. Evita l'ús d'aliments amb forta olor o fort gust (cols, peix blau, etc.) per triturar ja que, amb aquest procés, incrementen la seva olor i poden resultar desagradables.

### **La condimentació:**

Amb l'ús d'espècies i herbes per condimentar pots aconseguir plats saborosos i mengívols. El vinagre, la llimona, els vegetals del gènere Allium, (all, ceba, porro, etc.) i les aromatitzacions d'olis (llorer, clau, farigola, all, coents, etc.) poden ser un aliat perfecte per amanir amb menys sal.

Per potenciar el gust dels teus plats també poden ser útils els següents consells:

- Utilitzar la ratlladura de la pell de llimona per donar gust i colorir en hortalisses fresques o cuites.
- El gust de les llavors, els fruits secs i les espècies és més potent si estan torrats.
- El suc de llimona resulta molt apropiat com a amaniment d'ensalades i peixos.
- Alguns vegetals, fruites i bolets, com els xampinyons, tomàquets o els pebrots tenen un gust més intens si estan dessecats.
- El pebre combina bé amb la majoria d'aliments i pot ser un substitut de la sal, sempre que sigui ben tolerat.
- Les herbes aromàtiques moltes realcen més el gust dels plats que les senceres. Així, totes les herbes aromàtiques moltes es poden utilitzar en receptes de cocció ràpida o es poden afegir al final de les coccions de llarga durada.
- El gingebre ratllat o picat molt fi serveix per amanir carns que s'han de rostir a la graella.
- La sàlvia, la farigola i el llorer són molt adequats per a les coccions llargues, mentre que s'obtenen millors resultats si l'alfàbrega, la majorana i el julivert s'afegeixen als darrers minuts.
- L'ús de determinades tècniques, com la papillota, on es cuina l'aliment amb guarnició vegetal dins paper d'alumini evita les pèrdues nutritives i d'ingredients saboritzants, per la qual cosa és molt recomanat.
- Resulta adequat no afegir massa aigua o brou de cocció en la preparació de plats bullits per minimitzar les pèrdues i concentrar gusts.

### **Com realitzar els canvis en la teva alimentació:**

Si necessites fer canvis en els teus hàbits alimentaris, fes-ho a poc a poc, deixant 3-5 dies per observar com et cauen. Si observes que un canvi no va bé, elimina el nou canvi durant alguns dies i torna a provar per determinar si l'efecte negatiu era produït per la modificació. Demana a la teva dietista-nutricionista que t'ajudi en aquest procés. Si el canvi et va malament per tercera vegada consecutiva, elimina'l, però recorda tornar a provar-ho en el futur.

### **Puc prendre algun suplement nutricional?**

Com a norma general, no és necessari que consumeixis cap suplement nutricional. Consulta sempre amb el teu metge abans i, si no veu inconvenient, pots prendre un polivitamínic per assegurar un suport adequat de nutrients antioxidants. Assegura't que les dosis de vitamines i minerals del suplement no superin el 100% de la quantitat d'ingesta diària recomanada.

### **Necessites saber-ne més?**

Si necessites saber més sobre com adaptar l'alimentació al teu cas particular, consulta la teva dietista-nutricionista.

## Bibliografía

- (1) Andrade C. A peculiar form of peripheral neuropathy. Familiar atypical generalizad amyloidosis with special involvement of peripheral nerves. *Brain* 1952; 75: 408-427.  
Ref Type: Generic
- (2) Coimbra A, Andrade C. Familial amyloid polyneuropathy: an electron microscope study of the peripheral nerve in five cases. I. Interstitial changes. *Brain* 1971;94:199–206.  
Ref Type: Generic
- (3) Coimbra A, Andrade C. Familial amyloid polyneuropathy: an electron microscope study of the peripheral nerve in five cases. II. Nerve fibrils changes. *Brain* 1971;94:207–212.  
Ref Type: Generic
- (4) Costa PP, Figueira AS, Bravo FR. Amyloid fibril protein related to prealbumin in familiar amyloidotic polineuropathy. *Proc Nati Acad Sci USA* 1978;75: 4.499-4.503.  
Ref Type: Generic
- (5) Saraiva MJM, Birken S, Costa PP, Goodman DS. Family studies of the genetic abnormality in transthyretin (prealbumin) in Portuguese patients with familiar amyloidotic polyneur oopathy. *Ann NY Acad Sci* 1984; 43 86-100.  
Ref Type: Generic
- (6) Munar MQ. Actualización de la amiloidosis. Amiloidosis hereditarias. *Med Clin (Barc)* 1994; 103: 109-115.  
Ref Type: Generic
- (7) Ando Y, Nakamura M, Araki S. Transthyretin-related familial amyloidotic polyneuropathy. *Arch Neurol.* 2005 Jul;62(7):1057-62.  
Ref Type: Generic
- (8) Dardiotis E, Koutsou P, Papanicolaou EZ, Vonta I, Kladi A, Vassilopoulos D, Hadjigeorgiou G, Christodoulou K, Kyriakides T. Epidemiological, clinical and genetic study of familial amyloidotic polyneuropathy in Cyprus. *Amyloid.* 2009 Mar;16(1):32-7.  
Ref Type: Generic
- (9) Connors LH, Lim A, Prokaeva T, Roskens VA, Costello CE. Tabulation of human transthyretin (TTR) variants, 2003. *Amyloid.* 2003;10:160-185.  
Ref Type: Generic
- (10) Tawara S, Nakazato M, Kangawa K, Matsuo H, Araki S. Identification of amyloid prealbumin variant in familial amyloidotic polyneuropathy (Japanese type). *Biochem Biophys Res Commun.* 1983;116:880-888.  
Ref Type: Generic
- (11) Dwulet FE, Benson MD. Primary structure of an amyloid prealbumin and its plasma precursor in a heredofamilial polyneuropathy of Swedish origin. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1984;81:694-698.  
Ref Type: Generic
- (12) Saraiva MJM, Birken S, Costa PP, Goodman DS. Amyloid fibril protein in familial amyloidotic polyneuropathy, Portuguese type: definition of molecular abnormality in transthyretin (prealbumin). *J Clin Invest.* 1984;74:104-119.  
Ref Type: Generic
- (13) Munar-Qués M, Saraiva MJ, Viader-Farré C, Zabay-Becerril JM, Mulet-Ferrer J. Genetic epidemiology of familial amyloid polyneuropathy in the Balearic Islands (Spain). *Amyloid.* 2005 Mar;12(1):54-61.  
Ref Type: Generic
- (14) Munar-Qués M. Polineuropatía amiloidótica familiar o enfermedad de Corino Andrade. *Jano.* 2005 April; LXVIII(1559):32-37.  
Ref Type: Generic
- (15) Takahashi K, Yi S, Kimura Y, Araki S. Familial amyloidotic polyneuropathy type 1 in Kumamoto Japan: a clinicopathologic, histochemical, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Hum Pathol.* 1991;22:519-527.  
Ref Type: Generic
- (17) Ueda M, Misumi Y, Mizuguchi M, Nakamura M, Yamashita T, Sekijima Y, Ota K, Shinriki S, Jono H, Ikeda S, Suhr OB, Ando Y. SELDI-TOF mass spectrometry evaluation of variant transthyretins for diagnosis and pathogenesis of familial amyloidotic polyneuropathy. *Clin Chem.* 2009 Jun;55(6):1223-7.  
Ref Type: Generic

- (18) Pérez G, Romero MC, Trigo P, Lendoire J, Imventarza O, Nesse A. Diagnosis of familial amyloid polyneuropathy type I in Argentina. *Medicina (B Aires)*. 2008;68(4):273-81.  
Ref Type: Generic
- (19) Ando Y, Ueda M. Novel methods for detecting amyloidogenic proteins in transthyretin related amyloidosis. *Front Biosci*. 2008 May 1;13:5548-58.  
Ref Type: Generic
- (21) Jonsén E, Suhr OB, Tashima K, Athlin E. Early liver transplantation is essential for familial amyloidotic polyneuropathy patients' quality of life. *Amyloid*. 2001 Mar;8(1):52-7.  
Ref Type: Generic
- (22) Yamamoto S, Wilczek HE, Nowak G, Larsson M, Oksanen A, Iwata T, Gjertsen H, Söderdahl G, Wikström L, Ando Y, Suhr OB, Ericzon BG. Liver transplantation for familial amyloidotic polyneuropathy (FAP): a single-center experience over 16 years. *Am J Transplant*. 2007 Nov;7(11):2597-604.  
Ref Type: Generic
- (23) Haagsma EB, Van Gameren II, Bijzet J, Posthumus MD, Hazenberg BP. Familial amyloidotic polyneuropathy: long-term follow-up of abdominal fat tissue aspirate in patients with and without liver transplantation. *Amyloid*. 2007 Sep;14(3):221-6.  
Ref Type: Generic
- (24) Yamamoto S, Wilczek HE, Iwata T, Larsson M, Gjertsen H, Söderdahl G, Solders G, Ericzon BG. Long-term consequences of domino liver transplantation using familial amyloidotic polyneuropathy grafts. *Transpl Int*. 2007 Nov;20(11):926-33.  
Ref Type: Generic
- (25) Ito T, Sakakibara R, Ito S, Uchiyama T, Liu Z, Yamamoto T, Yamaguchi T, Odaka T, Higashi M, Hattori T. Mechanism of constipation in familial amyloid polyneuropathy: a case report. *Intern Med*. 2006;45(20):1173-5.  
Ref Type: Generic
- (26) Steen LE, Ek BO. Familial amyloidosis with polyneuropathy. Aspects of the relationship between gastrointestinal symptoms, EMG findings, and malabsorption studies. *Scand J Gastroenterol*. 1984 Jun;19(4):480-6.  
Ref Type: Generic
- (27) Ando Y, Gotoh T, Kawaguchi Y, Tanaka Y, Sakashita N, Ando M. Intranasal L-threo-3,4,-dihydroxyphenylserine in treating diarrhea associated with familial amyloidotic polyneuropathy. *Pharmacotherapy*. 1995 May-Jun;15(3):345-9.  
Ref Type: Generic
- (28) Ando Y, Tanaka Y, Yamashita T, Tashima K, Sakashita N, Nakamura M, Uchino M, Ando M. Familial amyloidotic polyneuropathy (FAP) type I and the therapies. *Rinsho Shinkeigaku*. 1995 Dec;35(12):1430-2.  
Ref Type: Generic
- (29) Agrawal A, Houghton LA, Morris J, Reilly B, Guyonnet D, Goupil Feuillerat N, Schlumberger A, Jakob S, Whorwell PJ. Clinical trial: the effects of a fermented milk product containing *Bifidobacterium lactis* DN-173-010 on abdominal distension and gastrointestinal transit in irritable bowel syndrome with constipation. *Aliment Pharmacol Ther*. 2008 Sep 17.  
Ref Type: Generic
- (30) Colecchia A, Vestito A, La Rocca A, Pasqui F, Nikiforaki A, Festi D; Symbiotic Study Group. Effect of a symbiotic preparation on the clinical manifestations of irritable bowel syndrome, constipation-variant. Results of an open, uncontrolled multicenter study. *Minerva Gastroenterol Dietol*. 2006 Dec;52(4):349-58.  
Ref Type: Generic
- (31) Tabbers MM, Chmielewska A, Roseboom MG, Boudet C, Perrin C, Szajewska H, Benninga MA. Effect of the consumption of a fermented dairy product containing *Bifidobacterium lactis* DN-173 010 on constipation in childhood: a multicentre randomised controlled trial (NTRTC: 1571). *BMC Pediatr*. 2009 Mar 18;9:22.  
Ref Type: Generic
- (32) Kokke FT, Scholtens PA, Alles MS, Decates TS, Fiselier TJ, Tolboom JJ, Kimpfen JL, Benninga MA. A dietary fiber mixture versus lactulose in the treatment of childhood constipation: a double-blind randomized controlled trial. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008 Nov;47(5):592-7.  
Ref Type: Generic
- (33) De Paula JA, Carmuega E, Weill R. Effect of the ingestion of a symbiotic yogurt on the bowel habits of women with functional constipation. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2008 Mar;38(1):16-25.  
Ref Type: Generic

- (34) Hongisto SM, Paajanen L, Saxelin M, Korpela R. A combination of fibre-rich rye bread and yoghurt containing *Lactobacillus* GG improves bowel function in women with self-reported constipation. *Eur J Clin Nutr.* 2006 Mar;60(3):319-24.  
Ref Type: Generic
- (38) de Mattos AP, Ribeiro TC, Mendes PS, Valois SS, Mendes CM, Ribeiro HC Jr. Comparison of yogurt, soybean, casein, and amino acid-based diets in children with persistent diarrhea. *Nutr Res.* 2009 Jul;29(7):462-9.  
Ref Type: Generic
- (46) Institute of Medicine, Food and Nutrition Board. Dietary Reference Intakes: Energy, Carbohydrates, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein and Amino Acids. Washington, DC: National Academies Press; 2002-2005.  
Ref Type: Generic
- (47) Obayashi K, Olsson M, Anan I, Ueda M, Nakamura M, Okamoto S, Yamashita T, Miida T, Ando Y, Suhr OB. Impact of serotonin transporter and catechol-O-methyl transferase genes polymorphism on gastrointestinal dysfunction in Swedish and Japanese familial amyloidotic polyneuropathy patients. *Clin Chim Acta.* 2008 Dec;398(1-2):10-4.  
Ref Type: Generic
- (48) Suhr OB, Anan I, Ahlström KR, Rydh A. Gastric emptying before and after liver transplantation for familial amyloidotic polyneuropathy, Portuguese type (Val30Met). *Amyloid.* 2003 Jun;10(2):121-6.  
Ref Type: Generic
- (49) Doran S, Jones KL, Andrews JM, Horowitz M. Effects of meal volume and posture on gastric emptying of solids and appetite. *Am J Physiol.* 1998 Nov;275(5 Pt 2):R1712-8.  
Ref Type: Generic
- (51) Houghton LA, Mangnall YF, Read NW. Effect of incorporating fat into a liquid test meal on the relation between intragastric distribution and gastric emptying in human volunteers. *Gut.* 1990 Nov;31(11):1226-9.  
Ref Type: Generic
- (52) Cecil JE, Francis J, Read NW. Comparison of the effects of a high-fat and high-carbohydrate soup delivered orally and intragastrically on gastric emptying, appetite, and eating behaviour. *Physiol Behav.* 1999 Aug;67(2):299-306.  
Ref Type: Generic
- (53) Benini L, Brighenti F, Castellani G, Brentegani MT, Casiraghi MC, Ruzzenente O, Sembenini C, Pellegrini N, Caliari S, Porrini M, et al. Gastric emptying of solids is markedly delayed when meals are fried. *Dig Dis Sci.* 1994 Nov;39(11):2288-94.  
Ref Type: Generic
- (54) Benini L, Castellani G, Brighenti F, Heaton KW, Brentegani MT, Casiraghi MC, Sembenini C, Pellegrini N, Fioretta A, Minniti G, et al. Gastric emptying of a solid meal is accelerated by the removal of dietary fibre naturally present in food. *Gut.* 1995 Jun;36(6):825-30.  
Ref Type: Generic
- (55) Sanaka M, Yamamoto T, Anjiki H, Nagasawa K, Kuyama Y. Effects of agar and pectin on gastric emptying and post-prandial glycaemic profiles in healthy human volunteers. *Clin Exp Pharmacol Physiol.* 2007 Nov;34(11):1151-5.  
Ref Type: Generic
- (56) Vincent R, Roberts A, Frier M, Perkins AC, MacDonald IA, Spiller RC. Effect of bran particle size on gastric emptying and small bowel transit in humans: a scintigraphic study. *Gut.* 1995 Aug;37(2):216-9.  
Ref Type: Generic
- (57) Shah U, Arshad M, Mozaffar T. Dysphagia in hereditary sensory autonomic neuropathy type IV. *J Pak Med Assoc.* 1999 May;49(5):121-3.  
Ref Type: Generic
- (58) Spring PJ, Kok C, Nicholson GA, Ing AJ, Spies JM, Bassett ML, Cameron J, Kerlin P, Bowler S, Tuck R, Pollard JD. Autosomal dominant hereditary sensory neuropathy with chronic cough and gastro-oesophageal reflux: clinical features in two families linked to chromosome 3p22-p24. *Brain.* 2005 Dec;128(Pt 12):2797-810.  
Ref Type: Generic
- (59) Sundaram V, Axelrod FB. Gastroesophageal reflux in familial dysautonomia: correlation with crisis frequency and sensory dysfunction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005 Apr;40(4):429-33.  
Ref Type: Generic

- (60) Simon M, Reuther S, Schreier MM, Bartholomeyczik S. Risk for dysphagia screening tools - a review of the international literature. *Pflege*. 2009 Jun;22(3):193-206.  
Ref Type: Generic
- (61) Romero A, Bonet R. Revisión del manejo dietético y nutricional de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Actividad Dietética*. 2009;13(1):10-16.  
Ref Type: Generic
- (62) Logemann JA. Oropharyngeal dysphagia and nutritional management. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2007;10:611-4.  
Ref Type: Generic
- (63) Garmendia G, Gómez C, Ferrero I. Intervención nutricional en el paciente con disfagia orofaríngea. En: *Diagnóstico e intervención nutricional en la disfagia orofaríngea: aspectos prácticos*. Barcelona: Glosa; 2007. p. 55-75.  
Ref Type: Generic
- (64) Asahara K, Ando Y, Tanaka Y, Yi S, Yamashita T, Ando M. Secondary hypoplastic anemia in patients with familial amyloidotic polyneuropathy. *Acta Haematol*. 1993;90(3):130-5.  
Ref Type: Generic
- (65) Matsunaga N, Anan I, Rosenberg P, Nagai R, Lundström O, Horiuchi S, Ando Y, Suhr OB. Advanced glycation end product is implicated in amyloid-related kidney complications. *Scand J Clin Lab Invest*. 2005;65(4):263-71.  
Ref Type: Generic
- (66) Munar-Qués M, López Domínguez JM, Viader-Farré C, Moreira P, Saraiva MJ. Two Spanish sibs with familial amyloidotic polyneuropathy homozygous for the V30M-TTR gene. *Amyloid*. 2001 Jun;8(2):121-3.  
Ref Type: Generic
- (67) Nowak G, Suhr OB, Wikström L, Wilczek H, Ericzon BG. The long-term impact of liver transplantation on kidney function in familial amyloidotic polyneuropathy patients. *Transpl Int*. 2005 Jan;18(1):111-5.  
Ref Type: Generic
- (69) Nakamura M, Ando Y. [Amyloidosis and oxidative stress]. *Rinsho Byori*. 2003 Feb;51(2):140-5.  
Ref Type: Generic
- (70) Ando Y, Suhr O, el Salhy M. Oxidative stress and amyloidosis. *Histol Histopathol*. 1998;13:845-850.  
Ref Type: Generic
- (71) Sakashita N, Ando Y, Marklund SL, et al. Familial amyloidotic polyneuropathy type I with extracellular superoxide dismutase mutation: a case report. *Hum Pathol*. 1998;29:1169-1172.  
Ref Type: Generic
- (72) Ando Y, Nyhlin N, Suhr O, et al. Oxidative stress is found in amyloid deposits in systemic amyloidosis. *Biochem Biophys Res Commun*. 1997;232:497-502.  
Ref Type: Generic
- (73) Fiszman ML, Di Egidio M, Ricart KC, Repetto MG, Borodinsky LN, Llesuy SF, Saizar RD, Trigo PL, Riedstra S, Costa PP, Villa AM, Katz N, Lendoire JC, Sica RE. Evidence of oxidative stress in familial amyloidotic polyneuropathy type 1. *Arch Neurol*. 2003 Apr;60(4):593-7.  
Ref Type: Generic
- (74) Macedo B, Batista AR, do Amaral JB, Saraiva MJ. Biomarkers in the assessment of therapies for familial amyloidotic polyneuropathy. *Mol Med*. 2007 Nov-Dec;13(11-12):584-91.  
Ref Type: Generic
- (76) Suhr OB, Lång K, Wikström L, Anan I, Ando Y, El-Salhy M, Holmgren G, Tashima K. Scavenger treatment of free radical injury in familial amyloidotic polyneuropathy: a study on Swedish transplanted and non-transplanted patients. *Scand J Clin Lab Invest*. 2001 Feb;61(1):11-8.  
Ref Type: Generic
- (77) Hou X, Mechler A, Martin LL, Aguilar MI, Small DH. Cholesterol and anionic phospholipids increase the binding of amyloidogenic transthyretin to lipid membranes. *Biochim Biophys Acta*. 2008 Jan;1778(1):198-205.  
Ref Type: Generic
- (78) Sun X, Ueda M, Yamashita T, Nakamura M, Bergström J, Zeledon Ramirez ME, Okajima M, Misumi S, Shoji S, Motomiya Y, Ando Y. Lipid droplets are present in amyloid deposits in familial amyloidotic polyneuropathy and dialysis related amyloidosis. *Amyloid*. 2006 Mar;13(1):20-3.  
Ref Type: Generic

- (79) Sousa MM, Berglund L, Saraiva MJ. Transthyretin in high density lipoproteins: association with apolipoprotein A-I. *J Lipid Res.* 2000 Jan;41(1):58-65.  
Ref Type: Generic
- (82) Moreira PI, Siedlak SL, Aliev G, Zhu X, Cash AD, Smith MA, Perry G. Oxidative stress mechanisms and potential therapeutics in Alzheimer disease. *J Neural Transm* 2005;112:921–932.  
Ref Type: Generic
- (83) Forte G, Bocca B, Senofonte O, Petrucci F, Brusa L, Stanzione P, Zannino S, Violante N, Alimonti A, Sancesario G. Trace and major elements in whole blood, serum, cerebrospinal fluid and urine of patients with Parkinson's disease. *J Neural Transm* 2004;111:1031–1040.  
Ref Type: Generic