

## Raccomandazioni:

- Confermare l'elenco completo degli eccipienti per ogni farmaco prima della somministrazione: Consultare il farmacista o al Centro di informazione online dei medicinali di European Medicine Agency (EMA) Online Drug Information: <http://www.ema.europa.eu/ema/>

-Evitare tutti quelli controindicati.

- Quelli in cui la quantità di sorbitolo o fruttosio che generano è sconosciuta o potrebbe non essere molto elevata, valutare individualmente il rapporto rischio / beneficio e le alternative disponibili sul mercato.

La vostra tolleranza dipenderà dalle caratteristiche individuali del paziente, dalla quantità di fruttosio / sorbitolo rilasciato e / o assorbito e dalla purezza e quantità dell'eccipiente contenuto nel farmaco. Evitalo quando ci sono alternative.

<https://asociacionihf.wordpress.com/>

[asociacionihf@gmail.com](mailto:asociacionihf@gmail.com)



Asociación  
de Afectados  
por Intolerancia  
Hereditaria a  
la Fructosa

*Nota: questa guida è informativa per facilitare il processo decisionale. In nessun caso sostituisce le informazioni dei dati tecnici, la legislazione o le raccomandazioni attuali per i pazienti con IHF. Gli autori non sono responsabili per l'abuso che può essere fatto di esso.*

## **Bibliografia:**

- Edulcorantes en pacientes con HFI. Acta Pediatr Esp. 2014;72:15-23
- Información sobre excipientes. Circular nº 2/2008. Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.
- Normas de identidad y pureza de los edulcorantes utilizados en los productos alimenticios. Real Decreto 299/2009 de 6 de marzo. BOE, nº 68 (20-3-2009).
- The Joint FAO/WHO Expert Committee on Food Additives (JECFA).
- European Food Safety Authority (EFSA).
- Food and Drug Administration (FDA).

## **INFORMAZIONI PER IL PROFESSIONISTA SANITARIO: FARMACI IN INTOLLERANZA EREDITARIA A FRUCTOSE (IHF)**

**1. Che cos'è l'IHF?** È una malattia ereditaria autosomica recessiva, dovuta a una carenza nell'attività enzimatica di Aldolase B, un enzima responsabile della metabolizzazione del fruttosio nel fegato principalmente (in misura minore nel rene e nell'intestino).

### **2. Sintomatologia:**

- Intossicazione acuta (assunzione di grandi quantità di fruttosio: 4-6 g/kg/giorno): insorgenza rapida e violenta di dolore addominale, vomito, sonnolenza, shock, disfunzione epatica grave e disfunzione renale, con o senza ipoglicemia.

- Intossicazione cronica (esposizione prolungata a quantità inferiori di fruttosio:  $\leq$  1-2g/kg/giorno): difficoltà nell'alimentazione, vomito occasionale ma ricorrente, epatomegalia, edema e/o ascite e insufficienza alimentare.

**3. Trattamento:** eliminazione della dieta di tutte le fonti di fruttosio, saccarosio, sorbitolo e tagatosio. L'assunzione giornaliera di fruttosio non deve superare i 20-40 mg/kg/giorno nei bambini, sebbene non vi sia accordo sulla quantità di fruttosio considerata sicura o sulla liberalizzazione della dieta nei bambini più grandi e negli adolescenti.

**4. Farmaci:** ci sono eccipienti in farmaci che possono avere o generare fruttosio. Molti di loro non conoscono il loro esatto metabolismo o la quantità di contributo di fruttosio o sorbitolo, quindi c'è una controversia con le loro raccomandazioni in pazienti con IHF.

## **Informazioni per l'associazione spagnola HFI:**

<https://asociacionihf.wordpress.com/>

[asociacionihf@gmail.com](mailto:asociacionihf@gmail.com)



Asociación  
de Afectados  
por Intolerancia  
Hereditaria a  
la Fructosa

Eccipienti **CONSENTITI** in IHF:

Acesulfame
Alitame
Aspartame
Ciclamato
Eritritolo
Glucosio, destrestromaltosio (zucchero di mais)
Sciroppo di glucosio* (sciroppo di mais)
Glucosidi di steviolo
Neosperidina diidrocalcone
Saccarina
Sucralosio**
Taumatina
Xilitolo (zucchero di betulla)

\* Attenzione: può contenere fruttosio.

\*\* Attenzione: può contenere piccole quantità di saccarosio. È ottenuto da saccarosio (purezza ≥ 98%)

Eccipienti **CONTRAINDICATED** in IHF:

Zucchero di cocco
Zucchero invertito
Fruttosio
Sciroppo di mais ad alto contenuto di fruttosio
Saccarosio orale*
Sciroppo di agave
Sciroppo d'acero

\* Saccarosio endovenoso: il 70-90% della dose infusa viene eliminato immutato nelle urine come disaccaride (variabilità interindividuale). Non ci sono dati di utilizzo nei pazienti IHF.

- Eccipienti controversi:

- Saperi e aromi: può contenere zuccheri nella sua composizione. Se contengono eccipienti di "dichiarazione obbligatoria" (fruttosio, saccarosio, zucchero invertito, sorbitolo, maltitolo, lattitolo o isomaltitolo) devono indicarlo nel prospetto. Si consiglia di consultare il laboratorio che detiene il farmaco.
- Polisorbati o Tween 80: esteri di sorbitolo che possono rilasciare alcuni sorbitoli. Casi di tipici sintomi di intossicazione sono stati descritti in pazienti con IHF. Usare con cautela.
- Polidestrosio: molecola formata da polisaccaridi di glucosio e piccole quantità di sorbitolo (10%). Usare con cautela.

Eccipienti da **AMMINISTRARE CON ATTENZIONE** a seconda della tolleranza individuale, della purezza e della quantità presente nel medicinale (rilasciare quantità variabili di fruttosio/sorbitolo). Valutare individualmente il rischio/beneficio. **Evitali quando ci sono alternative:**

Eccipiente	Metabolismo	Commenti
Inulina, oligofruttosio, frutto-oligosaccaridi	Polisaccaride di fruttosio. Non è degradato dagli enzimi digestivi. Un acido ph (stomaco) potrebbe rilasciare piccole quantità di fruttosio (8% in 2 ore)	Inoltre, i prodotti commerciali possono contenere fruttosio libero (1,3%) e saccarosio (3,4%)
Isomaltitolo	Miscela di sorbitolo (<6%), mannitolo (<3%), maltitolo e glucosio-mannitolo. I loro disaccaridi idrolizzano il 10%. Sorbitolo rilasciato	
Lattitolo	Disaccaride di galattosio-sorbitolo. Il 2% viene idrolizzato e il sorbitolo rilasciato viene parzialmente assorbito <sup>1</sup>	Controindicato come lassativo (una busta fornisce 10 grammi di lattitolo)
Maltitolo	Disaccaride Glucosio-sorbitolo. Il 40% viene idrolizzato e il sorbitolo rilasciato viene parzialmente assorbito <sup>1</sup> .	
Sciroppo di maltitolo	Miscela di sorbitolo, maltitolo e polisaccaridi idrogenati. È idrolizzato al 40-50%. Il sorbitolo rilasciato è parzialmente assorbito <sup>1</sup> .	
Mannitolo	È ottenuto per idrogenazione del fruttosio. Il 25-65% viene assorbito. Il suo metabolismo non è noto: il 7-10% è ossidato nel fegato, non si sa se fruttosio o altri metaboliti.	Orale: usare con cautela. Endovenosa: NON RACCOMANDATA a causa della grande quantità di mannitolo infuso e dubbi sul tuo metabolismo.

<sup>1</sup>I dati sull'assorbimento si basano su dati di insulinemia e glicemia, la quantità di glucosio rilasciato viene assorbita rapidamente e completamente, non quella del sorbitolo parzialmente assorbito (circa il 25%). Non si sa esattamente quanto il sorbitolo possa dare.