

CHOROBA FABRY'EGO

Dieta i Aktywność Fizyczna

Praktyczny przewodnik dla pacjentów

Jak styl życia wspiera Twoje leczenie







nutrients



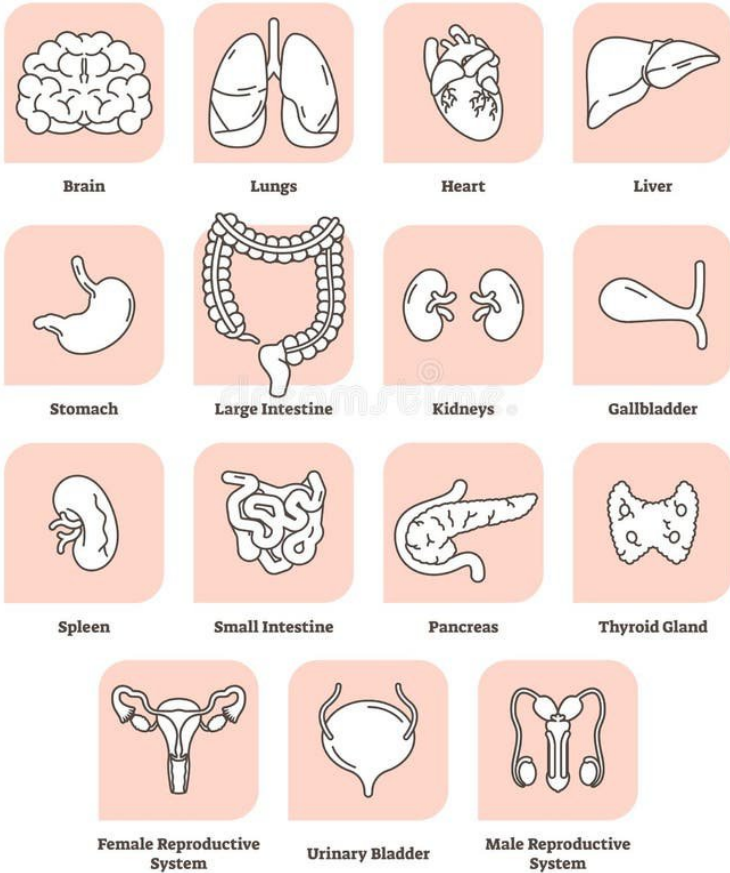
Review

Diet and Physical Activity in Fabry Disease: A Narrative Review

**Giovanna Muscogiuri ^{1,2}, Oriana De Marco ^{3,*} , Tonia Di Lorenzo ², Maria Amicone ³, Ivana Capuano ³ ,
Eleonora Riccio ⁴, Guido Iaccarino ^{5,6} , Antonio Bianco ^{5,7}, Teodolinda Di Risi ^{3,8} and Antonio Pisani ³**

Czym jest Choroba Fabry'ego?

INNER ORGAN ICONS



Choroba Fabry'ego to rzadka choroba genetyczna. W organizmie brakuje enzymu, który rozkłada pewne tłuszcze — gromadzą się one w komórkach i uszkadzają ważne narządy.



Serce

Przerost mięśnia
sercowego



Nerki

Przewlekła choroba
nerek



Układ nerwowy

Bóle neuropatyczne

Objawy Żołądkowo-Jelitowe

Gromadzenie się Gb3 w komórkach nerwowych przewodu pokarmowego powoduje częste dolegliwości. Odpowiednia dieta może znacząco złagodzić te objawy.



Bóle brzucha

często po posiłkach



Biegunki

częste i uporczywe



Wzdęcia i gazy

zaburzenia trawienia



Nudności

niechęć do jedzenia



Zaparcia

na przemian z biegunką

Dlaczego Dieta Ma Znaczenie?



01

Łagodzenie objawów

Odpowiednia dieta redukuje bóle brzucha, biegunki i wzdęcia, poprawiając codzienne samopoczucie.



02

Ochrona nerek i serca

Ograniczenie białka i soli spowalnia postęp choroby nerek i zmniejsza ryzyko powikłań sercowych.



03

Redukcja stresu oksydacyjnego

Polifenole z warzyw i oliwy z oliwek hamują stany zapalne — kluczowy mechanizm uszkodzeń w chorobie Fabry'ego.

Podstawowe Zasady Żywieniowe



Częstość posiłków

4–5 mniejszych posiłków dziennie. Jedz powoli, w spokojnej atmosferze.



Błonnik

Stopniowo zwiększaj spożycie błonnika z warzyw i produktów pełnoziarnistych.



Nawodnienie

Pij odpowiednią ilość wody. Unikaj napojów gazowanych i alkoholu.



Techniki gotowania

Gotuj, paruj, duś i piecz. Ogranicz smażenie — potrawy będą lżej strawne.

Kluczowe Składniki Odżywcze

Tłuszcze

✓ Zalecane

Kwasy omega-3
Olej lniany i rzepakowy
Ryby morskie

✗ Ogranicz

Kwasy omega-6
Tłuszcze nasycone
Smażone potrawy

Białko

✓ Zalecane

Białko roślinne
Strączki (dozwolone)
Tofu, quinoa

✗ Ogranicz

Białko zwierzęce
Przy białkomoczu: kontrola lekarska

Sól i Cukier

✓ Zalecane

Zioła i przyprawy
Węglowodany złożone
Owoce i warzywa

✗ Ogranicz

Sól — max 5g/dzień
Cukry proste
Żywność przetworzona

Dieta Low FODMAP — Dlaczego?

Co oznacza FODMAP?

F Fermentujące

O Oligosacharydy

D Disacharydy

M Monosacharydy

A And (i)

P Poliiole

Słabo wchłaniane węglowodany, które fermentują w jelicie grubym, powodując gazy, wzdęcia i bóle.

🕒 Dlaczego pomaga pacjentom?

- ✓ Objawy jelitowe przypominają zespół jelita drażliwego (IBS)
- ✓ Enzym α -GAL A jest potrzebny do trawienia niektórych FODMAP
- ✓ Dieta łagodzi bóle, biegunkę i wzdęcia

2/3

pacjentów z IBS odczuwa poprawę
po zastosowaniu diety low-FODMAP

3 Fazy Diety Low FODMAP

Dieta FODMAP to protokół diagnostyczno-leczniczy. Należy ją prowadzić pod nadzorem dietetyka.


 2-6 tygodni

01

Eliminacja

Całkowite wykluczenie produktów wysokich FODMAP. Cel: wyciszenie objawów.



 8-12 tygodni

02

Reintrodukcja

Stopniowe wprowadzanie produktów. Cel: identyfikacja indywidualnych nietolerancji.



 długoterminowa

03

Personalizacja

Indywidualny plan diety. Możliwie mało restrykcyjny, zbilansowany odżywczo.

Faza 1: Produkty do Unikania

⚠️ Produkty o wysokiej zawartości FODMAP — eliminuj w Fazie 1 (2-6 tygodni)

🔍 Warzywa



Cebula, czosnek, por, szparagi, kalafior, brokuły, kapusta, buraki, grzyby

🍏 Owoce



Jabłka, gruszki, brzoskwinie, śliwki, mango, arbuz, wiśnie, owoce suszone

🌾 Zboża



Pszenica (pieczywo, makarony), żyto, jęczmień

🥛 Nabiał



Mleko krowie/kozie/owcze, jogurty, kefiry, miękkie sery (twaróg, ricotta)

🔍 Strączki



Fasola, ciecierzyca, soczewica, groch, soja

🍬 Słodziki



Miód, syrop fruktozowy, sorbitol, mannitol, ksylitol (gumy „bez cukru”)

Faza 1: Produkty Dozwolone

👉 Produkty o niskiej zawartości FODMAP — możesz je jeść w Fazie 1

Warzywa



Marchew, ziemniaki, ogórek, papryka, pomidor, sałata, cukinia, bakłażan, szpinak

Owoce



Banany (nieodjrzałe), winogrona, kiwi, pomarańcze, truskawki, maliny, borówki

Zboża



Ryż, quinoa, kasza jaglana, płatki owsiane, produkty bezglutenowe

Nabiał



Produkty bezlaktozowe, twarde sery (cheddar, parmezan), feta, mozzarella

Białko



Kurczak, indyk, wołowina, ryby, jaja, twarde tofu

Orzechy



Orzechy włoskie, orzeszki ziemne, pekan, pestki dyni (małe porcje)

Praktyczne Wskazówki

 Prowadź dziennik żywieniowy — notuj co jesz i jak się czujesz.

 Przed zakupami sprawdź listę FODMAP — wybieraj świadome produkty.

 Gotuj samodzielnie — łatwiej kontrolujesz składniki.

 Rozmiar porcji ma znaczenie — nawet dozwolone produkty mogą szkodzić w zbyt dużych ilościach.



Skonsultuj się z dietetykiem

Dieta FODMAP wymaga profesjonalnego nadzoru — dietetyk stworzy plan dostosowany do Twoich potrzeb.

Aktywność Fizyczna — Korzyści

Zalecane formy aktywności o niskiej do umiarkowanej intensywności:



Spacery

codziennie, we własnym tempie



Pływanie

łagodne dla stawów i serca



Rower stacjonarny

bezpieczna forma cardio



Joga / rozciąganie

poprawia elastyczność i relaks

Regularna aktywność pomaga:



Układowi sercowo-naczyniowemu

Poprawia wydolność serca, obniża ciśnienie tętnicze.



Nerkom

Zmniejsza ryzyko powikłań — min. 150 min/tydzień wg. KDIGO 2021.



Zdrowiu psychicznemu

Poprawia nastrój, jakość snu i aktywność umysłową.

Środki Ostrożności

Zasady bezpieczeństwa



Indywidualizacja — każdy plan ćwiczeń musi być dostosowany do stanu pacjenta.



Konsultacja kardiologiczna i/lub nefrologiczna przed rozpoczęciem aktywności.



Niska do umiarkowanej intensywności — unikaj intensywnych ćwiczeń siłowych.



Regularne monitorowanie stanu zdrowia podczas programu ćwiczeń.

Bezwzględne przeciwwskazania

- Niestabilna niewydolność serca
- Niekontrolowane nadciśnienie tętnicze
- Ostre stany zapalne
- Groźne arytmie



Zalecenie

Wg. KDIGO 2021: minimum 150 minut aktywności tygodniowo.
Zawsze pod nadzorem lekarza.

Podsumowanie Kluczowych Zaleceń

Ψq Dieta

- ✓ 4–5 małych posiłków dziennie
- ✓ Dieta low-FODMAP przy objawach jelitowych
- ✓ Preferuj białko roślinne
- ✓ Ogranicz sól do 5g/dzień
- ✓ Warzywa, ryż, ryby, oliwa z oliwek
- ✓ Unikaj żywności przetworzonej

~ Aktywność Fizyczna

- ✓ Min. 150 minut tygodniowo (KDIGO 2021)
- ✓ Zawsze konsultuj z lekarzem
- ✓ Niska do umiarkowanej intensywność
- ✓ Spacerowanie, pływanie, rower, joga
- ✓ Unikaj intensywnych ćwiczeń siłowych
- ✓ Monitoruj stan serca i nerek

✦ Małe zmiany każdego dnia mogą znacząco poprawić Twoje samopoczucie i jakość życia.

Gdzie Szukać Pomocy?

Nie jesteś sam/a. Twój zespół terapeutyczny jest tutaj, aby Ci pomóc w każdym kroku.



Lekarz prowadzący

Pierwsza linia pomocy i koordynacja leczenia.



Dietetyk

Personalizacja diety FODMAP i planu żywieniowego.



Organizacje wsparcia

Stowarzyszenie Rodzin z Chorobą Fabry'ego: fabry.org.pl



Materiały edukacyjne

uniqius.org, selpers.com/choroba-fabryego

