



Valutazione nutrizionale e applicazione del protocollo lowFODMAPs in pazienti adulti con malattia di Fabry e sintomi gastrointestinali



Gugelmo G¹, Morandini L¹, Francini-Pesenti F¹, Spinella P¹, Valentini R¹, Carraro G³, Lenzini L⁴, Vitturi N²

¹Div Clin Nutr, Univ Hosp, Padova, Italy, ²Div Metab Dis, Univ Hosp, Padova, Italy,

³Div Neph, Univ Hosp, Padova, Italy, ⁴DIMED, Univ, Padova, Italy

INTRODUZIONE

La malattia di Fabry (FD) è una patologia X-linked da accumulo lisosomiale, causata dal deficit dell'enzima α -galattosidasi A. Nella FD sono riportate manifestazioni gastrointestinali (GI) con una prevalenza di circa 40% dei casi con sintomatologia in molti casi simile a quelli della sindrome dell'intestino irritabile (IBS). In questo studio abbiamo voluto verificare se la dieta low FODMAPs (*Fermentable Oligo-saccharides, Disaccharides, Mono-saccharides and Polyols*), rivelatasi utile nel migliorare i sintomi della IBS, poteva rivelarsi utile anche nel migliorare la sintomatologia GI e la qualità di vita dei pazienti con FD con manifestazioni intestinali.

PAZIENTI E METODI

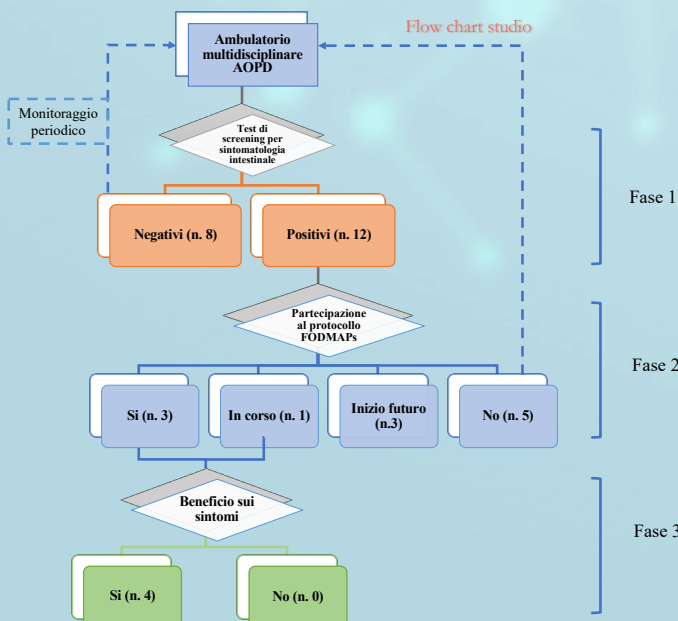
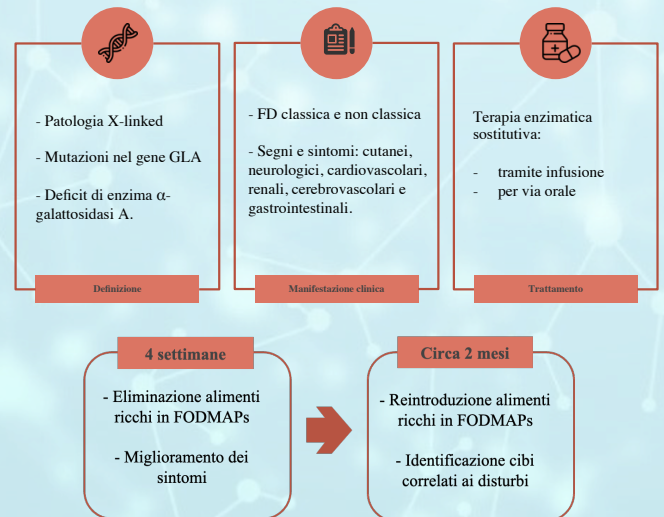
Sono stati valutati 20 soggetti adulti affetti da FD in ambulatorio multidisciplinare per i pazienti adulti con malattie metaboliche rare dell'Azienda Ospedale Università di Padova. La presenza di sintomi GI è stata indagata mediante i questionari Gastrointestinal Symptom Rating Scale (GSRS) e IBS severity score. Ai pazienti sintomatici è stata quindi prescritta dieta low FODMAPs, che prevede una fase di eliminazione di saccaridi fermentabili, e una seconda fase con reinserimento graduale degli stessi, valutando gli effetti sulla sintomatologia intestinale.

OBIETTIVO

Lo scopo dello studio è stato quello di valutare l'efficacia di una dieta a basso contenuto di FODMAPs sui sintomi gastrointestinali in pazienti adulti affetti da Fabry disease.

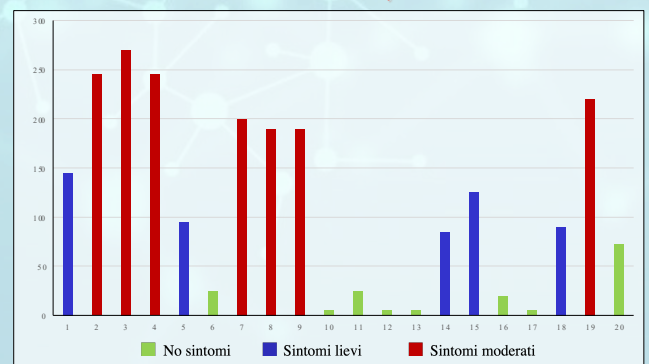
RISULTATI

Sintomi comparabili a quelli dell'IBS sono stati riscontrati in 12 pazienti su 20 (60%). Il protocollo è stato completato da 4 pazienti, tutte di sesso femminile. L'applicazione della dieta si è dimostrata efficace nel miglioramento dei sintomi GI in tutte le pazienti.

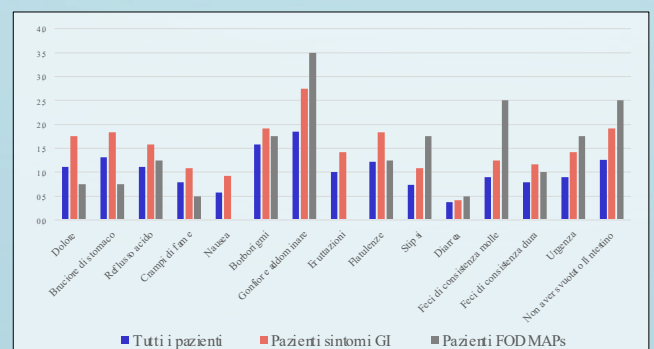


Risultati del test IBS severity score

12/20 positivi al test



Confronto risultati medi del test GSRS



CONCLUSIONI

In pazienti affetti da FD con sintomi GI l'intervento dietoterapico low FODMAPs sembra impattare positivamente sulla sintomatologia intestinale. Attraverso l'intervento dietetico, infatti, è stato possibile identificare i cibi maggiormente responsabili dei disturbi, ridurne l'assunzione e migliorando il quadro clinico. Il trattamento mediante dieta low FODMAPs può essere un efficace approccio alle manifestazioni intestinali dei pazienti con FD.