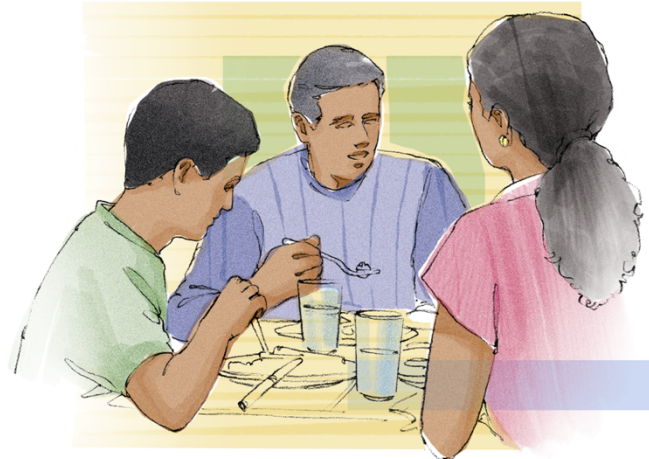




Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

Πολλά άτομα με νόσο Pompe αντιμετωπίζουν προβλήματα με το φαγητό. Η μυϊκή αδυναμία μπορεί να δυσκολέψει το δάγκωμα, τη μάσηση, το πιπίλισμα ή την κατάποση της τροφής. Αυτό μπορεί να δυσκολέψει τους ασθενείς όλων των ηλικιών να φάνε άνετα και να λαμβάνουν τη διατροφή που χρειάζονται τα σώματά τους. Τα αναπνευστικά προβλήματα μπορεί επίσης να κάνουν τους ανθρώπους πολύ κουρασμένους για να φάνε. Σαν αποτέλεσμα αυτών, πολλά άτομα με νόσο Pompe δεν μπορούν να αυξήσουν και να διατηρήσουν το σωματικό τους βάρος, ή/και να ακολουθήσουν μια σωστή διατροφή. Οι αδύναμοι μασητικοί μύες μπορούν να οδηγήσουν σε εισρόφηση τροφής ή υγρών στους πνεύμονες.. Οι αδύναμοι μύες μπορεί επίσης να επιβραδύνουν τη διάβαση των τροφών μέσω του σώματος. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε πεπτικά ή εντερικά προβλήματα. Η αλλαγή της δίαιτας ή των διατροφικών συνηθειών ή η λήψη τροφής μέσω σωληναρίου βοηθούν στην διαχείριση αυτών των προβλημάτων. Αυτό το ενημερωτικό έντυπο εξηγεί τα πλεονεκτήματα της διαιτητικής θεραπείας σε άτομα με νόσο Pompe.



E: Γιατί τα άτομα με νόσο του Pompe έχουν προβλήματα με το φαγητό;

A: Τα άτομα με νόσο του Pompe εμφανίζουν δυσκολίες στην σίτιση και την κατάποση και τα βρέφη συχνά αδυνατούν να αναπτυχθούν σωστά. Όσο το γλυκογόνο συσσωρεύεται στα κύτταρα, οι μύες που χρησιμοποιούμε για να προσλάβουμε και να πέψουμε την τροφή γίνονται ολοένα και πιο αδύναμοι. Αυτό επηρεάζει τα άτομα με διάφορους τρόπους.

Σε παιδιά με διαγνωσμένη βρεφική νόσο Pompe, υπάρχουν πολλοί παράγοντες που συνεισφέρουν στα προβλήματα σίτισης και κατάποσης, περιλαμβάνοντας την αδυναμία των μυών του προσώπου ή του στόματος (μυϊκή υποτονία), τη διογκωμένη γλώσσα (μακρογλωσσία), την αδυναμία της γλώσσας και τη μειωμένη ικανότητα συντονισμού της γλώσσας και των χειλιών κατά τη λήψη της τροφής. Η στοματική διέγερση για τα άτομα που δεν τρέφονται από το στόμα είναι σημαντική ώστε να διατηρηθεί η στοματική αίσθηση και να αναπτυχθούν οι στοματικές δεξιότητες. Οι τροποποιημένες διατροφικές υφές θα πρέπει να επαναξιολογούνται σε τακτική βάση ώστε να υπάρχει ασφάλεια κατά τις μεταβολές της πορείας της νόσου. Βελτιώσεις στην δυσκαταποσία έχουν παρατηρηθεί σε βρέφη τα οποία λάμβαναν θεραπεία ERT και οι ασθενείς μπόρεσαν να επανακτήσουν την ικανότητα λήψης τροφής από του στόματος. Οι παράμετροι της ανάπτυξης, όπως το ύψος, το βάρος και η περίμετρος κεφαλής πρέπει να παρακολουθούνται στενά.

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

Σε ασθενείς με όψιμη εκδήλωση της νόσου Pompe, η κόπωση των γναθικών μυών με δυσκολία στην κατάποση και τη μάσηση φαγητού είναι συχνά ένα πρώτο παράπνο και μπορεί να συντελέσει σε ανεπαρκή πρόσληψη (ολικών θερμίδων, βιταμινών και μετάλλων) και σε καταβολισμό των μυϊκών πρωτεϊνών.

Σε πιο σοβαρές περιπτώσεις, όπως για παράδειγμα σε βρέφη που είναι πολύ αδύναμα και δεν μπορούν να φάνε καθόλου από μόνα τους, σε μεγαλύτερους σε ηλικία ασθενείς που είναι ιδιαίτερα ελλιποβαρείς ή σε αυτούς των οποίων τα αναπνευστικά προβλήματα παρεμβάλλονται στην κατανάλωση φαγητού, η σίτιση μέσω σωληναρίου μπορεί να είναι απαραίτητη. Περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη σίτιση μέσω σωληναρίου παρέχονται παρακάτω.

E: Τι βήματα μπορώ να κάνω ώστε να βελτιώσω τη διαίτά μου και να τρώω καλύτερα;

A: Τροφές μεγάλες σε μέγεθος και πάχος, στεγνές ή στερεές μπορεί να είναι δύσκολο να μασηθούν και η κατάποσή τους ενέχει τον κίνδυνο εισρόφησης στους πνεύμονες. Για να είναι πιο εύκολη η πρόσληψη τους, τροποποιείστε το μέγεθος, την υφή ή το πάχος των τροφών μέσω της άλεσης, του τεμαχισμού τους σε μικρότερα κομμάτια ή της ανάμιξης με κάποια σάλτσα ή ζωμό. Οι μπουκιές θα πρέπει να είναι μικρές και να μασώνται καλά. Καταναλώστε πολλά και μικρά γεύματα αντί για 3 μεγάλα. Πιείτε τα υγρά σιγά-σιγά και βεβαιωθείτε ότι λαμβάνετε αρκετά υγρά κατά τη διάρκεια της ημέρας. Η πόση με καλαμάκι και η μη κατάκλιση για μια με δύο ώρες μετά το φαγητό μπορούν επίσης να βοηθήσουν. Τα ρευστά τρόφιμα και τα ροφήματα (όπως οι σούπες, οι ζωμοί, το νερό, το γάλα) μπορεί επίσης να είναι δύσκολα στη κατάποσή τους. Λόγω γρήγορης διέλευσης από τον φάρυγγα μπορούν να προκαλέσουν πνιγμό. Προσπαθήστε να κάνετε τις σούπες και τα ροφήματα πιο πυκνόρρευστα χρησιμοποιώντας βρεφικό ρυζάλευρο, καλαμποκάλευρο ή ειδικές σκόνες που έχουν φτιαχτεί για αυτόν τον σκοπό. Συνεργαστείτε με έναν πιστοποιημένο διαιτολόγο, ο οποίος μπορεί να προγραμματίσει καλά ισορροπημένα γεύματα για εσάς ή το παιδί σας, ώστε να λαμβάνετε αρκετές θερμίδες και θρεπτικά συστατικά που χρειάζεστε κάθε μέρα. Μπορείτε να αντικαταστήσετε κάποια γεύματα με διατροφικά ροφήματα τα οποία παρέχουν τις απαραίτητες βιταμίνες και μεταλλικά στοιχεία. Οι ειδικές ασκήσεις μπορούν να βοηθήσουν στην ενδυνάμωση των μυών που συμμετέχουν στην πρόσληψη τροφής.

Ο γιατρός σας μπορεί να ζητήσει να δείτε εσείς ή το παιδί σας έναν λογοθεραπευτή. Ο λογοθεραπευτής μπορεί να εκτιμήσει, να διαγνώσει, να θεραπεύσει και να προλάβει διαταραχές που σχετίζονται με τον λόγο, τη γλώσσα, τη γνωστική επικοινωνία και την κατάποση. Ένας λογοθεραπευτής μπορεί να σας μάθει διαφορετικούς τρόπους για τη σίτιση και τη μάσηση, τρόποι που μειώνουν τον κίνδυνο εισρόφησης.

E: Τι είναι η βιντεοφθορισμοσκοπική εξέταση της κατάποσης και γιατί πρέπει να την κάνουν τα άτομα με νόσο Pompe;

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

A: Η βιντεοφθορισμοσκοπική εξέταση της κατάποσης μπορεί να γίνεται κατά τη διάγνωση κάθε ατόμου με νόσο Pompe λόγω του αυξημένου κινδύνου εισρόφησης (εισόδου τροφής ή υγρών στην τραχεία). Μια βιντεοφθορισμοσκοπική εξέταση της κατάποσης (που ονομάζεται και τροποποιημένη μελέτη κατάποσης βαρίου) είναι μια αντικειμενική εκτίμηση της λειτουργίας της κατάποσης. Ο σκοπός της βιντεοφθορισμοσκοπικής εξέτασης της κατάποσης είναι η αξιολόγηση της εισρόφησης με από του στόματος σίτιση. Κατά τη διάρκεια της μελέτης κατάποσης, οι ασθενείς κάθονται σε κλασική θέση φαγητού ανάλογα με την ηλικία και την ανάπτυξή τους. Τους δίνεται μια ποικιλία από συστάσεις τροφών (λεπτόρευστα, παχύρευστα, πολτοποιημένα, μαλακά στερεά, στερεά) μαζί με βάριο. Η εξέταση εκτιμά τις παρακάτω φάσεις κατάποσης:

- **Στοματική φάση:** Η κατάποση ξεκινά με τη στοματική φάση, κατά την οποία η τροφή τοποθετείται μέσα στο στόμα, υγραίνεται και μασιέται με τη βοήθεια των μασητικών μυών (μάσημα).
- **Φαρυγγική φάση:** καθώς ο βλωμός (μικρή ποσότητα μαλακής μασημένης τροφής) φτάνει στον φάρυγγα όπου ειδικοί αισθητηριακοί υποδοχείς ενεργοποιούν την ακούσια πλευρά της κατάποσης. Ένα σημαντικό σημείο της φαρυγγικής φάσης αποτελεί το ακούσιο κλείσιμο του λάρυγγα από την επιγλωττίδα και τις φωνητικές χορδές, και η προσωρινή διακοπή της αναπνοής, τα οποία προλαμβάνουν την είσοδο της τροφής στην τραχεία και στους πνεύμονες. Το κλείσιμο του λάρυγγα από την επιγλωττίδα προστατεύει τους πνεύμονες από τραύμα, αφού η τροφή και άλλα κομματάκια μπορούν να προκαλέσουν σοβαρές μολύνσεις και ερεθισμό στον πνευμονικό ιστό. Οι μολύνσεις του πνεύμονα που προκαλούνται από προβλήματα στη φαρυγγική φάση της κατάποσης είναι γνωστές σαν πνευμονία από εισρόφηση.
- **Οισοφαγική Φάση:** Καθώς η τροφή απομακρύνεται από τον φάρυγγα, εισέρχεται στον οισοφάγο, μια μυϊκή δομή σαν σωλήνα, ο οποίος οδηγεί την τροφή στο στομάχι με ρυθμικές συσπάσεις. Ο οισοφάγος έχει δύο σημαντικούς σφιγκτήρες, τον ανώτερο και τον κατώτερο, οι οποίοι κάτω από φυσιολογικές συνθήκες δεν επιτρέπουν στην τροφή ή το σάλιο να επανέρθουν στο στόμα. Εάν αυτό συμβεί, οι οισοφαγικοί σφιγκτήρες λειτουργούν ως ένα φυσικό εμπόδιο στην επαναφορά της τροφής. Και οι δύο οισοφαγικοί σφιγκτήρες, πρώτα ο ανώτερος και μετά ο κατώτερος, ανοίγουν ακούσια όσο η τροφή μεταφέρεται κατά την κατάποση.

Αν υπάρχει υψηλός κίνδυνος για εισρόφηση ίσως θα πρέπει να σταματήσει ο ασθενής να τρέφεται από το στόμα και να ξεκινήσει σίτιση μέσω γαστροστομίας.

E: Τι είναι η διατροφή μέσω καθετήρα και γιατί τα άτομα που διαγιγνώσκονται με νόσο Pompe τη χρειάζονται συχνά;

A: Η σίτιση μέσω καθετήρα αποδίδει μια πλήρη διατροφή στους ασθενείς με όψιμη νόσο Pompe που δεν μπορούν να τραφούν από το στόμα λόγω προβλημάτων στη μάσηση, στην κατάποση ή στην αναπνοή. Η τροφή με σωληνάριο χρησιμοποιείται επίσης σε βρέφη με βρεφική έναρξη της νόσου που είναι αδύνατον να θηλάσουν ή να τραφούν με μπιμπερό, ή δεν παίρνουν βάρος. Η σίτιση μέσω καθετήρα προλαμβάνει την τροφή από το να περάσει στους πνεύμονες όταν η τροφή «κατεβαίνει από τη λάθος δίοδο». Η

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

κατάσταση κατά την οποία το άτομο τρέφεται με καθετήρα ονομάζεται εντερική ή σίτιση μέσω καθετήρα. Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να συστήνεται συνδυασμός σίτισης από του στόματος και μέσω καθετήρα ώστε να λαμβάνονται οι απαραίτητες θερμίδες και να επιτρέπεται η φυσιολογική, στοματική αισθητήρια ανάπτυξη του στόματος.

Υπάρχουν 2 τύποι καθετήρων σίτισης:

- **Ο ρινογαστρικός καθετήρας:** Ο ρινογαστρικός καθετήρας τοποθετείται μέσα από τη μύτη και μεταφέρει τα θρεπτικά συστατικά κατευθείαν στο στομάχι.
- **Γαστροστομία:** Τοποθετείται χειρουργικά μέσω ενός ανοίγματος στο τοίχωμα του στομάχου και μεταφέρει τα θρεπτικά συστατικά κατευθείαν στο στομάχι. Είναι καλή επιλογή για άτομα που χρειάζονται σίτιση μέσω καθετήρα για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα.

E: Τι μπορώ να κάνω ώστε να αντιμετωπίσω πεπτικά ή εντερικά προβλήματα;

A: Η καλύτερη συμβουλή είναι να απευθυνθείτε στον ιατρό σας. Περιγράψτε τα προβλήματα σας και ζητήστε βοήθεια για τη διαχείριση των συμπτωμάτων. Η αδυναμία των μυών που κατευθύνουν την τροφή στο στομάχι μπορεί να προκαλέσει αίσθημα καύσου ή γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (ΓΟΠ). Αυτό συμβαίνει όταν η τροφή και το όξινο περιεχόμενο του φαγητού παλινδρομούν ξανά στο στόμα μέσω του οισοφάγου (ένας μυϊκός σωλήνας μέσω του οποίου η τροφή διέρχεται από τον φάρυγγα προς το στομάχι). Η κατανάλωση μικρότερων, συχνότερων γευμάτων και η όρθια στάση κατά τη διάρκεια και μετά τα γεύματα μπορούν να βοηθήσουν. Η αδυναμία των μυών του θώρακα ή των κοιλιακών μυών μπορεί να προκαλέσει δυσκολία στην απομάκρυνση των αποβλήτων από το σώμα όταν έχετε εντερική κένωση. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε δυσκοιλιότητα. Η δυσκοιλιότητα μπορεί επίσης να οδηγήσει σε διάρροια. Μια δίαιτα υψηλή σε φυτικές ίνες και η πρόσληψη άφθονων υγρών μπορούν να βοηθήσουν στην πρόληψη της δυσκοιλιότητας. Βεβαιωθείτε ότι έχετε συμβουλευτεί τον πάροχο υγειονομικής σας περίθαλψης πριν πάρετε σκευάσματα για την πέψη, τη διάρροια ή τα εντερικά προβλήματα.

E: Έχω ακούσει ότι η δίαιτα με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη μπορεί να βοηθήσει τα άτομα με νόσο του Pompe. Ποια είναι η γνώση σε αυτό το θέμα;

A: Μια δίαιτα με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνες μπορεί να βοηθήσει κάποια παιδιά και ενήλικες με όσιμη εκδήλωση της νόσου Pompe. Η δίαιτα βασίζεται στην θεωρία ότι η υψηλή κατανάλωση πρωτεΐνης και λίπους (όπως κρέας, αυγά, τυρί και βούτυρο) και λιγότερων υδατανθράκων (όπως το ψωμί και τα ζυμαρικά) μπορεί να βοηθήσει στην επιβράδυνση της μυϊκής αδυναμίας που συμβαίνει λόγω συσσώρευσης γλυκογόνου στα κύτταρα. Αυτό συμβαίνει επειδή περιορίζετε την ποσότητα των υδατανθράκων που καταναλώνονται (τους οποίους οι ασθενείς με Pompe δεν μπορούν να διασπάσουν) και τους αντικαθιστάτε με πρωτεΐνη και λίπος που μπορούν να χρησιμοποιηθούν σωστά για ενέργεια. Υπάρχουν ορισμένοι ασθενείς των οποίων η μυϊκή δύναμη και η ικανότητα βάδισης βελτιώθηκαν μετά από μια δίαιτα με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνες. Όμως

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

πολλοί άλλοι δεν παρουσίασαν σημεία βελτίωσης.

Για τους ασθενείς με όψιμη εκδήλωση της νόσου Pompe, στόχος είναι να αντιμετωπιστούν:

- 1) Η αυξανόμενη συσσώρευση γλυκογόνου και
- 2) Η αυξημένη χρησιμοποίηση των αμινοξέων.

Έχει παρατηρηθεί ότι μια δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνη και χαμηλής σε υδατάνθρακες, σε συνδυασμό με αερόβια άσκηση μπορεί να βοηθήσει μερικούς ασθενείς. ^{Αναφ. 1} Το σκεπτικό αυτού του είδους της θεραπείας, αποτελεί μια απόπειρα μείωσης της αποθήκευσης γλυκογόνου, της αύξησης της χρησιμοποίησης των λιπαρών οξέων στους μύες και ταυτόχρονα διόρθωση της αυξημένης οξειδωσης των αμινοξέων που συμβαίνει στη νόσο Pompe. Μια δίαιτα υψηλή σε πρωτεΐνη μπορεί να συμπληρώσει τη θεραπεία ERT. ^{Αναφ. 1 και 2}

Συνολικά, η διατήρηση της σωστής διατροφής με προσοχή στα μακροθρεπτικά (πρωτεΐνη, λίπη και υδατάνθρακες) και στα μικροθρεπτικά (βιταμίνες) είναι σημαντική για την διαχείριση όλων των ασθενών με νόσο Pompe.

Ε: Πώς μπορεί η αλανίνη και τα άλλα διατροφικά συμπληρώματα να βοηθήσουν τα άτομα με νόσο Pompe;

Α: Η αλανίνη είναι ένα αμινοξύ, δομικό στοιχείο των πρωτεϊνών. Λίγες μελέτες έχουν στηρίξει την άποψη ότι η λήψη μικρών ποσοτήτων αλανίνης καθημερινά από παιδιά και ενήλικες με νόσο Pompe, μπορεί να αποδώσει περισσότερη ενέργεια. Παρά το γεγονός ότι οι επιστημονικές ενδείξεις είναι περιορισμένες, οι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης που στηρίζουν αυτή την προσέγγιση, θεωρούν ότι τα συμπληρώματα αλανίνης βοηθούν στην πρόληψη της μείωσης της μυϊκής μάζας, όταν το γλυκογόνο συσσωρεύεται στα κύτταρα. Η αλανίνη είναι σε μορφή σκόνης και μπορεί να αναμιχθεί με την τροφή.

Ε: Υπάρχουν συγκεκριμένες γαστρεντερολογικές/διατροφικές συστάσεις που πρέπει να εξεταστούν με την κλινική σας ομάδα;

Α: Ναι, οι παρακάτω είναι γαστρεντερολογικές/διατροφικές συστάσεις:

- Κάντε την βιντεοφθορισμοσκοπική εκτίμηση της κατάποσης και την εξέταση για την ΓΟΠ ώστε να οριστεί και η διαχείριση της σίτισης (από του στόματος/με καθετήρα) στην αρχή και μετά την κλινική ένδειξη.
- Διεγείρετε το στοματικό αίσθημα και τον μη θρεπτικό θηλασμό σε βρέφη που δεν τρέφονται από του στόματος.
- Παρακολουθείστε προσεκτικά τις παραμέτρους της αύξησης.
- Παροχή επαρκούς διατροφής (υψηλή πρωτεΐνη που αποτελείται από 20–25% πρωτεΐνη) με προσοχή στις βιταμίνες και τα μεταλλικά στοιχεία.

Ε: Τι είναι οι βιταμίνες και γιατί τις χρειάζεται ο οργανισμός μας;

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

A: Ο οργανισμός χρησιμοποιεί τις βιταμίνες για μια ποικιλία βιολογικών λειτουργιών, συμπεριλαμβανομένων της αύξησης, της πέψης και της λειτουργίας των νεύρων. Υπάρχουν 13 βιταμίνες που είναι απαραίτητες για τον οργανισμό: A, C, D, E, K, και τις βιταμίνες B (θειαμίνη, ριβοφλαβίνη, νιασίνη, παντοθενικό οξύ, βιοτίνη, B6, B12 και φυλλικό οξύ).

Υπάρχουν δύο κατηγορίες βιταμινών:

- **Υδατοδιαλυτές βιταμίνες:** Αυτές οι βιταμίνες απορροφώνται εύκολα από τον οργανισμό.
 - α. Το σύμπλεγμα βιταμινών B και C είναι υδατοδιαλυτές βιταμίνες.
 - β. Οι υδατοδιαλυτές βιταμίνες διαλύονται στο νερό και δεν αποθηκεύονται. Αποβάλλονται από τα νεφρά.
 - γ. Επειδή αυτές οι βιταμίνες δεν αποθηκεύονται, οι άνθρωποι χρειάζονται συνεχή παροχή τους στη διατροφή τους.
- **Λιποδιαλυτές βιταμίνες:** Αυτές οι βιταμίνες απορροφώνται στον οργανισμό με τη βοήθεια των χολικών οξέων, τα οποία είναι υγρά που συντελούν στην απορρόφηση του λίπους. Οι βιταμίνες αυτές αποθηκεύονται ανάλογα με τις ανάγκες του οργανισμού.
 - α. Οι βιταμίνες A, D, E και K είναι λιποδιαλυτές βιταμίνες.
 - β. Οι λιποδιαλυτές βιταμίνες διαλύονται στα λίπη και αποθηκεύονται στο ήπαρ και στους λιπώδεις ιστούς, ενώ αποβάλλονται πολύ πιο αργά σε σχέση με τις υδατοδιαλυτές βιταμίνες.
 - γ. Αυτές οι βιταμίνες αποθηκεύονται, και συνεπώς δεν είναι απαραίτητη η καθημερινή πρόσληψή τους.
 - δ. Οι λιποδιαλυτές βιταμίνες αποθηκεύονται για μεγάλες περιόδους, και συνεπώς υπάρχει μεγαλύτερος κίνδυνος για τοξικότητα, σε σχέση με τις υδατοδιαλυτές, όταν λαμβάνονται σε υπερβολικές ποσότητες.

Συνήθως μπορείτε να πάρετε όλες τις βιταμίνες σας από τις τροφές που καταναλώνετε και το σώμα σας μπορεί επίσης να παράγει τις βιταμίνες D και K. Τα άτομα που ακολουθούν **χορτοφαγική διατροφή** μπορεί να χρειαστούν συμπλήρωμα βιταμίνης B12.

Όνομα βιταμίνης	Βασικές λειτουργίες	Συνηθισμένες διατροφικές πηγές
Βιταμίνη A	Η βιταμίνη A κάνει πολλά περισσότερα από το να σας κάνει να βλέπετε στο σκοτάδι. Διεγείρει την παραγωγή και την δραστηριότητα των λευκών	Βιταμίνη A: Συκώτι, γάλα εμπλουτισμένο με βιταμίνη A και γαλακτοκομικά προϊόντα, βούτυρο, πλήρες γάλα, τυρί, κρόκος αυγού

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

	<p>αιμοσφαιρίων, εμπλέκεται στην αναδόμηση των οστών, βοηθά στη διατήρηση της υγείας των ενδοθηλιακών κυττάρων (αυτών που επενδύουν τις εσωτερικές επιφάνειες του σώματος) και ρυθμίζει την κυτταρική ανάπτυξη και διαίρεση. Η β-καροτίνη είναι αντιοξειδωτική και καρκινοπροστατευτική.</p>	<p>Προβιταμίνη Α: καρότα, πράσινα φυλλώδη λαχανικά, γλυκοπατάτες, κολοκύθα, κολοκυθάκια, βερίκοκα, πεπόνι. Είναι καλύτερα να επιλέξετε ένα πολυβιταμινούχο συμπλήρωμα που περιέχει όλη ή τη συντριπτική πλειονότητα της βιταμίνης Α, κυρίως με τη μορφή της βήτα καροτίνης.</p>
Βιταμίνη D	<p>Η βιταμίνη D βοηθάει το σώμα στο να διασφαλίσει ότι απορροφά και συγκρατεί το ασβέστιο και το φώσφορο, και τα δύο απαραίτητα για τη δόμηση των οστών. Οι εργαστηριακές μελέτες επίσης δείχνουν ότι η βιταμίνη D προλαμβάνει την ανάπτυξη και τη διαίρεση των καρκινικών κυττάρων, ενώ παίζει σημαντικό ρόλο στον έλεγχο των μολύνσεων.</p>	<p>Πολύ λίγα τρόφιμα περιέχουν φυσική βιταμίνη D. Καλές πηγές είναι τα γαλακτοκομικά προϊόντα και τα δημητριακά πρωϊνού (και τα δύο εμπλουτισμένα με βιταμίνη D), και τα λιπαρά ψάρια όπως ο σολωμός και ο τόνος.</p>
Βιταμίνη E	<p>Η Βιταμίνη E είναι ένα αντιοξειδωτικό που προστατεύει τους ιστούς του σώματος από ασταθείς παράγοντες που ονομάζονται ελεύθερες ρίζες. Οι ελεύθερες ρίζες μπορούν να βλάψουν τα κύτταρα, τους ιστούς και τα όργανα. Πιστεύεται ότι παίζουν ρόλο σε συγκεκριμένες καταστάσεις που σχετίζονται με τη γήρανση. Η Βιταμίνη E είναι επίσης σημαντική για τον σχηματισμό των ερυθροκυττάρων και βοηθάει τον οργανισμό ώστε να χρησιμοποιήσει την βιταμίνη K.</p>	<p>Καλές πηγές βιταμίνης E είναι τα σπορέλαια, τα ντρέσινγκ σαλάτας που έχουν ως βάση τα λάδια, τα αμύγδαλα, ο ηλιόσπορος, το φυστικοβούτυρο και τα πράσινα φυλλώδη λαχανικά. Η βιταμίνη E βρίσκεται στα παρακάτω τρόφιμα: σιτάρι, καλαμπόκι, ξηροί καρποί, σπόροι, ελιές, σπανάκι και άλλα πράσινα φυλλώδη λαχανικά, σπαράγγι, σπορέλαια (αραβοσιτέλαιο, ηλιέλαιο, σογιέλαιο και βαμβακέλαιο). Τα προϊόντα που παράγονται από αυτά τα τρόφιμα όπως η μαργαρίνη, επίσης περιέχουν βιταμίνη E.</p>

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

<p>Βιταμίνη Κ</p>	<p>Η βιταμίνη Κ βοηθάει στην παραγωγή των 4 από τις 13 πρωτεΐνες που απαιτούνται για την πήξη του αίματος. Η βιταμίνη Κ επίσης εμπλέκεται στην δόμηση των οστών.</p>	<p>Η βιταμίνη Κ βρίσκεται σε πολλά τρόφιμα, ειδικά στα πράσινα φυλλώδη λαχανικά (κέιλ, λαχανίδες, μπρόκολο, λαχανάκια Βρυξελλών, μαϊντανός) και στα συνηθισμένα μαγειρικά έλαια. Μερικά πολυβιταμινούχα σκευάσματα, περιέχουν μικρή ποσότητα βιταμίνης Κ.</p>
<p>Βιταμίνη C (ασκορβικό οξύ)</p>	<p>Η βιταμίνη C παίζει σημαντικό ρόλο στον έλεγχο των μολύνσεων. Είναι επίσης ισχυρό αντιοξειδωτικό το οποίο μπορεί να εξουδετερώσει τις επιβλαβείς ελεύθερες ρίζες, ενώ βοηθάει στην παραγωγή κολλαγόνου, ενός ιστού απαραίτητου για υγιή οστά, δόντια, ούλα και τα αγγεία του αίματος.</p>	<p>Εξαιρετικές πηγές βιταμίνης C είναι τα εσπεριδοειδή ή οι χυμοί εσπεριδοειδών, τα βατόμουρα, οι πράσινες και κόκκινες πιπεριές, οι ντομάτες, το μπρόκολο, και το σπανάκι. Πολλά δημητριακά πρωϊνού είναι επίσης εμπλουτισμένα με βιταμίνη C.</p>
<p>Θειαμίνη (B-1)</p>	<p>Βοηθάει στην απελευθέρωση ενέργειας από τις τροφές, την φυσιολογική όρεξη και είναι σημαντική για την λειτουργία του νευρικού συστήματος.</p>	<p>Διαιτητικές πηγές θειαμίνης είναι το μοσχάρι, η μαγιά, τα όσπρια, (φασόλια, φακές), το γάλα, οι ξηροί καρποί, η βρώμη, τα πορτοκάλια, το χοιρινό, το ρύζι, οι σπόροι, το σιτάρι, τα δημητριακά ολικής άλεσης και η μαγιά. Στις βιομηχανοποιημένες χώρες, τα τρόφιμα που φτιάχνονται με λευκό ρύζι ή λευκό αλεύρι είναι συχνά ενισχυμένα με θειαμίνη.</p>
<p>Ριβοφλαβίνη (B-2)</p>	<p>Η ριβοφλαβίνη λειτουργεί με τις άλλες βιταμίνες του συμπλέγματος Β. Είναι σημαντική για την αύξηση του σώματος και την παραγωγή των ερυθροκυττάρων ενώ βοηθάει και στην απελευθέρωση ενέργειας από τους υδατάνθρακες.</p>	<p>Άπαχο κρέας, αυγό, όσπρια, ξηροί καρποί, πράσινα φυλλώδη λαχανικά, γαλακτοκομικά προϊόντα και γάλα, είναι τρόφιμα που παρέχουν ριβοφλαβίνη στη δίαιτα. Το ψωμί και τα δημητριακά είναι συχνά εμπλουτισμένα με ριβοφλαβίνη.</p>

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

Νιασίνη (B-3)	Παραγωγή ενέργειας από τροφές, βοηθά την πέψη, προάγει τη φυσιολογική όρεξη, προωθεί την υγεία του δέρματος και τα νεύρα. Η νιασίνη βοηθά την λειτουργικότητα του πεπτικού συστήματος, του δέρματος και των νεύρων. Είναι επίσης σημαντική για τη μετατροπή των τροφίμων σε ενέργεια.	Συκώτι, ψάρι, πουλερικά, κρέας, φυστίκια, δημητριακά ενισχυμένα, και ολικής άλεσης. Η νιασίνη (γνωστή και ως βιταμίνη B3) βρίσκεται στα γαλακτοκομικά προϊόντα, τα πουλερικά, το ψάρι, το άπαχο κρέας, τους ξηρούς καρπούς και τα αυγά. Τα όσπρια και το εμπλουτισμένο ψωμί και δημητριακά επίσης παρέχουν νιασίνη.
Βιταμίνη B-6 (πυριδοξίνη)	Η βιταμίνη B-6 βοηθάει στον μεταβολισμό και στην απορρόφηση των πρωτεϊνών, στον σχηματισμό των ερυθροκυττάρων, στην χρησιμοποίηση των λιπών από το σώμα	Καλές πηγές βιταμίνης B6 είναι τα ενισχυμένα δημητριακά, τα φασόλια, τα πουλερικά, τα ψάρια και κάποια φρούτα και λαχανικά.
Φυλλικό οξύ	Βοηθά στον μεταβολισμό των πρωτεϊνών, προάγει τον σχηματισμό των ερυθροκυττάρων, προλαμβάνει τις εκ γενετής ατέλειες της σπονδυλικής στήλης και του εγκεφάλου, μειώνει τα επίπεδα ομοκυστεΐνης και συνεπώς τον κίνδυνο για καρδιαγγειακά νοσήματα. Η έλλειψη φυλλικού οξέος συνδέεται με προβλήματα κατά τη γέννηση όπως δισχιδής ράχη και ανεγκεφαλία.	Πολλά τρόφιμα είναι εξαιρετικές πηγές φυλλικού οξέος, όπως τα φρούτα, τα πράσινα λαχανικά, τα δημητριακά ολικής άλεσης, τα φασόλια, τα δημητριακά πρωϊνού, τα εμπλουτισμένα δημητριακά και τα προϊόντα τους.
Βιταμίνη B-12	Βοηθάει στη δόμηση του γενετικού υλικού, στη δημιουργία φυσιολογικών ερυθροκυττάρων του αίματος, στη διατήρηση του νευρικού συστήματος.	Βρίσκεται μόνο στα ζωικά τρόφιμα: κρέας, συκώτι, νεφρά, ψάρι, αυγό, γάλα και γαλακτοκομικά προϊόντα, στρείδια, οστρακοειδή.
Παντοθενικό οξύ	Το παντοθενικό οξύ χρειάζεται για τον σχηματισμό του συνενζύμου A(CoA) και είναι σημαντικό για το μεταβολισμό και τη σύνθεση των	Μικρές ποσότητες παντοθενικού οξέος βρίσκονται σχεδόν σε όλα τα τρόφιμα, με υψηλότερες ποσότητες στα δημητριακά ολικής άλεσης, τα όσπρια, τα

Διατροφή και Διαιτητική Θεραπεία

	υδατανθράκων, των πρωτεϊνών και των λιπών.	αυγά, το κρέας και τον βασιλικό πολτό.
Βιοτίνη	Η Βιοτίνη είναι απαραίτητη για την ανάπτυξη των κυττάρων, την παραγωγή λιπαρών οξέων και τον μεταβολισμό των λιπών και των αμινοξέων.	Συκώτι, νεφρά, κρόκος αυγού, γάλα, τα πιο φρέσκα λαχανικά. Επίσης παράγεται από τα εντερικά βακτήρια.

Πού θα μάθετε περισσότερα Δείτε την ενότητα «Περισσότερες πληροφορίες»

Αναφ. 1 Κατευθυντήρια οδηγία διάγνωσης και διαχείρισης της νόσου Pompe
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3110959/>

Ομάδα Εργασίας της ACMG για τη Διαχείριση της Νόσου Pompe: Priya S. Kishnani, MD1 , Robert D. Steiner, MD (Chair)2 , Deeksha Bali, PhD1 , Kenneth Berger, MD3 , Barry J. Byrne, MD, PhD4 , Laura Case, PT, DPT1 , John F. Crowley, JD, MBA5 , Steven Downs, MD6 , R. Rodney Howell, MD7 , Richard M. Kravitz, MD1 , Joanne Mackey, CPNA1 , Deborah Marsden, MBBS8 , Anna Maria Martins, MD9 , David S. Millington, PhD1 , Marc Nicolino, MD, PhD10, Gwen O'Grady, MA1 , Marc C. Patterson, MD, FRACP11, David M. Rapoport, MD12, Alfred Slonim, MD13, Carolyn T. Spencer, MD4 , Cynthia J. Tiff, MD, PhD14, and Michael S. Watson, PhD15

Αναφ. 2 Άσκηση μόνο ή σε συνδυασμό με δίαιτα υψηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες σε ασθενείς με όψιμη έναρξη της νόσου Pompe: αποτελέσματα διασταυρούμενης μελέτης
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32505193/>

Annalisa Sechi 1, Lucrezia Zuccarelli 2, Bruno Grassi 2, Rita Frangiamore 3, Ramona De Amicis 4, Mauro Marzorati 5, Simone Porcellii 5, Annarita Tullio 6, Anna Bacco 7, Simona Bertoli 4, Andrea Dardis 8, Lea Biasutti 2, Maria Barbara Pasanisi 3, Grazia Devigili 9, Bruno Bembi 8

Αυτή η δημοσίευση έχει σχεδιαστεί για να παρέχει γενικές πληροφορίες σχετικά με το θέμα που καλύπτεται. Διανέμεται ως δημόσια υπηρεσία από τη Διεθνή Ένωση Pompe, κατανοώντας ότι η Διεθνής Ένωση Pompe δεν ασχολείται με την παροχή ιατρικών ή άλλων επαγγελματικών υπηρεσιών. Η ιατρική είναι μια διαρκώς μεταβαλλόμενη επιστήμη. Το ανθρώπινο σφάλμα και οι αλλαγές στην πρακτική καθιστούν αδύνατη την πιστοποίηση της ακρίβειας τέτοιων σύνθετων υλικών. Απαιτείται επιβεβαίωση αυτών των πληροφοριών από άλλες πηγές, ειδικά από τον ιατρό του ασθενούς.