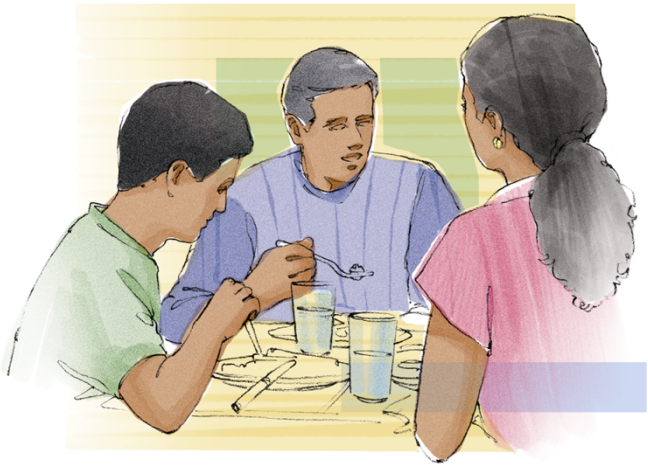
POMPE Connections

التغذية والعلاج بالحمية



الكثير من المصابين بمرض بومبي يشتكون من مصاعب في الأكل. إذ إن ضعف العضلات يتسبب في صعوبات العض، أو المضغ، أو الامتصاص، أو ابتلاع الطعام. يمكن أن يجعل ذلك من الصعب على المرضى من كافة الأعمار تناول الطعام بشكل مريح والحصول على التغذية التي تحتاجها أجسامهم. قد تجعل مشكلات التنفس أيضًا الأشخاص متعبين جدًا ولا يستطيعون تناول الطعام. وكنتيجة لذلك، فإن العديد من المصابين بمرض بومبي يعانون من مشكلات تتعلق بزيادة الوزن والحفاظ عليه و/أو الحصول على التغذية المناسبة. يُشكّل ضعف عضلات البلع خطرًا لاستنشاق الطعام أو السائل عن طريق الخطأ إلى الرئتين. قد تبطئ العضلات الضعيفة أيضًا مرور الطعام عبر الجسم. قد يؤدي ذلك إلى مشكلات في الهضم أو الأمعاء. يمكن أن يساعد تغيير النظام الغذائي أو عادات الأكل أو الحصول على التغذية من خلال التغذية الأنبوبية في السيطرة على هذه المشكلات. يشرح هذا الكتيب فوائد العلاج الغذائي للأشخاص المصابين بمرض بومبي.

س: لماذا يعاني مرضى بومبي من صعوبة في الأكل؟

ج: يعاني الأشخاص المصابون بمرض بومبي من صعوبات في التغذية والبلع وغالبًا ما يفشل الأطفال في النمو. مع تراكم الجليكوجين في الخلايا، تستمر العضلات التي تُستخدم في تناول الطعام وهضمه في الضعف بمرور الوقت. وهذا يؤثر على الأشخاص بطرق مختلفة.

لدى الأطفال الذين تم تشخيص إصابتهم بمرض بومبي الطفلي، هناك العديد من العوامل المساهمة في صعوبات التغذية والبلع التي تشمل ضعف عضلات الوجه أو الفم (نقص توتر الوجه)، وتضخّم اللسان (ضخامة اللسان)، وضعف اللسان، وانخفاض القدرة على تحريك اللسان وإغلاق الشفاه للمصّ. يجب توفير التحفيز الفموي والمصّ غير الغذائي للمغذيات غير الفموية للحفاظ على النمو الحسي الفموي الطبيعي ولتطوير المهارات الفموية الناشئة. يجب إعادة تقييم أنسجة الأغذية المعدّلة بشكل منتظم للحفاظ على السلامة في ضوء عملية تغير المرض. فقد لُوحظت تحسينات في خلل البلع لدى بعض المرضى الرضع الذين يتلقون العلاج ببدائل الإنزيمات وكان المرضى قادرين على استئناف التغذية عن طريق الفم. يجب اتباع معلمات النمو مثل الطول والوزن ومحيط الرأس عن كثب.

في المرضى الذين يعانون من مرض بومبي متأخر الظهور، فإن وهن عضلات الفك مع صعوبة بلع ومضغ الطعام غالبًا ما تكون الشكوى الأولى؛ والتي تؤدي إلى عدم كفاية إدخال (السعرات الحرارية والفيتامينات والمعادن) وبذا ينهار بروتين العضلات.

أما في الحالات الأكثر خطورةً، كالأطفال الضعفاء الذي لا يقوون على الأكل من تلقاء أنفسهم، كذلك المرضى اللذين يعانون من نقص حاد بالوزن، أو أولئك المرضى الذين لديهم مشكلات في التنفس التي تتداخل مع الأكل فقد تصبح تغذية الأنابيب ضرورية. في ما يلي مزيد من المعلومات حول التغذية بالأنبوب.

س: ما الخطوات التي ينبغي إتباعها لتحسين حميتي الغذائية ولتناول الطعام بشكل أفضل؟

ج: إن تناول الأطعمة ذات الكميات الكبيرة سواءٌ أكانت ثقيلة القوام أو جافة أو صلبة تتسبب في صعوبة عملية المضغ أو البلع وفي خطر دخولها إلى الرئتين (التنفس). ولجعلها أسهل للأكل، قُم بتغير الحجم؛ النسيج؛ أو الكثافة عن طريق هرسها أو تقطيعها

التغذية والعلاج بالحمية

إلى قطع أصغر أو بمزجها مع نوع من الصلصة أو المرق. تناول لقم أصغر من الطعام وأمضغها جيدًا. تناول عدة وجبات أصغر بدلاً من ثلاث وجبات كبيرة. اشرب السوائل ببطء وتأكد من شرب ما يكفي من السوائل طوال اليوم. وقد يكون من المفيد الشرب بواسطة المصاصة والبقاء مستقيمًا لمدة ساعة أو ساعتين بعد تناول الطعام. وقد يكون من الصعب ابتلاع الطعام والمشروبات الخفيفة (كالحساء؛ المرق، الماء أو الحليب). فهي ممكن مرورها عبر الحلق بسرعة كبيرة وتجعلك تختنق. واحرص على زيادة كثافة المشروبات والحساء مع حبوب الأرز، أو نشا الذرة، أو المساحيق الخاصة المصنوعة لهذا الغرض. استعن باختصاصي تغذية معتمد يمكنه التخطيط لوجبات متوازنة لك أو لطفلك من أجل توفير ما يكفي من السعرات الحرارية والعناصر الغذائية التي تحتاج إليها كل يوم. إذ إنه بإمكانك استبدال الوجبات الغذائية بالمشروبات المغذية التي تؤمن لك الفيتامينات والمعادن. كما أن التمارين الخاصة قد تساعد في تقوية العضلات المرتبطة بالأكل.

قد يطلب منك طبيبك أو من طفلك رؤية طبيب متخصص بمعالجة النطق (والذي يدعى أيضا اختصاصي النطق). اختصاصي النطق قادر على التقييم والتشخيص والمعالجة ويساعد في منع الاضطرابات المتعلقة بالكلام واللغة والتواصل المعرفي؛ والبلع. كما يمكن لاختصاصي النطق تعليمك مختلف الطرق للأكل والهضم وتخفيض مخاطر الاختناق.

س: ما دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو وهل ينبغي على المصابين بمرض بومبي عمل هذه الدراسة؟

ج: يجب إجراء دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو في خط الأساس لكل شخص يتم تشخيصه بمرض بومبي من حيث إنهم يتعرضون لخطر متزايد للاختناق (دخول الطعام أو السوائل إلى القصبة الهوائية). دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو (يُشار إليها أيضًا باسم دراسة بلع الباريوم المعدلة) هي تقييم موضوعي لوظيفة البلع. الغرض من دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو هو تقييم الشفط مع التغذية بالفم. خلال دراسة البلع، يكون المرضى في وضع تغذية نموذجي يتوافق مع أعمارهم ونموهم. وتُعطى مجموعة متنوعة من الأطعمة (سائل رقيق، سائل سميك، هريس، صلب لين، صلب ثقيل) تُحقن بالباريوم. تقيّم الدراسة مراحل البلع:

- **مرحلة الفم:** يبدأ البلع بمرحلة الفم، حيث يتم وضع الطعام في الفم وترطيبه ومضغه بمساعدة عضلات المضغ.
- **المرحلة البلعومية:** مع وصول المضغة (وهي كتلة صغيرة مستديرة من الطعام الممضوغ) إلى البلعوم، تُنشّط المستقبلات الحسية الخاصة الجزء اللاإرادي لعملية البلع. من الأجزاء المهمة في المرحلة البلعومية إغلاق الحنجرة اللاإرادي بواسطة لسان المزمار والحبال الصوتية، وتثبيط مؤقت للتنفس، وكلاهما يمنعان الطعام من المرور "المجرى الخطأ" في مجرى الهواء (القصبة الهوائية) والرئتين. يعمل إغلاق الحنجرة بواسطة لسان المزمار على حماية الرئتين من الإصابة، حيث يمكن أن يؤدي الطعام والجزيئات الأخرى إلى عدوى شديدة وتهيج أنسجة الرئة. تُعرف عدوى الرئة الناجمة عن مشكلات في المرحلة البلعومية من منعكس البلع باسم الالتهاب الرئوي التنفسي.
- **مرحلة المريء:** عندما يترك الطعام البلعوم ويدخل إلى المريء؛ هنالك عضلة أنبوبية الشكل توصل الطعام إلى المعدة عن طريق تقلصات إيقاعية. إذ يتكوّن المريء من عضلتين عاصرتين هامتين علوية وسفلية؛ واللتين في الظروف العادية تمنعان الطعام أو اللعب من الرجوع إلى الفم. وعند القيام بذلك، تعمل العضلة العاصرة المريئية كحاجز طبيعي لارتداد الطعام. إذ تفتح كلتا العضلتين العاصرتين، أولاً العضلة العلوية، ثم العضلة السفلى، بعفوية مع نزول الطعام خلال البلع.

إذا كان خطر الشفط مرتفعًا، فقد يلزم إيقاف التغذية الفموية وقد يحتاج المريض إلى التغذية بالأنبوب.

س: ما التغذية الأنبوبية ولماذا يحتاج الأشخاص الذين تم تشخيص إصابتهم بمرض بومبي أحيانًا إلى الحصول عليها؟

ج: توفر التغذية الأنبوبية تغذية كاملة لمرضى المرحلة المتأخرة الذين لا يستطيعون تلقي الطعام عن طريق الفم بسبب مشكلات في المضغ أو البلع أو التنفس. تُستخدم التغذية الأنبوبية أيضًا للأطفال الرضع الذين يعانون من المرض في مرحلة الطفولة والذين لا يستطيعون الامتصاص من الثدي أو الزجاجة أو لا يكتسبون الوزن. تساعد التغذية الأنبوبية أيضًا على منع الطعام من الدخول إلى الرئتين عندما "يمر الطعام في الاتجاه الخاطئ". تُسمّى حالة الطعام عن طريق أنبوب تغذية بالتغذية المعوية أو التغذية الأنبوبية. في بعض الحالات، قد يُوصى بتوليفة من التغذية الفموية والأنبوبية للسماح بتناول كمية كافية من السعرات الحرارية، وللسماح بالتطور الحسي الفموي الطبيعي.

التغذية والعلاج بالحمية

هناك نوعان من أنابيب التغذية:

- **أنبوب أنفي معدي (NG)**: يتم إدخال أنبوب NG عبر الأنف ويوصل العناصر الغذائية مباشرة إلى المعدة.
- **أنبوب فغر المعدة (أو G-tube):** يتم وضع أنبوب فغر المعدة جراحيًا من خلال فتحة في جدار المعدة ويوصل العناصر الغذائية مباشرة إلى المعدة. إذ يعتبر هذا الأنبوب خيار جيد للمرضى الذين يستدعي تغذيتهم بالأنبوب لفترات زمنية أطول.

س: ما الذي يمكنني فعله للتعامل مع مشكلات الهضم أو الأمعاء؟

ج: أفضل نصيحة هي التحدث مع مقدم الرعاية الصحية المُتابع لك. صِف المشكلات التي تعاني منها واطلب المساعدة في التعامل مع الأعراض. قد يسبب ضعف العضلات التي تحرك الطعام نحو المعدة حرقة في المعدة، أو ارتجاع حمضي يُسمّى أيضًا مرض الارتجاع المعدي المريئي (GERD). يحدث هذا عندما يتدفق الطعام المبتلع وأحماض المعدة مرة أخرى نحو الفم عبر المريء (أنبوب عضلي يمر من خلاله الطعام من البلعوم إلى المعدة). إن تناول كميات طعام أقل ووجبات أكثر والبقاء في وضع مستقيم خلال وبعد الوجبات قد يساعد في التغلب على هذه المشكلة. وأن ضعف العضلات في الصدر أو البطن تجعل من الصعب دفع الفضلات خارج الجسم عندما تتحرك الأمعاء. قد يؤدي ذلك إلى الإمساك. كما أن الإمساك قد يؤدي إلى الإسهال. يمكن أن يساعد اتباع نظام غذائي غني بالألياف وشرب الكثير من السوائل في الوقاية من الإمساك. تأكد من استشارة مقدم الرعاية الصحية قبل تناول أي أدوية للهضم أو الإسهال أو مشكلات الأمعاء.

س: لقد سمعت أن النظام الغذائي الذي يحتوي على نسبة عالية من البروتين يمكن أن يساعد الأشخاص المصابين بمرض بومبي. فما المعروف عنه؟

ج: يبدو أن النظام الغذائي الذي يحتوي على نسبة عالية من البروتين يساعد بعض الأطفال والبالغين المصابين بمرض بومبي متأخر الظهور. يعتمد النظام الغذائي على النظرية القائلة أن تناول المزيد من البروتين والدهون (مثل اللحوم والبيض والجبن والزبدة) وتقليل الكربوهيدرات (مثل الخبز والمعكرونة) قد يساعد في إبطاء ضعف العضلات الذي يحدث عندما يتراكم الكثير من الجليكوجين في الخلايا. وذلك لأنك تحد من كمية الكربوهيدرات التي يتم استهلاكها (التي لا يستطيع مرضى بومبي تكسيرها) وتستبدلها بالبروتين والدهون التي يمكن استخدامها بشكل صحيح للحصول على الطاقة. فهنالك بعض المرضى قد تحسنت لديهم قوة العضلات والقدرة على المشي بعد إتباع حمية غذائية عالية البروتين. لكن هنالك الكثير من المرضى لم تظهر عليهم أي بوادر تحسّن.

بالنسبة للمرضى الذين يعانون من مرض بومبي متأخر الظهور، فإن الهدف هو إدارة:

1) زيادة تراكم الجليكوجين؛ و
2) زيادة استخدام الأحماض الأمينية.

قد لُوحظ أن تناول الأطعمة الغنية بالبروتين ذات الكربوهيدرات المنخفضة بالإضافة إلى التمارين الهوائية قد تكون مفيدة بالنسبة لهؤلاء المرضى. المرجع 1 إن المنطق في هذا الشكل من العلاج هي محاولة تقليل ترسيب الجليكوجين وزيادة استغلال حامض دهون العضلات؛ وفي نفس الوقت التعويض عن الأكسدة الزائدة للحامض الأميني التي لوحظ حدوثها في مرضى بومبي. قد يكون النظام الغذائي الغني بالبروتين مساعدًا جيدًا للعلاج ببدائل الإنزيمات. المرجعان 1 و2
بشكل عام، يُعد الحفاظ على التغذية الجيدة مع الاهتمام بالمغذيات الكبرى (البروتين والدهون والكربوهيدرات) والمغذيات الدقيقة (الفيتامينات) أمرًا مهمًا في إدارة جميع المرضى المصابين بمرض بومبي.

س: كيف يمكن أن يساعد الألانين والمكملات الغذائية الأخرى الأشخاص المصابين بمرض بومبي؟

ج: الألانين هو حمض أميني، أحد اللبنات الأساسية للبروتين. أشارت بعض الدراسات إلى أن الألانين قد يعطي الأطفال والبالغين المصابين بمرض بومبي المزيد من الطاقة إذا تم تناوله بكميات صغيرة على مدار اليوم. على الرغم من أن الأدلة العلمية محدودة، يشعر مقدمو الرعاية الصحية الذين يفضلون هذا النهج أن مكملات الألانين تساعد في منع ضمور العضلات عندما يتراكم الجليكوجين في الخلايا. يأتي الألانين في شكل مسحوق يمكن مزجه مع الطعام.

التغذية والعلاج بالحمية

س: هل هناك أي توصيات معدية معوية/غذائية محددة يجب مراجعتها مع فريقك السريري؟

ج: نعم، في ما يلي توصيات معدية معوية/غذائية:

- تقييم البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو وتقييم الارتجاع المعدي المريئي لتوجيه إدارة التغذية (التغذية الفموية/التغذية الفمية الجبرية) عند خط الأساس وكما هو موضح سريريًا.
- تقديم التحفيز الفمي والامتصاص غير التغذوي للأطفال الذي لا يتناولون الطعام عن طريق الفم.
- راقب معلمات النمو بعناية.
- توفير تغذية كافية (بروتين عالي يتكون من 20-25% بروتين) مع الاهتمام بالفيتامينات والمعادن.

س: ما الفيتامينات ولماذا يحتاجها الجسم؟

ج: يستخدم الجسم الفيتامينات لمجموعة متنوعة من العمليات البيولوجية، بما في ذلك النمو والهضم ووظيفة العصب. هناك 13 فيتامينًا يحتاجها الجسم بشكل ضروري: فيتامينات أ وج ود وهـ وك وفيتامينات ب (ثيامين وريبوفلافين ونياسين وحمض البانثونيك وبيوتين وفيتامين ب-6 وفيتامين ب-12 وحمض الفوليك).

هناك فئتان من الفيتامينات:

- **الفيتامينات القابلة للذوبان في الماء:** يمتص الجسم هذه الفيتامينات بسهولة.
  أ. مجموعة فيتامينات ب وج عبارة عن فيتامينات قابلة للذوبان في الماء.
  ب. تذوب الفيتامينات القابلة للذوبان في الماء ولا يتم تخزينها؛ ويتم التخلص منها بواسطة الكلى.
  ت. نظرًا لعدم تخزين هذه الفيتامينات، يحتاج الأشخاص إلى إمداد مستمر منها في نظامهم الغذائي.

- **الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون:** يتم امتصاص هذه الفيتامينات في الجسم باستخدام الأحماض الصفراوية، وهي سوائل تُستخدم لامتصاص الدهون. يخزّن الجسم هذه الفيتامينات لاستخدامها حسب الحاجة.
  أ. الفيتامينات أ ود وهـ وك هي فيتامينات قابلة للذوبان في الدهون.
  ب. تذوب الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون وتُخزن في الكبد والأنسجة الدهنية، ويتم التخلص منها ببطء أكبر بكثير من الفيتامينات القابلة للذوبان في الماء.
  ت. يتم تخزين هذه الفيتامينات، لذا لا حاجة لها في نظامك الغذائي كل يوم.
  ث. يتم تخزين الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون لفترات طويلة، لذلك فهي تشكّل بشكل عام خطرًا أكبر للإصابة بالسُمّية من الفيتامينات القابلة للذوبان في الماء عند استهلاكها بشكل مفرط.

يمكنك عادةً الحصول على جميع الفيتامينات من الأطعمة التي تتناولها، كما يمكن لجسمك أيضًا إنتاج فيتامينات د وك. قد يحتاج الأشخاص الذين يتبعون **نظامًا غذائيًا نباتيًا** إلى تناول مكملات فيتامين ب12.

اسم الفيتامين	الوظائف الرئيسية	مصدر الغذاء الشائع
فيتامين أ	يقوم فيتامين أ أكثر بكثير من مجرد مساعدتك على الرؤية في الظلام. إذ يحفّز على إنتاج ونشاط خلايا الدم البيضاء، ويشارك في إعادة تشكيل العظام، كذلك يساعد في الحفاظ على	**فيتامين أ:** الكبد، الحليب المعزز ومنتجات الألبان بفيتامين أ، الزبدة، الحليب كامل الدسم، الجبن، صفار البيض

	صحة الخلايا البطانية (تلك البطانة للأسطح الداخلية للجسم)، وينظم نمو الخلايا وانقسامها. بيتا كاروتين مادة مضادة للأكسدة وقد تحمي من السرطان.	**بروفيتامين أ:** الجزر، الخضروات الخضراء الورقية، البطاطس الحلوة، اليقطين، القرع الشتوي، المشمش، الشمام. من الأفضل اختيار مكمل متعدد الفيتامينات يحتوي على كل أو الغالبية العظمى من فيتامين أ في شكل بيتا كاروتين.
فيتامين د	يساعد فيتامين د على ضمان امتصاص الجسم للكالسيوم والفوسفور والاحتفاظ بهما، وكلاهما ضروري لبناء العظام. تُظهر الدراسات المعملية أيضًا أن فيتامين د يمنع الخلايا السرطانية من النمو والانقسام، ويلعب دورًا حاسمًا في السيطرة على العدوى	يحتوي عدد قليل جدًا من الأطعمة بشكل طبيعي على فيتامين د. وتشمل المصادر الجيدة منتجات الألبان وحبوب الإفطار (كلاهما مدعمة بفيتامين د)، والأسماك الدهنية مثل السلمون والتونة.
فيتامين هـ	فيتامين هـ هو مضاد للأكسدة يحمي أنسجة الجسم من التلف الناجم عن مواد غير مستقرة تسمى الجذور الحرة. إذ بإمكان الجذور الحرة أن تؤذي الخلايا والأنسجة والأعضاء. ويُعتقد أنهم يلعبون دورًا في حالات معينة مرتبطة بالشيخوخة. فيتامين هـ مهم أيضًا في تكوين خلايا الدم الحمراء ويساعد الجسم على استخدام فيتامين ك.	تشمل المصادر الجيدة لفيتامين هـ زيوت عباد الشمس والعصفر، وتتبيلة السلطة القائمة على الزيت، واللوز، وبذور عباد الشمس، وزبدة الفول السوداني، والخضروات الورقية الداكنة. يوجد فيتامين هـ في الأطعمة التالية: القمح، والذرة، والمكسرات، والبذور، والزيتون، والسبانخ، والخضروات الورقية الأخرى، والهليون، والزيوت النباتية (الذرة، ودوار الشمس، وفول الصويا، وبذور القطن). كما تحتوي المنتجات المصنوعة من هذه الأطعمة، مثل السمن النباتي، على فيتامين هـ.
فيتامين ك	يساعد فيتامين ك على إنتاج أربعة من البروتينات الثلاثة عشر اللازمة لتخثر الدم. كما يشارك فيتامين ك في بناء العظام.	يوجد فيتامين ك في العديد من الأطعمة، خاصةً الخضروات الخضراء الورقية (اللفت، والكرنب الأخضر، والبروكلي، وكرنب البروكسل، والبقدونس) وزيوت الطهي شائعة الاستخدام. تحتوي بعض الفيتامينات المتعددة، وليس كلها، على كمية صغيرة من فيتامين ك.
فيتامين ج (حمض الأسكوربيك)	يؤدي فيتامين ج دورًا في السيطرة على العدوى. كما أنه مضاد قوي للأكسدة يمكنه تحييد الجذور الحرة الضارة، ويساعد على إنتاج الكولاجين، وهو نسيج ضروري لصحة العظام والأسنان واللثة والأوعية الدموية.	مصادر الطعام الممتازة لفيتامين ج هي الفواكه الحمضية أو عصائر الحمضيات، والتوت، والفلفل الأخضر والأحمر، والطماطم، والبروكلي، والسبانخ. كما أن العديد من حبوب الإفطار معززة بفيتامين ج.
الثيامين (ب-1)	يساعد على إطلاق الطاقة من الأطعمة؛ يعزز الشهية الطبيعية؛ مهم في وظيفة الجهاز العصبي.	تشمل المصادر الغذائية للثيامين اللحم البقري، وخميرة البيرة، والبقوليات (الفاصوليا، والعدس)، والحليب، والمكسرات، والشوفان، والبرتقال، ولحم الخنزير، والأرز، والبذور، والقمح، والحبوب الكاملة، والخميرة. في الدول الصناعية، غالبًا ما تكون الأطعمة المصنوعة من الأرز الأبيض أو الدقيق الأبيض مدعمة بالثيامين.

ريبوفلافين (ب-2)	يعمل الريبوفلافين مع فيتامينات ب الأخرى. وهو مهم لنمو الجسم وإنتاج خلايا الدم الحمراء ويساعد على إطلاق الطاقة من الكربوهيدرات.	توفر اللحوم الخالية من الدهون، والبيض، والبقوليات، والمكسرات، والخضروات الورقية الخضراء، ومنتجات الألبان، والحليب الريبوفلافين في النظام الغذائي. غالبًا ما يتم تعزيز الخبز والحبوب بالريبوفلافين.
النياسين (ب-3)	إنتاج الطاقة من الأطعمة؛ يساعد على الهضم، يعزز الشهية الطبيعية؛ يعزز صحة البشرة والأعصاب. يساعد النياسين في عمل الجهاز الهضمي والجلد والأعصاب. من المهم أيضًا تحويل الطعام إلى طاقة.	الكبد، والأسماك، والدواجن، واللحوم، والفول السوداني، ومنتجات الحبوب الكاملة والمعززة. يوجد النياسين (المعروف أيضًا باسم فيتامين ب3) في منتجات الألبان والدواجن والأسماك واللحوم الخالية من الدهون والمكسرات والبيض. كما أن البقوليات والخبز والحبوب المدعمة توفر أيضًا بعض النياسين.
فيتامين ب-6 (بيريدوكسين)	يساعد فيتامين ب-6 في استقلاب البروتين وامتصاصه؛ يساعد في تكوين خلايا الدم الحمراء؛ يساعد الجسم على استخدام الدهون	تشمل المصادر الجيدة لفيتامين ب6 الحبوب المدعمة، والفاصوليا، والدواجن، والأسماك، وبعض الفواكه والخضروات.
الفولات (حمض الفوليك)	يساعد في استقلاب البروتين؛ يعزز تكوين خلايا الدم الحمراء؛ يمنع العيوب الخلقية للعمود الفقري، الدماغ؛ يقلل من مستويات الهوموسيستين وبالتالي خطر الإصابة بأمراض القلب التاجية. يرتبط حمض الفوليك القليل جدًا بالعيوب الخلقية مثل السنسنة المشقوقة وانعدام الدماغ.	العديد من الأطعمة هي مصادر ممتازة لحمض الفوليك - الفواكه والخضروات، والحبوب الكاملة، والفاصوليا، وحبوب الإفطار، والحبوب المدعمة ومنتجات الحبوب.
فيتامين ب-12	يساعد في بناء المادة الجينية؛ يساعد في تطوير خلايا الدم الحمراء الطبيعية؛ يحافظ على الجهاز العصبي.	توجد فقط في الأطعمة الحيوانية: اللحوم، الكبد، الكلى، الأسماك، البيض، الحليب ومنتجات الحليب، صدفة المحار، الأسماك الصدفيّة.
حمض البانتوثنيك	حمض البانتوثنيك ضروري لتشكيل الإنزيم المساعد-أ (CoA)، وهو مهم في استقلاب وتوليف الكربوهيدرات والبروتينات والدهون.	توجد كميات صغيرة من حمض البانتوثنيك في كل طعام تقريبًا، مع كميات كبيرة من الحبوب الكاملة والبقوليات والبيض واللحوم وغذاء ملكات النحل.
البيوتين	يُعتبر البيوتين ضروريًا لنمو الخلايا، وإنتاج الأحماض الدهنية، واستقلاب الدهون والأحماض الأمينية.	الكبد، الكلى، صفار البيض، الحليب، معظم الخضروات الطازجة، كما أنه يتم عمله عن طريق بكتيريا الأمعاء.

مصادر معرفة المزيد راجع قسم المزيد من المعلومات

المرجع 1 Pompe disease diagnosis and management guideline
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3110959/

ACMG Work Group on Management of Pompe Disease: 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. Tifft, MD, PhD14, and Michael S. Watson, PhD15

التغذية والعلاج بالحمية

المرجع 2

Exercise training alone or in combination with high-protein diet in patients with late onset Pompe disease: results of a cross over study
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 Porcelli [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]

تهدف هذه النشرة إلى تقديم معلومات عامة تتعلق بالموضوع الذي يتم تناوله. ويتم توزيعها كخدمة عامة من قبل الجمعية الدولية لمرض بومبي، مع العلم أن الجمعية لا تقدم أي خدمات طبية أو مهنية. يعتبر الطب علم مستمر التغيّر. إن الخطأ البشري والتغيرات في الممارسة تجعل من المستحيل تحقيق دقة متناهية عند تقديم مواد معقدة كهذه. يلزم تأكيد هذه المعلومات من مصادر أخرى، خاصةً طبيب المريض.