



# POMPE Connections

## Beslenme ve diyet terapisi

*Pompe hastalığına sahip pek çok kişi, yemek yeme ile ilgili problemler yaşamaktadırlar. Kas zayıflığı, ısırılmayı, çiğnemeyi, veya yutmayı zorlaştırabilmektedir. Eğer yemek yemek bir zorluk haline gelir ve çaba gerektirir ise, siz ya da çocuğunuz güç ve enerjinizi muhafaza etmeniz için gerekli besini alamayabilirsiniz. Kilo kaybedebilirsiniz ya da mevcut kilonuzu muhafaza etmekte zorlanabilirsiniz. Zayıf kaslar aynı zamanda, yemeğin vücuttan geçişini de yavaşlatabilir. Bu durum sindirim ve bağırsak problemlerine sebep olabilir. Diyetinizi ya da yeme alışkanlıklarınızı değiştirmek, ya da tüp yolu ile beslenme sayesinde bu problemler ile baş edebilirsiniz. Bu broşür, Pompe hastalığına sahip kişiler için diyet terapisinin faydalarını açıklamaktadır.*



### **S** Pompe hastalığına sahip kişiler, neden yemek yemede problem yaşarlar?

**C** Glikojen, hücrelerde biriktikçe, yemek ve sindirmek için kullandığımız kaslar, giderek daha da zayıflar. Bu durum insanları değişik şekillerde etkiler. Yüz ya da ağız kaslarının zayıflığı, çiğnemeyi zorlaştırır. Dil ya da boğaz kaslarının zayıflığı, yutmayı güçleştirir. Şiddetli kas zayıflığına sahip kişilerin büyük kısmı, ufak miktarlarda yemek yiyerek ya da bazı yemeklerden uzak durarak bu durum ile baş etmeye çalışırlar. Diğerleri, yemek yeme isteği, uykuyu bozan gece solunum problemleri sebebi ile, azalabilir. Sebep her ne olursa olsun, eğer yediğinizden çok

keserseniz, kilo kaybedebilirsiniz ya da yanlış beslenebilirsiniz. Bu, vücudunuzun sizi sağlıklı tutmak için gerekli miktarda yiyecek almadığı anlamına gelmektedir (3.sayfada bulunan 'Pompe hastalığına sahip kişiler neden tüple beslenmeye ihtiyaç duyar?' kısmına bakınız). Daha az şiddetli vakalarda, bir kişinin vücudunun ihtiyacı olan beslenmeyi alması için atabileceği adımlar söz konusudur.

### **S** Diyetimi daha iyi hale getirmek ve daha iyi yemek için ne adımlar atabilirim?

**C** Çok büyük, kalın veya katı olan yiyeceklerin çiğnenmesi veya yutulması zor olabilir. Bunların yenilemelerini kolaylaştırmak için, ezin,



www.worldpompe.org

genzyme 'nin parasal desteği ile

#### **Pompe hastalığının diğer isimleri**

Asit alfa-glukozidaz yetersizliği, asit maltaz yetersizliği (AMD), II.tür glikojen depolama bozukluğu (GSD), ve lizozomal alfa-glukozidaz yetersizliği. Dünyanın farklı yerlerinde, Pompe hastalığı 'pom-pey', 'pom-pu', ya da 'pom-pii' şeklinde telaffuz edilebilmektedir.

## Beslenme ve diyet terapisi (devamı)

daha ufak parçalara ayırın veya sos ile karıştırın. Ufak lokmalar alın ve çok iyi çiğneyin. 3 büyük öğün yerine ufak öğünler yiyin. Gün boyunca yeterince sıvı alın ve bunları yavaş yudumlayın. Pipet vasıtası ile içmek ve yemek yedikten sonra bir ya da iki saat dik pozisyonda durmak da yardımcı olabilir. İnce olan yiyecek ve içecekleri (çorba, su, ve süt gibi) de yutmak zor olabilmektedir. Boğazınızdan çok hızlı geçip boğazınıza kaçabilir. Bebekler için olan pirinç unu, mısır nişastası ya da bu amaç için hazırlanmış özel tozlar ile içecekleri kalınlaştırmayı deneyin. Bir diyet uzmanı, iyi-dengelenmiş öğünler planlamanıza yardımcı olabilir. Yemekleri, gerekli vitaminleri ve mineralleri sağlayan besleyici içecekler ile değiştirebilirsiniz.

### **S** Sindirim ve bağırsak problemlerini yönetmek için neler yapabilirim?

**C** En iyi tavsiye hekiminiz ile konuşmaktır. Yaşadığımız problemleri tarif edin ve semptomları yönetmek için yardım isteyin. Yemeği mideye doğru ilerleten kasların zayıflığı, kalpte yanma hissine veya asit reflüksüne sebep olabilir (diğer bir adı da GERD'dir). Bu durum, yutulan yiyecek, ve mide asitleri ezofagus (yemeği boğazdan mideye ya da ince bağırsağa taşıyan yol) yolu ile geri ağza doğru aktığında ortaya çıkar. Ufak öğünler yemek ve yemek yerken kafanızı dik tutmak yardımcı olabilir. Göğüs ya da karındaki kasların zayıflığı, bağırsak hareketi olduğu zaman, artıkların, vücuttan atılmasını zorlaştırabilir. Bu durum kabızlığa yol açabilir. Kabızlık aynı zamanda diyareye de sebep olabilir. Lifli yiyeceklerden oluşan bir diyet almak, ve

çok fazla miktarda sıvı almak, kabızlığı engelleyebilir. Sindirim, diyare, veya bağırsak problemlerine yönelik olarak herhangi bir ilaç almadan önce hekiminize danışınız.

### **S** Yüksek-proteinli bir diyetin Pompe hastalarına faydası olduğunu duydum. Bu konuda ne biliniyor?

**C** Yüksek-proteinli bir diyet, geç-başlangıçlı Pompe hastalığına sahip bazı çocuklara ve yetişkinlere faydalı olmaktadır. Bu diyet, (et, yumurta, peynir, ve tereyağı gibi) protein ve yağları daha fazla yemek ve (ekmek ve makarna gibi) karbonhidratları daha az yemenin çok fazla glikojen hücrelerde biriktiği zaman ortaya çıkan kas güçsüzlüğünü yavaşlatacağı teorisi üzerine kuruludur. Yüksek-proteinli bir diyet programı uyguladıktan sonra, kas güçleri ve yürüme kabiliyetleri artmış olan hastalar vardır. Ancak pek çok diğer hasta hiçbir iyileşme işareti sergilememiştir. Bir bebeğe bu tür bir diet programı uygulamadan önce, çocuğunuzun doktoruna danışmayı unutmayın. Bu diyetin daha fazla sayıda hasta üzerinde olumlu sonuçlar verip vermeyeceğini görmek için daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir.

### **S** Alanin ve diğer beslenme destekleyicileri, Pompe hastalığına sahip kişilere nasıl yardımcı olabilir?

**C** Alanin, proteinin yapı taşlarından birisi olan bir amino asittir. Yapılan birkaç çalışma, gün boyunca ufak miktarlarda alındığı takdirde, Alaninin, Pompe hastalarına daha fazla enerji

## Beslenme ve diyet terapisi (devamı)

verebileceğini göstermiştir. Her ne kadar bilimsel kanıtlar kısıtlı olsa da, bu yaklaşımı seçen hekimler, glikojen hücrelerde biriktiği zaman ortaya çıkan kas zayıflamasını önleyebildiğini düşünmektedirler. Alanin, yemek ile karıştırılabilen bir toz halinde gelmektedir.

### **S** Pompe hastalığına sahip kişiler neden tüp ile beslenmeye ihtiyaç duyarlar ?

**C** Tüp ile beslenme, ağız yolu ile yiyecek alamayan kişiler için tam bir beslenme sağlamaktadır. Bu kişiler arasında, ciddi yutma ve nefes alma problemlerine sahip kişiler, ya da meme emmek, veya biberonla almak ya için çok zayıf olan ya da kilo almayan infantil-başlangıçlı hastalığa sahip bebekler vardır. Tüp ile beslenme aynı zamanda, yutma problemi yaşayan insanlarda sık olarak görülen durum olan, yemeğin yanlış yoldan gidip akciğerlere gitmesini de engellemektedir. Tüp yoluyla beslenme ile, diğer adı ile, entereal beslenme ile, sıvı yiyecek, ince plastik bir boru vasıtası ile, mideye gitmektedir.

### **İki tür beslenme tüpü vardır:**

- Bir **nazal tüp**, sıvı yemeği, burun, boğaz, ve ezofagus yolu ile mideye taşır.
- Bir **gastronomi tüpü** (ya diğer adıyla G-tüpü), mide duvarına açılan bir delik vasıtası ile, yemeği doğrudan, mideye taşımaktadır. G-tüpünü yerleştirmek için ameliyat gerekmektedir. Bu, kısa süreden

daha fazla bir dönem için beslenme tüpüne sahip kişiler için iyi bir opsiyondur.

## Nereden daha fazla bilgi alabilirim?

**Pompe hastalığına sahip kişilerde beslenme ve diyet terapisi hakkında daha fazla bilgi almak istiyorsanız, aşağıdaki kaynaklar faydalı olabilir..**

- **The International Pompe Association (IPA- Uluslar arası Pompe Birliği)**, sizi, dünyanın diğer bölgelerindeki Pompe hastalığı hasta gruplarına yönlendirebilir. Ülkenizde bir kontak bulmak için, [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org) adresindeki IPA web sitesini ziyaret ediniz. Bu site ayrıca, Pompe hastalığı üzerine yazılmış yeni makaleleri de bünyesinde bulundurmaktadır.
- **Pompe hastalığına sahip bir çocuğa bakım**, infantil başlangıçlı Pompe hastalığına sahip bir bebeği besleme üzerine öneriler sunmaktadır. İnternet sitesi : <http://www.pompe.org.uk/agsdarne.html>
- **Asit Maltaz Yetersizliği Birliği (AMDA)**, Pompe hastalığı üzerine bir telefon konferansına sponsorluk yapmaktadır. Beslenme ve Egzersiz Terapisi sunumun bir özetine ulaşmak için, <http://www.amda-pompe.org> adresinde bulunan AMDA web sitesini ziyaret edin.

Bu yayın, söz konusu hastalık ile ilgili genel bilgi vermek amacı ile tasarlanmıştır. Uluslar arası Pompe Birliği tarafından kamu hizmeti olarak dağıtılmaktadır ve Uluslar arası Pompe Birliği, meidkal veya diğer hizmetler vermek amacıyla olmadığını bilincindedir. Tıp sürekli değişmekte olan bir bilimdir. İnsan hatası ve uygulamadaki değişiklikler, böylesi karmaşık materyallerin tam doğruluğunu kesinleştirmeyi imkansız kılmaktadır. Bu bilgilerin diğer bilgi kaynakları ile, özellikle hastanın kendi hekimi ile, konfirme edilmesi gerekmektedir.