



حالات مرضى البومب التغذية وعلاج بالحمية



الكثير من المصابين بمرض البومب يشكون من مصاعب بالأكل، فضعف العضلات يتسبب في صعوبات العض، المضغ، امتصاص، أو بلع الطعام. مما يجعل من الصعب على المرضى من كافة الأعمار إن يأكلوا براحة، وإن حصلوا على التغذية اللازمة لأجسادهم. كما إن مصاعب التنفس تجعل أيضا المرضى متعبين ولا يقووا على الأكل. وكننتيجة لذلك فإن العديد من المصابين بمرض البومب يعانون من مشاكل تتعلق بزيادة الوزن والحفاظ عليه وإن حصلوا على التغذية

المناسبة. إذ إن عضلات البلع الضعيفة تشكل خطرا على استنشاق الطعام أو السوائل ودخولها إلى الرئتين بشكل عرضي. كما إن العضلات الضعيفة قد تبطئ أيضا مرور الطعام عبر الجسم. مما يؤدي إلى مشاكل في الهضم أو الأمعاء. إن تغيير طبيعة الأكل أو عاداتها أو الحصول على التغذية عبر الأنابيب قد تساعد في معالجة هذه المشاكل. إذ تشرح هذه النشرة **منافع العلاج بالحمية لأولئك المصابين بمرض البومب.**

س: لماذا يعاني مرضى البومب من صعوبة الأكل ؟

ج : يعاني مرضى البومب مصاعب البلع كما إن الأطفال لا يقدرّون على النمو. مع تكاثر كلايوجين في الخلايا، فإن العضلات التي نستعملها في أكل وهضم الطعام تصبح أضعف وأضعف. مما يؤثر على المرضى بطرق مختلفة.

ففي الأطفال الذين يشخصون بمرض البومب، فإن عوامل ذلك على صعوبة التغذية والبلع تتضمن ضعف عضلات الوجه أو الفم (نقص توتر الوجه)، تضخم اللسان، ضعف اللسان، وتناقص القدرة على تحريك اللسان وعلى إغلاق الشفاه للمص. فالتحفيز الخارجي والمص غير – الغذائي من أجهزة التغذية غير الشفوية يجب تقديمها للحفاظ على تطور الإحساس الخارجي الطبيعي ولتطوير مهارات شفوية بارزة. يجب إعادة تقييم أنسجة الأغذية المعدلة على نحو منتظم للحفاظ على السلامة، على ضوء عملية تغير المرض. فقد لوحظت تحسينات فيما يخص جعل البلع في بعض أولى مراحل المرض وقد يمكن المرضى من ERT لدى الأطفال الذي يتلقون استئناف التغذية عن

طريق الفم وينبغي اتباع معايير النمو مثل محيط الطول والوزن والرأس عن كثب، وينبغي إتباع أطر فيما يخص مرضى البومب ذو المرحلة المتقدمة، فإن وهن عضلات الفك مع صعوبة بلع ومضغ الطعام غالباً ما تكون الشكوى الأولى، والتي تؤدي إلى عدم كفاية إدخال (السرعات الحرارية والفيتامينات ولمعادن) وبذا ينهار بروتين العضلات.

أما في الحالات الأكثر خطورة، كالأطفال الضعفاء الذي لا يقوون على الأكل من تلقاء أنفسهم، كذلك المرضى الذين يعانون من نقص حاد بالوزن، أو أولئك المرضى الذين لديهم صعوبة التنفس التي تتداخل مع الأكل فقد تصبح تغذية الأنبيب ضرورية.

س: ما هي الخطوات التي ينبغي إتباعها لتحسين حميتي الغذائية و لأتناول الطعام بشكل أفضل؟
ج: إن تناول الأطعمة ذات الكميات الكبيرة سواءا أكانت ثقيلة القوام، ناشفة أو صلبة تتسبب في صعوبة عملية المضغ أو البلع وفي خطر دخولها إلى الرئتين (التنفس). ولجعلها أسهل للأكل قم بتغيير الحجم، النسيج، أو الكثافة عن طريق هرسها، أو تقطيعها إلى قطع أصغر، أو بمزجها مع نوع من الصلصة. تناول لقم أصغر من الطعام وأمضغها جدا. تناول عدة وجبات أصغر بدلا من ثلاث وجبات كبيرة. اشرب السوائل ببطيء وتأكد من شرب السوائل الكافية خلال اليوم. وقد يكون من المفيد الشرب بواسطة المصاصة والبقاء مستقيما لمدة ساعة أو ساعتين بعد تناول الطعام. وقد يكون من الصعب ابتلاع الطعام والمشروبات الخفيفة (كالشوربة، المرق، الماء أو الحليب). فهي ممكن مرورها عبر الحلق بسرعة كبيرة وتجعلك تختنق. حاول إن تعمل على زيادة كثافة المشروبات والشوربات مع حبوب الرز المخصص للأطفال، نشا الذرة، أو بعض أنواع المساحيق المصنوعة خصيصا لهذا الغرض، اعمل مع اختصاصي تغذية مرخص والذي يستطيع إن يقرر الوجبات المتوازنة لك أو لطفلك لكي يتم توفير السرعات الحرارية اللازمة والمغذيات التي تحتاجها كل يوم. إذ إنه بإمكانك إستبدال الوجبات الغذائية بالمشروبات المغذية التي تؤمن لك الفيتامينات والمعادن التي تحتاج إليها. كما إن التمارين الخاصة قد تساعد في تقوية عضلات الأكل لديك.

قد يطلب منك طبيبك أو من طفلك رؤية طبيب متخصص بمعالجة النطق (والذي يدعي أيضا بأخصائي التكلم). فأخصائي التكلم قادر على التقييم والتشخيص والمعالجة ويساعد في منع الاضطرابات المتعلقة بالكلام، اللغة، التواصل المعرفي، والبلع. كما يمكن لأخصائي النطق تعليمك مختلف الطرق للأكل والهضم وتخفيض مخاطر الإختناق.

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

ج: يجب إجراء دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو من الأساس لكل شخص يتم تشخيصه كمرضى بومب من حيث إنهم يتعرضون لخطر متزايد للاختناق (دخول الطعام أو السوائل إلى القصبة الهوائية). وما دراسة البلع هذه (والتي يشار إليها عادةً بدراسة بلع الباريوم المعدلة) إلا تقييم التعرض لعملية الاختناق من خلال التغذية بالفم. فمن خلال هذه الدراسة يقيم وضع المرضى في موضع مشابه لعملية التغذية وفقا للعمر وتطور المرض. إذ تم إعطائهم أطعمة مختلفة الكثافة (سائل خفيف، سائل ثقيل، بوريه، صلب ناعم، صلب ثقيل) تحقن بالباريوم.

التغذية و علاج بالحمية

وهذه الدراسة تقييم مراحل البلع:

• **المرحلة الفم:** يبدأ بمرحلة الفم، حيث يوضع الطعام بالفم و يرطب و يمضغ بمساعدة عضلات المضغ.

• **المرحلة البلعومية:** مع وصول المضغ (وهي كتلة صغيرة مستديرة من الطعام الممضوغ) إلى البلعوم، فإن المستقبلات الحسية الخاصة بتنشط الجزء غير الطوعي لعملية البلع. فهناك جزء حاسم من مرحلة البلعومية التي تكمن في الإغلاق غير الإرادي للحنجرة من قبل المزمار والأحبال الصوتية، وتنشيط مؤقت للتنفس، وكلاهما يمنعان الطعام من المرور "المجرى الخطأ" إلى مجرى الهواء (للقصب الهوائية) والرئتين. فإن إغلاق الحنجرة بواسطة المزمار يحمي الرئتين من الإصابة، حيث إن الطعام والمواد الأخرى قد تؤدي إلى التهابات حادة و تهيج في أنسجة الرئة. إن التهابات الرئة الناجمة عن مشاكل المرحلة البلعومية للبلع تعرف بشكل عام بالالتهاب الرئوي التنفسي.

• **مرحلة المريء:** عندما يترك الطعام البلعوم ويدخل إلى المريء، هنالك عضلة أنبوبية الشكل توصل الطعام إلى المعدة عن طريق تقلصات إيقاعية. إذ يتكون المريء من عضلتين عاصرتين هامتين علوية وسفلية، واللتين في الظروف العادية تمنعان الطعام أو اللعاب من الرجوع إلى الفم. وفي هذا العمل، تعمل العضلات العاصرة كحاجز طبيعي لارتداد الطعام. إذ تفتح كلتا العضلتين أولاً فتحة البواب ثم فتحة الفؤاد بعفوية مع نزول الطعام خلال البلع.

إذا كان خطر الاختناق عالياً، ينبغي إيقاف الإطعام عن طريق الفم و التحول إلى تغذية المريض من الأنبوب.

س: ما هي التغذية بالأنبوب و لماذا يحتاج مرضى المشخصين بمرض البومب في بعض الأحيان إليها؟

ج: يقدم الإطعام بالأنبوب تغذية كاملة لمرضى المرحلة المتأخرة الذي لا يستطيعون تناول الطعام عن طريق الفم نظراً

لمشاكل المضغ أو البلع أو التنفس. كما يستخدم الإطعام بالأنبوب للأطفال المصابين بالمرض وخصوصاً من هم بمرحلة الطفولة والضعفاء أو الذين لا يستطيعون الامتصاص من ثدي الأم أو من الرضاعة أو الذين لا يكتسبون الوزن. كما أن التغذية بالأنبوب تمنع نزول الطعام إلى الرئتين عندما يذهب الطعام "إلى الطريق الخطأ". أما حالة الإطعام بالأنبوب فتدعى التغذية المعوية أو أنبوب التغذية. وفي بعض الحالات ينصح بالإطعام عن طريق الفم والأنبوب سوياً لإتاحة استيعاب أخذ المرضى للسعرات الحرارية الكافي، والسماح بتحسين الإحساس بالغذاء عن طريق الفم.

هنالك نوعان من أنابيب التغذية:

• **أنبوب أنفي معدي:** هو أنبوب يتم إدخاله من خلال (NG) الأنف ويؤمن دخول المغذيات مباشرة إلى المعدة.

• أنبوب معوي: هو أنبوب يتم إدخاله جراحيا (G-Tube) عبر فتحة في جدار المعدة، لإدخال المواد المغذية مباشرة إلى المعدة. إذ يعتبر هذا الأنبوب خيار جيد للمرضى الذين يستدعي تغذيتهم بالأنبوب لفترات زمنية أطول.

س: ماذا بالإمكان أن أفعل للتغلب على مشاكل الهضم أو المشاكل المعوية ؟

ج: أن أفضل نصيحة هي التحدث إلى الشخص الذي يعالجك، صف المشاكل التي تعاني منها وأطلب المساعدة في التغلب على الأعراض. أن ضعف العضلات التي تدفع الطعام باتجاه المعدة قد تسبب الحرقلة، أو ارتفاع الحامض الذي يدعى. فهذا يحدث عندما يرجع (GERD) مرض الارتداد الهضمي الطعام الذي تم بلعه مع أحماض المعدة باتجاه الفم من خلال البلعوم (وهي الأنبوب العضلي الذي يمر الطعام من البلعوم إلى المعدة). أن 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. مما يؤدي إلى الإمساك. كما أن الإمساك قد يؤدي إلى الإسهال. مما يساعد على التغلب على الإمساك تناول طعام ذو ألياف عالية وشرب الكثير من السوائل. و عليك التأكد من طبيبك المعالج قبل تناول أية أدوية للهضم، الإسهال، أو مشاكل الأمعاء.

س: سمعت أن إتباع نظام غذائي عالي البروتين يمكنه أن يساعد الأشخاص المصابين بمرض البومب. ما هو المعروف عنه ؟

ج: يبدو أن إتباع نظام غذائي عالي البروتين أن يساعد بعض الأطفال و البالغين الذين يمرون بمرحلة متأخرة من مرض البومب. فهذه الحمية تستند على نظرية بأن تناول المزيد من البروتين و الدهون (مثل اللحم، البيض، الجبن والزبدة) و القليل من الكربوهيدرات (مثل الخبز والمعكرونة) بإمكانه أن يبطئ من ضعف العضلات الذي يحدث عندما يتزايد الجلوكوجين كثيرا في الخلية. فهناك بعض المرضى قد تحسنت لديهم قوة العضلات والقدرة على المشي بعد إتباع حمية غذائية عالية البروتين. لكن هنالك الكثير من المرضى لم تظهر عليهم أية بوادر تحسن. بالنسبة للمرضى الذي يمرون في مرحلة متأخرة من مرضى البومب، فإن المقصود من الهدف هو الآتي:

(1) ازدياد تراكم الجلوكوجين

(2) زيادة إستخدام الحامض الأميني

قد لوحظ أن تناول الأطعمة الغنية بالبروتين ذات الكربوهيدرات المنخفضة بالإضافة إلى التمارين الهوائية قد تكون نافعة بالنسبة لهؤلاء المرضى. وإن المنطق في هذا الشكل من العلاج هي محاولة التخفيض والتخلص من الجلوكوجين وزيادة إستغلال حامض دهون العضلات، وفي نفس الوقت التعويض عن الأكسدة الزائدة للحامض الأميني التي لوحظ حدوثها في مرضى البومب. ولقد فشلت دراسة في عرض تحسين أوضاع مرضى البومب في المراحل المتأخرة والذين عولجوا بأطعمة ذات بروتين عالي ومكملات ألانين. فإتباع نظام غذائي عالي البروتين يكون مساعدا جيدا لكن هنالك الحاجة إلى دراسات عشوائية للسيطرة ERT لمادة على المرضى. بشكل عام، الحفاظ على تغذية جيدة مع الإلتباه إلى المغذيات واسعة الانتشار (البروتين، الدهون والكربوهيدرات) والمغذيات الدقيقة (الفيتامينات) هي هامة للسيطرة على جميع مرضى البومب.

س: كيف لمادة ألانين والمكملات الغذائية الأخرى أن تساعد مرضى البومب؟
ج: تعتبر مادة ألانين حامض أميني، إحدى البنات الأساسية للبروتين، إذ تقترح عدد قليل من الدراسات أنه يمكن للالامين إعطاء الأطفال والكبار المصابين بهذا المرض طاقة أكبر إذا ما أخذت بكميات صغيرة خلال النهار. ورغم محدودية الإثبات العلمي فإن المعالجين الذي يميلون لهذا المفهوم يشعرون بأن مكملات ألانين تساعد على منع إتلاف العضلات عندما يرتفع الجلوكوجين في الخلايا. إذ يأتي ألانين على شكل مسحوق يمكن مزجه بالطعام.

س: هل توجد أي توصيات محددة للتغذية بالنسبة للجهاز الهضمي المعوي ؟
ج: نعم، فالنقاط التالية تقدم التوصيات الخاصة بالتغذية بالنسبة للجهاز الهضمي المعوي:
• الحصول على تقييم البلع عن طريق جهاز الأشعة للارتجاع للإرشاد السيطرة على التغذية (التغذية عن طريق الفم / التزقيم) في المرحلة الأولى وكما تشير العلاج السريري.
• تقديم التحفيز الفمي والإمتصاص غير التغذوي للأطفال الذي لا يتناولون الطعام عن طريق الفم.
• الإشراف الحذر على مجالات إزدياد المرض.
• تقديم التغذية الكافية (على شكل طعام غني بالبروتين بنسبة 25 – 20 %) مع الانتباه إلى الفيتامينات والمعادن.
• تشجيع القيام بالتمارين الرياضية المناسبة بعد استشارة الطبيب المعالج الذي يمتلك الخبرة بمرض البومب.

س: ما هي هشاشة و ترقق العظام التي ينبغي على مرضى البومب أن يقوموا بفحصها ؟
ج: إن ترقق العظام هو جعل الكتلة العظمية رقيقة. فتخفيض كتلة العظم تعتبر عاملا خطيرا لأنه ينتج هشاشة العظام. فالفرق التشخيصي بين ترقق وهشاشة العظام يكمن في قياس الكثافة المعدنية في العظم.

هشاشة العظام هو مرض " العظم قابل للكسر " الذي يتميز بخسارة كتلة العظم الناتجة عن قلة الكالسيوم، فيتامين د، المغنيسيوم، والفيتامينات والمعادن الأخرى. فالكثير من الأطعمة التي تتناولها تحتوي على هذه المعادن التي تبني العظام. وقد تم تحديد كسر عظم الفخذ و كسور العمود الفقري الصدري في المرضى الذين يعانون من مرض البومب منذ الطفولة. فقد لوحظت هشاشة العظام في مرضى البومب صغارا لغاية 4 أشهر من العمر، والذي يؤدي إلى عدم الحركة المزمن والضعف، إلا أن هشاشة العظام قد وجدت في مرضى البومب ذوي القوة الجيدة على الحركة والتغذية مما يحتاج إلى دراسة أكبر. فإن الآليات الفسيولوجية المرضية لترقق - هشاشة العظام لمرضى البومب لم يفهم بعد بشكل كامل و لذا فإنها تعالج بشكل عام.

إن عوامل إحتمال وجود المرض المؤدي إلى ترقق وهشاشة العظام لها آثار علاجية. إذ تحتاج التغذية لأن تكون كافية لاسيما من حيث تناول الكالسيوم وفيتامين د والإنتباه إلى الأدوية (مثل إستخدام طويل الأمد لبعض أنواع مدرات البول التي تؤدي إلى فقد الكالسيوم، مثل استخدام سيترويد على فترة طويلة). فالتدخلات الطبية المحتملة قد تشمل تقديم تحمل الوزن بالعلاج الطبيعي

التغذية و علاج بالحمية

والأجهزة الخاصة بدعم الوقوف. فهناك أدلة غير كافية لتقترح علاجات دوائية مثل الفوسفات الثنائي كعلاج واقى لمرض البومب في الوقت الحالي.

إن التقارير الصادرة عن هشاشة، ترقق و تكسر العظام، تقترح أنه بخصوص مرضى البومب فإن هشاشة العظام واضح، فكثافة معادن العظام هي قياس مستويات الكالسيوم في العظام، مما يعطي تقديرا لخطر تكسر العظام. كما أنها تستخدم أيضا لتحديد ما إذا كان لدى المريض ترقق أو هشاشة العظام. اختبارات كثافة المعادن في العظام لا يجوز التغاضي عنها و هي في العادة غير مؤلمة و تجرى غالبا على الورك، العمود الفقري، الرسخ، الأصبع، عظم الساق أو الكعب.

بينما يمكن تشخيص هشاشة العظام باستخدام الرسم البياني المستقيم و هي أكثر طريقة شيوعا لقياس الكثافة المعدنية للعظام (و تعتبر طريقة لتشخيص هشاشة العظام بصفة نهائية) تتم من خلال الأشعة السينية المزدوجة أو السداسية. إذ يستخدم هذا الفحص أشعة سينية منخفضة الطاقة التي تعرض المرضى إلى أقل أشعة سينية منخفضة الطاقة التي تعرض المرضى إلى أقل أشعة من الأشعة السينية العادية و يمكن تقييم مستويات الكالسيوم في العظام. ويتم قياس النتائج "كمرجع" ويتم مقارنتها مع الأشخاص الأصحاء.

س : ماذا تعني الأرقام ؟

T ج: كثافة المعادن للعظام يتم إعطائها درجة التي يتم الحصول عليها من طريق مقارنتها بمعدل نتيجة شخص صحيح يبلغ من العمر 30 عاما لنفس الجنس و العرق. فالفرق بين نتيجة " شخص عادي شاب " و نتيجة المريض .

يمكن أن تنخفض درجات (SD) تشير إلى انحراف قياس 1- إلى و تستمر في اعتبارها صحية. أما المرضى الذين SD فيشخصوا SD تتراوح لديهم هذه الدرجات بين 0-1 و 2,5 بأن لديهم ترقق عظام و بأنهم معرضون لخطر كبير للإصابة بهشاشة العظام، كذلك المرضى الذين يحصلون على درجات فيشخصون بأنهم مصابون بهشاشة (SD) أقل من - T 2,5 العظام. بالنسبة لهؤلاء المرضى فالعلاج يكون ضروريا و يشمل استخدام الأدوية للمساعدة في زيادة كثافة العظم كما يجب عليهم تغير نمط حياتهم بالنسبة للطعام و التمارين الرياضية.

س: ما هي الفيتامينات اللازمة و لماذا تحتاجها أجسامنا ؟

ج: يستخدم الجسم الفيتامينات لمجموعة متنوعة من العمليات البيولوجية، بما في ذلك النمو، الهضم، ووظيفة العصب، إذ يوجد 13 فيتامين يحتاجها الجسم بشكل ضروري مثل: فيتامينات أ، جيم، دي، إي، كيه، و مجموعة فيتامينات بي (ثيامين، ريبوفلافين، نياسين و حمض البانتوثيك، البيوتين، و فيتامين بي 6، فيتامين بي 12، و حمض الفوليك).

إذ توجد مجموعتين من الفيتامينات:

- فيتامينات قابلة للذوبان في الماء: فهذه الفيتامينات يتم امتصاصها بسهولة من قبل الجسم.
- أ- مجموعة فيتامينات بي و جيم هي فيتامينات سهلة الذوبان في الماء.

التغذية وعلاج بالحمية

ب- فيتامينات قابلة للذوبان في الماء و تذوب في الماء ولا يتم تخزينها، إذ يتم إزالتها عن طريق الكلى.

ج- لأنه لا يتم تخزين هذه الفيتامينات، فإن الناس بحاجة لدعم المستمر في نظامهم الغذائي.

• الفيتامينات التي تذوب في الدهون: إذ يتم إمتصاص هذه الفيتامينات في الجسم بإستخدام أحماض الصفراوية، التي هي سوائل تستخدم في إمتصاص الدهون. فالجسم يخزن هذه الفيتامينات لكي يستخدمها عند الحاجة.

أ- فيتامينات أ، دي، إي، و كيه هي فيتامينات قابلة للذوبان في الدهون.

ب- الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون تذوب فيها ويتم تخزينها في الكبد والأنسجة الدهنية، ويتم التخلص منها ببطء أكثر بكثير من فيتامينات التي تذوب في الماء.

ج- إذ يتم تخزين هذه الفيتامينات، لذلك لا يتم الإحتياج إليها خلال نظامك الغذائي اليومي.

د- الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون يتم تخزينها لفترات طويلة، بحيث أنها تشكل خطورة أكبر للتسمم من الفيتامينات التي تذوب في الماء عندما يتم إستهلاكها بشكل زائد.

يمكنك الحصول على جميع الفيتامينات التي تحتاج إليها من خلال الطعام الذي تتناولها و بإمكان جسمك أيضا أن يصنع فيتامينات دي و كيه. أما الأشخاص الذين يتبعون نظام غذائي نباتي هم بحاجة إلى أخذ مكملات فيتامين بي 12.

إسم الفيتامين	الوظائف الرئيسية	مصادر الفيتامين من الأطعمة
فيتامين أ	يقوم فيتامين أ أكثر بكثير من مجرد مساعدتك على الرؤية في الظلام. إذ يحفز على إنتاج ونشاط خلايا الدم البيضاء، ويلعب دورا في إعادة تشكيل العظام، كذلك يحافظ على صحة الخلايا البطانية (تلك البطانة للأسطح الداخلية للجسم)، وينظم نمو الخلية وانقسامها. فمادة بيتا كاروتين مضادة للأكسدة ويمكنها أن تحمي ضد السرطان.	فيتامين أ: الكبد فيتامين أ الحليب المدعم و منتجات الألبان، الزبدة، حليب كامل الدسم، الجبن وصفار البيض.
		بروفيتامين: الجزر، الخضار الورقية الخضراء، بطاطا حلوة، القرع، كوسا الشتاء، المشمش، و الشمام فمن الأفضل مكملات متعددة الفيتامينات

التغذية و علاج بالحمية

<p>التي تحتوي على كل شيء أو الغالبية العظمى لفيتامين أ على شكل بيتاكاروتين.</p>		
<p>القليل من الأغذية تحتوي بشكل طبيعي على فيتامين دي. إذ تتضمن المصادر منتجات الألبان حبوب الإفطار (وكلاهما مقويات بفيتامين دي)، الأسماك الدهنية مثل السلمون والتونة.</p>	<p>يساعد فيتامين د على ضمان، يمتص الجسم الكالسيوم و الفسفور و أن يحافظ عليهما، وكلاهما أساسيين لبناء العظام. فالدراسات المخبرية تظهر أيضا بأن فيتامين د يمنع الخلايا السرطانية من النمو والإنقسام، ويلعب دورا دقيقا في السيطرة على الالتهابات.</p>	<p>فيتامين دي:</p>
<p>مصادر جيدة لفيتامين إي تشمل على زيت عباد الشمس وزيت القطن، وصلصة السلطة ذات القوام الزيتي، اللوز، بذور عباد الشمس، زبدة الفستق، و الخضار الورقية ذات اللون الأخضر القاتم. ويوجد فيتامين إي في الأطعمة التالية: القمح، الذرة الصفراء، المكسرات، البذور، الزيتون، السبانخ، الخضار الورقية الخضراء الأخرى كالهليون، الزيوت النباتية (الذرة، عباد الشمس، فول الصويا، وزيت بذرة القطن).</p>	<p>يعتبر فيتامين إي مضاد للأكسدة و الذي يحمي أنسجة الجسم من الأضرار التي تسببها مواد غير مستقرة و التي تدعى الجذور الحرة. إذ بإمكان الجذور الحرة أن تؤذي الخلايا، الأنسجة، والأعضاء و يعتقد أنها تلعب دورا في بعض الحالات المرتبطة بالشيخوخة. يعتبر فيتامين إي أيضا هاما في تكوين خلايا الدم الحمراء و يساعد الجسم على إمتصاص فيتامين كيه.</p>	<p>فيتامين إي:</p>
<p>يوجد فيتامين كيه في العديد من الأطعمة ولاسيما الخضار الخضراء الورقية (اللفت، الكرنب، و القرنبيط و عيدان البروسيل والبقدونس) كذلك الزيوت المستخدمة عادة في الطبخ. بعض الفيتامينات المركبة، لكن ليس جميعها تحتوي على كمية من فيتامين كيه.</p>	<p>يساعد فيتامين كيه على صنع 13 نوع من البروتين التي يحتاجها تجلط الدم كذلك يشترك فيتامين كيه في بناء العظام.</p>	<p>فيتامين كيه:</p>
<p>مصادر الفيتامين في الأطعمة: أما المصادر الممتازة الغذائية لفيتامين سي فهي الحمضيات أو عصير الحمضيات، التوت، الفليفلة الخضراء والحمراء، الطماطم البروكلي،</p>	<p>يلعب دورا في معالجة الالتهابات. و كما أنه مضاد قوي للأكسدة التي يمكنه تحييد الجذور الحرة الضارة، ويساعد في بناء الكولاجين، وهو عبارة عن نسيج يحتاجه العظام، الأسنان، اللثة والأوعية الدموية</p>	<p>فيتامين سي (الحمض الأميني) (الأسكوربي)</p>

التغذية و علاج بالحمية

الصحيحة.	السبانخ. كما أن العديد من حبوب الإفطار هي أيضا محصنة بهذه المادة.
نياسين (بي _ 3)	إنتاج الطاقة من الطعام، يساعد على الهضم، يفتح الشهية، يقوي البشرة الصحية، والأعصاب إذ يساعد النياسين في وظائف الجهاز الهضمي، البشرة، والأعصاب. وهو هام كذلك لتحويل الطعام إلى طاقة.
فيتامين بي6 (بايريدوكسين)	يساعد فيتامين بي6 في هضم البروتينات ويحسن من الإمتصاص، يساعد كذلك في تكوين كريات الدم الحمراء، ويساعد الجسم في استخدام الدهون.
فوليت (حامض الفوليك)	يساعد في هضم البروتينات، كذلك في تكوين كريات الدم الحمراء، يمنع تشوهات الولادة للعمود الفقري، الدماغ، مستويات الهوموستاتين. وبذلك يحمي من أمراض القلب التاجية.
فيتامين ب12:	يساعد في بناء المواد الوراثية، كذلك في تحسين كريات الدم الحمراء، والحفاظ على الجهاز العصبي
حامض البنثوثينيك	يوجد فقط في الأطعمة الحيوانية كاللحوم، الكبد، الكلى، البيض، الحليب ومشتقات الحليب، الأصداف البحرية، والأسماك الصدفية.
المصادر: كميات صغيرة من حامض البنثوثينيك توجد تقريبا في كل أنواع الطعام والتي تحتوي على كميات عالية من البذور الطبيعية الكاملة، البقوليات، البيض، اللحوم وغذاء ملكات النحل.	المصادر: الكبد، الأسماك، الدواجن، اللحوم، الفول السوداني، منتجات الحبوب الكاملة والمقواة. النياسين (والمعروف عادة بفيتامين بي 3) موجود في مشتقات الألبان، الدواجن، الأسماك، اللحوم الطرية، المكسرات والبيض البقوليات و أنواع الخبز المحسن والحبوب تؤمن أيضا بعضا من النياسين.
المصادر: من المصادر الجيدة لفيتامين بي6 تشمل على حبوب الإفطار المقواه، الفاصولياء، الدواجن، الأسماك، وبعض الخضار والفاكهة.	المصادر: العديد من الأطعمة تعتبر مصادر ممتازة للفوليت - الخضار والفواكه، الحبوب الكاملة، الفاصولياء، حبوب الإفطار، والحبوب المقواة و مشتقاتها. إن الإقلال من تناول الفوليت، يرتبط بتشوهات الولادة مثل تشوه العمود الفقري والدماغ.
المصادر: يوجد فقط في الأطعمة الحيوانية كاللحوم، الكبد، الكلى، الحليب، الأصداف البحرية، والأسماك الصدفية.	المصادر: يوجد فقط في الأطعمة الحيوانية كاللحوم، الكبد، الكلى، البيض، الحليب ومشتقات الحليب، الأصداف البحرية، وأسماك الصدفية. حامض البنثوثينيك: يحتاج الجسم حامض بانثوثينيك لتكوين (COA) أنزيم - و ضروري جدا في عملية الأيض ومركبات الكربوهيدرات والبروتينات

و الدهون.	المصادر: وهو موجود في الكبد، الكلى، صفار البيض، الحليب، أغلب الخضروات الطازجة، كما أنه يتم عمله عن طريق بكتيريا الأمعاء.	البيوتين:
يعتبر البيوتين ضروريا لنمو الخلايا، وإنتاج الأحماض الدهنية، و هضم الدهون والحامض الأميني		

أين تتعلم أكثر:

بعض من المعلومات في هذا الكتيب أخذت من المصادر التالية:

• الدليل العملي للجامعة الأمريكية للعلاج الجيني: دليل تشخيص مرض البومب والتعامل معه (ACMG) الصادر في العام 2006، المجلد 8، رقم 5 حيث تم إخراج هذا الدليل كمصدر تعليمي للأطباء و المعالجين الآخرين.

• يقدم موقع جمعية مرض البومب لمؤسسة جانزيم المعلومات الشاملة عن المرض، وكذلك المصادر www.pompe.com و المساندة التي تساعد على مواجهة التحديات التي يجلبها هذا المرض • مركز الأمراض الليزوزمية و الاستقلالية للمركز الطبي لجامعة أراسموس ام سي

www.erasmusmc.nl

• المرجع المنزلي للجينات: دليلك لفهم الحالات الجينية.

<http://ghr.nlm.nih.gov/geno/GAA>

• إن المؤسسة العالمية لمرض البومب (IPA) المعلومات، الإرشاد، والدعم:

هي اتحاد دولي يتألف من مجموعات من مرضى البومب. إذ تساعد هذه المؤسسة المرضى وأفراد الأسر والمعالجين من جميع أنحاء العالم للمشاركة في خبراتهم ومعرفتهم في كافة القارات ولثقافات. لإيجاد الاتصال في بلدك، زوروا موقع المؤسسة على: www.worldpompe.org

• رعاية الطفل المصاب بمرض البومب يقدم لقطات حول تغذية الطفل المصاب بمرض البومب

يتوفر على الإنترنت على موقع www.pompe.org.uk/agsdarne.html.

الخط الطبي – فيتامينات www.nlm.nih.gov/medlineplus/vitamins.html.

• إف دي إيه – قوي معلوماتك عن الفيتامينات

<http://www/fda.gov/forconsumers/consumer>

updated/ucm118079.htm#why

دراسة البلع عن طريق جهاز الأشعة بالفيديو: للمزيد من

من المعلومات إرجع إلى الموقع الإلكتروني لمستشفى بوسطن للأطفال.

<http://www/childrenshospital.org/clinicalservices/Site2145/mainpagesS2145>

[P45blevel/15.html](http://www/childrenshospital.org/clinicalservices/Site2145/mainpagesS2145)

شبكة جي اس دي: شارك بشبكة جي اس دي ليتسيرف لتبادل الرسائل الإلكترونية مع الناس حول

العالم الذين يعانون مرض البومب. للاشتراك في هذه الشبكة عن طريق الايميل:

" إلى: الخط: اطبع الآتي " إلى ":

listserv@listserv.icors.org

خط " سي سي " : أترك الخط النسخة فارغا

خط " الموضوع ": اترك هذا الخط فارغا
الرسالة الالكترونية: أضع الرسالة التالية في صلب الایمیل:
اطبع جي اس دي نت " أضف أسمك



• أعرف مرض البومب: هو عبارة عن كتيب حر و الذي يوفر مقدمة جيدة عن مرض البومب. وهو متوفر على الموقع الایكتروني لجميعه مرض البومب على:

www.pompe.com

• كتيب الأطباء لمرض البومب: يمكن طلبه من المؤسسة الوطنية للاضطرابات النادرة (نورد) على الموقع:

www.rorediseases.org/programs/pompe-brochure.html

المراكز الطبية المتخصصة في الاضطرابات العصبية العضلية:

لتحديد المراكز الطبية التي تتخصص بمعالجة الاضطرابات العصبية العضلية اتصل بجمعية الاضطرابات العصبية العضلية لبلدك.

• في الولايات المتحدة، اتصل بجميعه الضمور العضلي على موقع: (MDA)

www.mdausa.org/clincs

• في أوروبا، اتصل بالجمعية بفرعها الأوروبي (EAMDA) على www.emda.net

• في القارات الأخرى، زوروا الاتحاد العالمي لجمعيات (WANDA) الاضطرابات العصبية العضلية وأضغظ على بلدك. www.wandameb.org على موقع

إن هذه النشرة مصممة لتقديم المعلومات العامة المتعلقة بموضوع المادة التي تم تغطيتها أعلاه. وتوزع كخدمة عامة من قبل جمعية البومب العالمية، مع العلم أن هذه الجمعية لا تقدم الخدمات الطبية أو أي خدمات أخرى تتعلق بها. فالطب هو علم مستمر التغير. فالأخطاء البشرية أو التغيرات في مزاولتها تجعل من المستحيل إثبات الدقة في مواد معقدة كهذه. التأكيد على هذه المعلومات من مصادر أخرى مطلوب و لاسيما من طبيبك الخاص.