



## Терапия питанием и диетой

У многих людей с диагнозом болезнь Помпе есть проблемы с питанием. Мышечная слабость делает сложным процессы откусывания, пережевывания, всасывания и глотания пищи. Это может оказаться сложным для пациентов с болезнью Помпе в любом возрасте, есть комфортно и получать ту пищу, которая требуется их организму. Проблемы с дыханием также могут осложнять приемы пищи. Как следствие, многие пациенты с болезнью Помпе испытывают сложность с набором веса, его поддержанием и обеспечением необходимыми питательными веществами и микроэлементами. Слабая глотательная способность мышц, риск аспирации пищи в легкие. Слабые мышцы могут также замедлять процесс прохождения пищи по пищеварительному тракту. Это, в свою очередь, вызывает проблемы с пищеварением. Изменение диеты, пристрастий к определенным продуктам, использования специальной трубки для глотания помогут решить эти проблемы. Это руководство показывает преимущества диетотерапии у пациентов с болезнью Помпе.



**Вопрос:** Почему люди с диагнозом болезнь Помпе испытывают трудности во время приема пищи?

**Ответ:** Пациенты с болезнью Помпе испытывают затруднения во время приема пищи и ее проглатывания, дети поэтому, очень медленно растут и развиваются. По мере того как гликоген откладывается в клетках, мышцы становятся все слабее и слабее; это относится и к мышцам лица, и к мышцам рта (фациальная гипотония), а также происходит увеличение языка (макроглоссия), ослабление языка, снижении функциональной активности языка при попытке пить и снижение функциональной активности губ – при попытке сосать. Оральная стимуляция и псевдо-сосание (без потребления пищи) позволит поддержать и развить базовые навыки ротовой функции. Изменение качественного состава пищи существенным образом может повлиять на поддержание безопасного режима питания в свете изменений, которые происходят при болезни Помпе. Улучшения сниженной глотательной функции наблюдались у пациентов с ранней детской формой Помпе, которые получали ФЗТ; у этих пациентов также наблюдалось восстановление ротовой функции. Такие параметры, как вес, окружность головы и рост также восстанавливались.

У пациентов, с взрослой формой болезни Помпе, слабость жевательных мышц и трудности при глотании также являются первыми жалобами и могут

## Терапия питанием и диетой

сопровождаться неадекватным потреблением (общего количества калорий, витаминов и минералов) и снижением поступающего белка в организм. В более сложных случаях, таких как инфантильная форма, взрослая форма (те, кто уже не может самостоятельно есть), пациенты старшего возраста со значительно сниженным весом или же те, у кого имеются проблемы с дыханием – необходима установка специальной трубки для питания.

**Вопрос:** Какие шаги я могу предпринять для улучшения диеты и правильного питания?

**Ответ:** Та пища, которая слишком большая, сухая или твердая – будет сложна для пережевывания и проглатывания; появляется риск аспирации частичек пищи. Чтобы сделать пищу более удобной для принятия – измените ее размеры, консистенцию и текстуру, превратите в пюре, порежьте на маленькие кусочки и перемешайте с соусами и подливками. Берите в рот маленькие кусочки и тщательно их пережевывайте. Ешьте по не многу, но часто. Пейте не спеша и контролируйте количество жидкости, которое вам необходимо в течение дня. Пейте через соломинку. Старайтесь находиться в вертикальном положении час или два после еды – обычно это благотворно влияет на пищеварение у пациентов с Болезнью Помпе. Жидкая пища (такая как суп, бульон, вода или молоко) также бывает трудна для проглатывания. Такая пища может слишком быстро пройти через глотку и вызвать удушье. Постарайтесь смешивать жидкую пищу с овсяными хлопьями, специальными порошками и другими подобными продуктами, которые служат для загустения пищи. Общайтесь постоянно со специалистом диетологом, который будет подбирать оптимально сбалансированную для вас или вашего ребенка, в соответствии с ежедневной потребностью в калориях, витаминах и других необходимых элементах. Вы можете заменять твердую пищу питательными жидкими смесями (богатую витаминами и минералами). Специальные упражнения могут улучшить силу мышц, участвующих в процессе пищеварения.

Ваш доктор может рекомендовать Вам или Вашему ребенку посещение врача логопеда. Логопед может оценить степень поражения, поставить диагноз, провести лечение и провести работу, направленную на коррекцию расстройств, связанных с речью, коррекцию когнитивно-коммуникационных расстройств, а также произвести коррекцию функции глотания. Логопед может обучить Вас различным приемам приема и прожевывания пищи, которые снизят риск аспирации.

**Вопрос:** Что такое метод видеофлюорографии глотания и должны ли пациенты с болезнью Помпе проходить его?

**Ответ:** Метод видеофлюорографии обязателен для всех пациентов с болезнью Помпе, потому, что у них высокий риск аспирации (попадания еды и жидкостей в трахею). Метод видеофлюорографии (его также часто называют методом глотания бария) в основном определяет функцию глотания. Основной целью видеофлюорографии является определение возможности аспирации во время глотания. Во время исследования глотательной функции, пациент находится в

## Терапия питанием и диетой

позиции, типичной для той, в какой он ест в соответствии со своим возрастом и развитием. Пациент получает различные по консистенции продукты (текучие жидкости, густые жидкости, мягкие “твердые” продукты, твердые “твердые” продукты) – все они вводятся вместе с барием. Это исследование рассматривает следующие фазы глотания:

- Оральную фазу: Глотание начинается с оральной фазы, при которой пища помещается в рот, пережевывается с помощью жевательных мышц и увлажняется (жевание)
- Глоточная фаза: При этой фазе болюс (маленький комочек маасы пережеванной пищи) достигает глотки, специальные рецепторы активируют произвольный процесс глотания. Критической точкой данной фазы является произвольное закрытие надгортанником входа в трахею и временное прекращение дыхания, что позволяет избежать попадания пищи в “неправильный канал” воздухоносные пути (трахею, бронхи и легкие). Закрытие гортани надгортанником предохраняет легкие от повреждения, так как попавшая еда и другие частицы могут приводить к серьезным инфекциям и раздражают легочную ткань. Легочные инфекции, вызванные нарушением глоточного рефлекса известны под названием – аспирационная пневмония.
- Эзофагеальная (пищеводная) фаза: Когда пища минует глотку, она попадает в пищевод – трубкообразную мышечную структуру, которая направляет пищу в желудок с помощью ритмичных сокращений. В пищеводе есть два важных сфинктера (они называются верхний и нижний пищеводные сфинктеры), которые в нормальном состоянии предотвращают попадание пищи и слюны путем регургитации (обратного заброса) в рот. Таким образом, пищеводные сфинктеры служат естественным барьером на пути возможной регургитации пищи. Оба сфинктера, сначала верхний, а затем нижний – открываются рефлекторно во время проглатывания пищи.

Если риск аспирации высок, то естественное питание нужно прекратить и установить пациенту трубку для питания.

**Вопрос:** Что такое трубка для питания и почему пациентам с болезнью Помпе приходится иногда прибегать к ее помощи?

**Ответ:** Трубка для пищи помогает доставлять пищу у пациентов с взрослой формой болезни Помпе по причине сложностей с пережевыванием, глотанием и дыханием. Такая трубка также может быть использована у пациентов с инфантильной формой болезни Помп, потому, что эти пациенты иногда слишком слабы, чтобы сосать пищу из груди матери или детской бутылки, что приводит к недобору веса ребенка. Трубка для питания также помогает предотвратить попадание пищи в воздухоносные пути, когда пища идет по неправильному пути.

## Терапия питанием и диетой

Состояние, при котором пища поступает через пищевую трубку, называется энтеральным питанием или питанием через зонд. В некоторых случаях может быть использована комбинированная схема питания через зонд и обычная (оральная форма) питания для достаточного поступления калорий в организм и возможности сенсорного развития естественного питания.

### Существует два типа зондов (трубок для питания):

- **Назогастральный (НГ):** НГ вставляется через нос и спускается в желудок, таким образом позволяя пище попадать непосредственно в желудок
- **Гастростома (Г –зонд):** Гастростома накладывается хирургическим путем через брюшную стенку в желудок, тем самым позволяя проникать пище в желудок. Гастростома очень хорошее решение для пациентов, которым питание через зонд требуется в течение длительного времени.

**Вопрос:** Что мне делать для правильного управления пищеварением и пищеварительным трактом?

**Ответ:** Лучший совет может дать только Ваш врач. Опишите проблему, симптомы и попросите помощи. Слабость мышц, при которой возможна регургитация пищи может вызывать изжогу или, по-другому, кислотный рефлюкс – это состояние называется гастроэзофагеальной болезнью. Это происходит, когда уже проглоченная пища отрыгивается вместе с желудочным соком обратно в рот через пищевод. Ешьте понемногу и чаще, старайтесь находиться в вертикальной позе. Слабость мышц груди и живота может привести к затруднению дефекации. Это приводит к запорам. Запоры, в свою очередь, могут привести к диарее. Питание продуктами, богатыми клетчаткой и обильное питье помогут избежать запоров. Всегда консультируйтесь с вашим врачом, прежде чем начать прием лекарств от поноса, запора и улучшения пищеварения.

**Вопрос:** Я читал (а), что продукты богатые белком, помогают пациентам с болезнью Помпе. Что известно об этом?

**Ответ:** Пища богатая белком может помочь некоторым детям и взрослым с взрослой формой болезни Помпе. Теория этой диеты основана на том, что если есть белковую и жирную пищу (яйца, сыр, масло) и ограничить потребление углеводов (хлеб, макароны), то откладывающийся в клетках гликоген будет вызывать снижение силы мышц не так быстро. У некоторых пациентов такая диета действительно усилила мышцы и позволила улучшить возможность ходить. Но у большинства пациентов с болезнью Помпе, такая диета не вызвала значительных улучшений.

У пациентов с поздней формой болезни Помпе основными целями управления питанием являются:

1. Увеличение накопления гликогена
2. Увеличение утилизации аминокислот

## Терапия питанием и диетой

Было отмечено, что богатая белками пища (при пониженном потреблении углеводов) в сочетании с гимнастикой на свежем воздухе, действительно приносит пользу. Рациональное зерно подобной терапии состоит в том, что присутствует попытка уменьшения отложений гликогена, увеличивается утилизация жирных кислот в мышцах и, в некоторых случаях, компенсировать увеличение окисления аминокислот, что наблюдается при болезни Помпе. Однако, проведенное исследование не дало достоверных данных об улучшении состояния у пациентов с поздней формой болезни Помпе при высоко белковой диете с добавками аланина. Диета, богатая белком, может быть дополнением к Ферментно Заместительной Терапии (ФЗТ), но требуется дополнительное рандомизированное исследование. Обобщая все вышеуказанное, можно сделать вывод, что поддержание хорошего питания с особым вниманием на макроэлементы (белки, жир и углеводы) и микроэлементы (витамины) - очень важно для всех пациентов с болезнью Помпе.

**Вопрос:** Как аланин и другие питательные вещества помогают людям с болезнью Помпе?

**Ответ:** Аланин – это аминокислота, которая входит в состав белка (требуется для построения большинства белковых структур). Некоторые исследования свидетельствуют о том, что аланин, который дается взрослым или детям с болезнью Помпе, дает достаточно энергии, если принимать его в небольших дозах ежедневно. Хотя исследований не так много, некоторые врачи считают, что доавление аланина к диете, снижает отложение гликогена в клетках. Аланин обычно приобретается в виде порошка, который затем перемешивается с едой.

**Вопрос:** Есть какие-либо специальные рекомендации для управления пищеварительной системой (желудочно-кишечным трактом)?

**Ответ:** Да есть:

- Проведите видеофлюорографию глотания для оценки Гастроэзофагеального рефлюкса, чтобы в дальнейшем можно было решить вопрос с принципами питания. Этот метод исследования является основополагающим.
- Проводите оральную стимуляцию и непещевое сосание для младенцев
- Внимательно следите за ростом
- Потребляйте пищу богатую белком (20-25 %) и внимательно относитесь к витаминам и минералам
- Поддерживайте постоянную связь с врачом - специалистом в области Помпе

**Вопрос:** Что такое остеопения и остеопороз и почему пациенты с болезнью Помпе должны следить за этим фактором?

## Терапия питанием и диетой

Остеопения – это уменьшение костной массы. Снижение костной массы является фактором риска при развитии остеопороза. Диагностически разница между остеопенией и остеопорозом определяется по степени минеральной плотности кости.

Остеопороз “хрупкая кость” – это болезнь, сопровождающаяся потерей костной массы в результате дефицита кальция, витамина Д, магния, других витаминов и минералов. Многие продукты содержат вещества, которые идут на строительство костной ткани.

Перелом бедренной кости, перелом позвонков грудного отдела могут быть выявлены у пациентов с болезнью Помпе в инфантильной форме. Остеопения может наблюдаться у пациентов с болезнью Помпе уже в возрасте 4 месяцев, и в свою очередь является проявлением хронической иммобилизации и слабости; но остеопения может проявляться и у пациентов с болезнью Помпе при хорошей двигательной активности и должна далее изучаться. Патофизиологический механизм остеопении/остеопороза при болезни Помпе пока еще не понятен и должен рассматриваться со всех известных медицинских позиций.

Факторы, которые вызывают остеопению, имеют терапевтическую природу. Адекватное питание требуется прежде всего для достаточного потребления кальция и витамина Д; особое внимание нужно уделять принимаемым лекарственным препаратам (длительное использование диуретиков может вызвать кальцийурию, также как и длительный прием гормональных препаратов). Потенциальное вмешательство может включать увеличение веса, физическую зарядку и устройства, позволяющие стоять. Эффективность фармацевтических средств (таких как бифосфонаты) в настоящий момент остается дискуссионной.

Частые сообщения о переломах, остеопорозе и остеопении показывают, что желательно проведение целевого скрининга данной патологии среди пациентов с болезнью Помпе.

Минеральная плотность кости определяется уровнем содержания кальция в костной ткани, и служит определением риска костных переломов. Она также используется для установления наличия у пациента остеопении или остеопороза. Минеральная плотность кости это неинвазивная безболезненная процедура, обычно проводящаяся на лодыжку, суставе кисти, позвоночнике, пальцах рук, пятке. Диагноз остеопении устанавливается наиболее часто методом прямой радиографии (рентгеновский снимок), еще этот метод называется ДЕКСа. Этот метод заключается в облучении пациента низкоуровневыми рентгеновскими лучами (более низкий уровень излучения по сравнению с обычным рентгеновским излучением) и тем самым, определением уровня кальция в кости. Результаты оцениваются по специальной шкале и сравниваются со значениями у здоровых людей.

**Вопрос:** Что означают цифры специальной шкалы результатов измерения минеральной плотности кости?

## Терапия питанием и диетой

**Ответ:** Минеральная плотность кости пациента оценивается по Т шкале, которая относится к значениям среднего взрослого 30 летнего человека такого же пола и расы. Разница между нормальными значениями на шкале и значениями шкалы у пациента относятся в соответствии со стандартным отклонением (SD). При значении Т шкалы со  $-1$  SD, пациент считается здоровым. Пациенты у которых значение Т шкалы колеблется между  $-1$  SD и  $-2,5$  SD имеют в диагнозе остеопению и у них высокий риск развития остеопороза. Пациенты у которых значение Т шкалы меньше  $-2,5$  SD описываются как пациенты имеющие в диагнозе остеопороз. Для таких пациентов обязательно применение лечение с включением медикаментов для увеличения костной массы, а также изменение образа жизни, диеты и физических упражнений.

**Вопрос:** Что такое витамины и почему они нужны?

**Ответ:** Наш организм нуждается в витаминах для проведения различных биологических процессов, включая рост, пищеварение и функционирование нервной системы. Есть 13 (тринадцать) очень нужных организму витаминов: это витамины А, Ц, Д, Е, К и Б (тиамин, рибофлавин, ниацин, пантотеновая кислота, биотин, витамин Б-6 и фолиевая кислота)

**Витамины делятся на две категории:**

- **Водо растворимые витамины:** Эти витамины легко поглощаются организмом
  1. Комплекс витаминов Б и Ц являются водо растворимыми
  2. Водо растворимые витамины растворяются в воде и не накапливаются, они выводятся почками
  3. Учитывая то, что эти витамины не накапливаются, люди нуждаются в постоянном восполнении этих витаминов из пищи
- **Жирорастворимые витамины:** Эти витамины поступают из желудочно-кишечного тракта при помощи желчных кислот, которые используются для растворения жиров пищи. Организм запасает эти витамины в необходимом количестве.
  1. Витамины А, Д, Е и К являются жирорастворимыми витаминами
  2. Жирорастворимые витамины растворяются в жире и накапливаются в печени и жировых тканях; они выводятся намного медленнее водо растворимых витаминов.
  3. Эти витамины накапливаются, поэтому нет нужды в их ежедневном приеме

## Терапия питанием и диетой

4. Жирорастворимые витамины накапливаются и хранятся длительное время, поэтому существует риск интоксикации этими витаминами, в отличие от водорастворимых витаминов.

Вы можете получать витамины вместе с пищей (они содержатся в продуктах, которые вы потребляете), а также Ваш организм самостоятельно производит витамины Д и К. Люди, которые придерживаются вегетарианской диеты также должны дополнительно получать витамин В12

Название витамина:	Основные функции витамина:	Этот витамин содержится в продуктах:
Витамин А	Витамин А помогает видеть в темноте. Он стимулирует выработку лейкоцитов. Участвует в реконструкции структуры костей. Витамин А поддерживает клетки эндотелия (клетки, которые покрывают сверху разные органы организма) в здоровом состоянии. Регулирует рост и дифференциацию клеток. Бета каротин является антиоксидантом и защищает от рака.	Витамин А: Печень, молоко, сыр, яйца. Провитамин А: Морковь, зеленые овощи (укроп, петрушка), картофель, тыква, кабачки, абрикосы, дыня. Лучше всего принимать мультивитамин, содержащий в себе витамин А в форме бета-каротина
Витамин Д	Витамин Д нужен для усвоения кальция и фосфора в организме, которые очень важны для строения и роста костной ткани. Лабораторные исследования также показывают, что витамин Д тормозит рост и деление онкологических клеток и играет важную роль в предотвращении инфекционных заболеваний.	Витамин Д содержится в небольшом спектре пищевых продуктов. Хорошим источником может служить хлеб на завтрак и овсяные хлопья (и то и другое богато витамином Д). Витамин Д также содержится в жирной морской и красной рыбе.
Витамин Е	Витамин Е является антиоксидантом и защищает организм от повреждающих свободных радикалов. Свободные радикалы могут значительно повредить клетки, ткани и органы. Считается, что они играют одну из основных ролей в процессе старения. Витамин Е играет немаловажную роль в процессе формирования эритроцитов и помогает организму использовать витамин К	Хорошим источником витамина Е может служить подсолнечное масло, салаты с подсолнечным маслом, миндаль, семечки подсолнуха, ореховое масло. Витамин Е можно найти в следующих продуктах: в проросшей пшенице (овсе и других злаках), орехах, семечках, оливках, хлопковом



## Терапия питанием и диетой

		масле). Продукты сделанные из выше указанных предметов также будут содержать витамин Е (например маргарин).
Витамин К	Витамин К погает 4 белкам из 13, которые участвую в свертывании крови. Витамин К также участвует в процессе построения кости.	Витамин К содержится в многих продуктах таких как зелень пищевая (укроп, петрушка и т.д.), брюссельской капусте. Некоторые мультивитамины также имеют в своем составе небольшие количества витамина К.
Витамин Ц (аскорбиновая кислота)	Витамин Ц играет важную роль в предотвращении инфекций. Он также является сильным антиоксидантом, который нейтрализует опасные свободные радикалы. Витамин Ц помогает в формировании коллагена – ткани, которая нужна для существования здоровых костей, зубов, десен и кровеносных сосудов.	Самым хорошим источником витамина Ц являются цитрусовые или сок цитрусовых, ягоды, зеленый или красный перец, помидоры, брокколи и шпинат. Многие хлопья для завтрака также содержат витамин Ц.
Тиамин (Б-1)	Помогает высвободить энергию из пищи, способствует нормализации аппетита; очень важен для правильного функционирования нервной системы.	Ежедневным источником тиамина служит говядина, пивные дрожжи, стручковые (бобы), молоко, орехи, свинина, овес, апельсины, рис, семечки и пшеница. В индустриально развитых странах это продукты из белого риса или муки крупчатки с добавлением тиамин.
Рибофлавин (Б-2)	Рибофлавин работает вместе с другими витаминами группы Б. Он нужен для роста организма, формирования эритроцитов, а также помогает высвободить энергию углеводов. Продуцирует энергию из пищи, помогает пищеварению; улучшает аппетит;	Содержится в постном мясе, яйцах, орехах, злаках, зелени (укроп, петрушка) и молоке. Хлеб и овсяные хлопья также часто витаминизируются Рибофлавином. Рибофлавин содержится

## Терапия питанием и диетой

	улучшает структуру кожи и функцию нервной системы	также в печени, мясе и различных зерновых продуктах.
Ниацин (Б-3)	Ниацин помогает в функционировании пищеварительной системы, кожи и нервов. Он также важен при превращении пищи в энергию.	Ниацин (также известный как витамин Б-3) есть во многих продуктах, которые вы ежедневно потребляете: это курица, мясо, арахис, зерновые продукты – хлеб и хлопья.
Витамин Б-6 (пиридоксин)	Витамин Б-6 участвует в метаболизме белков, помогает при формировании эритроцитов, помогает организму использовать жиры.	Хорошим источником витамина Б-6 служат различные злаки, бобовые, куриное мясо, рыба, а также некоторые фрукты и овощи.
Фолат (фолиевая кислота)	Участвует в метаболизме белков, созревании эритроцитов. Предотвращает врожденные дефекты позвоночника, мозга; снижает уровень гомоцистеина и тем самым снижает риск сердечно-сосудистых осложнений. Низкое содержание фолиевой кислоты может приводить к spina bifida (незаращение спинномозгового канала) и отсутствию головного мозга.	Многие продукты являются прекрасным источником фолиевой кислоты – фрукты и овощи, белая пшеница, бобовые, хлопья на завтрак и другие продукты из чистых злаков.
Витамин Б-12	Участвует в формировании генетического материала; помогает в формировании эритроцитов, поддерживает нервную систему.	Содержится только в продуктах животного происхождения: мясе, печени, почках, рыбе, яйцах, молоке и молочных продуктах, устрицах.
Пантотеновая кислота	Пантотеновая кислота требуется для формирования коэнзима-А (Co-A) и очень важна при метаболизме и синтезе углеводов, белков и жиров.	Небольшие количества пантотеновой кислоты содержатся в любой пище, но в основном в яйцах, мясе, хлебных злаках.
Биотин	Биотин нужен для роста клеток, секреции жирных кислот и метаболизма жиров и аминокислот.	Содержится в печени, почках, яичном желтке, большинстве свежих овощей, а также производится

		бактериями желудочно-кишечного тракта.
--	--	--

### ГДЕ НАЙТИ ДОПОЛНИТЕЛЬНУЮ ИНФОРМАЦИЮ

Этот раздел даст вам поддержку и информацию для того, чтобы справиться с эмоциональными проявлениями болезни Помпе:

- **Американский Колледж Медицинской Генетики (ACMG) Практическое руководство:** Диагноз болезни Помпе и практические советы 2006 том 8 номер 5. Руководство ACMG было создано как учебник для врачей и других специалистов здравоохранения
- **Сайт компании Джензайм для пациентского сообщества**  
[www.pompe.com](http://www.pompe.com): предлагает сообществу пациентов с Болезнью Помпе информацию о болезни и источники, которые рассказывают о помощи
- Центр Лизосомальных и Метаболических Болезней Эразмского Медицинского Университета [www.erasmusmc.nl](http://www.erasmusmc.nl)

- Референсный дом генетики: Ваш справочник для понимания состояния генетического состояния. <http://ghr.nlm.nih.gov/gene/GAA>

#### Информация, Советы и Поддержка

Для дополнительной информации о диете для пациентов с болезнью Помпе следующие источники могут быть полезными:

- **Международная Организация Пациентов с Болезнью Помпе (IPA):** это объединение пациентов с болезнью Помпе по всему миру. Чтобы найти контакт в Вашей стране, посетите интернет сайт [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org)
- Уход за детьми с болезнью Помпе предлагает рекомендации по кормлению детей с инфантильной формой. Информация доступна на сайте: [www.pompe.org.uk](http://www.pompe.org.uk)
- Медицинскую страничку о питании можно найти в разделе <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/vitamins.html>
- Американское Федеральное Агенство Лекарств и Продуктов питания (FDA) также предлагает информацию о витаминах <http://www.fda.gov/ForConsumers/ConsumerUpdates/ucm118079.htm#why>
- Видео флюоресцентное исследование глотания. Для более полной информации можно зайти на сайт Детской Больницы города Бостон <http://www.childrenshospital.org/clinicalservices/Site2145/mainpageS2145P4sublevel15.html>

## Терапия питанием и диетой

- **GSDNet ([listserv@listserv.icors.org](mailto:listserv@listserv.icors.org))**: Присоединяйтесь к GSDNet Listserv для обмена электронными сообщениями с людьми с Болезнью Помпе по всему миру. Для того, чтобы подписаться на рассылку GSDNet по e-mail:  
**“Кому” напечатайте в этой строке [listserv@listserv.icors.org](mailto:listserv@listserv.icors.org)**  
**В строке “Тема” напечатайте: **Subscribe GSDNet (добавьте свое имя)****
- Понимание болезни Помпе – бесплатный буклет, который дает общую информацию о болезни Помпе. Он доступен на сайте Сообщества Помпе на сайте [www.pompe.com](http://www.pompe.com)
- Справочник для врачей по болезни Помпе можно заказать в Национальной Ассоциации Редких Заболеваний (NORD) на сайте [www.rarediseases.org/programs/pompe\\_brochure.html](http://www.rarediseases.org/programs/pompe_brochure.html)
- Медицинские Центры, специализирующиеся на нейромышечных расстройствах. Для этого свяжитесь с ассоциацией Нейромышечных Расстройств в вашей стране (NMD).
- В США можете связаться с Ассоциацией Мышечных Дистрофий (MDA) на [www.mdausa.org/clinics](http://www.mdausa.org/clinics)
- В Европе можно связаться с Европейской Ассоциацией Мышечных Дистрофий [www.eamda.net](http://www.eamda.net)

Эта брошюра разработана с целью предоставления общей информации касающейся болезни Помпе и всей сопутствующей тематики. Она распространяется как общедоступное бесплатное издание Международной Ассоциацией Помпе, с пониманием того, что Международная Ассоциация Помпе не ставит перед собой цель подменять медицинские и другие профессиональные службы. Медицина постоянно изменяется благодаря прогрессу науки. Человеческие ошибки и изменения в практике делают невозможным максимально правильное изложение данных. Требуется подтверждение представленной здесь информации из других источников, предпочтительно от врачей.