HEIDELBERG
UNIVERSITY
HOSPITAL

نشرت في

AWMF online
Das Portal der wissenschaftlichen Medizin

بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول

دليل إرشادي للآباء والمرضى

مركز لطب الأطفال والشباب
مستشفى أنجليكا لاوتنشليجر
مركز الأيض

UK HD

المحتوى

٤ | مقدمة وتحديد أهداف الدليل الإرشادي

٦ | تمهيد

٦ التشخيص
٨ المسار المرضي
١٠ نشوء المرض
١٢ الحمية والكارنيتين
١٤ العلاج الاضطراري
١٨ علاج اختلالات الحركة

٢٠ | التغذية والحمية

٢٠ تكوين غذائنا
٢١ تقسيم الأغذية للحمية قليلة الليزين
٢٣ تكوين نظام الحمية الغذائية

٢٤ | مبدأ العلاج بالحمية

٢٦ مزيج الأحماض الأمينية

٢٨ | تطبيق نظام الحمية

٢٨ تغذية الرضيع
٣٠ تقسيم المواد الغذائية

٣٤ | المرضى الذين يعانون من اختلالات في الحركة

٣٥ | العلاج الاضطراري

٣٥ العلاج الاضطراري بالحمية الغذائية في البيت

٣٦ | أمثلة على برامج الحمية

٤٠ | التغذية بعد العام السادس

٤٤ | جدول القيم الغذائية لحساب الليزين

٥٤ | بيانات المراجع

هيئة التحرير

الناشر
مستشفى هايدلبرج الجامعي

التحرير
د. نيكولاس بوي
أ.د. شتيفان كولكر
كاتيا زام

الإنشاء والتصميم
الاتصال بالشركة
لمستشفى هايدلبرج الجامعي
وكلية طب هايدلبرج
/www.klinikum.uni-heidelberg.de
الاتصال بالشركة
إيفا تونجيرتل، الصور/ التصميم

صور
photocase.com / Francesca Schellhaas / nonmim / b-fruchten
/ cw_design / Julia Straub / view7 / a_sto
istockphoto.com

ترجمة
بدعم كريم من

NUTRICIA LIFE-TRANSFORMING NUTRITION METABOLICS

إصدار
نوفمبر/ تشرين الثاني ٢٠١٨

مقدمة وتحديد أهداف الدليل الإرشادي

لقد طُلب من ابنك أو منك شخصيًا إجراء تشخيص لمعرفة وجود بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. وهذا التشخيص يطرح كثيرًا من الأسئلة لديك، وربما يسبب بعض المخاوف لك أيضًا. ربما لم تسمع قبل ذلك عن مرض الأيض الوراثي هذا، ولا تعرف شخصًا ثبت أنه يعاني من هذا المرض. وبالإضافة إلى ذلك فقد يكون من الصعب بالنسبة لك، "الإلمام" بهذا المرض، ولا سيما إذا لم تظهر على ابنك أو عليك نفسك أي علامات أو أعراض ملحوظة يمكنها أن تشير إلى ذلك.

ولذلك فإن هذا الدليل الإرشادي المقدم في هذه النسخة الثانية المحدثة، موجه بالدرجة الأولى إلى الآباء والمرضى. والغرض منه الرد على الأسئلة الأكثر شيوعًا وتقديم تصور معقول لك حول ماهية بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول وطرق علاج هذا المرض وفقًا لأحدث المعلومات المعرفية الحالية. وفي المقام الثاني فإن هذا الدليل الإرشادي موجه أيضًا إلى كل المجموعات المهنية القائمة على علاج الأطفال والشباب والبالغين المصابين ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

نتمنى أن يقدم لك الدليل الإرشادي مساعدة تكميلية وعملية، يمكن تطبيها والانتفاع بها في مسيرة العلاج اليومي. ومع ذلك فإن الدليل الإرشادي لن ولا يمكنه بأي حال أن يحل بديلًا عن محادثة التشخيص الأولي أو الرعاية والتدريب المستمر على يد فريق عمل خبير في أي من مراكز فحوصات الأيض. أي تغيير في العلاج يتعين أن يتم دائمًا بعد الرجوع إلى فريق فحوصات الأيض القائم على رعايتك.

مبدأ حالي لبيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول

كل التوصيات المضمنة في هذا الدليل الإرشادي تتوافق مع المبدأ الحالي (مبدأ AWMF رقم ٠١٨/٠٢٧، "أعلى مستوى جودة "S3") بخصوص "تشخيص وعلاج وإدارة بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول (المرادف: نقص إنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين)". هذا المبدأ تمت معالجته على يد مجموعة مؤلفة من أطراف دولية ونشر لأول مرة في عام ٢٠٠٧. إلى جانب ألمانيا فقد تم اعتماد المبدأ بعد ذلك أيضًا في بلدان أخرى (من بينها إيطاليا والبرتغال وهولندا) لإصدار توصيات علاجية قومية.

المعالجة الأولى للمبدأ (٢٠١١) استندت في المقام الأول إلى نتائج دراسة أجريت على ٥٢ مريضًا خضعوا للتشخيص في برنامج تنظير حديثي الولادة في ألمانيا. في هذا العمل تم لأول مرة إثبات التأثير الإيجابي للعلاج المتوافق مع المبدأ في إطار المسار السريري للمرض (هيرنجر وغيره ٢٠١٠). بالاستناد إلى ذلك تم لأول مرة تطوير الإصدار الأول من هذا الدليل الإرشادي للآباء. في الأعوام الأخيرة كان بالإمكان في إطار علاقات التعاون المبرمة على المستويين القومي والعالمي، مواصلة تعزيز المعلومات المتاحة عن المرض ورفع مستوى البرهنة على صحة توصيات مبدأ العمل.

في عام ٢٠١٦ تم العمل على إعداد المبدأ الذي يوضح أيضًا الأساس الذي تستند إليه الطبعة الثانية المحدثة من الدليل الإرشادي للآباء الموضحة هنا. المبدأ الحالي يتمتع بمستوى جودة AWMF الأعلى "S3". وهذا المبدأ يضم الخبراء العالميين الذين يتمتعون بخبرات تزيد عن ٣٠ عامًا ويفون بالمطالب العالية للموضوعية والشفافية والبراهين العلمية والتوافق. وفي هذا الإطار فإن المبدأ يضع في اعتباره معايير أخرى هامة لمسار التغذية، مثل المرجعية السريرية والخبرة وتماسك قوة البرهان والفوائد التي تعود على المرضى والمخاطر التي يتعرضون لها ومستقبل المريض والأسر والنواحي الأخلاقية والقانونية والاقتصادية وقابلية التطبيق على النظام الصحي الألماني وقابلية التنفيذ العملي في الحياة اليومية. التوصيات الدليلية الحالية تعد الأكثر فعالية وفقًا للمعلومات المتوفرة حاليًا، لغرض حماية صحة ونمو ابنك أو أنت شخصيًا. المبدأ الكامل متوفر أونلاين عبر البوابة الإلكترونية لمجموعة عمل الجمعيات الطبية العلمية المتخصصة، جمعية مسجلة(www.awmf.org) (AWMF/، القائمة الأساسية: "المبادئ"). المبدأ الأساسي يستند في المقام الأول إلى كل المجموعات المهنية القائمة على علاج المرضى المصابين ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

وعلى الرغم من أن المبدأ وهذا الدليل الإرشادي تم وضعهما بعناية فائقة، فقد تكون هناك بعض مواضع عدم التوافق أو حتى أخطاء بها. وفي هذا الإطار فقد يحدث ألا يستفيد كل المرضى بنفس القدر من العلاج الموصى به. وهو ما يعني أنه لا يمكن إصدار أي ضمانات على استخدام هذا الدليل الإرشادي ونجاح العلاج. تطبيق توصيات العلاج في الواقع العملي وما إلى ذلك من التزامات، يخضع فقط إلى الطبيبة/ الطبيب المعالج لك.

مع أطيب التمنيات،

د. نيكولاس بوي
رئيس مجلس إدارة مجموعة إرساء المبدأ منذ ٢٠١٥

أ.د. شتيفان كولكر
رئيس قسم طب أعصاب الأطفال وطب الأيض
ورئيس مجلس إدارة مجموعة إرساء المبدأ للأعوام ٢٠٠٣ إلى ٢٠١٥

كاتيا زام
مساعدة تطبيق نظم الحمية

بمشارك

بترا شيك
مساعدة تطبيق نظم الحمية

محاضر خاص د. بيتر بورجارد
رئيس قسم الطب النفسي

أ. د.، أ. د. شرفي جورج إف هوفمان
المدير الطبي

مركز لطب الأطفال والشباب مستشفى أنجليكا لاوتنشليجر
المستشفى | قسم طب أعصاب الأطفال وطب الأيض
مركز الأيض في نوينهايمر فيلد 430 D-69120 هايدلبرج

nikolas.boy@med.uni-heidelberg.de
stefan.koelker@med.uni-heidelberg.de
katja.sahm@med.uni-heidelberg.de

ملحوظة: لمواصلة تحسين الكتيب يسعدنا تلقي أفكاركم.

التشخيص

يفترض إجراء دراسة للأيض تستهدف
أقارب الأسرة الآخرين (ولا سيما أبناء أخوات وآباء)
المريض المعني إذا كانت نتيجة التشخيص تؤكد
الإصابة ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

ماذا تعني "بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول"؟

كلمة "جلوتاريك" تعني "حمض جلوتار في البول". حمض الجلوتار هو منتج بيني ينشأ نتيجة أيض جسم الإنسان. وفي المعتاد يكون موجودًا في الجسم بكميات قليلة فقط، ويخرج من الجسم مع البول. كان بالإمكان إثبات خروج كميات كبيرة من حمض الجلوتار لدى مرضى الجلوتاريك، قبل اكتشاف السبب الحقيقي للمرضى قبل أكثر من ٤٠ عامًا. ولذلك فإن هذه العلامة البيوكيميائية المثبتة كانت السبب في تسمية المرض بهذا الاسم. ونظرًا لأنه لا يزال هناك الكثير من الأمراض الأخرى المرتبطة بزيادة معدل تصريف حمض الجلوتار، فقد تم تقسيم هذه الأمراض إلى ثلاثة أنواع (النوع الأول، النوع الثاني، النوع الثالث). وسوف نقتصر في هذا الدليل الإرشادي على استعراض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. حتى وإن كان وصف بيلة حمض الجلوتاريك من النوعين الثاني والثالث يبدو متشابهًا للغاية، فإن الأمر هنا يتعلق بأمراض أخرى لا ينبغي الخلط بينها وبين بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

لماذا تم إجراء تشخيص على ابني/ علي أنا؟

إلى جانب علامة زيادة معدل إخراج حمض الجلوتار، فلا تزال هناك علامات أخرى ملحوظة في البول بالإضافة إلى إفرازات سوائل أخرى من الجسم تصاحب الإصابة ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. ومن هذه العلامات التحقق من وجود ثلاثي هيدروكسي حمض الجلوتار والجلوتاريل كارنيتين. الأشخاص غير المصابين بالمرض توجد لديهم كميات قليلة فقط من هذه المواد في الجسم وفي الدم أو أنها تُصرف مع البول. هذه الكميات القليلة تسمى أيضًا "النطاق العادي" أو "النطاق المرجعي". أما مع المرضى فيمكن التحقق من وجود معدلات تركيز عالية من هذه المواد، والتي تكون في أغلب الأحيان أعلى بكثير من النطاق العادي. ومن خلال ذلك يمكن باعتمادية عالية اكتشاف أغلب الأطفال المصابين عند تنظير حديثي الولادة. ومنذ ١ أبريل/ نيسان ٢٠٠٥ ويتم بالاستناد إلى المواصفة السارية في ألمانيا بشأن تنظير حديثي الولادة (www.g-ba.de: مواصفات الأطفال: التنظير الموسع لحديثي الولادة) دراسة بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول في جميع أنحاء ألمانيا على كل حديثي الولادة، كجزء من إجراءات التعرف المبكر على الأمراض. ويتراوح متوسط أعداد حديثي الولادة التي يتم الكشف عنها بالفحص التشخيصي في ألمانيا بين ٦ و٧ حالات إصابة جديدة سنويًا ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول تقريبًا. وهو ما يعادل نسبة واحد من حديثي الولادة مصاب ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول إلى ١٢٠،٠٠٠ مولود جديد (١:١٢٠،٠٠٠).

وحتى يمكن تأمين التشخيص بشكل نهائي، يكون من الضروري إجراء فحوصات إضافية (ما يعرف باسم الفحص الجزيئي الجيني وإذا لزم الأمر الإنزيمي).

هل يمكن أن يكون هناك أفراد أسرة آخرون مصابون بهذا المرض أيضًا؟

نعم، هذا ممكن. نظرًا لأن هذا المرض وراثي، فيمكن أيضًا أن يكون هناك أفراد أسرة آخرون مصابون بالمرض. يمكن أن يكون الأمر كذلك إن لم تكن هناك أي أعراض ملحوظة.

المسار المرضي

ما الأعراض الدالة على ظهور المرض على ابني/ علي أنا؟

حديثي الولادة والرضع الصغار

حديثي الولادة والرضع الصغار المصابون بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول لا تظهر عليهم في الغالب أي أعراض مثيرة للانتباه، ولا يمكن التمييز بينهم وبين الأطفال الآخرين الأصحاء في نفس الفئة العمرية. مع بعض حديثي الولادة والرضع الصغار تظهر أعراض عصبية، يكون بعضها بسيطًا وفي الغالب تكون مؤقتة فقط. ومن بين هذه الأعراض الوهن العضلي البسيط أو التوتر العضلي المنخفض ("انخفاض ضغط الدم العضلي") في نطاق الجذع، وفروقات جانبية بسيطة عند القيام بحركات (ما يعرف باسم اللاسترية) يمكن أن تؤدي إلى تباطؤ النمو الحركي بدرجة خفيفة. ومع ذلك فإن مثل هذه الأعراض الملفتة تحدث كثيرًا للغاية للرضع بوجه عام، وهي تتحسن بشكل فجائي أو من خلال تطبيق برنامج علاج طبيعي. وهناك عَرَض آخر يظهر على أغلب الأطفال المصابين بهذا المرض، وهو اتساع محيط الرأس (ما يعرف باسم ضخامة الرأس). ونظرًا لأن هناك نسبة ٣٪ من كل البشر لديها رأس كبير - وفقًا للتعريف - والإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول نادرة للغاية، فهناك عدد كبير جدًا من البشر ذوي الرأس الكبير وغير مصابين بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، وهذه النسبة أكبر من نسبة البشر ذوي الرأس الكبير والمصابين بهذا المرض. وبذلك فإنه يكاد يكون من غير الممكن في سن حديثي الولادة والرضع الصغار، التعرف على المرضى المصابين بهذا المرض دون إجراء تنظير حديثي الولادة.

الرضع الأكبر سنًا والأطفال الصغار

إذا ظل المرض غير معروف ودون علاج، ففي أغلب الأحيان سيظهر على الرضع الأكبر سنًا والأطفال الصغار ضرر مستديم في نطاق معين من المخ (ما يعرف باسم العقد القاعدية)، وتكون نتيجته الإصابة بقيود حركية مزمنة وتكون في الغالب شديدة. أغلب التغيرات الحركية المصاحبة لمرضي بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول يطلق عليها خلل التوتر. وهي تتميز بأن التناغم بين مختلف المجموعات العضلية، الذي يمثل أهمية شديدة لأداء كل الحركات، يكون متاحًا بصورة مقيدة فقط أو أنه لا يكون متاحًا على الإطلاق. ونتيجة لهذا التغيرات يمكن أن يفقد الأطفال المصابون الكثير من القدرات الحركية التي سبق أن اكتسبوها، ولذا فيتم تنويههم إلى ضرورة تلقي المساعدة المكثفة من الأفراد في محيطهم. يوجد أطفال كثيرون تظهر عليهم اضطرابات في التحدث والبلع. اضطرابات البلع تضر بنظام التغذية العادي وتزيد من خطر الشرق بالطعام (ما يعرف باسم الشفط). وعلى عكس هذه التغيرات الجسدية المميزة فإن القدرات الذهنية لكثير من الأطفال المصابين بالمرض تظل قائمة. تمكن بعض المرضى، على الرغم مما يعانوه من إعاقات، من أنهاء تعليمهم المدرسي وإكمال تدريبهم المهني ودراستهم الجامعية.

التغيرات الموضحة في المخ تتطور نمطيًا أثناء أو عقب الإصابة بالمرض المعدي المصحوب بالحمى (مثلًا عدوى المعدة والأمعاء والالتهاب الرئوي)، ولا سيما إذا ما تزامن ذلك مع تقيد الإمداد بالغذاء والسوائل بشكل واضح أو حدوث فقدان كبير في المواد الغذائية والسوائل جراء القيء والإسهال. وقد تم أيضًا إيضاح وجود مسببات أخرى، مثلًا العمليات الجراحية والتطعيمات. ما يعرف باسم الأزمة الدماغية الحادة، يمكن أن تحدث حتى اكتمال السن السادس. واستنادًا إلى معارفنا الحالية فإن هذه الأزمات لم تعد تظهر مع الأطفال الأكبر سنًا. الهدف الأسمى للبرنامج العلاجي المطبق على الأطفال في سن حديثي الولادة هو التخلص من الأزمة الدماغية الحادة وتبعاتها.

الشباب والبالغون

بعض الشباب والبالغين المصابين بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول خضعوا للتشخيص، الذين تمكنوا - على الرغم من عدم إجراء التشخيص وتنفيذ العلاج - من تجاوز سن الأطفال دون أذيات (ما يعرف باسم "نمط الظهور اللاحق السريري"). المتاعب الجسدية التي تظهر في سن الشباب والبالغين تتباين عن تلك التي تحدث في سن الأطفال. يغلب ظهرو عدم الاتزان في المشي وعدم المهارة في التعامل والارتعاش والصداع والدوار. في السن الأكبر يمكن أن تظهر علامات الخرف. التغيرات التي يمكن إثبات وجودها في المخ ليس لها علاقة بالعقد القاعدية، كما هو الحال في سن الأطفال، لكنها تخص بالدرجة الأولى ما يعرف باسم المادة البيضاء. المادة البيضاء تتكون من ألياف عصبية وأغلفتها (ما يعرف باسم مايلين). التغيرات التي تحدث مع هؤلاء المرضى يعتقد أنها تنشأ جراء تأثير منتجات الأيض المكدسة في المخ على مدار سنوات طويلة.

وبالإضافة إلى ذلك يمكن مع بعض المرضى الشباب والبالغين أن تنشأ اختلالات في وظيفة الكلى.

بعض الأمهات المصابات بالمرض ولا تظهر عليهن أعراض، تم التعرف على إصابتهن من خلال تنظير حديثي الولادة (الذي يكون في البداية لافتًا وفي مسار تطوره يصبح عاديًا) على أبنائهن (ما يعرف باسم بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول للأمهات).

كيف يمكنني التعرف على وجود أزمة دماغية حادة؟

استنادًا إلى المعلومات المتوفرة حاليًا فإنه من غير الممكن تحديد الوقت الدقيق الذي تبدأ فيه الأزمة الدماغية الحادة في الظهور. الأمر في البداية يتعلق بتغيرات زاحفة، تؤدي نمطيًا إلى ظهور تغيرات فجائية وفي أغلب الحالات تصبح هذه التغيرات مستديمة.

الأعراض الأولى تكون في الغالب مصحوبة بظهور مرض معد، أي الحمى والإعياء وفقدان الشهية وتقيد الإمداد بالغذاء. في حالات عدوى المعدة والأمعاء يظهر بالإضافة إلى ذلك القيء والإسهال، وهذان العَرَضان يتعين دائمًا التعامل معهما على أنهما جرس إنذار، إن لم تصاحبهما الحمى. في المرحلة الثانية التي يمكن في الغالب أن تستمر مدة يوم إلى ثلاثة أيام، يصل الأمر إلى زيادة الأعراض المبدئية، في الوقت الذي يمكن أن تتضرر فيه درجة التيقظ بالتدريج، بحيث تتعذر في حالات ليست بالنادرة إمكانية إيقاظ الأطفال المصابين وبالتالي لا يقدمون أي استجابة أو بالكاد يستجيبون للمؤثرات الخارجية الشديدة (غيبوبة/طليعة الغيبوبة). وفي النهاية، ففي أغلب الأحيان يصل الأمر فجأة ("على غير انتظار"، "مثل السكتة") إلى حدوث تغير في الجهد العضلي. في البداية يظهر على الأطفال المصابين في أغلب الحالات جهد عضلي ضعيف للغاية (توتر عضلي)، يتطور في خلال أيام قليلة ليتحول إلى خلل في التوتر.

مسارات تطور سريرية أخرى

وبالإضافة إلى ذلك فهناك أيضًا بعض المرضى الذين تظهر عليهم أعراض عصبية زاحفة، لكن بدون أزمة حادة (ما يعرف باسم المسار *المرضي ببداية غير متوقعة*). خلل التوتر الذي يصيب هؤلاء المرضى يكون في الغالب أخف مقارنة بالخلل الذي يصيب المرضى عقب التعرض لأزمة دماغية. يلاحظ المسار المرضي *ببداية غير متوقعة* بشكل خاص مع المرضى الذين لم يتلقوا أي علاج بالحمية الغذائية وفقًا لتوصيات المبادئ السارية.

هل يختفي المرض مرة أخرى بمرور السنوات؟

لا. بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول هو مرض وراثي. وبذلك فإن المرض لن يختفي بشكل مفاجئ بمرور السنوات. من المعروف عن المسار المرضي أنه يمكن أن يتضرر المخ بشكل مستديم ويكون في الغالب شديدًا خلال أول ست سنوات. إذا فلح الأمر من خلال التشخيص المبكر والعلاج المبكر وفقًا لتوصيات المبادئ، أن تم تجنب إصابة المخ بأذى أثناء هذا الوقت، فإن الأطفال تكون أمامهم فرصة جيدة لمواصلة النمو دون أي أعراض ملفتة. إذا ظهر ضرر خلال هذا الوقت، فهذا يعني أن هذه التغييرات تكون مستديمة، وسوف يتم تثبيطها من خلال العلاج. مسار المرض طويل المدى في سن الشباب والبالغين لا يزال غير معروف، ولذلك فهو يمثل موضوعًا للدراسات الحالية.

نشوء المرض

ما هو مسبب نشوء المرض؟

بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول هو مرض أيض وراثي. أمراض الأيض تنشأ جراء وجود خلل وراثي في بناء أو تحويل أو هدم مواد الجسم أو مكونات الغذاء. لأداء عمليات الاستجابة هذه فإن الجسم يحتاج إلى عدد من الإنزيمات. الإنزيمات تقوم بدور العوامل الحفازة، أي أنها تسرّع من العمليات المذكورة في أجسامنا. إذا كان هناك إنزيم معين لا يعمل بشكل سليم، فإن الأمر يصل إلى حدوث تغيرات في عمليات الأيض. بعض هذه التغيرات تتسبب في حدوث الأمراض - كما هو الحال مع بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

مع بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول يكون هناك إنزيم معين لا يعمل بشكل سليم. هذا الإنزيم اسمه إنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين وهو يشارك في عملية هدم بعض مكونات البروتين (ما يعرف باسم الأحماض الأمينية). أي تلف في إنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين تكون نتيجته الإضرار بعملية هدم الأحماض الأمينية: الليزين والتريبتوفان والهيدروكسي ليزين. يستدعي هذا الأمر بالضرورة حدوث تكدس لبعض منتجات الأيض التي يمكن التحقق من وجودها في البول وفي الدم (الشكل ١). إذا ما تعذر على الإنزيم أداء وظيفته تمامًا، تكون النتيجة الطرد الشديد لمنتجات الأيض هذه في البول (ما يعرف باسم معدلات الطرد العالي)، أما في حالات الأداء الجزئي للوظيفة فيتم إخراج هذه المواد بنسبة عالية قليلًا (ما يعرف باسم معدلات الطرد المنخفض). وظيفة الإنزيم المعني لا يمكن أن يضطلع بها أي إنزيم آخر.

لماذا يتضرر المخ؟

من واقع الفحوصات التي أجريت في البيئات الخلوية ونماذج الحيوانات تبين أن معدلات التركيز العالية لبعض منتجات الأيض المتكومة جراء الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، يكون لها تأثير ضار على المخ (ما يعرف باسم السمية الجينية). وقد تبين في هذا الإطار أن منتجات الأيض التي تتكون عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، تكون كثيفة في المخ على وجه الخصوص، لأنه لن يمكن إخراجها من المخ مرة أخرى إلا بصعوبة. تتزايد كمية منتجات الأيض في المخ عند تناول غذاء غني بالبروتين أو في حال نقص الطاقة، وتقل غند نقص الإمداد بالبروتين أو الليزين وزيادة الإمداد بالطاقة بشكل كاف.

وفي الإطار ذاته يفترض أن هناك عوامل أخرى تلعب دورًا في ظهور الأزمة الدماغية الحادة. ومن ذلك ظهور نقص إمداد الجسم بالطاقة والمكونات الغذائية التي لا غنى عنها (الأساسية) عند الإصابة بأمراض معدية مصحوبة بحمى (ما يعرف باسم التقويض). في مثل هذه المواقف يعمل الجسم على نقل مخزونه من المواد، محررًا بروتين العضلات وبالتالي الليزين.

لماذا ابني مصاب بالمرض على الرغم من أنني سليم؟

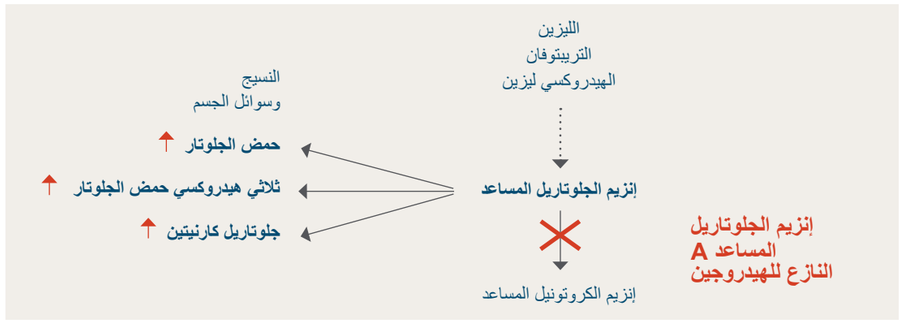
كون أن هناك طفل مصاب بمرض معين، على الرغم من أن كلا الأبوين أو أفراد الأسرة الآخرين أصحاء، فهذا أمر يسبب في أحيان كثيرة قلقًا كبيرًا لدى الآباء وأسر هذه الأطفال. يتبع ذلك في أحيان كثيرة التشكيك في صحة الفحص التشخيصي أو رفض "المسؤولية" عن هذا المرض الوراثي من قبل الأب (أو الأم)، ويبدأ كل منهما في إلقاء اللوم على الآخر ("هذا المرض لم يظهر لدينا"، "يجب أن يكون هذا مصدره أنتم"). وفي هذا الإطار فكثيرًا ما يصل الأمر إلى حدوث إجهاد إضافي فائق وحالة عدم استقرار، ولا سيما بالنسبة لأمهات الأطفال الذين خضعوا للتشخيص مؤخرًا.

وعندئذ لا يكون ظهور مرض وراثي في الأسرة، التي لم يسبق أن ظهر بها حتى الآن أي أمراض وراثية، في الواقع شيئًا متعارضًا، بل إنه نمطيًا ومميزًا لشكل وراثي معين، ما يعرف باسم الوراثة الصبغي الجسدي المتنحي. في هذا الإطار يتم نقل معلومة موروثة خاطئة (جين)، في هذه الحالة تكون خاصة بإنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين، من الأب والأم إلى طفلهما. والآباء أنفسهم يكون لديهم جين آخر مكتمل لهذا الإنزيم، ولذلك فهم لا يمرضون. هما ناقلان / حاملان لهذا المرض، دون أن يمرضوا هم أنفسهم.

كل إنسان لديه مجموعة مزدوجة من الجينات - مجموعة من الأم وأخرى من الأب. الجينات تماثل صفحة واحدة في أي كتاب طهي، أي أنها تحتوي على دليل الجهة الصانعة من أجل تحضير "وجبة" معينة. مع الأمراض الصبغية الجسدية المتنحية يكفي وجود جين واحد سليم لمنع تفشي المرض. يظهر المرض فقط عند اجتماع اثنين فقط من الجينات غير المكتملة يتم تمرير نصف المعلومات الوراثية لكل من الأب والأم إلى كل طفل، منعًا لازدواج الموروث الجيني في الجيل التالي. ولذلك فبالنظر إلى مرض معين، قد ينجب حاملو المرض أطفالًا أصحاء أو مرضى. ويصبح ثلثا الأطفال الأصحاء مجددًا حاملين للمرض (الشكل ٢).

الأسرة المصابة التي بها أربعة أطفال تحتوي في المتوسط على ثلاثة أطفال أصحاء (من بينهم اثنان حاملان للمرض) وطفل آخر مريض. ومع ذلك فهذه مجرد فرضية حسابية، ولا تنطبق على كثير من الأسر في الواقع. ولذلك هناك آباء لا ينجبون إلا أطفال أصحاء أو مرضى فقط. وفي المقابل فإن وجود طفل سليم أو مريض في أسرة ما، لا يؤثر على تحديد ما إذا كان الطفل التالي في الأسرة سيكون سليمًا أو مريضًا. الأمر مشابه لعملية رمي النرد، التي فيها يمكن أن يظهر في كل رمية عدد يتراوح ما بين واحد وستة: تتساوى احتمالات سلامة أو إصابة كل طفل في أي أسرة، شأنه شأن أخواته.

حتى يمكن فهم هذه السياقات المعقدة بشكل أفضل وإدماجها في خطة تنظيم الأسرة، يتعين بالضرورة طلب المشورة الجينية المسبهة من أي معهد متخصص في الجينات البشرية.



الشكل ١ (أعلى)
سبب مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول
إنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين يساعد على تنفيذ خطوة جزئية في إجمالي المشوار النهائي لطرق هدم الأحماض الأمينية الليزين والهيدروكسي ليزين والتريبتوفان وبحسب الكمية يكون هدم الليزين أكثر أهمية من هدم التريبتوفان والهيدروكسي ليزين. ومن خلال التلف الإنزيمي الوراثي الحادث عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول يصل الأمر إلى تكدس منتجات أيض معينة (حمض الجلوتار، ثلاثي هيدروكسي حمض الجلوتار، جلوتاريل كارنيتين).

الشكل ٢
التوارث الصبغي الجسدي المتنحي عند الإصابة بمرض
بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول
المثلثات الحمراء الداكنة ترمز إلى الجينات المعيبة/ غير المكتملة، أما المثلثات البيضاء فترمز إلى الجينات السليمة/ المكتملة.

هل أنا تصرفت بشكل خاطئ أثناء الحمل؟

لا. على الرغم من أن ظهور أمراض معينة وتناول بعض الأدوية وشرب الكحوليات والأدوية الأخرى وأيضًا السلوك الصحي المتبع أثناء فترة الحمل، له تأثير كبير على صحة حديث الولادة، فلا يمكن افتراض وجود سبب معقول يجعل مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول سببًا في ذلك بسبب اتباع "سلوك خاطئ" أثناء فترة الحمل. مثل هذه السياقات ليست معروفة. وبالأحرى فإن التغيرات الجينية الموضحة أعلاه يعتقد أنها انتقلت من الآباء إلى أبنائهن، قبل أجيال كثيرة في إطار الأسرة الواحدة. ونظرًا لأن حاملي مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول لا يمرضون، فلم يُلاحظ تمرير جينات غير سليمة. كل إنسان يحمل في جسمه عدة تغيرات جينية، يمكنه أن يمررها بشكل غير ملحوظ إلى أبنائه. وبوجه عام فإن التغيرات الجينية يمكن أن تظهر بشكل مفاجئ مع كل إنسان.

الحمية والكارنيتين

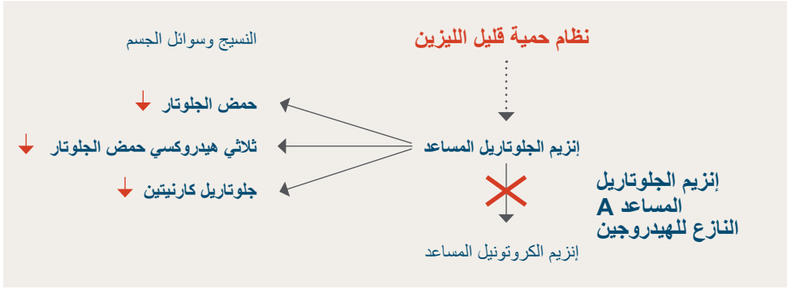
هل مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول يمكن علاجه؟

المسار المرضي الطبيعي لمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول يمكن التأثير عليه بشكل مناسب من خلال العلاج، إذا ما نجح الأمر ١) وتم إجراء التشخيص قبل ظهور الأعراض العصبية الأولى المستديمة (تنظير حديثي الولادة) و ٢) منع ظهور أي أذى شديد مستديم في المخ بفضل البدء المبكر في العلاج. العلاج الموصى به حاليًا يتألف من علاج دائم مجمع - يتكون من نظام حمية قليل الليزين والكارنيتين - وأيضًا من علاج اضطراري مكثف يطبق لفترة مؤقتة في إطار الأمراض المعدية المصحوبة بحمى، في خلال وقت الصيام السابق واللاحق للعمليات الجراحية وعند ظهور ردود أفعال للتطعيم مصحوبة بحمى. يمكن الآن الانطلاق من حقيقة أنه يمكن من خلال هذه الإجراءات منع حدوث أزمة دماغية حادة، وذلك مع ما يقرب من ٩٠٪ تقريبًا من كل الأطفال الذين يتم تشخيصهم مبكرًا. وفي المقابل فيمكن توقع مسار مرضي خال من الأعراض لدى المرضى، فقط مع أقلية صغيرة (حوالي ٥-١٠٪). وبذلك فإنه يمكن بشكل واضح التحقق من جدوى العلاج الموصى به حاليًا.

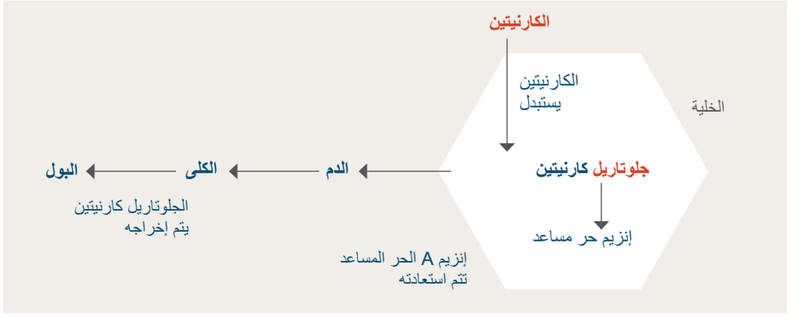
يعتمد نجاح العلاج بشكل أساسي على توفر المعلومات الكافية وتدريب الآباء والمرضى. يجب توفير المعلومات الشاملة والتدريب المناسب للآباء وأبنائهم على يد فريق عمل الأيض متعدد التخصصات، ويجب أن يحصلوا على المستندات الخطية المناسبة. ينصح بأن يتم تكرار التدريب على فترات منتظمة وأن يتم إكماله.

من ينفذ العلاج؟

وصف أي برنامج علاجي بالحمية الغذائية والأدوية يتطلب إجراء تقييم المخاطر/المنافع على يد خبراء ملمين بهذا النوع من العلاج. للتغلب على المشكلات المرتبطة بهذا المرض أو العلاج الموصى به وتنفيذ العلاج بشكل ناجح، يتعين أن يقوم على بدء تنفيذ وتوجيه مسار العلاج فريق متخصص في الأيض متعدد التخصصات ومكوّن من أطباء أيض الأطفال وخبراء تغذية الأطفال ومتخصصي تمريض وخبراء علاج طبيعي ومعالجين نطق ومتخصصي علاج حركي (في حالات اضطرابات الطعام) وخبراء العلاج النفسي. الرعاية طويلة المدى للمرضى في أي مركز للأيض تزيد من احتمالية تطور المسار المرضي لدى المرضى دون أن يكون مصحوبًا بأعراض.



الشكل ٣
العلاج بالحمية قليل الليزين
الليزين هو أهم حمض أميني أولي من حيث الكمية، يتكوّن نتيجة تراكم منتجات الأيض عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول (حمض الجلوتار، ثلاثي هيدروكسي حمض الجلوتار، جلوتاريل كارنيتين). جراء تقيد الإمداد بالليزين عبر الغذاء، يقل معدل تراكم منتجات الأيض هذه في الجسم، ولا سيما في المخ أيضًا.



الشكل ٤
العلاج بالكارنيتين
إنزيم الجلوتاريل المساعد A المتراكم يرتبط بمادة الكارنيتين الناقلة، وبذلك فيمكنه مغادرة الخلايا في صورة جلوتاريل كارنيتين، ليخرج في النهاية مع البول. وفي هذا الإطار يتم إطلاق إنزيم A المساعد الحر في الخلية ويتم توفيره لاستجابات أيضية أخرى. ومع ذلك فإن الجسم في عملية الاستجابة لإزالة السمية هذه يفقد كمية كبيرة من الكارنيتين. معدلات الفقد هذه يتم تعويضها بسائل الكارنيتين.

كيف يتم تنفيذ العلاج بنظام الحمية قليل الليزين؟

الإمداد المقيد بالحمض الأميني ليزين، الذي يتعذر هدمه بكل صحيح عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، يقلل من تكوين منتجات الأيض الضارة في الجسم بشكل واضح، وبالتالي فإنه يقلل من إثراء الحمض في المخ (انظر الشكل ٣). ومع ذلك فليس من المتوقع تحقيق التطبيع الكامل لمنتجات الأيض هذه من خلال العلاج.

ينصح بتطبيق نظام الحمية قليل الليزين مع كل الأطفال الذين لم يسبق لهم في وقت التشخيص أن عانوا من أزمة دماغية حادة. يندرج ضمن أولئك الأطفال، كل حديثي الولادة الذين تم تشخيصهم مؤخرًا. فائدة العلاج بالحمية الغذائية غير واضح لدى الأطفال الذين لم يتم تشخيصهم إلا بعد الإصابة بأزمة دماغية حادة. أي تأثير محتمل يكمن في الوقاية من حدوث أزمات أخرى أو في الحد من استمرار تدهور المشكلات العصبية.

يفترض أن قاعدة العلاج بالحمية لمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، تكون مستندة إلى وجود احتياج يومي عام يرتبط بالفئة العمرية لكل فرد للحصول على المواد الغذائية. يمثل هذا الأمر ضرورة لإتاحة إمكانية النمو والتربية بشكل عادي. يضع نظام الحمية في اعتباره توصيات التغذية الصادرة عن الجمعيات المتخصصة على المستويين القومي أو العالمي (مثلًا D-A-CH، WHO) التي تستهدف الاحتياج الأدنى المطابق للفئة العمرية للطفل الناشئ.

التنفيذ العملي للعلاج بالحمية موضح في الجزء الثاني من الدليل الإرشادي. وسوف تجد في الملحق بالإضافة إلى ذلك جداول محدثة للقيم الغذائية وغيرها من المواد المفيدة لتنفيذ برنامج العلاج بالحمية.

الكارنيتين

الكارنيتين مادة ناقلة هامة في الجسم البشري. ويتم امتصاصها بصفة أساسية من الغذاء. يرتبط الكارنيتين بإنزيم الجلوتاريل المساعد المتكوّن في خلايا الجسم (انظر الشكل ١ و ٣)، مكونًا الجلوتاريل كارنيتين. يُضخ الجلوتاريل كارنيتين في الدم، ويتم طرده بعد ذلك عبر الكليتين مع البول. هذه هي استراتيجية فسيولوجية لإزالة السموم من الجسم والتي من شأنها تقليل تكدس منتجات الأيض الضارة وزيادة الكمية المتاحة من الإنزيم المساعد A الحر الذي يمثل أهمية للكثير من الاستجابات الأيضية (انظر الشكل ٤). عند ظهور هذه الاستجابة الهامة فإن الجسم يخسر كمية كبيرة من الكارنيتين، لدرجة يتعذر معها تعويضها بالقدر الكافي من الغذاء. وجراء ذلك يصل الأمر إلى نقص الكارنيتين. ونقص الكارنيتين له تأثير ضار على الجسم، لأن الكارنيتين يقوم بوظائف أخرى، فعلى وجه الخصوص يرتبط بالأحماض الدهنية طويلة السلسلة، وبالتالي فإنه يتيح للجسم إمكانية الرجوع إلى احتياطي الدهون كمصدر هام للطاقة.

وبالتالي فإن الإمداد بالكارنيتين يفي في الوقت ذاته بالعديد من الوظائف: ١) تعزيز عملية إزالة السموم من الجسم للتخلص من منتجات الأيض المتكونة، ٢) رفع نسبة إتاحة إنزيم A المساعد و ٣) تجنب نقص الكارنيتين. العلاج بالكارنيتين طوال الحياة يمثل قاعدة أساسية للعلاج ويؤثر على مسار تطور المرض بشكل مناسب، الأمر الذي تم إثباته أيضًا بالنسبة للمرضى الذين سبق لهم أن عانوا من أزمة دماغية حادة. يقوم على مواءمة جرعة الكارنيتين فريق متابعة الأيض المختص وذلك بالنظر إلى السن والوزن ومعدلات تركيز الكارنيتين الحر المثبت وجوده في الدم. جرعة البداية الموصى بها تبلغ ١٠٠ ملجم كارنيتين لكل كجم وزن (موزعة على ٣ جرعات مفردة). مع بعض الأطفال يمكن أن يصل الأمر عند استخدام الكارنيتين إلى تكوّن رائحة شديدة بالجسم (تشبه رائحة السمك)، وإلى الإسهال. في هذه الحالة يمكن تجربة تقليل الجرعة بعد الرجوع إلى فريق متابعة الأيض القائم على الرعاية.

ينصح بالضرورة بعدم تقليل جرعة الكارنيتين اليومية دون الرجوع إلى فريق عمل الأيض المختص أو إيقاف الكارنيتين كلية!!

ريبوفلافين (فيتامين B2)

إنزيم الجلوتاريل المساعد A النازع للهيدروجين المصاب بالضرر عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، يحتاج إلى الريبوفلافين (فيتامين b2) كعامل مساعد حتى يعمل بشكل صحيح. ومن هذه الناحية فقد كانت هناك آمال في إمكانية زيادة النشاط المخفض للإنزيم التالف من خلال إعطاء جرعات يومية من الريبوفلافين. ومع ذلك فلم يتيسر في أي من الدراسات الحديثة إثبات أن الريبوفلافين على أرض الواقع له تأثير مناسب على المسار المرضي. ولعل تفسير ذلك يتمثل في أن الإنزيم التالف لا يمكن إثارته بالطريقة المناسبة عن طريق الريبوفلافين إلا في حالات نادرة للغاية. وفي الوقت الحالي لا توجد طريقة يعتمد عليها لاختبار حساسية الريبوفلافين أو التنبؤ بها بالاستناد إلى الفحوصات الجينية الجزيئية.

يتسبب الريبوفلافين في أغلب الحالات في حدوث المغص والغثيان والقيء.

العلاج الاضطراري

ما المواقف التي تمثل خطورة على ابني؟

العلاج المستديم المجمع (نظام الحمية قليلة الليزين، الكارنيتين) وحده لا يقدم للأطفال المصابين بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول - في بعض المواقف - في أول ستة أعوام الحماية الكافية من الدخول في أزمة دماغية حادة. لذا فإنه من الضروري تنفيذ علاج اضطراري مكثف أكثر عند ظهور أي موقف يحتمل أن يمثل خطورة. ويشمل ذلك الأمراض المعدية التي تكون مصحوبة بحمى (ولا سيما عند تزامن ذلك مع حدوث القيء والإسهال)، واستجابات تطعيمية وعمليات جراحية أو فترات صيام سابقة للجراحة. ونظرًا لوجود مرحلة انتقالية زاحفة بين ظهور العلامات الأولى لأي مرض معد وظهور الأذى المستديم بالمخ، فلا يمكن على وجه الدقة تحديد وقت بداية الأزمة. ولذلك فإنه ينصح بالإسراع في بدء برنامج علاج اضطراري والتكثيف التدريجي في أي (!) موقف قد يمثل خطورة.

ما تأثير العلاج الاضطراري؟

يستهدف العلاج الاضطراري تحقيق نفس الأهداف المحددة للعلاج المستديم المجمع، مع اختلاف وحيد، وهو أنه يستخدم مواد أكثر شدة. المبادئ الأكثر أهمية للعلاج الاضطراري موضحة فيما يلي:

– زيادة معدل الإمداد بالطاقة (إذا لزم الأمر مع إعطاء الأنسولين): قد ينتج عن ذلك منع أو قطع دائرة نقص الطاقة ومواد البناء (ما يعرف باسم التقويض). وترجع أهمية ذلك إلى تقليل معدل تكوّن منتجات الأيض الضارة. في حالات العدوى المصحوبة بحمى في إطار العمليات الجراحية وفي فترات الصيام السابقة للجراحة يزداد معدل احتياج الجسم إلى الطاقة (قاعدة الإبهام: زيادة درجة حرارة الجسم بقيمة ١° س تزيد من احتياج الجسم إلى الطاقة بنسبة ١٠٪ تقريبًا).

– تراجع أو الإيقاف المؤقت للإمداد بالبروتين: عند نقص تزويد الجسم بالطاقة يتم استخدام بروتين الجسم (النسيج العضلي) والغذاء من أجل الحصول على الطاقة. ومن خلال ذلك يتزايد تكوّن منتجات الأيض الضارة. ولهذا السبب يتم تقليل معدل الإمداد بالبروتين الطبيعي لفترة مؤقتة أو إيقافه تمامًا. خلائط الأحماض الأمينية الخالية من الليزين يمكن تمريرها، إن كان الطفل المريض يحتملها. من خلال تزايد معدل الإمداد بالطاقة وتوزيع الإنسولين يتم تحفيز عملية إنتاج البروتين في خلايا الجسم بشكل كبير. ولذلك فإن المريض بعد فترة زمنية قصيرة نسبيًا سوف يتحمل كمية البروتين العادية مرة أخرى. ولذلك فإنه ينصح بعدم التوقف عن الإمداد بالبروتين لفترة تزيد عن ٢٤ ساعة.

– زيادة الإمداد بالكارنيتين: من خلال مضاعفة جرعة الكارنيتين أو إعطاء جرعة من الكارنيتين من خلال التنقيط بالمحلول يتم تدعيم وظيفة الجسم الفيسولوجية للتخلص من السموم (تكوين الجلوتاريل كارنيتين)، وتجنب نقص الكارنيتين بشكل فعال.

– معادلة منسوب السائل والإلكتروليت ونسبة الاتزان بين الحمض/ القلوي: مع الأمراض المعدية المصحوبة بحمى يصل الأمر في أغلب الأحيان إلى زيادة معدل فقد السوائل والإلكتروليت والقلويات (العرق، الإسهال، القيء) عند تزامن ذلك مع نقص الإمداد. المعادلة السريعة لمعدلات النقص القائمة واستخدام بديل كاف لتعويض معدلات الفقد القائمة، تمثل أمرًا ضروريًا لتعزيز عمليات الشفاء. وفي هذا الإطار فإن الإمداد بكميات كافية من السوائل والقلويات يعزز من عملية تصريف منتجات الأيض الضارة في البول.

– الإجراءات "الموفرة" في الطاقة: إجراءات تخفيض الحرارة (بدنيًا ودوائيًا) يتعين تطبيقها إلى حد كبير، لأن زيادة درجة حرارة الجسم ستؤدي إلى زيادة الاحتياج إلى الطاقة. كما أن العلاج المؤقت لزيادة الميل إلى القيء، يساعد في تقليل معدلات الفقد العالية في الغذاء والسوائل جراء تكرار القيء، ويتيح إمكانية بناء هيكل الطعام الصحي.

هل يمكنني بدء العلاج الاضطراري أو تنفيذه في البيت؟

العلاج الاضطراري مصمم في صورة مخطط تدريجي، أي أنه يوجد مخطط علاجي للعلاج في البيت وفي المستشفى. لا ينصح بالعلاج الاضطراري في البيت إلا إذا كانت حالة الطفل تسمح بذلك وكان والدي الطفل قد تلقيا التدريب الكافي وفريق عمل الأيض القائم على الرعاية يتم إبلاغه بحالة الطفل على فترات منتظمة. استنادًا إلى خبراتنا السابقة فيتعين مع حديثي الولادة والرضع الابتعاد عن تطبيق العلاج الاضطراري في البيت، بل يجب تنفيذه في المستشفى المختصة. ومن المنظور الطبي فإنه يتعين استيفاء الشروط التالية حتى يمكن تنفيذ برنامج العلاج الاضطراري في البيت:

– درجة حرارة الجسم تقل عن ٣٨,٥ °س.
– الطفل لا يتقيء ويتناول طعامه بالكامل.
– لا توجد أعراض تنذر بشيء: القيء والإسهال والإعياء الشديد والوهن العضلي واضطرابات الحركة.

الجانب المستهدف	الإجراءات الاحترازية
التدريب المكثف للآباء	يتم توعية الآباء بالتفصيل بالمسار المرضي والمخاطر الخاصة. كما أنهم يحصلون على التوجيهات الدقيقة لكيفية تنفيذ العلاج. برامج التدريب يتم تنفيذها على فترات زمنية منتظمة من قبل مركز الأيض المختص. وفي هذا الإطار فإن برامج التدريب المستمرة تهدف إلى فهم المرض بشكل أفضل.
خطط العلاج/ بطاقة الطوارئ	خطط العلاج المكتوبة يتعين تسليمها يدويًا لكل الأطراف المشاركة (الآباء، مراكز الأيض، المستشفيات المحلية، أطباء الأطفال المقيمين)، ويتم تجديدها على فترات منتظمة ومواءمتها مع التغييرات المحتملة. وفي هذا الإطار فإن الآباء يحصلون على بطاقة طوارئ، تتضمن تلخيصًا لأهم المعلومات ورقم تليفون مركز الأيض المختص.
الاحتفاظ بالمخزون	يتعين توجيه الآباء إلى ضرورة الاهتمام بالاحتفاظ بمخزون كاف من المواد الغذائية المخصوصة الضرورية والأدوية اللازمة (يسري ذلك أيضًا قبل القيام برحلات أو ما شابه، انظر أدناه).
التعاون الوثيق مع مستشفيات الأطفال المحلية وأطباء الأطفال المقيمين	مستشفى الأطفال المحلية أو طبيب الأطفال المقيم، يتواصل معه مركز الأيض المختص لإبلاغه بما يلزم من معلومات. ويقوم مركز الأيض في وقت قريب بتسليم نسخة مكتوبة من المستندات والمعلومات ذات الصلة (بما في ذلك خطط العلاج المكتوبة). يمكن البدء في تنفيذ العلاج الاضطراري في قسم العيادات الداخلية في أي مستشفى أطفال محلي، إن كان مركز الأيض المختص بعيدًا للغاية. فور استقبال المريض في قسم العيادات الداخلية يتعين إبلاغ مركز الأيض، والتنسيق معه لترتيب بقية خطوات مسار العلاج الاضطراري.
طريقة التصرف في الرحلات	بعد موافقة الآباء فإنه يتم إبلاغ خبراء/ مراكز الأيض في مكان الرحلة بخطاب يتضمن بيان المرض وخطط العلاج الحالية. يحصل الآباء على عنوان للتواصل ورقم تليفون وعنوان البريد الإلكتروني للزميل/ مركز الأيض المختص.
التشاور في حالة الأمراض المعدية	تتم توعية الآباء بضرورة التواصل مع مركز الأيض المختص، بمجرد تجاوز درجة حرارة الجسم ٣٨,٥ °س أو ظهور علامات سريرية لمرض معد أو أعراض عصبية. يقوم مركز الأيض على تنسيق سبل تطبيق العلاج الاضطراري وإذا لزم الأمر الاستقبال في قسم العيادات الداخلية في مستشفى الأطفال المحلي.
إدارة العمليات الجراحية	عند إجراء عمليات جراحية انتقائية يتم إبلاغ مركز الأيض المختص مسبقًا بالوقت المقدر للجراحين وأطباء التخدير المختصين، حتى يمكن تحديد كيفية إدارة معدلات الأيض السابقة للجراحة. وإن أمكن فينصح بأن تتم المراقبة السابقة واللاحقة للجراحة في مركز للأيض. في العمليات الجراحية الاضطرارية يتم على الفور إبلاغ مركز الأيض، حتى يمكن مرافقة إدارة الأيض السابقة للجراحة.

الجدول ١ **استراتيجيات التحسين الرامية لتنفيذ العلاج الاضطراري**

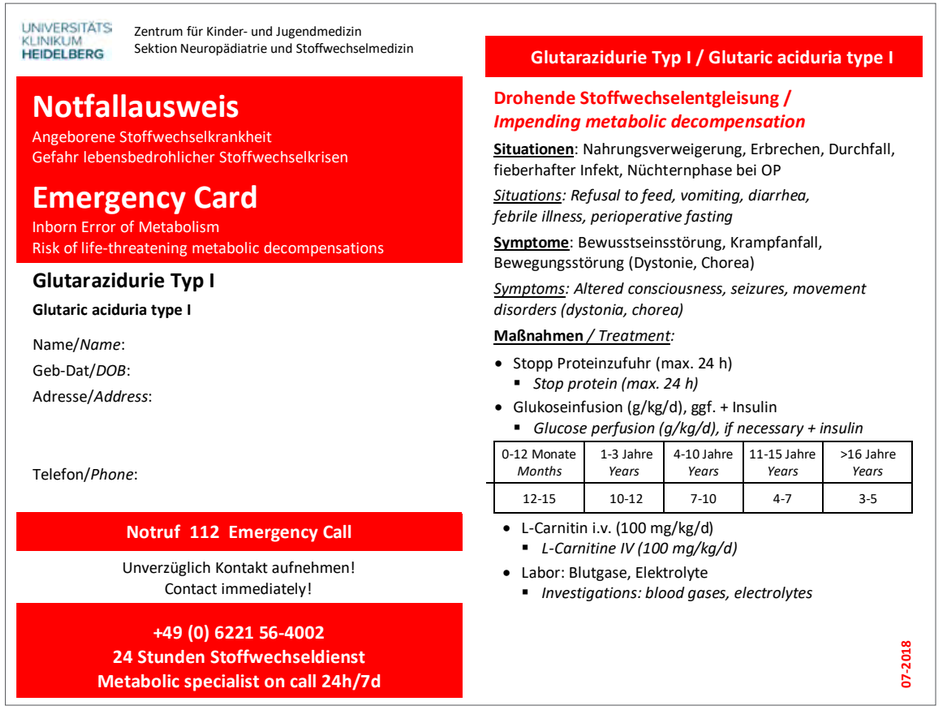
يتم تنفيذ العلاج الاضطراري في البيت في خلال فترة زمنية معينة تبلغ في البداية ١٢-٢٤ ساعة. وأثناء هذه الفترة يتم كل ساعتين متابعة حالة الطفل (الوعي، الحمى، امتصاص الغذاء، القيء، الإسهال، أعراض أخرى ملفتة). أي تدهور في الحالة ربما يؤدي إلى سرعة الإيداع في قسم العيادات الداخلية، وفي بداية العلاج الاضطراري يتم الإيداع في المستشفى المختصة. وإذا لزم الأمر يمكن إعطاء الآباء المدربين محلول مالتوديكسترين من خلال مجس معدي، حتى يمكن ضمان توفير الإمداد الأمثل بالطاقة (بما في ذلك فترة الليل). عند إتمام العلاج الاضطراري في البيت بنجاح ولم تظهر أي أعراض منذرة في خلال أول ١٢-٢٤ ساعة، يتعين بعد ذلك زيادة معدل الإمداد بالبروتين الطبيعي بالتدريج على مدار ٢٤-٤٨ ساعة حتى يتم تحقيق خطة الحمية العادية. يعد هذا الأمر ضروريًا لمنع حدوث نقص البروتين، الذي قد يساعد على حدوث أزمة أيض.

يمكنك معرفة التوصيات الخاصة بتنفيذ العلاج الاضطراري في البيت من خلال الاطلاع على صفحة ٣٥. التوصيات الخاصة بتنفيذ العلاج الاضطراري في المستشفى ليست ذات صلة بهذا الدليل الإرشادي، لأن خطط العلاج الاضطراري المعنية محفوظة في ملفات الطفل داخل مركز الأيض المختص. وفي هذا الإطار يمكن مراجعة هذه التوصيات الموضحة في المبادئ العامة (www.awmf.org).

كيف يمكنني تجنب أي تباطؤ في العلاج الاضطراري؟

تأخر بدء العلاج الاضطراري أو توقفه تمامًا عند التواجد في موقف خطير (عدوى مصحوبة بحمى، ردود أفعال للتطعيم، جراحة) هو السبب الأكثر شيوعًا الذي يؤدي إلى ظهور أزمة دماغية حادة مصحوبة بآلام عصبية مزمنة، على الرغم من التشخيص والعلاج المبكرين.

والسبب في حدوث مشكلة تأخر بدء العلاج الاضطراري أو توقفه تمامًا يرجع في الغالب إلى تدريب الآباء بقدر غير كاف. ومع ذلك قد يتم تحقيق ذلك أيضًا من خلال إدماج أطباء "خارجيين" (خدمة إسعاف من مستشفى خارجية، مثلًا في مكان الإجازة، تعذر إمكانية الوصول إلى طبيب الأيض المسؤول أو عدم التفاهم معه)، أولئك الأطباء غير الملمين حتى الآن بسبل علاج الطفل ومرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. حتى يمكن معرفة الضرورة الملحة وراء العلاج الاضطراري والبدء في تنفيذ العلاج دون تأخير، اتضح أن هناك بعض الاستراتيجيات يكون تطبيقها مناسبًا. هذه الاستراتيجيات مجمعة في الجدول ١.



UNIVERSITÄTS KLINIKUM HEIDELBERG

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Sektion Neuropädiatrie und Stoffwechselmedizin

Notfallausweis
Angeborene Stoffwechselkrankheit
Gefahr lebensbedrohlicher Stoffwechselkrisen

Emergency Card
Inborn Error of Metabolism
Risk of life-threatening metabolic decompensations

Glutarazidurie Typ I
Glutaric aciduria type I

Name/*Name*:
Geb-Dat/*DOB*:
Adresse/*Address*:

Telefon/*Phone*:

Notruf 112 Emergency Call

Unverzüglich Kontakt aufnehmen!
Contact immediately!

+49 (0) 6221 56-4002
24 Stunden Stoffwechseldienst
Metabolic specialist on call 24h/7d

Glutarazidurie Typ I / Glutaric aciduria type I

Drohende Stoffwechselentgleisung /
Impending metabolic decompensation

Situationen: Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Durchfall, fieberhafter Infekt, Nüchternphase bei OP

Situations: Refusal to feed, vomiting, diarrhea, febrile illness, perioperative fasting

Symptome: Bewusstseinsstörung, Krampfanfall, Bewegungsstörung (Dystonie, Chorea)

Symptoms: Altered consciousness, seizures, movement disorders (dystonia, chorea)

Maßnahmen / *Treatment*:

- Stopp Proteinzufuhr (max. 24 h)
  - *Stop protein (max. 24 h)*
- Glukoseinfusion (g/kg/d), ggf. + Insulin
  - *Glucose perfusion (g/kg/d), if necessary + insulin*

0-12 Monate *Months*	1-3 Jahre *Years*	4-10 Jahre *Years*	11-15 Jahre *Years*	>16 Jahre *Years*
12-15	10-12	7-10	4-7	3-5

- L-Carnitin i.v. (100 mg/kg/d)
  - *L-Carnitine IV (100 mg/kg/d)*
- Labor: Blutgase, Elektrolyte
  - *Investigations: blood gases, electrolytes*

07-2018

الشكل ٥
بطاقة الطوارئ لمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول (نموذج)
مركز الأيض المختص ٥ المسؤول عن إصدار بطاقة الطوارئ. وطبيب الأيض المختص هو المسؤول عن سلامة محتواها. البطاقة الموضحة هنا تتخذ شكل بطاقة الشيكات، يتم طيها في الوسط، ثم تُغلف.

بطاقة الطوارئ

يتعين إصدار بطاقة طوارئ - التي يفضل أن تكون مغلفة ومجهزة في تنسيق مناسب (مثلًا بطاقة شيكات) لكل طفل يعاني من بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، ويأخذها معهم الآباء أو المرضى. ينصح بإعداد عدة نسخ منها إذا ما كان هناك عدة أشخاص مشتركون في رعاية الطفل. يتعين وضع بطاقة طوارئ في المركبة في مكان يمكن رؤيته بسهولة. وبالإضافة إلى ذلك فينصح قبل السفر إلى الخارج والإقامة هناك، بترجمة بطاقة الطوارئ إلى لغة البلد المعني (و/أو إلى الانجليزية). بطاقة الطوارئ يتعين أن تحتوي على عرض مختصر للمعلومات الأساسية عن بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول ورقم تليفون مركز الأيض المختص. يتعين أن تقدم بطاقة الطوارئ تمهيدًا سريعًا للإجراءات الأولية الضرورية في المواقف الاضطرارية. البيانات الخاصة بالجرعات يتعين أن يقوم طبيب الأيض المختص بمراجعتها من وقت لآخر وتعديلها إذا لزم الأمر. الشكل التالي (الشكل ٥) يوضح على سبيل المثال بطاقة الطوارئ التي يستخدمها مركز طب الأطفال والشباب التابع لمستشفى هايدلبرج الجامعي.

علاج
اختلالات الحركة

اختلالات الحركة التي تحدث عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول متنوعة ويصعب علاجها. لا يمكن على وجه الدقة التنبؤ بفعالية الأدوية المستخدمة، فذلك أمر يرجع إلى الأخصائيين (أطباء أعصاب الأطفال). ولذلك فإن هذا الدليل الإرشادي للآباء والمرضى لا يقدم بيانات الجرعات أو عرضًا دقيقًا لهذا الموضوع. يوجد عرض تفصيلي لهذا الموضوع في ألمبدأ العام (www.awmf.org).

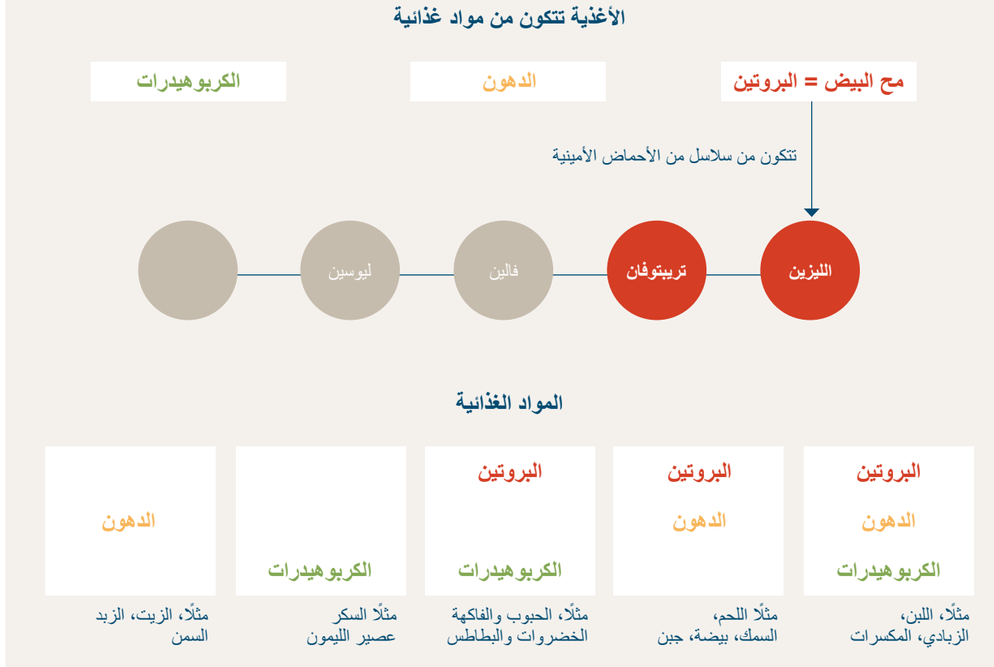
الأدوية (اسم المادة الفعالة) الأكثر شيوعًا لعلاج اختلالات الحركة المصاحبة للإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، هي باكلوفين (قد يتطلب الأمر أيضًا استخدامه من خلال مضخة باكلوفين) وبنزوديازيبين (مثلًا ديازيبام) وثلاثي الهيكسيفينيديل وتيترابينازين وبوتولينومتوكسين أ. في بعض الحالات أثبت أيضًا عقار زوبيكلون نجاحًا في العلاج. الأدوية التي لا تحقق فعالية مضمونة في علاج اختلالات الحركة، هي مضادات الصرع (مثل فيجاباترين، كاربامازيبين، فالبروات)، أمانتادين وليفودوبا. وبالإضافة إلى ذلك لا ينصح باستخدام فالبروات، لأنه نظريًا يمكن أن يؤدي إلى حدوث تأثير غير مرغوب لأي الطاقة وإلى نقص الكارنيتين.

من خلال عمليات العلاج الجراحية العصبية أو التحفيز المخي العميق، التي تستخدم مع مرضى آخرين يعانون من خلل التوتر، فلا يزال هناك قدر قليل للغاية - وفي بعض الأحيان غير مناسب - من الخبرات مع مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. وفي الوقت الحالي لا يزال من غير الممكن تقدير الفائدة طويلة المدى لهذه التدخلات الجراحية العصبية.

تكوين غذائنا

نحن نمتص من خلال الغذاء المواد الغذائية الضرورية لحياتنا. تشمل هذه المواد المواد الغذائية الأساسية الموفرة للطاقة، وهي البروتين والدهون والكربوهيدرات والمواد الغذائية الصغرى، وهي الفيتامينات والمواد المعدنية والعناصر الزهيدة التي لا تقدم أي قدر من الطاقة.

مرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول هو اختلال يصيب البروتين باعتباره مادة غذائية. بروتين الغذاء يفيد الجسم بصفة أساسية باعتباره مادة بناء، مثلًا للأعضاء والعضلات والخلايا. إلا أن المواد المنظمة (الإنزيمات والهرمونات) ومواد الحماية (الأجسام المضادة) بالجسم، تتكون أيضًا من البروتين. كل البروتينات تتكون من ٢٠ وحدة مختلفة، هي الأحماض الأمينية. الأحماض الأمينية مرتبطة بسلاسل متباينة الطول، وذلك بترتيب مختلف. ثمانية من هذه الأحماض الأمينية هي التي تعد أساسية (ضرورية للحياة). وهذا ما يعني أنه يجب الإمداد بها مع الغذاء بكمية كافية، لأن الجسم لا يمكنه إنتاجها بنفسه.
المواد الغذائية التي يتكون منها غذاؤنا، تكون موجودة في الأغذية التي تتباين فيما بينها، من حيث الكمية والتوليفة التي تظهر بها. الأغذية التي تظهر بها كل المواد الغذائية الرئيسية الثلاث، تتمثل بالدرجة الأولى في اللبن والزبادي والمكسرات. أما توليفة المواد الغذائية المكونة من البروتين والدهون، فتظهر على وجه الخصوص في اللحم والسمك والجبن. والأغذية المحتوية على مادة غذائية واحدة تكون موجودة فقط لدى الكربوهيدرات (مثلًا السكر وعصير الليمون) وفي الدهون (مثلًا الزيوت النباتية والسمن).



الشكل ٦ **تكوين غذائنا**

تقسيم الأغذية لنظام الحمية قليل الليزين

المجموعة الخضراء

تحتوي على الأغذية قليلة الليزين والخالية من الليزين. هذه الأغذية يمكن إيجازها في ما يعرف باسم إجمالي الليزين اليومي (انظر صفحة ٣٢). يمكن ألا تتوفر بيانات الوزن والحساب اليومي لهذه المواد الغذائية. بالنسبة للأغذية المندرجة ضمن المجموعة الخضراء، يكون من الضروري في المعتاد الحصول على نصف إلى ثلاثة أرباع كمية الليزين اليومية الموضحة.

المجموعة الصفراء

تشمل الأغذية المحتوية على كمية ليزين متوسطة، والتي تعد مناسبة للحمية الغذائية قليلة الليزين، والتي يمكن توفيرها بكمية محدودة فقط. يجب وزنها وحسابها. بعض هذه الأغذية ضروري للوصول إلى كمية الليزين اليومية المقررة.

المجموعة الحمراء

بسبب ارتفاع محتوى الليزين في هذه الأغذية فإنها ليست مناسبة للمرضى المصابين بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

الشكل ٧ **الأغذية مصنفة بحسب ألوان إشارة المرور**

تكوين نظام الحمية الغذائية

التغذية في العام الأول

الرضع الجاري تغذيتهم بالرضاعة
يحصل الرضيع على كمية محددة من الغذاء المخصوص الخالي من (الليزين) ومخفض (التربتوفان). وبالإضافة إلى ذلك يتم إرضاع الرضيع بحسب الاحتياج. لا يجب قياس كمية لبن الأم.

الرضع الذين لا يتم إرضاعهم
يحصل الرضيع على كمية محددة من لبن الرضع العادي.

وبالإضافة إلى ذلك تتم التغذية بحسب الاحتياج بالغذاء المخصوص الخالي من (الليزين) ومخفض (التربتوفان). يستطيع الرضيع أن يشرب من هذا الغذاء دون حدود.

بدءًا من الشهر الخامس إلى السادس يتم إكمال غذاء اللبن من خلال إضافة غذاء تكميلي ومزيج أحماض أمينية مركز.

في أول ٤ إلى ٥ شهور

البروتين
الدهون
الكربوهيدرات
لبن الأم أو الرضع
+
الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التربتوفان
الأحماض الأمينية
الدهون
الكربوهيدرات
إمداد محدود
تكملة لبن الأم أو لبن الرضع

بدءًا من خامس إلى سادس شهر

البروتين
الكربوهيدرات
بالإضافة إلى الغذاء قليل الليزين
+
مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التربتوفان
الأحماض الأمينية
الخضروات حتى ١٠٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم
الفاكهة حتى ٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم
الحبوب حتى ٣٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم
مثلًا القمح، الدخن، الذرة

الشكل ٨ **التغذية في العام الأول**

الحمية الغذائية على طاولة الأسرة

بعد انقضاء العام الأول تشكل أغذية المجموعة المظللة باللون الأخضر، الأغذية الأساسية في نظام الحمية. ويتم إكمالها من خلال إضافة الأغذية من المجموعة الصفراء.

يستطيع الطفل مع غذائه تناول كثير من الأغذية من قائمة طعام الأسرة، مثلًا:

– خبز/ شطائر، معجنات، أرز، بطاطس، كبيبة
– خضروات (باستثناء البقوليات)، سلاطة، فاكهة
– بان كيك، وافل، كيك ومخبوزات من العجين المورق، معجنات قصيرة، معجنات بالخميرة، معجنات منوعاء الخلط. لتقليل محتوى الليزين، يمكن إعداد عجين الكيك أيضًا بدون بيض و/أو لبن.

الأغذية المختارة + مزيج الأحماض الأمينية

غني بالليزين
البروتين
الدهون
الكربوهيدرات
اللبن، الزبادي
منتجات ألبان
غنية بالدهون

متوسط محتوى الليزين
البروتين
الكربوهيدرات
الحبوب
< ٣٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم

البطاطس، الخضروات
< ١٠٠ ملجم ليزين/١٠٠ جم
(بدون البقوليات)

الفاكهة
< ٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم

المكسرات حتى
٤٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم

قليل الليزين
البروتين
الكربوهيدرات
الحبوب حتى
٣٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم
مثلًا القمح، الدخن، الذرة

الخضروات حتى ١٠٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم

الفاكهة حتى ٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم

بدون ليزين
الكربوهيدرات
كل أنواع السكر، عصير الليمون، لبان فواكه
بدون جيلاتين، جيلي فواكه، حلوى فندان

بدون ليزين
الأحماض الأمينية
الدهون
الكربوهيدرات
غذاء مخصوص خالي من الليزين مخفض التربتوفان

بدون ليزين
الدهون
زيت نباتي، زبد، سمن

بدون ليزين
الأحماض الأمينية
مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التربتوفان

الشكل ٩ **التغذية بدءًا من عام**

مبدأ العلاج بالحمية

الليزين والتربتوفان يمثلان المرحلتين الأوليتين للمود الضارة

المواد الضارة عند الإصابة بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول - حمض الجلوتار وثلاثي هيدروكسي حمض الجلوتار - يتم تكوينها من الليزين والتربتوفان.

الليزين والتربتوفان أحماض أمينية ضرورية للحياة

كلا الحمضين الأمينيين يندرجان ضمن مجموعة الأحماض الأمينية الأساسية (الضرورية للحياة). يعني ذلك أن هذين الحمضين الأمينيين يجب امتصاصهما بكمية كافية مع الغذاء، لأن الجسم لا يستطيع تكوينهما بمفرده. ولذلك فحتى المرضى المصابين بمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول، يجب أن يحصلوا على كميات صغيرة من هذين الحمضين الأمينيين مع الغذاء.

الإمداد بالليزين في إطار التغذية "العادية" يكون تقريبًا ضعف كمية الاحتياج

أي طفل عمره ثلاث سنوات يتغذى بشكل عادي، يحصل على ٢٠٠٠ ملجم ليزين تقريبًا في اليوم. ومع ذلك فإن الاحتياج الفعلي لطفل في الثالثة من عمره يكون أقل بشكل أساسي، ويبلغ في المتوسط ٩٠٠ ملجم في اليوم، أي ٦٠ ملجم/كجم من وزن الجسم (كجم).

توصيات للإمداد بالليزين والمواد الغذائية

باستثناء الحمضين الأمينيين الليزين والتربتوفان، فإن الأطفال يحصلون على نفس كمية المادة الغذائية التي يحصل عليها الأطفال ذوو الأيض السليم.

بالاستعانة بالجدول ٢ فإنه يتم في مراكز العلاج، إجراء المواءمة الدورية المنتظمة لكمية الليزين اليومية ومزيج الأحماض الأمينية مع وزن الجسم الحالي. هذه التوصية تتوافق مع مبدأ S3 الحالي لمرض بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول (www.awmf.org).

الاحتياج إلى الطاقة هي مسألة فردية خاصة بكل إنسان، وتتباين بحسب السن والنشاط البدني. ولذلك فإن التوصيات المذكورة في الجدول لا تعدو كونها قيم دليلية توجيهية. إجراءات المتابعة الدورية للوزن وزيادة الطول توضح، ما إذا كان معدل الإمداد المختار يتوافق فعليًا مع احتياجات الجسم. يتعين مراعاة أن المرضى الذين يعانون من اختلالات في الحركة يكون احتياجهم إلى الطاقة والسوائل أعلى.

نظام الحمية قليل الليزين والتربتوفان

يتمثل مبدأ الحمية الغذائية في تحديد محتوى الليزين والتربتوفان في الغذاء ليصل إلى الكمية التي يحتاجها الطفل لتكوين بروتين الجسم وتحقيق النمو المناسب لفئته العمرية. الليزين والتربتوفان يدخلان في تكوين مادة البروتين الغذائية. ولذلك فلا يمكن تقليل هذين الحمضين الأمينيين إلا من خلال تقييد كمية البروتين (الحمية قليلة البروتين).

تقليل الليزين يكون له الأولوية مقارنة بتقليل التربتوفان

نسبة الليزين في الأغذية تكون أعلى بكثير مقارنة بنسبته في التربتوفان. نتيجة تقليل الليزين في الغذاء يقل في الوقت ذاته معدل الإمداد بالتربتوفان.

لكل كجم ويوم		٠–٦ شهور	٧–١٢ شهرًا	عام	عامان	٣ أعوام	٤–٥ أعوام	بدءًا من ٦ أعوام
الليزين المشتق من البروتين الطبيعي	ملجم	١٠٠	٩٠	٨٠	٧٠	٦٠	٥٠–٥٥	انظر[٢]
بروتين تخليقيمن مزيج الأحماض الأمينية	جم	٠,٨–١,٣	٠,٨–١,٠	٠,٨	٠,٨	٠,٨	٠,٨	
الطاقة[1]	كيلو سعر حراري	٨٠–١٠٠	٨٠	٨١–٩٤	٨١–٩٤	٨١–٩٤	٦٣–٨٦	

الجدول ٢

ASM = مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومنخفض التربتوفان، M = شهر، J = عام

[١] وفقًا لتوصيات D-A-CH (٢٠١٥)

[٢] بعد العام السادس: إمداد محكوم بالبروتين وفقًا لتوصيات Optimix®[3]، انظر الجدول ١١، صفحة ٤٠

[٣] Optimix®، معهد دورتموند لأبحاث تغذية الأطفال، رابط URL: http://www.fke-do.de/index.php

يكون حساب الليزين في الأغذية أكثر دقة من حساب البروتين

لا يمكن تقليل الليزين المرغوب من خلال حساب البروتين فقط، لأن نسبة الليزين في بروتين الغذاء تتباين بدرجة كبيرة بحسب المجموعة الغذائية. تتراوح نسبة الليزين في بروتين الغذاء ما بين ٢ و ١٠٪. يعني ذلك أن محتوى الليزين يمكن أن يتباين بشدة بين نوعين مختلفين من الأغذية بهما نفس محتوى البروتين.

أهمية مزيج الأحماض الأمينية

حتى تتم تغذية الجسم بالقدر الكافي من كل وحدات البروتين الأخرى على الرغم من تقييد الإمداد بالبروتين المستمد من الأغذية الطبيعية، فإنه ينصح بإكمال نظام الحمية الغذائية بمزيج الأحماض الأمينية، انظر فصل مزيج الأحماض الأمينية

الكمية	المواد الغذائية	البروتين	الليزين
٦٥ جم	الخبز الأبيض متضمن	٥ جم	١٢٢ ملجم
١٥٠ جم	لبن سائل للشرب متضمن	٥ جم	٤٢٥ ملجم

مثال

متابعة نظام الحمية الغذائية

من خلال التحديد الدوري المنتظم لوزن الجسم وزيادة الطول فإنه يتم التحقق، مما إذا كان العلاج بالحمية الغذائية كافيًا وناجحًا. يستخدم عامل تحديد الأحماض الأمينية في البلازما لتقييم مدى الإمداد الكافي بكل الأحماض الأمينية. ينصح بأن يكون معدل تركيز البلازما لليزين والأحماض الأمينية الأخرى، دائمًا في النطاق العادي.

أهمية الأرجينين للعلاج بالحمية

الأرجينين هو حمض أميني أساسي، يقوم الجسم بنفسه بتكوينه - على عكس الليزين. وإلى جانب ذلك فإن أيضًا الإمداد به من خلال الغذاء يعد أمرًا هامًا، حيث تمتص الأمعاء وحدها ما يقرب من ٤٠٪ منه.

يعمل الأرجينين على "إزاحة" الليزين على الحاجز الدموي الدماغي، لأن كلا الحمضين الأمينيين يستخدمان نفس "معبر الدخول" (الناقل) إلى المخ. على المستوى النظري يمكن الاستفادة من هذه الآلية تمامًا من أجل تنفيذ العلاج بالحمية. ومع ذلك فإن جرعة فموية عالية واحدة من الأرجينين، بالإضافة إلى اتباع نظام حمية قليل الليزين، قد أدى عند تطبيقها على الحيوانات إلى حدوث انخفاض ملحوظ في المستقلبات السمية في المخ. وبالانتقال إلى البشر، فحتى الآن لم تتم دراسة هذا الأمر بشكل نظامي. وفي هذا الإطار يمكن أن يؤدي ذلك أيضًا إلى حدوث مشكلات صحية (انخفاض ضغط الدم الشرياني، صداع، نقص سكر الدم).

يخضع محتوى الأرجينين في البروتين الطبيعي، شأنه شأن الليزين، إلى تأرجحات شديدة. محتوى الأرجينين في خلائط الأحماض الأمينية الخالية من الليزين ومخفضة التربتوفان والغنية بالأرجينين المتاحة تجاريًا في ألمانيا، اتضح - عندما كان داخلًا في تركيب مستحضرات سابقة الاستخدام - أنه يتباين في العام الأول، هذه المستحضرات التي لم تعد متوفرة في المنتجات المتاحة حاليًا. وبذلك يكون محتوى الأرجينين كافيًا ويظهر تأثير إيجابي لهذا العلاج على النمو العصبي لكل المرضى الذين حصلوا على عنصر تكميلي بخلائط أحماض أمينية خالية من الليزين ومخفضة التربتوفان وغنية بالأرجينين، أثناء خضوعهم لعلاج قليل الليزين.

لا يوجد في الوقت الحالي أي دليل على وجود فائدة من أي إكمال إضافي عالي الجرعة من الأرجينين في إطار العلاج الأيضي المستديم أو الاضطراري. ولذلك ينصح بالإمداد بالأرجينين فقط من خلال الغذاء الطبيعي ومزيج الأحماض الأمينية.

مزيج الأحماض الأمينية

مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومنخفض التربتوفان (ASM) يكمل برنامج العلاج بالحمية الغذائية من خلال إضافة كل الأحماض الأمينية - باستثناء الليزين. وفي هذا الإطار فإن هذا المزيج يتم إثراؤه بالفيتامينات الموجودة في الأغذية الغنية بالبروتين والمواد المعدنية والعناصر الزهيدة. وهو بذلك يمثل إضافة هامة لنظام الحمية قليل الليزين. التوليفة المكونة من كل الأحماض الأمينية والفيتامينات والمواد المعدنية والعناصر الزهيدة (المغذيات الصغرى) تكون متوائمة مع احتياجات الشريحة العمرية المعنية. الامتصاص الكافي لهذه المواد هو شرط لا غنى عنه من أجل بناء بروتين الجسم، وهو ما يمثل أهمية خاصة لنمو الجسم وفقًا للشريحة العمرية وأيضًا بالنسبة للكثير من الوظائف الهامة للجسم.

كل أنواع مزيج الأحماض الأمينية المتاحة في الأسواق في ألمانيا مضاف إليها كمية قليلة من التربتوفان. والهدف من إضافة هذا الحمض الأميني هو تقليل خطر نقص التغذية بالتربتوفان. نقص التربتوفان يمكن أن يؤدي إلى عدة تبعات، من بينها حدوث تغيرات عصبية شديدة. عند المواظبة على تناول مزيج الأحماض الأمينية في الجرعة المقررة، ومعها المواد الغذائية الموصى بها في نظام الحمية قليل الليزين، سيتم الإمداد بكل الأحماض الأمينية، بما في ذلك التربتوفان وكل المغذيات الصغرى، بالكميات الوافية بالاحتياجات.

توزيع الجرعة اليومية

ينصح بتوزيع مزيج الأحماض الأمينية على ثلاث جرعات مفردة على الأقل، على أن يتم تناول أي منها بعد أو أثناء الوجبة مباشرة. هذه هي الطريقة الوحيدة التي تحقق أقصى استفادة ممكنة من كل الأحماض الأمينية لغرض بناء بروتين الجسم. عند تناول الجرعة اليومية الكاملة دفعة واحدة فقط أو عند تناول الجرعة على معدة فارغة، فإن الأحماض الأمينية ستصل بسرعة بالغة إلى الدم. وبعد ذلك سيستهلك جزء من الأحماض الأمينية في عملية أيض الطاقة، وهو ما يعني خسارته في عملية تكوين البروتين. وبالمثل فيمكن أن تكون نتيجة ذلك تدهور عملية امتصاص المغذيات الصغرى.

توصيات للإعداد

مزيج الأحماض الأمينية المتوفر على هيئة مسحوق يمكن إعداده في صورة شراب أو كريم أو جل. يتعين الالتزام بكمية السائل الموصى بها، وإلا فقد تكون النتيجة حدوث غثيان أو مغص أو إسهال.

يمكن خلط المسحوق بكمية قليلة من السائل، إذا ما تم بشكل مباشر شرب كمية السائل الناقصة لاحقًا.

يمكن الاستعانة بالسوائل المنكهة التالية:

– شاي أو عصير فواكه أو خضروات أو نكتار فواكه أو عصير ليمون
– حبيبات شاي أو مسحوق مشروب
– شراب فواكه
– كريمة حلوة وسكر فانيلا
– بديل اللبن النباتي الصرف بقاعدة حبوب - ليس مشروب صويا
– بوريه فواكه، مثلاً صوص التفاح
– بودينج محضر بدون بروتين
– بوريه خضروات
– كاتشاب طماطم، عصير طماطم

نصائح للتناول

– اجعل عملية التناول جزءًا ثابتًا من روتين اليوم، بحيث تتم بعد أو أثناء الوجبة
– يتم التعامل معه المزيج كأنه دواء
– تخفف نكهة المشروب بتبريده جيدًا
– في سن الأطفال الصغار بشكل خاص تظهر مقاومتهم للتغذية، ولا يسمح بأي استثناءات
– تقديم بعض الإطراء للأطفال الصغار يمكن أن يسهل عملية التناول

تغذية الرضيع

الرضاعة

حتى الرضيع يمكن إرضاعه ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول. يتم هنا تقليل كمية لبن الأم وإكمال البرنامج الغذائي من خلال إضافة كمية محددة من الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التربتوفان.

يتم تقديم الغذاء المخصوص في بداية الوجبة. وبعد ذلك يستطيع الرضيع أن يشرب من نهد الأم، إلى أن يشبع. نظرًا لأن كمية لبن الأم وبالتالي نسبة الإمداد بالليزين تكون مقدرتين، يكون من الضروري إجراء فحوصات دورية منتظمة للتحقق من زيادة الوزن والطول وأيضًا نسبة الأحماض الأمينية في البلازما. هذا الإجراء يتم اتباعه في المعتاد وهو يمثل طريقة آمنة.

إذا ما تم في المقابل تحديد كمية يومية محسوبة من الليزين، يكون من اللازم قياس كمية لبن الأم. كمية لبن الأم التي يتم شربها يتم رصدها من خلال قياس وزن الرضيع قبل وبعد الرضاعة (تجربة رضاعة). ونتيجة الرصد يتم توثيقها في محضر وتتم موازنتها على مدار ٢٤ ساعة. في بداية الوجبة يتم الإرضاع بكمية لبن الأم الموصى بها، وبعد ذلك تتم تغذية الرضيع بحسب حاجته بغذاء مخصوص خالي الليزين ومخفض التربتوفان.

رصد كمية الغذاء المخصوص خالي الليزين ومخفض التربتوفان

من خلال تقليل الكمية اليومية من لبن الأم المقدم للرضيع بنسبة ٢٠٪ تقريبًا يكون قد تم تحقيق النسبة الكافية لتقليل الليزين. وهو ما يعني أن الرضيع يحصل على نسبة ٢٠٪ تقريبًا من كمية الشرب المعتادة له من الغذاء المخصوص خالي الليزين ومخفض التربتوفان، بالإضافة إلى نسبة ٨٠٪ من لبن الأم.

الجدول التالي يوضح نسبة الغذاء المخصوص ولبن الأم في كمية الشرب الإجمالية بالنسبة إلى وزن الجسم.

الوزن (كجم)	غذاء مخصوص (مل)	لبن الأم كمية مقدرة (مل)	كمية الشرب الإجمالية كمية مقدرة (مل)
٣,٥–٣,٠	١٠٠	٤٠٠	٥٠٠
٤,٠–٣,٦	١٢٠	٥٠٠–٤٥٠	٦٠٠
٤,٥–٤,١	١٤٠	٦٠٠–٥٥٠	٧٠٠
٥,٥–٤,٦	١٦٠	٦٥٠–٦٠٠	٨٠٠
٦,٠–٥,٦	١٨٠	٧٥٠–٧٠٠	٩٠٠
٦ <	٢٠٠	٨٠٠	١٠٠٠

الجدول ٤ **تحديد جرعات الغذاء المخصوص**

قاعدة الإبهام: أي رضيع يشرب في خلال ٢٤ ساعة الكمية التي تعادل تقريبًا سدس وزن جسمه.

التغذية بلبن الرضيع

الأغذية البدائية للرضيع تحتوي على نسبة ليزين أكبر من نسبة لبن الأم. ولذلك فإن نسبة الغذاء المخصوص مع الرضع الذين لا يتم إرضاعهم، تكون أكبر. يتم بلوغ جرعة الليزين اليومية الموصى بها من خلال إضافة كمية محسوبة إلى لبن الرضيع. وينصح بتوزيع هذه الكمية على وجبات اليوم الواحد. في بداية الوجبة يحصل الرضيع على الكمية الموصى بها في لبن الرضيع، وبعد ذلك تتم التغذية بالغذاء المخصوص بحسب الاحتياج.

عند استهلاك لبن الرضيع، فيتم في كل الوجبات الأخرى تقديم الغذاء المخصوص فقط.

إدراج الغذاء التكميلي

كما هو الحال مع الرضع ذوي معدل الأيض السليم، ينصح بإدراج الغذاء التكميلي مع هريس الخضروات والفواكه وفقًا لخطة التغذية الصادرة عن معهد دورتموند لأبحاث تغذية الأطفال (www.fke-do.de). وفي هذا الإطار تتم مواءمة اختيار الأغذية مع قواعد الحمية الخاصة ببيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول.

المرحلة الأولى: في سن ٤-٥ أشهر، يتم تقديم هريس الخضروات-البطاطس
المرحلة الثانية في سن ٥-٦ أشهر، يتم تقديم هريس "اللبن"-الحبوب الخالي من البروتين
المرحلة الثالثة: في سن ٦-٧ أشهر، يتم تقديم هريس الحبوب-الفواكه
المرحلة الرابعة: في سن ١٠-١٢ شهرًا، يتم تقديم وجبة الخبز

بمجرد البدء في تقدم الغذاء التكميلي، يكون من اللازم حساب نسبة الليزين الموجودة به. ويتم في هذا الإطار تقليل نسبة لبن الأم أو لبن الرضيع بما يتناسب مع ذلك.

تناول مزيج الأحماض الأمينية في سن الرضع

مع بداية تقديم الغذاء التكميلي يكون من اللازم تقديم مزيج الأحماض الأمينية. هذه البداية المبكرة هامة حتى يتعود الرضيع في الوقت المناسب على المذاق. ومن واقع خبرات سابقة فقد اتضح أن التعود المبكر قدر الإمكان على المذاق يزيد من تقبّل الرضيع لاحقًا لمزيج الأحماض الأمينية.

يمكن في البداية خلط مزيج الأحماض الأمينية بملعقة-ملعقتين من وجبة الهريس. ينصح بإضافة المزيج أثناء أو في نهاية الوجبة، حتى يمكن تحقيق الفائدة المثالية من كل المحتويات. في البداية يتم البدء بجرعة صغيرة، تتم مواءمتها بالتدريج من قبل مسؤول التغذية القائم على الرعاية أو طبيب الأيض المختص.

تقسيم المواد الغذائية

المجموعة ١
أغذية مناسبة

هذه الأغذية تكون قليلة الليزين نسبيًا أو تكون خالية من الليزين جزئيًا. بالنسبة لهذه الأغذية يمكن رصد إجمالي كمية الليزين اليومية.

– **الحبوب ومنتجات الحبوب المختارة**
الخبز والمخبوزات غير المحتوية على إضافة لبن أو بيض
المعجنات غير المحتوية على بيض
أرز
دقيق ورقائق الحبوب وسميد الحبوب المستمد من: القمح، الحنطة، الجودار، الذرة، الدخن، الأرز

– **الخضروات حتى ١٠٠ ملجم الليزين/ ١٠٠ جم**
مثلًا حبة طماطم، خيارة، الجزر، الكرنب الساقي، الفلفل الحلو

– **الفواكه حتى ٥٠ ملجم الليزين/ ١٠٠ جم**
مثلًا تفاحة، حبة كمثرى، فراولة، عنب، خوخ

– **المنتجات بديلة اللبن النباتية الصرفة**
مثلًا، المشروبات، الزبادي، القشطة، أو بديل الجبن - بدون قاعدة صويا

– **/ا يدهن على الخبز بمحتوى بروتين حتى ٣ جم/ ١٠٠ جم**

– **زيوت نباتية، سمن، زبد، شحوم**

– **السكر بكل أنواعه، مربي، جيلي، عسل، شراب محلى**

– **الحلوى بدون إضافات جيلاتين أو لبن أو كاكاو أو مكسرات**

– **أكلات حلوة بدون جيلاتين، بدون لبن**
مثلًا الجيلي، أيس كريم الفواكه، جريش الفواكه، كريمة الفاكهة، أنواع البوديدنج ببديل اللبن

– **المشروبات**
الماء، الشاي، عصير التفاح، مشروبات عصير الفاكهة، عصير الليمون

المجموعة ٢
أغذية مناسبة بشكل محدود

هذه المواد الغذائية تحتوي على قدر كبير نسبيًا من الليزين. ولذلك يتعين أن تحسب ويتم تحديدها بشكل متوازن. كمية الليزين متاحة بالنسبة للمواد الغذائية من هذه المجموعة، وهذه الكمية تنتج عن الفارق بين مواصفة الليزين وإجمالي الليزين اليومي.

– **الحبوب ومنتجات الحبوب من الشوفان والحنطة السوداء**

– **البطاطس**

– **الخضروات أكثر من ١٠٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
مثلًا القنبيط، البروكلي، السبانخ (ليست بقوليات)

– **الفاكهة أكثر من ٥٠ ملجم ليزين/١٠٠ جم**
مثلًا الموز والكيوي والشمام

– **عصائر الفاكهة أكثر من ١٥ ملجم ليزين/ ١٠٠ مل كل العصائر النقية باستثناء عصير التفاح**

– **ما يدهن على الخبز أكثر من ٣ جم بروتين/ ١٠٠ جم**

– **منتجات لانشون مخصوصة قليلة البروتين أو نباتية**

– **اللبن ومنتجات الألبان**
لبن الشرب، الزبادي، القشدة، الكريمة، كريمة فريش، قشدة الدهن، جبن طازج دويل كريم

– **المكسرات والبذور حتى ٤٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
جوز الهند، مكسرات المكاديميا، الجوز، البندق، جوز البقان، الكستناء

– **الشيكولاتة والحلوى المحتوية على الشيكولاتة**

المجموعة ٣
أغذية غير مناسبة

هذه المواد الغذائية غنية جدًا بالليزين ولذلك فهي غير مناسبة.

– **لحوم، طيور**

– **سمك**

– **بيضة**

– **أنواع جبن تقل نسبة الدهن بها في الكتلة الجافة عن ٦٠٪، اللبنة منخفضة الدسم**

– **البقوليات، مثلًا العدس، الفاصوليا، الحمص**

– **المكسرات والبذور أكثر من ٤٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
مثلًا اللوز، الفول السوداني، الكاجو، لوز البرازيل، الفستق، حبوب قرع العسل، حبوب الصنوبر، حبوب عباد الشمس، بذور الكتان، السمسم، الخشخاش، كينوا، القطيفة

إجمالي كمية الليزين اليومية

بالاستعانة بما يعرف باسم "إجمالي كمية الليزين اليومية" يمكن تيسير التنفيذ اليومي لبرنامج الحمية الغذائية في مجريات الحياة اليومية.

بدءًا من المواد الغذائية للاستهلاك اليومي من المجموعة الخضراء يتم تحديد متوسط محتوى الليزين ووصفه بالإجمالي اليومي. وهذا الإجمالي يتم خصمه من كمية الليزين اليومية المحددة.

الوزن والحساب اليومي لهذه المواد الغذائية، مثلًا: وبذلك يمكن استبعاد الخبز، المكرونة، أنواع الخضروات والفاكهة قليلة الليزين. يجب أن يتم على فترات منتظمة مراجعة قيمة الإجمالي اليومي، حتى يمكن قياس مدى التغيرات التي تظهر على كميات الاستهلاك. يتعين على استشاري التغذية لديك في مركز العلاج أن يوضح لك كيفية تطبيق طريقة الحساب المناسبة.

تقدير محتوى الليزين في البروتين الغذائي

مع المنتجات الجاهزة يمكن تحديد محتوى الليزين التقريبي بالاستعانة البيانات الواردة على قائمة المكونات. المعلومات التالية ضرورية لتطبيق طريقة الحساب هذه:

– محتوى البروتين في المنتج الجاهز
– مصدر البروتين الأساسي للمنتج الجاهز

كل من مصادر البروتين المختلفة لديها محتوى ليزين خاص بها يتباين عن بعضها البعض. يمكن معرفة مصدر البروتين من قائمة المكونات. هذه القائمة موضح بها مكونات كل منتج جاهز بترتيب تنازلي لنسبة الوزن.

بالاستناد إلى الجدول التالي فإنه يتم لكل طريقة حسابية، بحسب تكوين المادة الغذائية المطلوبة، اختيار مصدر البروتين ومعرفة المحتوى المعني بوحدة ملجم ليزين لكل ١ جم بروتين. هذا العدد هو المعامل الذي يتم ضربه في محتوى البروتين في المنتج الجاهز.

	المواد الغذائية	مصدر البروتين	ملجم ليزين/ جم بروتين
١	الخبز، المكرونة، السميد، الرقائق، الدقيق، المخبوزات بدون لبن[1] أو بيضة	القمح، الحنطة، الدخن، الذرة	٣٠
٢	الخبز، المكرونة، الرقائق، الدقيق، المخبوزات بدون لبن[1] أو بيضة	الجودار، الشوفان، الشعير، الأرز	٤٠
٣	منتجات الحبوب والمخبوزات المحتوية على نسبة قليلة من اللبن[1] و/أو بيضة، مثلًا الهريس والمخبوزات والكيك	القمح، الحنطة، الذرة، الدخن، الجودار، الشوفان، الشعير، الأرز، بيضة، اللبن[1]	٤٥
٤	منتجات الحبوب والمخبوزات المحتوية على نسبة عالية من اللبن[1] و/أو بيضة، مثلًا هريس اللبن، وبان كيك البيض، والبسكويت	اللبن[1]، بيضة، الحنطة، الذرة، الدخن، الجودار، الشوفان، الشعير، الأرز	٦٠
٥	الفاكهة، مثلًا عصائر الفواكه، أيس كريم الفواكه، جريش الفواكه، جيلي بالجيلاتين	فاكهة، جيلاتين	٥٥
٦	أكلات الخضروات، مثلًا صوص الخضروات وحساء الخضروات والكاتشب، بدون لحم، بيضة، لبن[1]	خضروات	٤٠
٧	أكلات الخضروات باللبن[1]، بيضة	خضروات، لبن[1]، بيضة	٦٠
٨	منتجات البطاطس، مثلًا الحساء والصوص باللبن[1] و/ أو بيضة، منتجات الصويا	البطاطس، الصويا والبقوليات الأخرى، بيضة، لبن[1]	٦٠
٩	اللبن[1] وكل منتجات الألبان، خميرة المخبوزات	اللبن[1] ، الخميرة	٨٠
١٠	شيكولاتة باللبن	كاكاو، لبن[1]	٤٥
١١	اللحم واللانشون (سجق)	لحم	٩٠
١٢	الأسماك وفواكه البحر	الأسماك، فواكه البحر	١٠٠

الجدول ٥

[1] يقصد باللبن أيضًا منتجات الألبان، مثل الجبن والزبادي واللبنة واللبن منزوع الدسم واللبن منزوع الدسم البودرة وما شابه. تستند البيانات إلى متوسط القيم المحسوبة من بنك بيانات التغذية Prodi 6.6 (دليل الأغذية الألماني 3.02, Souci, Fachmann, Kraut 2015)

كم تبلغ كمية الليزين الموجودة في ١٠٠ جم من مخبوز شبريتس بالزبدة؟

يفترض أن العبوة مدون عليها محتوى البروتين إلى جانب قائمة المكونات.

محتوى البروتين
١٠٠ جم من مخبوز شبريتس بالزبدة تحتوي على ٥,٤ جم بروتين.

مصدر البروتين
انظر قائمة المكونات.
قائمة المكونات
دقيق قمح، دسم الزبدة الصافي، سكر، بيضة كاملة، ملح

١.
تدوين محتوى البروتين:
٥,٤ جم بروتين (لكل ١٠٠ جم من مخبوز شبريتس بالزبدة)

٢.
اقرأ مصدر/ مصادر البروتين المعنية من قائمة المكونات المدونة على العبوة.
نظرًا لأن القمح يأتي في المرتبة الأولى والبيضة الكاملة في المرتبة قبل الأخيرة، فإن القمح تكون له نسبة الوزن الأكبر.

٣.
من واقع الجدول اختر توليفة مصادر البروتين، التي تعادل إلى حد بعيد قائمة المكونات، واقرأ المعامل. هذا هو السطر ٣ المحتوي على المعامل ٤٥.

٤.
حساب محتوى الليزين (قيمة تقديرية): هذا المعامل
(٤٥) يتضاعف مع محتوى بروتين البسكويت.

٤٥ ملجم ليزين × ٥,٤ جم بروتين
= ٢٤٣ ملجم ليزين

النتيجة
١٠٠ جم من مخبوز شبريتس بالزبدة يحتوي على ٢٤٣ ملجم ليزين.

المرضى الذين يعانون من اختلالات الحركة

توجد بعض التوصيات الخاصة التي تسري على المرضى الذين يعانون من اختلالات الحركة ويحتاجون بشكل كبير إلى المواد الغذائية ولديهم صعوبات في تناول الطعام أو التغذية. هؤلاء الأطفال معرضون لخطر كبير من ظهور نقص التغذية وفشل النمو. وقد يؤدي ذلك إلى تدهور واضح وسريع في حالة التغذية واختلالات الحركة. ولذلك ينصح بالمواظبة على إجراء فحوصات طبية ومتعلقة بالحمية الغذائية على الأطفال.

١. توصيات عامة
– إجراء فحوصات دورية على الوزن ونمو الطول
– مراعاة الموضع المناسب للطفل عند تغذيته
– بحسب شدة خلل التوتر، يجب مراعاة زيادة الاحتياج إلى السوائل والطاقة
– توضع في الاعتبار ضرورة جس النبض (ليلًا)

٢. الأطفال الذين يعانون من صعوبات بسيطة في المضغ والبلع
العناصر التالية تناسب تغذية هؤلاء الأطفال:
– هريس الحبوب واللبن والفاكهة
– بوريه الخضروات مع البطاطس، المكرونة أو رقائق الحبوب
– موزلي
– وجبات الخبز الطرية
– عصائر الفاكهة والخضروات المثلجة
– توزيع الغذاء على وجبات صغيرة متكررة، ربما إدخال وجبة واحدة متأخرة قبل الذهاب للنوم

بحسب احتياج كل طفل للطاقة يمكن
إثراء الوجبات بالسعرات الحرارية، مثلًا من خلال:
– مالتودكسترين
– الزيوت النباتية عالية القيمة أو القشدة
– طعام الوصفات الخالي من البروتين

يمكنك الحصول على توصيات الجرعات من متخصصي التغذية في مركز العلاج التابع له. لغرض تقليل الوجبات يكون من المناسب على سبيل المثال استخدام عصا مواءمة أو وعاء خلاط لماكينة المطبخ.

٣. الأطفال الذين يعانون من مشكلات تغذية شديدة
– نصائح التغذية، انظر ٢
– إعداد الغذاء، بحيث يكون مركزًا قدر الإمكان (يحتوي على كمية كبيرة من السعرات الحرارية - حجم قليل)
– تكثيف قوام المشروبات إذا لزم الأمر
– تركيب مجس أنفي معدي أو فغر المعدة بالمنظار عبر الجلد (PEG)، إن لم يتم أي تحسن

٤. التغذية عن طريق مجس أنفي معدي أو مجس PEG
– يمكن التغذية عن طريق المجس سواء بشكل جزئي أو حصري. الأطفال الذين لا يزالون يحبون الطعام، يمكنهم على سبيل المثال طوال النهار الحصول على وجبات "عادية"، أما في الليل فيمكن تغذيتهم عن طريق المجس بواسطة مضخة الغذاء.
– ينصح باستخدام طريقة التغذية بالمجس المتوازنة بالكامل. ومع ذلك ففي أغلب الحالات يجب إكمال هذه الطريقة من خلال مكملات الطاقة.
– يجب بصفة دورية منتظمة فحص تكوين الغذاء بالمجس، من حيث الإمداد بالليزين وكل المواد الغذائية والطاقة.

العلاج الاضطراري بالحمية الغذائية في البيت
(بعد الرجوع إلى مركز العلاج)

إن لم يتم الوصول إلى كمية الشرب الإجمالية الموضحة في خطة الطوارئ، ينصح بالإضافة إلى ذلك بالإثراء بالشاي أو ماء الشرب مع سكر العنب أو مالتودكسترين، تقريبًا كل ساعتين (انظر جدول محلول مالتودكسترين).

طريقة التصرف العامة
قلل معدل الإمداد بالليزين بنسبة ٥٠٪ على الأقل. وبعد ذلك قم بزيادة معدل الإمداد بالليزين تدريجيًا وصولًا إلى الخطة العادية في خلال ١ إلى ٣ أيام.

استبعد المواد الغذائية الغنية بالليزين، مثلًا اللبن ومنتجات الألبان وأنواع الخضروات والفاكهة الغنية بالليزين (باقة مختارة فقط من المجموعة الخضراء).

واصل إعطاء مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان.

قم بإثراء المشروبات بإضافة المالتودكسترين/سكر العنب (انظر جدول محلول المالتودكسترين).

تحقيق خطة العلاج الاضطراري يمكن تسهيلها من خلال تنفيذ خطة اضطرارية متوائمة مع الاحتياجات الفردية.

الرضع
مع الرضع يمكن أن يحل نظام الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان بصفة مؤقتة (أي ٢٤ إلى ٤٨ ساعة بحد أقصى) محل غذاء اللبن المحتوي على الليزين. قم بالإمداد بالغذاء المخصوص (وصفة الإعداد مستندة إلى الخطة الاضطرارية المتوائمة مع الاحتياجات الفردية) على فترات قصيرة وبحد أقصى على مدار ٢٤ إلى ٤٨ ساعة. بدءًا من اليوم الثاني يمكن، بحد أقصى بدءًا من اليوم الثالث، ينصح بزيادة معدل الإمداد بالليزين:

اليوم الثاني: نسبة ٥٠٪ من كمية الليزين اليومية
اليوم الثالث: نسبة ٧٥– ١٠٠٪ من كمية الليزين اليومية
اليوم الرابع: كمية الليزين اليومية بالكامل

الكارنيتين
تتم مضاعفة معدل الإمداد بالكارنيتين طوال فترة العلاج الاضطراري.

السن	محلول مالتودكسترين		الكمية اليومية
أعوام	٪	كيلو سعر حراري/ ١٠٠ مل	مل
١–٠	١٥–١٠	٦٠–٤٠	١٥٠–٢٠٠/كجم من وزن الجسم
٢–١	١٥	٦٠	١٢٠/كجم من وزن الجسم
٦–٢	٢٠	٨٠	١٥٠٠–١٢٠٠
١٠–٦	٢٠	٨٠	٢٠٠٠–١٥٠٠
١٠ <	٢٥	١٠٠	٢٠٠٠

الجدول ٦

محلول مالتودكسترين عند الإصابة بالمرض[1]

يستند البيان إلى النسبة المئوية للحجم، مثلًا ١٠٠ جم مالتودكسترين في ١٠٠٠ مل ماء تعادل نسبة ١٠٪ من المحلول.

[1] بالاستناد إلى: Dixon MA und Leonard JV. Intercurrent illness inborn errors of intermediary 1391-metabolism. Arch Dis Child 1992; 67: 1387

أمثلة على برامج الحمية

السن: شهر واحد - الرضيع الذي يتم إرضاعه

الوزن بوحدة كجم: ٣,٤٠ | الطول: ٥٢ سم
كمية الشرب الكلية المقدرة: حوالي ٥٠٠ مل **المواصفة:** نسبة ٢٠٪ من كمية الشرب المقدرة كغذاء مخصوص
١٠٠ مل من الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان | الليزين: ١٠٠ ملليجم/كجم كجم = ٣٤٠ ملليجم/ اليوم

	الكمية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
زجاجة صغيرة من الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان موزعة على ٦ وجبات	١٠٠ مل	٠	٢,٠	٣,٥	٧,٥	٧٠
لبن الأم حسب الحاجة	٤٠٠ مل	٣٤٤	٤,٤	١٦,٠	٢٨,٠	٢٧٦
الكمية في اليوم		٣٤٤	٦,٤	١٩,٥	٣٥,٥	٣٤٦
الكمية في اليوم/ كجم		١٠١	١,٩	٥,٧	١٠,٤	١٠٢
الطاقة بالنسبة المئوية			٪٧	٪٥١	٪٤٢	

الجدول ٧
في بداية الوجبة تتم التغذية بالكمية الموصى بها من الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان. بعد ذلك يتم إرضاع الرضيع بحسب الاحتياج.

السن: ٣ أشهر - مع لبن الرضع

الوزن بوحدة كجم: ٥,١٠ | الطول: ٦٠ سم
الميزة: ١٠٠ ملجم ليزين/كجم كجم = ٥١٠ ملجم/ اليوم الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان: بحسب الاحتياج

	الكمية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
زجاجة صغيرة من لبن الرضع المرحلة ١ أو البري (للمولودين قبل أوانهم) موزع على ٦ × ٧٠ مل	٤٢٠ مل	٥١٢	٥,٥	١٣,٩	٣١,٥	٢٧٧
الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان بحسب الاحتياج	٣٠٠ مل	٠	٦,٠	١٠,٥	٢٢,٥	٢١٠
الكمية في اليوم		٥١٢	١١,٥	٢٤,٤	٥٤,٠	٤٨٧
الكمية في اليوم/ كجم كجم		١٠٠	٢,٢	٤,٨	١٠,٦	٩٥
الطاقة بالنسبة المئوية			٪٩	٪٤٧	٪٤٤	

الجدول ٨
في بداية الوجبة تتم التغذية بالكمية الموصى بها في لبن الرضيع، وبعد ذلك تتم التغذية بالغذاء المخصوص بحسب الاحتياج. مواصفة كمية الشرب الدنيا تكون ضرورية فقط في حال زيادة الوزن غير الكافية.

المواد الغذائية التي تندرج ضمن الكمية الإجمالية اليومية من الليزين المواد
الغذائية التي تحسب ويتم وزنها

السن: ٨ أشهر

الوزن بوحدة كجم: ٨,٥٠ | **الطول:** ٧٢ سم
كمية الشرب الإجمالية المقدرة: حوالي ٥٠٠ مل | **المواصفة:** ليزين: ٩٠ ملليجم/كجم كجم = ٧٦٠–٨٠٠ ملليجم/ اليوم
البروتين المستمد من مزيج الأحماض الأمينية/ كجم كجم: ٠,٨–١ جم = ٧–٩ جم كلي

	الكمية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
زجاجة صغير من لبن الرضع المرحلة ١ أو البري (للمولودين قبل أوانهم)	١٥٠ مل	١٨٣	٢,٠	٥,٠	١١,٣	٩٩
الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان بحسب الاحتياج	٥٠ مل	٠	١,٠	١,٧٥	٣,٧٥	٣٥
وجبة خضروات						
مثلًا مكرونة في كريمة البروكلي	٢٢٠ جم	٢٧١	٤,٦	٤,٦	١٧,٢	١٣٤
الزبد أو الزيت مقدار ملعقة شاي تقريبًا	٥ جم	٠	٠	٥	٠	٤٥
مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان (محتو على ٥٠ جم بروتين/ ١٠٠ جم) يخلط مع ملعقة إلى ملعقتين من وجبة الهريس	٥ جم	٠	٢,٥	٠	١,١	١٥
هريس الفواكه مع الحبوب						
بوريه الفواكه، بحسب الاحتياج	١٥٠ جم	٣٦	٠,٨	٠,٢	٢٢,٥	٧٤
بقسماط	٢٠ جم	٣٩	٢	٠,٩	١٤,٦	٧٧
الزبد أو الزيت مقدار ملعقة شاي تقريبًا	٥ جم	٠	٠	٥	٠	٤٥
مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان (انظر أعلاه) يخلط مع ملعقة إلى ملعقتين من وجبة الهريس	٥ جم	٠	٢,٥	٠	١,١	١٥
هريس الحبوب واللبن						
لبن الرضع المرحلة ١ أو البري (للمولودين قبل أوانهم)	١٥٠ مل	١٨٣	٢,٠	٥,٠	١١,٣	٩٩
الغذاء المخصوص الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان	٥٠ مل	٠	١,٠	١,٧٥	٣,٧٥	٣٥
رقائق الأرز أو السميد	٢٠ جم	٤٤	١,٤	٠,٢	١٧,٣	٧٧
قطعة كمثرى	٢٠ جم	٥	٠,١	٠,١	٢,٥	١٢
مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان (انظر أعلاه) يخلط مع ملعقة إلى ملعقتين من وجبة الهريس	٥ جم	٠	٢,٥	٠	١,١	١٥
يضاف السائل بكمية ١٠٠ مل تقريبًا						
الكمية في اليوم		٧٦١	٢٢,٣	٢٩,٤	١٠٧,٥	٧٧٦
الكمية في اليوم/ كجم كجم		٩٠	٢,٦	٣,٥	١٢,٦	٩١
الطاقة بالنسبة المئوية			٪١١	٪٣٤	٪٥٥	

الجدول ٩

المواد الغذائية التي تندرج ضمن الكمية الإجمالية اليومية من الليزين المواد

الغذائية التي تحسب ويتم وزنها

السن: ٣ أعوام

الوزن: ١٥ كجم | **الطول**: ١٠٠ سم

الميزة: ٦٠ ملجم ليزين/كجم كجم = ٩٠٠ ملجم / اليوم | **البروتين**: المستمد من مزيج الأحماض الأمينية/ كجم كجم = ٠,٨ جم البروتين = ١٢ جم من البروتين المستمد من مزيج الأحماض الأمينية

الكمية	المكونات	ليزين (ملجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعراتحرارية
	الإفطار					
٤٠ جم	الخبز الأسمر-خبز مزيج حبوب القمح	٩٦	٣,٤	١	١٩	٩٨
١,٥ ملعقة شاي	زبد	٤	٠,١	٦	٠	٥٦
٢ ملعقة شاي	مربى	١	٠,٠	٠	٧	٢٨
٤٠ جم	عنب	٦	٠,٣	٠	٦	٢٩
٨٠ مل	لبن بقري بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٢٦	٢,٧	٣	٤	٥٢
٧ جم	مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان		٤,٢		١	٢١
٦٠ مل	عصير تفاح	٣	٠,٠		٧	٢٨
	المجموع الجزئي	**٣٣٦**	**١٠,٧**	**١٠**	**٤٣**	**٣١٢**
	الغداء					
١٠٠ جم	مكرونة، موزونة ومطهوة	٩٦	٥,٠	٠	٢٨	١٤٣
٨٠ جم	طماطم	٢٩	٠,٨	٠	٢	١٦
٥٠ جم	كوسة	٦٧	١,٠	٠	١	١٢
١٠ جم	قشدة بنسبة دسم ٣٠٪	١٧	٠,٢	٣	٠	٣٠
٢ ملعقة شاي	زيت اللفت	٠	٠,٠	١٠	٠	٨٨
٧ جم	مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان		٤,٢		١	٢١
٦٠ مل	عصير تفاح	٣	٠,٠		٧	٢٨
	المجموع الجزئي	٣٣٦	١٠,٧	١٠	٤٣	٣١٢
	وجبة بينية					
٤٠ جم	قطعة كمثرى	١٠	٠,٢	٠	٥	٢٣
٣٠ جم	كرواسان	٧٢	٢,٢	٢	١٥	٩١
١,٥ ملعقة شاي	زبد	٤	٠,١	٦	٠	٥٦
	المجموع الجزئي	٨٦	٢,٥	٩	٢٠	١٦٩
	العشاء					
٤٠ جم	الخبز الأسمر-خبز مزيج حبوب القمح	٩٦	٣,٤	١	١٩	٩٨
١ ملعقة شاي	زبد	٢	٠,٠	٤	٠	٣٧
٢٠ جم	جبن طازج بنسبة دسم ٧٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٤٥	١,٩	٧	١	٧٥
٦٠ جم	مزيد التفاح والجزر النئ	٢٣	٠,٤	٥	٦	٧٣
٧ جم	مزيج الأحماض الأمينية الخالي من الليزين ومخفض التريبتوفان		٤,٢		١	٢١
٦٠ مل	عصير تفاح	٣	٠,٠		٧	٢٨
	المجموع الجزئي	٢٦٩	١٠,٠	١٧	٣٢	٣٣٢
	المشروبات					
٣٠٠ مل	ماء، شاي	٠	٠,٠	٠	٠	٠
١٠٠ مل	عصير تفاح	٥	٠,١		١١	٤٧
	المجموع الجزئي	٥	٠,١	٠	١١	٤٧
	الكمية في اليوم	**٩٠٧**	**٣٤,٦**	**٥٠**	**١٤٥**	**١١٩٨**
	الكمية في اليوم/ كجم كجم	**٦٠**	**٢,٣**	**٣,٣**	**٩,٧**	**٨٠**
	الطاقة بالنسبة المئوية		**١٢**	**٣٧**	**٥١**	

الجدول ١٠

التغذية بعد العام السادس

كميات الاستهلاك الموصى بها

برنامج التغذية يستند إلى توصيات Optimix® (الطعام المزيج المحسن)، وهي تمثل نظامًا للتغذية الصحية للأطفال والشباب. تم تطوير Optimix® من قبل معهد دورتموند لأبحاث تغذية الأطفال. www.fke-do.de

العناصر الغذائية الأساسية في هذه الفئة العمرية هي الحبوب ومنتجاتها وأيضًا الفاكهة والخضروات، التي يتم إكمالها من خلال كمية محدودة من المواد الغذائية من مصادر حيوانية.

كميات المواد الغذائية من مصادر حيوانية الموضحة في الجدول التالي مصنف وفقًا للفئات العمرية. وهي تمثل الإطار المحدد لسمات برنامج التغذية محكوم نسبة البروتين. عند الالتزام ببيانات الكميات هذه سيتم الإمداد بكل المواد الغذائية الهامة بالكميات الكافية.

المواد الغذائية من مصادر حيوانية	كمية الاستهلاك الموصى بها	٦ جول	٧–٩ جول	١٠–١٢ جول	١٣–١٤ جول	١٥–١٨ جول
لبن، منتجات الألبان[1]	مل/ اليوم، جم/ اليوم	٣٥٠	٤٠٠	٤٢٠	٤٢٥ (للإناث) ٤٥٠ (للذكور)	٤٥٠ (للإناث) ٥٠٠ (للذكور)
لحم، لانشون (سجق)	جم/ اليوم	٤٠	٥٠	٦٠	٦٥ (للإناث) ٧٥ (للذكور)	٧٥ (للإناث) ٨٥ (للذكور)
بيض	قطعة/ الأسبوع	٢	٢	٢–٣	٢–٣ (للإناث/ للذكور)	٢–٣ (للإناث/للذكور)
سمك	جم/ الأسبوع	٥٠	٧٥	٩٠	١٠٠ (للإناث/ للذكور)	١٠٠ (للإناث/للذكور)

الجدول ١١
متوسط الكميات الموصى بها لاستهلاك المواد اللغذاية من مصادر حيوانية بالنسبة لأطفال المدارس والشباب بالاستناد إلى Optimix®.
w = للإناث، m= للذكور
[1] ١٠٠ مل لبن يمكن استبدالها بحوالي ١٥ جم من الجبن شبه الجامد.

انتقاء المواد الغذائية (بعد العام السادس)

مناسب

– **الحبوب ومنتجاتها**
الخبز والمعجنات والأرز والمخبوزات غير المحتوية على مكسرات وبذور غنية بالليزين
– **البطاطس بكل طرق الإعداد**
– **الخضروات باستثناء البقوليات**
– **الفاكهة**
– **دهون الطهي والدهن المنتشر**
الزبد والسمن والزيوت النباتية والشحوم
– **القشدة، الكريمة، كريمة فريش**
– **البذور والمكسرات حتى ٤٥٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
جوز الهند، مكسرات المكاديميا، الجوز، البندق، جوز البقان، الكستناء
– **السكر والمواد الغذائية المحتوية على سكر**
مربى، جيلي، عسل، شراب محلى، حلوى، حلوى محتوية على شيكولاتة - يفضل تلك غير المحتوية على مكسرات وبذور غنية بالليزين

مناسب بشكل محدود
(بيان الكميات، انظر الجدول ١١)

– **اللبن ومنتجاته**
مثلًا الزبادي، الجبن بنسبة دسم تزيد عن ٣٠٪
– **بيضة**
– **لحم، لانشون (سجق)**
– **سمك**
– **البقوليات**
(١٠٠–١٥٠ جم مطبوخة في الأسبوع)
– **المكسرات والبذور حتى ٨٠٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
مثلًا اللوز، لوز البرازيل، السمسم

المواد الغذائية من المجموعة الصفراء ضرورية للإمداد الكافي من البروتين عالي القيمة الغذائية والمواد المعدنية والفيتامينات والعناصر الزهيدة. يتعين أن تكون الأولوية للبن ومنتجاته على اللحم واللانشون (السجق).

غير مناسب

– **المكسرات والبذور المحتوية على ٨٠٠ ملجم ليزين/ ١٠٠ جم**
الفول السوداني، الكاجو، الفستق، حبوب قرع العسل، حبوب عباد الشمس، الخشخاش، بذور الكتان، حبوب الصنوبر
– **السمك واللحم واللانشون (السجق)**
كميات أكبر من تلك الموضحة في الجدول
– **البقوليات**
كميات أكبر من العدس والفاصولياء العريضة وفول الصويا والبازلاء والحمص

السن: ٦ أعوام
الوزن: ٢٠ كجم | الطول: ١١٩ سم
الإمداد بالبروتين وفقًا لكميات الاستهلاك الموصى بها من معهد أبحاث تغذية الأطفال (Optimix®) للتغذية المتوازنة

الكمية	المكونات	ليزين (ملجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
	الإفطار					
١٥٠ مل	عصير برتقال	١٣	١,٠	٠	١٣	٦٥
	موزلي مكوّن من:					
٤٠ جم	مزيج موزلي	١٣٩	٤,١	٢	٢٤	١٤١
٥ جم	جوز الهند المبشور	١٥	٠,٤	٣	٠	٣٣
١٠٠ جم	الثمار التوتية	٣٨	٠,٨	٠	٦	٣٦
١٠٠ جم	زبادي بالفاكهة ٣,٥٪	٢٧٩	٣,٩	٣	١٥	١٠٦
	المجموع الجزئي	٤٨٤	١٠,٣	٩	٥٨	٣٨١
	وجبة بينية					
٥٠ جم	خبز صغير كامل الحبة	١١٦	٤,٢	١	٢١	١١٦
١٠ جم	زبد	٥	٠,١	٨	٠	٧٤
١٥ جم	سلامي	٢٤٨	٢,٩	٥	٠	٥٦
٤٠ جم	خيار	١١	٠,٢	٠	١	٦
	المجموع الجزئي	٣٨٠	٧,٤	١٤	٢٢	٢٥٢
	الغداء					
١٦٠ جم	مكرونة، موزونة ومطهوة	١٥٤	٨,٠	١	٤٥	٢٢٩
١٠ جم	زيت الزيتون	٠	٠,٠	١٠	٠	٨٨
٥ جم	بصل	٣	٠,١	٠	٠	٢
٥ جم	معجون الطماطم	٥	٠,١	٠	٠	٢
٥٠ جم	فطر عيش الغراب	٨٥	٢,١	٠	٠	١٢
١٠٠ جم	حبة طماطم	٣٦	١,٠	٠	٣	٢٠
٤٠ مل	حساء خضروات	٤	٠,١	١	٠	٨
	المجموع الجزئي	٢٨٧	١١,٣	١٢	٤٩	٣٦١
	وجبة بينية					
١٠٠ جم	فاكهة	١٩	٠,٣	٠	١٤	٦٥
٢٠ جم	قضيب شوكولاتة	٧٢	١,٣	٤	١٣	٩٦
	المجموع الجزئي	٩١	١,٧	٤	٢٨	١٦١
	العشاء					
٥٠ جم	الخبز الأسمر-خبز مزيج حبوب القمح	١٢٠	٤,٣	١	٢٣	١٢٣
١٠ جم	زبد	٥	٠,١	٨	٠	٧٤
١٥ جم	جبن شبه جامد بنسبة دسم ٤٥٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٢٣٥	٣,١	٣	٠	٤٤
٣٠ جم	فلفل حلو	١٨	٠,٣	٠	١	٧
١٥٠ مل	لبن بقري بنسبة دسم ٣,٥٪	٤٢٥	٥,١	٥	٧	٩٨
	المجموع الجزئي	٨٠٢	١٢,٩	١٨	٣١	٣٤٥
	المشروبات					
٧٠٠ مل	ماء، شاي	٠	٠,٠	٠	٠	٠
	الكمية في اليوم	٢٠٤٥	٤٣,٥	٥٧	١٨٨	١٥٠٠
	الكمية في اليوم/ كجم كجم	١٠٢	٢,٢	٢,٩	٩,٤	٧٥
	الطاقة بالنسبة المئوية		١٢	٣٤	٥٤	

الجدول ١٢

جدول القيم الغذائية لحساب نسبة الليزين

كل من بيانات القيم الغذائية محسوب بالاستناد إلى كمية ١٠٠ جم من المواد الغذائية الموضحة

مصدر البيانات: بنك بيانات التغذية Prodi 6.6 Expert (دليل الأغذية الألماني Souci, Fachmann, Kraut 2015, 3.02)

المواد الغذائية	ليزين (ملجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
المخبوزات					
منتجات أمريكية من كتلة الخفق	٢١٣	٥,١	١١	٥٠	٣٢٠
كيك التفاح المعد من عجينة التارت	٩٣	٢,٩	٩	٣٥	٢٣٣
فطيرة ملفوفة محشوة بالتفاح	٦٤	٢,٣	٦	٢٦	١٧١
المارنج	٣٢١	٥,٦	٠	٨٤	٣٦٤
معجنات برلينية محشوة بمربى الكريز	٢٣٦	٦,٢	١١	٤٦	٣١٠
بسكويت ملفوف بالليمون	٢٥٥	٤,٧	٩	٣٠	٢٢١
عجينة مورقة	٩٨	٤,١	٣٢	٢٩	٤٢٢
بريوش بدون حشو	٣٠٣	٧,٥	١١	٣٦	٢٧٣
ملفوف بوختل من عجينة الخميرة	٢١٣	٦,٥	١٤	٥٠	٣٥٤
مخبوزات بالزبد من عجينة التارت	١٩٢	٦,٣	٢٥	٦٠	٥٠٢
كرواسان الزبد من عجينة الخميرة، مثل أينباك	٢٤٠	٧,٥	٨	٤٩	٣٠٢
بسكويت الزبدة	٣٠٨	٨,١	١١	٧٥	٤٤١
كرواسان من العجين المورق	٢٣٣	٧,٥	٣٣	٤٥	٥١٤
ضفيرة خميرة من عجينة الخميرة	٢٧٠	٧,٨	١	٥٢	٢٥٧
كيك العسل	١٣٥	٤,٤	١	٦٨	٣١٠
كيك الجبن	٦١٠	٩,١	٩	٢٣	٢١٦
كيك من كتلة الخفق، مثلًا ماربل كيك، باوند كيك، كيك المافن	٢٤٢	٦,٤	١٥	٤٨	٣٦٥
بسكويت ليدي فنجر	٥٨٨	١١,٨	٧	٧٤	٤١٢
بالميي العجين المورق	١١٠	٥,٦	٣٠	٥٣	٥٠٥
أساس الفطيرة من عجينة البسكويت/ أساس الفطيرة على طريقة فيينا	٣٣٥	٧,٦	١١	٤٨	٣٢٢
بقسماط	١٩٥	٩,٩	٤	٧٣	٣٨٥
مكونات الخبز					
خميرة خبز مكبوسة، طازجة، مكعب خميرة	١٢٣٠	١٦,٧	١	١	٩٦
جيلاتين	٣٨٠٠	٨٤,٢	٠	٠	٣٤٣
مسحوق كاكاو خفيف منزوع الزيت	٧٢٠	٢٢,٦	٢٠	١٨	٣٩٠
خميرة جافة	٢٨٩٤	٣٥,٦	٢	٣٢	٣٢٨
مسحوق خبز، هيدروكسيد صوديوم، طرطير، مصلب كريمة، مسحوق بودينج، إلخ بدون حساب					
خبز					
خبز كايزر، خبز ملفوف، خبز باجيت	١٩٠	٨,٩	٢	٥٦	٢٧٨
خبز صغير كامل الحبة/ متعدد الحبوب	٢٥٣	٨,٣	١	٥١	٢٦٧
خبز الجودار الصغير	٢٩٩	٨,٠	٢	٣٩	٢٢٦
خبز عربي	١٨٨	٨,٢	١	٤٩	٢٤٨
خبز جراهام	٢٠٠	٨,٤	١	٤٠	٢٢٠
خبز الجودار الخليط	٣٠٠	٦,٧	١	٤٦	٢٣٠
خبز القمح الخليط	٢٠٩	٧,٤	١	٤٦	٢٣٦
خبز ناشف	٣٣٨	١١,٠	٢	٦٨	٣٥٦
بريزيل/ عيدان بريزيل مملح	١٨١	٩,١	٤	٥٦	٣٠٧
خبز كامل الحبة	٢٩٧	٧,٣	١	٣٩	٢١٣
توست كامل الحبة	٢١٣	٧,٩	٣	٤٨	٢٦٢

المواد الغذائية	ليزين (ملجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
خبز أبيض/ خبز توست	١٨٨	٨,٢	١	٤٩	٢٤٨
حشو الخبز					
شراب القيقب	٠	٠,٠	٠	٦٧	٢٧٤
عسل	١٧	٠,٤	٠	٧٥	٣٠٦
مربى قطع جيلي مربى	٧	٠,١	٠	٦٩	٢٨٤
كريمة المكسرات والنوجا، حلوة	١٨١	٤,٣	٣١	٥٨	٥٣٧
شراب بنجر السكر	٧٩	١,٢	٠	٦٧	٢٧٨
قشدة للدهن بنسبة دسم ٢٢٪	٢٠٠	٢,٨	٢٢	٤	٢٢٠
بيضة					
بيضة دجاج	٧٠٦	١١,٩	٩	٢	١٣٧
١ بيضة دجاج من فئة الوزن المتوسط (حوالي ٥٨ جم)	٤٠٩	٦,٩	٥	١	٧٩
بيضة دجاج، صفار	١١٢٣	١٦,١	٣٢	٠	٣٤٨
بيضة دجاج، مح	٦٣٨	١١,١	٠	١	٤٨
منتجات عالية الجودة					
مرق، محبب، منتج جاف	١٠٤٩	١٧,٠	٤	١١	١٤٩
مرق اللحم، مُعدّ	٢٢	٠,٤	٠	٠	٣
مرق خضروات، مُعدّ	١١	٠,٢	٢	٠	٢٠
خل (تفاح، أعشاب، نبيذ، إلخ)	١٩	٠,٤	٠	١	٢٠
كبر محفوظ ومصفى	١٤٠	٢,١	٠	٣	٢٨
مايونيز بنسبة دسم ٨٠٪	٩٨	١,٥	٨٣	٢	٧٤٣
صوص ريمولاده بنسبة دسم ٦٥٪	٧٢	١,١	٦٥	١٥	٦٤٢
مسطردة	٣٦٢	٦,٠	٤	٦	٨٨
صوص الصويا، منتج جاهز	٥٨٨	٨,٧	٠	٨	٧٠
كاتشب طماطم	٩٤	٢,١	٠	٢٤	١١٢
معجون الطماطم	١٠٣	٢,٣	١	٦	٤٣
الدهون والزيوت					
زبد	٤٨	٠,٧	٨٣	١	٧٤١
سمن من الزبد	١٨	٠,٣	١٠٠	٠	٨٨٠
السمن	١٥	٠,٢	٨٠	٠	٧٠٩
زيوت نباتية، مثل زيت عباد الشمس وزيت اللفت وزيت الزيتون، إلخ	٠	٠,٠	١٠٠	٠	٨٨٤
دهن الخنزير	٩	٠,١	١٠٠	٠	٨٨٢
الأسماك والحيوانات البحرية					
أسماك نيئة	١٩٢٣	١٩,٣	٢	٠	١٠٠
أسماك مطبوخة	٢٢٠٧	٢٢,٢	٣	٠	١١٤
عيدان أسماك بانية شديدة التجميد	١٠٣٣	١٢,١	٩	١٤	١٨٣
قشريات مطبوخة	١٤٦٨	١٨,٦	٢	١	٩٢
محار	٨٤٢	١٠,٥	١	٣	٦٦
حلقات سبيط في عجينة تحمير، مقلية	١٢٩٦	١٤,٦	٤	٩	١٣٤
لحم/ لانشون (سجق)					
لحم (خنزير، بقري، عجالي، ضاني) نيء	١٨٤٣	٢٠,٥	١٤	٠	٢٠٧

المواد الغذائية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
لحم (خنزير، بقري، عجالي، ضاني) مطبوخ	٢٤٧٢	٢٧,٥	٢٦٦	٠	١٧
لحم مفروم مختلط (نصف بقري/ نصف خنزير)، نيء	١٧٢٣	١٩,٤	١٦	٠	٢٢٤
دجاج نيء	١٧٦٨	١٩,٩	١٠	٠	١٦٦
صدر ديك رومي نيء	٢١١٠	٢٤,١	١	٠	١٠٧
لانشون لحم خنزير	١٤٣٧	١٦,٦	١٠	٣	١٧٢
سجق محمر	١١١٠	١٢,٨	٢٧	٠	٢٨٩
لانشون لحم/ لايونر	٩٣٠	١٢,١	٢٨	٠	٣٠٠
سجق أصفر	٩٢٠	١١,٦	٢٨	٠	٢٩٣
لانشون ياجد فورست	١٣٢٠	١٥,٣	١٦	٠	٢٠٣
لانشون ليبر كيزه	١٠١٩	١١,٨	٢٧	٠	٢٩٢
سجق كبد	٩٦٣	١٢,٥	٣١	١	٣٣١
سلامي	١٦٥٠	١٩,٤	٣٣	٢	٣٧٥
بفتيك لحم خنزير مطبوخ	٢٣٢٠	٢٢,٥	٤	١	١٢٨
بفتيك لحم خنزير مدخن نيء (الفخذ)	١٨٧٨	٢١,٢	٦	٠	١٣٦
سجق تيه فورست	١٠٣٣	١٢,٠	٤٥	٢	٤٥٦
سجق صغير/ سجق بوك فورست/ سجق فيينا صغير	١١٣٨	١٣,١	٢٥	٠	٢٧١
خضروات					
خرشوف	١٥٨	٢,٤	٠	٣	٤٣
باذنجان	٣٤	١,٢	٠	٢	٢٠
سبانخ مورقة	١٦٠	٢,٨	٠	١	٢٢
كرفس ذو عروق/ جنبات	١٩	١,٢	٠	٢	٢١
قنبيط	١٤٠	٢,٥	٠	٢	٢٨
فاصوليا خضراء	١٤٠	٢,٤	٠	٥	٣٧
قرّاص	٤١٥	٧,٤	١	١	٤٨
بروكلي	١٥٠	٣,٨	٠	٣	٣٤
هندباء	٤٢	١,٢	٠	٢	٢٠
ملفوف صيني	٥٨	١,١	٠	١	١٦
خس أيسبرج	٥٩	١,٠	٠	٢	١٥
هندباء أنديفية	١٠٥	١,٨	٠	١	١٨
بازلاء خضراء	٦١٠	٦,٥	٠	١٢	٩١
البقلة	١١٠	١,٨	٠	١	١٨
شمر	٩٢	١,٤	٠	٣	٢٣
بصل أخضر	٨٢	١,٣	٠	٦	٣٤
كالي	٢٤٠	٤,٣	١	٣	٤٥
خيار	٢٦	٠,٦	٠	٢	١٤
درنة جنزبيل	٦٨	١,٢	١	٩	٥٣
جزر	٤٧	٠,٨	٠	٧	٣٩
ثوم	٣٦٣	٦,٠	٠	٢٨	١٤٥
كرفس درني	٧٤	١,٦	٠	٢	٢٧
كرنب ساقي	٦٤	١,٩	٠	٤	٢٨
لفت سويدي	٤٨	١,٢	٠	٦	٣٦

المواد الغذائية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
خس	٧٠	١,٢	٠	١	١٤
قرع عسل	٥٣	١,١	٠	٥	٢٩
طرخشقون	١٨٩	٣,١	١	٢	٣٥
شوندرة	٨٤	٢,١	٠	١	٢١
فجل الخيل الريفي	١٢٣	٢,٨	٠	١٢	٧٨
بامية	١٢٥	٢,١	٠	٢	٢٩
زيتون أخضر مخلل مصفى	٥١	١,٤	١٤	٢	١٤٨
زيتون أسود مخلل مصفى	٦٥	١,٨	١٧	٤	٢٠٠
فلفل حلو	٥٩	١,١	٠	٣	٢٣
فجل أبيض	٧٨	١,٣	٠	١٢	٦٤
جذور بقدونس	١١٣	٢,٩	٠	٦	٤٨
كرات	١٣٩	٢,١	٠	٣	٢٩
فرفخ	٩٢	١,٥	٠	١	١٧
هندباء حمراء	٧١	١,٢	٠	٢	١٦
فجل صغير	٧١	١,١	٠	٢	١٧
فجل	٥٨	١,١	٠	٢	١٨
خس روماني	٩٥	١,٦	٠	٢	١٨
كرنب بروكسل	٢٥٠	٤,٥	٠	٣	٤٤
شمندر أحمر	٨٢	١,٥	٠	٨	٤٧
ملفوف أحمر	٧١	١,٥	٠	٤	٢٧
روكولا	١٨	٢,٦	١	٢	٣٠
حماض	١٩٦	٣,٢	٠	١	٢٦
ملفوف مخلل مصفى	٧١	١,٥	٠	١	٢١
لحية التيس	٩٢	١,٤	٠	٢	٥٤
هليون	٨٩	٢,٠	٠	٢	٢١
حبة طماطم	٢٩	٠,٩	٠	٣	٢٠
شمندر أبيض	٥١	١,٠	٠	٥	٣٢
ملفوف أبيض	٦٥	١,٤	٠	٤	٣٠
كرنب بأوراق مشرشرة	٩٢	٢,٨	٠	٣	٣٢
كوسة	١٣٣	٢,٠	٠	٢	٢٣
ذرة حلوة	١٣٠	٣,٣	١	١٦	٩٥
بصل	٥٧	١,٢	٠	٥	٣٠
حبوب، رقائق حبوب، دقيق					
قطيفة نيئة	٧٤٧	١٤,٥	٧	٦٦	٤٠٣
جريش الحنطة السوداء النيئة	٣٩٠	٨,١	٢	٧٣	٣٤٨
دقيق الحنطة السوداء	٣٠٥	٥,١	١	٧٨	٣٥١
كورن فلكس	١٨٠	٧,٧	١	٨٠	٣٦٨
كسكسي نيئة	٣١٩	١١,٧	٢	٦٩	٣٥٣
شعير لقيمي نيء	٣٢٠	١٠,٤	١	٧١	٣٥١
شعير نيء	٣٧٧	١١,٢	٢	٦٣	٣٣٨

المواد الغذائية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
دقيق حبوب شوفان	٢٨٤	١٠,٤	٢	٧٧	٣٨٣
حبوب شوفان/حنطة نيئة	٣١٦	١١,٦	٣	٦٣	٣٤٧
شوفان نيء	٤٤٠	١٠,٧	٧	٥٦	٣٥١
رقائق شوفان كاملة الحبة	٤٥٧	١٣,٢	٧	٦٠	٣٧٣
رقائق دخن	٢٤٠	١٠,٦	٤	٦٩	٣٦٤
دخن نيء كامل الحبة	٢٢٦	٩,٦	٤	٦٤	٣٥٥
دقيق نشا البطاطس	٤١	٠,٦	٠	٨٣	٣٤١
جريش الذرة، بولنتا، نيء	٢٣٧	٨,٨	١	٧٤	٣٥٤
نشا الذرة	١١	٠,٤	٠	٨٦	٣٥٣
موزلي بدون مكسرات وبذور	٣٧١	١١,٠	٧	٥٩	٣٦٤
بقسماط	٢٧٦	١٠,١	٢	٧٤	٣٦٨
دقيق العرعروط	٢٠	٠,٤	٠	٩٤	٣٨٨
كينوا نيئة	٨٦٠	١٢,٢	٦	٦٢	٣٦٩
أرز مقشر ومطبوخ	٧٧	٢,١	٠	١٩	٨٧
أرز نيء	٢٧٠	٧,٤	١	٧٨	٣٥٥
جودار نيء	٣٧٥	٩,٥	٢	٦١	٣٢٦
دقيق الجودار من نوع ١١٥٠	٣٥٠	٩,٠	١	٦٨	٣٣٨
رقائق قمح	٣١٦	١١,٤	٢	٦٠	٣٣٠
جريش القمح	٢٨١	١٠,٣	١	٦٩	٣٤٢
دقيق القمح من نوع ١٠٥٠	٣٠٠	١٢,١	٢	٦٧	٣٤٧
دقيق القمح من نوع ٤٠٥	٢١١	١٠,٠	١	٧٢	٣٤٨
قمح نيء	٣١٦	١١,٤	٢	٦٠	٣٣٠
نشا القمح	٩	٠,٤	٠	٨٦	٣٥٥
البقوليات					
فاصوليا بيضاء نيئة	١٦٩٤	٢١,٣	٢	٤٠	٢٧٧
فاصوليا بيضاء ناضجة، محفوظة ومصفاة	٧١٥	٩,٠	١	١٧	١١٧
بازلاء ناضجة ونيئة	١٦١٣	٢٢,٩	١	٤٢	٣٠٩
حمص ناضج ونيء	١٤٠٢	١٩,٨	٣	٣٨	٣٠٩
حمص محفوظ ومصفى	٥١٦	٧,٣	٣	١٧	١٣٣
فاصوليا إسبانية نيئة	١٧٦٨	٢٢,١	١	٣٧	٢٩٢
فاصوليا إسبانية محفوظة ومصفاة	٧٥٠	٩,٤	١	١٥	١٢٤
عدس ناضج ونيء	١٧٣١	٢٣,٥	١	٤٩	٣٢٩
فول صويا ناضج ونيء	١٩٣٧	٣٣,٧	١٨	٦	٣٦٥
بطاطس، منتجات بطاطس وأغذية غنية بالنشا					
بطاطا	٧٠	١,٦	١	٢٤	١١٧
بطاطس محمرة، روستي بطاطس، فطائر بطاطس مخبوز/جاهز للأكل	١٨٩	٢,٩	٨	٢٦	١٩٠
نوكي نيء	١٦٧	٣,٩	١	٣٤	١٦٥
بطاطس شيبسي	٤٠٠	٥,٥	٣٩	٤٥	٥٦٢
كفتة بطاطس	١٦٧	٢,٩	٥	١٦	١٢٣
بطاطس مقشرة نيئة	١٢٧	١,٩	٠	١٦	٧٦

المواد الغذائية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
موز مقلي	٦٩	١,١	٠	٢٨	١٢٧
بطاطس محمرة جاهزة للأكل	٢٧٥	٤,٢	١٥	٣٦	٢٩٥
كبيبة بطاطس على شكل أصابع نيئة	٢٣١	٤,٨	٢	٢٣	١٣١
دوار شمس درني نيء	١٢٢	٢,٤	٠	٤	٥٤
جبن					
جبن أزرق بنسبة دسم ٥٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة مثل الروكفور	١٦٢٨	٢١,٦	٣٠	١	٣٥٨
جبن بري بنسبة دسم ٦٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١١٩٩	١٦,٨	٣٣	٠	٣٦٢
جبن طازج دوبل كريم بنسبة دسم ٦٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٢٠٠	١١,٣	٣٢	٣	٣٣٧
جبن مطبوخ بنسبة دسم ٤٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٩٠٤	١٢,٠	١٤	٣	١٨٧
جبن طازج محبب	٩٢٧	١٢,٣	٤	٣	١٠٤
ماسكربوني بنسبة دسم ٨٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٣٩٠	٤,٥	٤٠	٣	٣٨٧
موتزاريلا لبن بقري بنسبة دسم ٤٥٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٤٤٠	١٧,١	٢١	٢	٢٦٣
جبن بارميزان بنسبة دسم ٤٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٢٤٤٧	٣٤,٣	٣٠	٠	٤٠٧
لبنة بنسبة دسم ٢٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٠٥٠	١٢,٥	٥	٣	١٠٩
لبنة بنسبة دسم ٤٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٩٣٠	١١,١	١١	٣	١٥٩
جبن راكليتي بنسبة دسم ٤٥٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٦٢٠	٢٢,٧	٢٨	٠	٣٤٣
جبن ماعز/ فيتا بنسبة دسم ٥٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٢٠٤	١٥,٧	٢٤	١	٢٨٤
جبن مطبوخ بنسبة دسم ٥٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٩٠٤	١٢,٠	٢٧	٧	٣١٨
جبن شبه جامد بنسبة دسم ٣٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٢١٠٧	٢٦,٥	١٦	٠	٢٥٢
جبن شبه جامد بنسبة دسم ٤٥٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٢٠١٢	٢٥,٣	٢٧	٠	٣٤٤
جبن شبه جامد بنسبة دسم ٥٠٪ على الأقل في الكتلة الجافة	١٦٤٩	٢١,٩	٣٠	٠	٣٥٦
جبن الغنم بنسبة دسم ٤٥٪ على الأقل في الكتلة الجافة	٢٠١٢	٢٥,٣	٢٧	٠	٣٤٤
الأعشاب					
ثوم بري طازج	٥٧	٠,٩	٠	٣	٢٣
ريحان طازج	٢٠٤	٣,١	١	٥	٤٧
شبت طازج	٢٤٣	٣,٧	١	٨	٦٥
جرجير طازج	٣٢١	٤,٢	١	٢	٤١
ورق بقدونس طازج	٢٨٠	٤,٤	٠	٧	٦٠
مرامية طازج	١١٣	١,٧	٢	٧	٥٩
ثوم معمر طازج	١٩٢	٣,٦	١	٢	٤٠
اللبن ومنتجات الألبان					
لبن رائب	٣٣٠	٣,٥	١	٤	٣٧
كريمة فريش بنسبة دسم ٤٠٪	١٥٠	٢,١	٤٠	٢	٣٧٣
لبن رائب بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٤٢	٣,٤	٤	٤	٦٤
لبن رائب بالفواكه	٢٠٦	٢,٩	٣	١٤	٩٩
زبادي فواكه بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٧٩	٣,٩	٣	١٥	١٠٦
زبادي بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٨٠	٣,٩	٤	٤	٦٩
زبادي بنسبة دسم ١٠٪	٢٢١	٣,١	١٠	٤	١١٨
فطر هندي بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٣٠	٣,٢	٤	٤	٦٤
لبن بقري بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٨٣	٣,٤	٤	٥	٦٥

الأغذية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
زبادي فواكه بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٧٩	٣,٩	٣	١٥	١٠٦
زبادي بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٨٠	٣,٩	٤	٤	٦٩
زبادي بنسبة دسم ١٠٪	٢٢١	٣,١	١٠	٤	١١٨
فطر هندي بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٣٠	٣,٢	٤	٤	٦٤
لبن بقري بنسبة دسم ٣,٥٪	٢٨٣	٣,٤	٤	٥	٦٥
قشدة بنسبة دسم ٣٠٪	١٦٨	٢,٤	٣٢	٣	٣٠٣
كريمة حامضة بنسبة دسم ١٠٪	٢٠٠	٢,٨	١٨	٣	١٨٧
مصل اللبن الحلو	٧٩	٠,٨	٠	٥	٢٥
لبن الأم	٨٦	١,١	٤	٧	٦٩
مكرونة/ معجنات					
معجنات بدون بيض من جريش القمح الصلب، مطبوخة	١٠٧	٥,٦	١	٣١	١٥٩
معجنات بدون بيض من جريش القمح الصلب، نيئة	٢٤٠	١٢,٥	١	٧٠	٣٥٧
معجنات الحبة الكاملة بدون بيض من القمح، مطبوخة	١٦٣	٦,٠	١	٢٧	١٥٣
معجنات الحبة الكاملة بدون بيض من القمح، نيئة	٣٦٦	١٣,٤	٣	٦١	٣٤٥
المكسرات والبذور					
كاجو	١٠٠٠	٢١,٠	٤٧	٢٢	٥٩٨
كستناء حلو	١٥٠	٢,٩	٢	٤١	٢١٢
فول سوداني	١١٠٠	٢٩,٨	٤٨	٧	٥٩٩
بندق	٤٥٠	١٦,٣	٦٣	٦	٦٦٤
قشور جوز الهند	٣٠٠	٧,٤	٦٥	٨	٦٦٨
قلب قرع العسل	٢٢٨٣	٣٥,٥	٤٦	٣	٥٨١
بذور الكتان	٨٨٠	٢٢,٣	٣٧	٨	٤٨٨
مكاديميا	٣٣٦	٨,٨	٧٣	٤	٧١٩
لوز حلو	٥٨٠	٢٤,٠	٥٣	٦	٦١١
خشخاش	١١٩٥	٢٣,٨	٤٢	٤	٥٢٦
لوز البرازيل	٥٣٠	١٧,٠	٦٨	٤	٦٩٧
الكستناء	٤٤١	١١,٠	٧٢	٤	٧١٧
حبوب الصنوبر	٨٦٨	٢٤,٠	٥١	٧	٥٨٩
الفستق	١١٠٨	٢٠,٨	٥٢	١٢	٦٠٨
السمسم	٦٤٠	٢٠,٩	٥٠	١٠	٥٩٣
حبوب عباد الشمس	٩٦٠	٢٦,١	٢٦	٣٥	٤٩١
الجوز	٤١٠	١٦,١	٧١	٦	٧٢٣
فاكهة					
أناناس	٣٥	٠,٥	٠	١٢	٥٩
تفاح	١٥	٠,٣	٠	١٤	٦٥
مشمش	٦٩	٠,٩	٠	٩	٤٥
أفوكادو	٩٠	١,٤	١٣	٤	١٣٨
موز	٥٧	١,١	٠	٢٠	٩٣
قطعة كمثرى	٢٦	٠,٥	٠	١٢	٥٨
توت العليق	٣٨	١,٢	١	٦	٤٣

الأغذية	ليزين (ملليجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
يوسف أفندي	٤١	٠,٧	٠	٩	٥٠
بلح	٩٠	٢,٠	١	٦٥	٢٩٧
فراولة	٣٤	٠,٨	٠	٦	٣٦
تين مجفف	١٤٠	٣,٥	١	٥٥	٢٧٢
حبة تين	٦٠	١,٣	١	١٣	٦٧
رمان	٥٣	٠,٧	١	١٦	٨٠
جريب فروت	١٩	٠,٦	٠	٧	٤٥
عنبية آسية	١٦	٠,٦	١	٦	٤٦
عليق أوروبي	٤٢	١,٣	٠	٥	٤٣
شمام	٦٧	٠,٩	٠	١٢	٥٧
عنب الثعلب	٣٦	١,١	٠	٥	٤٠
خرما	٤٢	٠,٦	٠	١٦	٧٦
كريز	٣٦	٠,٩	٠	١٣	٦٤
كيوي	٧٦	١,٠	١	٩	٦٢
ليمون أخضر	٣١	٠,٥	٢	٢	٤٨
ليتشي	٦٨	٠,٩	٠	١٧	٧٨
يوسفي	٣٦	٠,٧	٠	١٠	٥٤
مانجو	٥٨	٠,٦	٠	١٢	٦٢
برقوق أصفر	٢٤	٠,٧	٠	١٤	٦٧
خوخ نكتارين	٤٤	٠,٩	٠	١٢	٦٠
برتقال	٣٩	١,٠	٠	٨	٤٧
بابايا	٥٢	٠,٥	٠	٧	٣٦
ماراكويا	١٨٢	٢,٤	٠	١٠	٦٧
خوخ	٢٩	٠,٨	٠	٩	٤٤
برقوق	١٩	٠,٦	٠	١٠	٤٨
توت بري	١١	٠,٣	١	٦	٤١
سفرجل	٢٣	٠,٤	١	٧	٥٠
راوند	٢٥	٠,٦	٠	١	٢٠
زبيب	٧١	٢,٥	١	٦٨	٣١٤
زعرور شائك	٢٥	٠,٨	٠	٧	٤٣
بطيخ	٨٩	٠,٦	٠	٨	٣٩
عنب	١٥	٠,٧	٠	١٥	٧٢
ليمون	٣٥	٠,٧	١	٣	٣٩
الفطر					
فطر محاري شائع، نيء	١٥٠	٣,٥	٠	٣	٣٥
فطر بيرش بوليت، نيء	٤١	٤,٧	١	٠	٣٨
فطر عيش الغراب، نيء	١٧٠	٤,١	٠	١	٢٤
فطر زعفراني حليبي الغطاء، نيء	٥٧	٢,٨	١	٠	٢٨
فطر عسلي، نيء	٢١٥	٣,٢	١	٠	٣٠
فطر غوشنة، نيء	١٦٨	٢,٥	٠	١	٢٨

الأغذية	ليزين (ملجم)	بروتين (جم)	دهون (جم)	كربوهيدرات (جم)	سعرات حرارية
فطر كويزي، نيء	٣٩	٢,٤	٠	٠	٢١
فطر بيرش بوليت الأحمر، نيء	٩٨	٢,٢	١	٠	٢٦
فطر شيتاكي، نيء	٥٦	١,٦	٠	١٢	٤٦
فطر بورسيني، نيء	١٩٠	٥,٤	٠	١	٣٩
فطر ترافل، نيء	٤٩٠	٨,٣	١	٧	٩٠
البراعم					
براعم الخيزران، نيئة	١٢٨	٢,٥	٠	١	٢٣
براعم الخيزران محفوظة ومصفاة	١١٣	٢,٢	١٩	١	٠
براعم الصفصفة، نيئة	٢٢٤	٤,٠	١	٢	٣٥
براعم اللوبيا الذهبية	٢٤٦	٣,٢	٠	٢	٢٦
براعم الصويا، نيئة	٤٤٤	٦,٣	١	٥	٥٩
الحلوى والآيس كريم والتسالي					
بونبون	٣٣	٠,٥	٠	٩٥	٣٩١
بسكويت الزبدة	٣٠٨	٨,١	١١	٧٥	٤٤١
مقرمشات فول سوداني	٣٣٥	١٠,٤	٣٥	٤٥	٥٣٨
فندان	٠	٠,٠	٠	٨٨	٣٥٧
أيس كريم فواكه	١٠٧	١,٥	٢	٢٩	١٤٢
جيلي فواكه	٧١	١,٦	٠	٧٩	٣٥٢
سكاكر الدببة المطاطية بالجيلاتين	٤٣٤	٦,٦	٠	٧٩	٣٤٨
سكاكر الدببة المطاطية بدون جيلاتين	٠	٠,١	٠	٨٣	٣٣٤
بطاطس شيبسي	٤٠٠	٥,٥	٣٩	٤٥	٥٦٢
لبان	٧	٠,١	٠	٩٥	٣٨٧
مقرمشات	٢١٨	١١,١	٣	٧٥	٣٨٦
حلوى قصفة	٩٤	٣,٣	١٣	٨١	٤٥٧
عرقسوس	١٠٥	٤,٤	١	٨٧	٣٨١
مارشميللو	١٣٢	٢,٠	٠	٨٠	٣٣٣
شيكولاتة باللبن	٣٩٣	٩,٢	٣٢	٥٤	٥٣٩
شيكولاتة باللبن كامل الدسم والمكسرات	٥٥٣	٩,٢	٣٢	٥٠	٥٣١
أيس كريم باللبن	١١٦	١,٦	٢٢	١٢	٢٥٠
فيشار	٣٤٢	١٢,٧	٥	٦٧	٣٨٨
أرز منفوش	٢٩١	٧,٥	٢	٨٤	٣٩٤
عصى خبز مملح	١٨٥	٩,٧	١	٧٦	٣٥٤
كريمبو	٢١٦[1]	٣,٦	١١	٦٤	٣٥٧
بسكويت شيكولاتة	٢٢٢	٦,٧	٢٤	٥٥	٤٦٦
رشاشات الشيكولاتة	٣٣٥	٧,٢	١٨	٦٢	٤٥٨
حبوب الكاكاو	٢١٥	٤,٦	٤	٧٨	٣٨١
شربات	١٢	٠,٢	٠	٣٢	١٣٩
أيس كريم مائي/ أيس كريم ملون	٠	٠,٠	٠	١٥	٦١
شيكولاتة داكنة	٣٧٧	٨,١	٣١	٤٦	٥١٤

[1] لا يتوفر تحليل ليزين للكريمبو، ولذلك فقد تم رصد القيمة الموضحة حسابيًا

بيانات المراجع

المبدأ

مبدأ AWMF رقم ٠١٨/٠٢٧ (مستوى الجودة "S3") بخصوص "التشخيص والعلاج وإدارة بيلة حمض الجلوتاريك من النوع الأول (المرادف: نقص إنزيم الجلوتاريل المساعد
A النازع للهيدروجين)". النسخة الثانية المنقحة في يونيو/ حزيران ٢٠١٦. رابط URL: www.awmf.org

توصيات الحمية الغذائية، تحليلات المواد الغذائية

الجمعية الألمانية للتغذية، الجمعية النمساوية للتغذية، الجمعية السويسرية لأبحاث التغذية، الاتحاد السويسري للتغذية (D-A-CH) (٢٠١٥): القيم المرجعية للإمداد بالمواد الغذائية. ISBN 978-3865281487 .Bonn, 2. Auflage; Neuer Umschau Buchverlag.

بنك بيانات التغذية Nutribase (شاملًا دليل الأغذية الألماني ٣,٠٢)

®Optimix. معهد دورتموند لأبحاث تغذية الأطفال (FKE). رابط URL: www.fke-do.de

Prodi 6.6 (دليل الأغذية الألماني 2015 ,Souci, Fachmann, Kraut 3.02)

الأعمال الأصلية (باللغة الإنجليزية)

Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, et al (2017) Proposed recommendations for diagnosis and management of individuals with glutaric aciduria type I – second revision. J Inherit Metab Dis 40:75–101.

Boy N, Mengler K, Thimm E, et al (2018) Newborn screening: A disease-changing intervention for glutaric aciduria type 1. Ann Neurol 83:970–979 .

Dixon MA und Leonard JV (1992) Intercurrent illness inborn errors of intermediary metabolism. Arch Dis Child 67: 1387–1391.

Heringer J, Boy SPN, Ensenauer R, et al (2010) Use of guidelines improves the neurological outcome in glutaric aciduria type I. Ann Neurol 68:743–752.

Müller E, Kölker S (2004) Reduction of lysine intake while avoiding malnutrition – major goals and major problems in dietary treatment of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. J Inherit Metab Dis 27: 903–910.

Kölker S, Greenberg CR, Lindner M, Müller E, Naughten ER, Hoffmann GF (2004) Emergency treatment in glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. J Inherit Metab Dis 27:893–902.

Kölker S, Garbade S, Greenberg CR, et al (2006) Natural history, outcome, and treatment efficacy in children and adults with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. Pediatr Res 59:840–847.

Kölker S, Garbade SF, Boy N, et al (2007) Decline of acute encephalopathic crises in children with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency identified by neonatal screening in Germany. Pediatr Res 62:353–362.

Kölker S, Christensen E, Leonard JV (2011) Diagnosis and management of glutaric aciduria type I-revised recommendations. J Inherit Metab Dis 34:677–694.

Kölker S, Christensen E, Leonard JV, et al (2007) Guideline for the diagnosis and management of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency (glutaric aciduria type I). J Inherit Metab Dis 30:5–22.

Monavari AA, Naughten ER (2000) Prevention of cerebral palsy in glutaric aciduria type I by dietary management. Arch Dis Child 82:67–70.

Strauss KA, Puffenberger EG, Robinson DL, Morton DH (2003) Type I glutaric aciduria, part 1: Natural history of 77 patients. Am J Med Genet 121C:38–52.

Yannicelli S, Rohr F, Warman FL (1994) Nutrition support for glutaric acidemia type I. J Am Diet Assoc 94: 183–191.

روابط الإنترنت

اللغة الألمانية

– مجموعة ساعد نفسك لبيلة حمض الجلوتاريك، جمعية مسجلة: www.glutarazidurie.de
– مجموعة عمل اضطرابات أيض الأطفال (APS)
في جمعية طب الأطفال والشباب (DGKJ): www.aps-med.de
– مجموعة عمل الجمعيات الطبية العلمية المتخصصة، جمعية مسجلة
(AWMF): www.uni-duesseldorf.de/AWMF/
– مجموعة عمل علم تغذية الأطفال، جمعية مسجلة (APD): www.netzwerk-apd.de
– معهد أبحاث تغذية الأطفال (FKE): www.fke-do.de
– الجمعية الألمانية للتغذية، جمعية مسجلة (DGE): www.dge.de
– الجمعية الألمانية لخلل التوتر، جمعية مسجلة (DDG): www.dystonie.com
– أورفانت - بوابة الأمراض النادرة والأدوية المهملة: www.orpha.net
– تحالف الأمراض النادرة المزمنة، جمعية مسجلة (ACHSE): www.achse-online.de

على المستوى الدولي

– جمعية بيلة حمض الجلوتاريك العضوية (OAA): www.oaanews.org
– الجمعية الدولية لبيلة حمض الجلوتاريك (IOGA): www.glutaricacidemia.org
– جمعية دراسة اضطرابات أيض الخلقية (SSIEM): www.ssiem.org

www.klinikum.uni-heidelberg.de