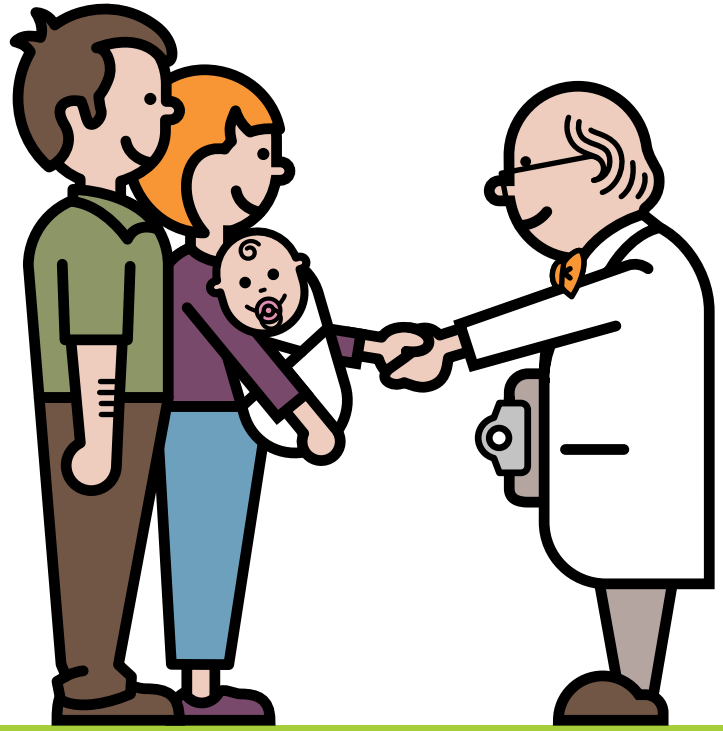
بيلة حمض الغلوتاريك النوع الأول



GA-1

(جي-ايه-وان)

معلومات لذوي الاطفال حديثي الولادة المصابين بمرض بيلة حمض الغلوتاريك

اعتمدته مجموعة أخصائيي التغذية التابعة لـ BIMDG (المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية)

BIMDG

المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية

بناءً على أدوات تمكين تعلم الآباء الأمراض الاستقلابية المكتوبة من قِبل برجارد ووينديل

تمت مراجعتها وتنقيحها لأمريكا الشمالية من قِبل: إيه. هوبير

هذا الإصدار من أداة TEMPLE (Tools Enabling Metabolic Parents Learning [أدوات تمكين الآباء من تعلّم الأمراض الاستقلابية])، الذي أُعتمد في الأصل من قِبل مجموعة أخصائيي التغذية التابعة لـ BIMDG (British Inherited Metabolic Disease Group [المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية]) للاستخدام داخل المملكة المتحدة وأيرلندا، أعتمد أيضًا من قِبل شركة Nutricia North America للاستخدام داخل الولايات المتحدة وكندا. لم يُعد يمثل هذا الإصدار الممارسة السريرية أو الممارسة المتعلقة بالنظام الغذائي في المملكة المتحدة وأيرلندا.

TEMPLE

أدوات تمكين الآباء من تعلّم الأمراض الاستقلابية

تدعمه NUTRICIA

كخدمة إلى الطب الاستقلابي

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

لمزيد من الأدوات التعليمية، يرجى زيارة MedicalFood.com

NUTRICIA

ما هو GA-1؟

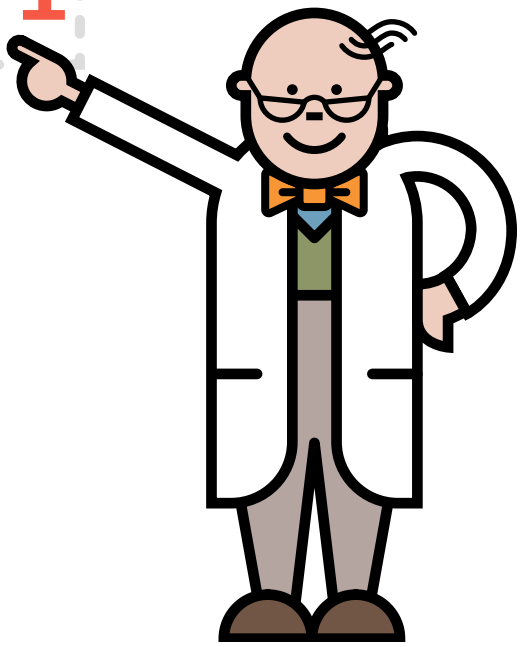
GA-1 هو اختصار لبيلة حمض الغلوتاريك النوع الأول.

وتُنطق غلو-تا-ريك-أسيد-يور-يا.

وهي حالة استقلابية وراثية.

Glutaric Aciduria Type 1

GA-1



© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

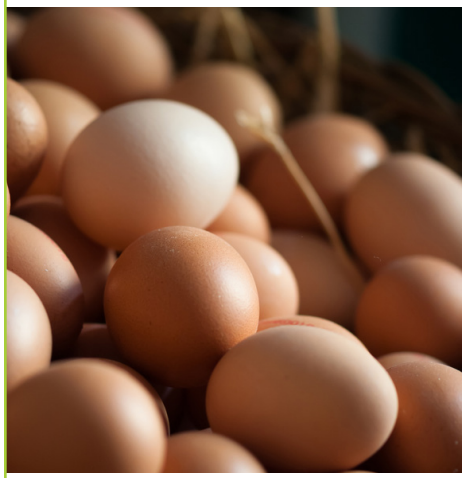
ما هو GA-1؟

ارتفاع حمض
الغلوتاريك في البول

ارتفاع حمض
الغلوتاريك في الدم

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.



كيف يؤثر على GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

يؤثر GA-1 (Glutaric Aciduria Type 1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) على طريقة تكسير الجسم للبروتين.

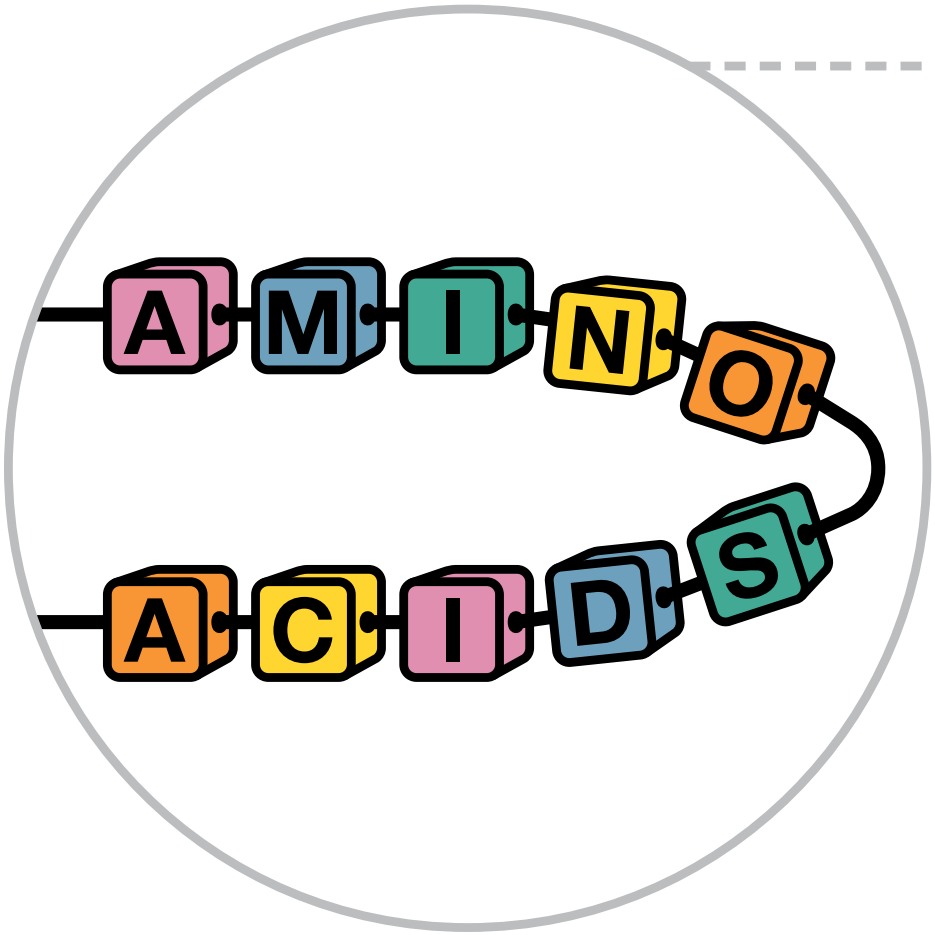
يوجد البروتين في أجسامنا وفي العديد من الأطعمة. ويحتاج الجسم إلى البروتين للنمو والإصلاح.

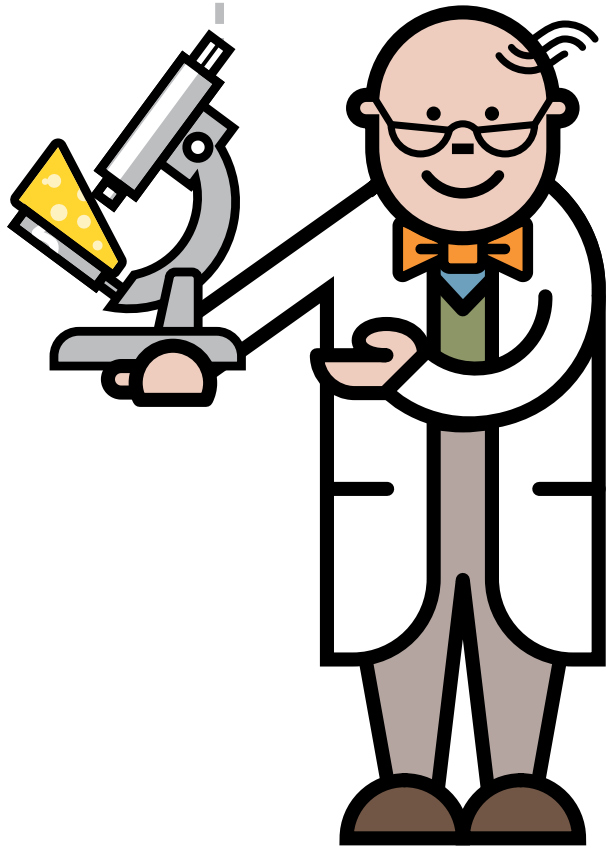
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

ما هو البروتين؟

يتكون البروتين من سلاسل متعددة من وحدات أصغر تُسمى الأحماض الأمينية.





© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

استقلاب (التمثيل الغذائي) للبروتين

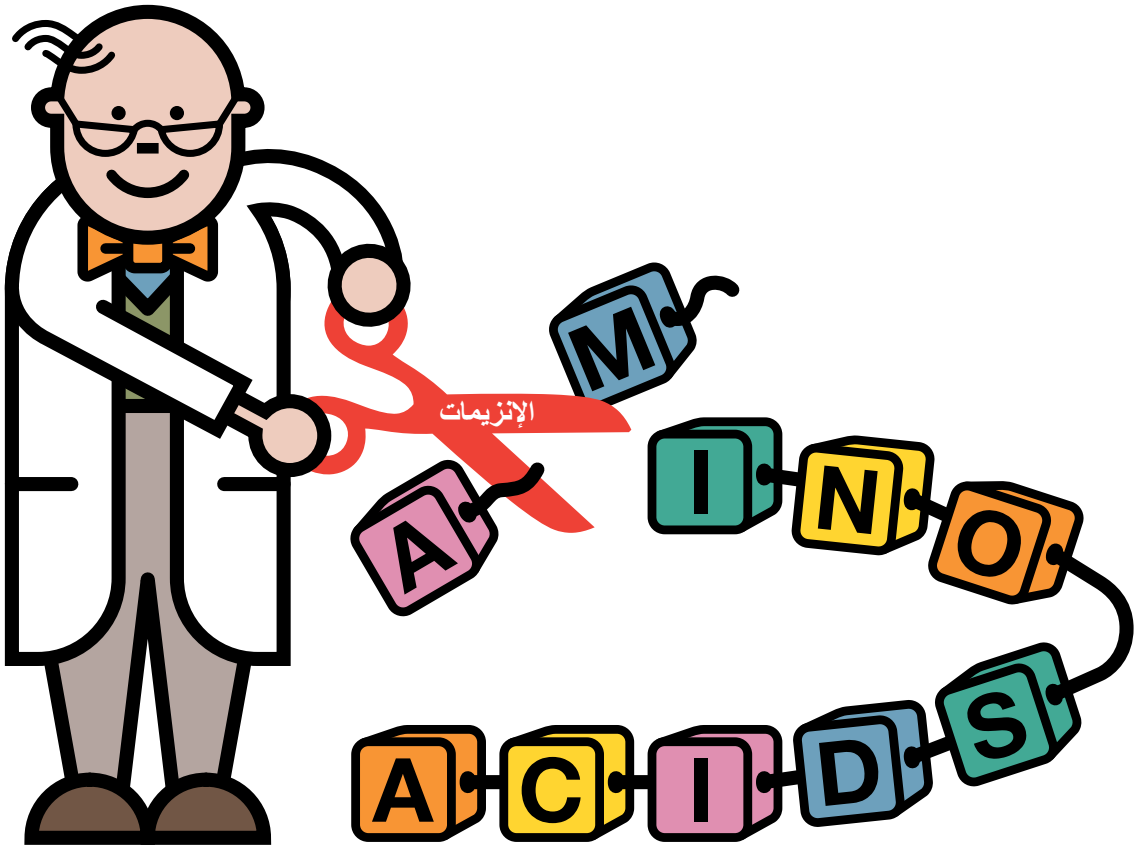
الاستقلاب يشمل العمليات التي تحدث داخل خلايا الجسم.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

ما الذي تقوم به الإنزيمات؟

للانزيمات دور فعال في عمليات الاستقلاب الخاصة بالبروتينات، حيث انها تقوم بتحليل البروتين الى وحدات اصغر من بينها الاحماض الامينية.



تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

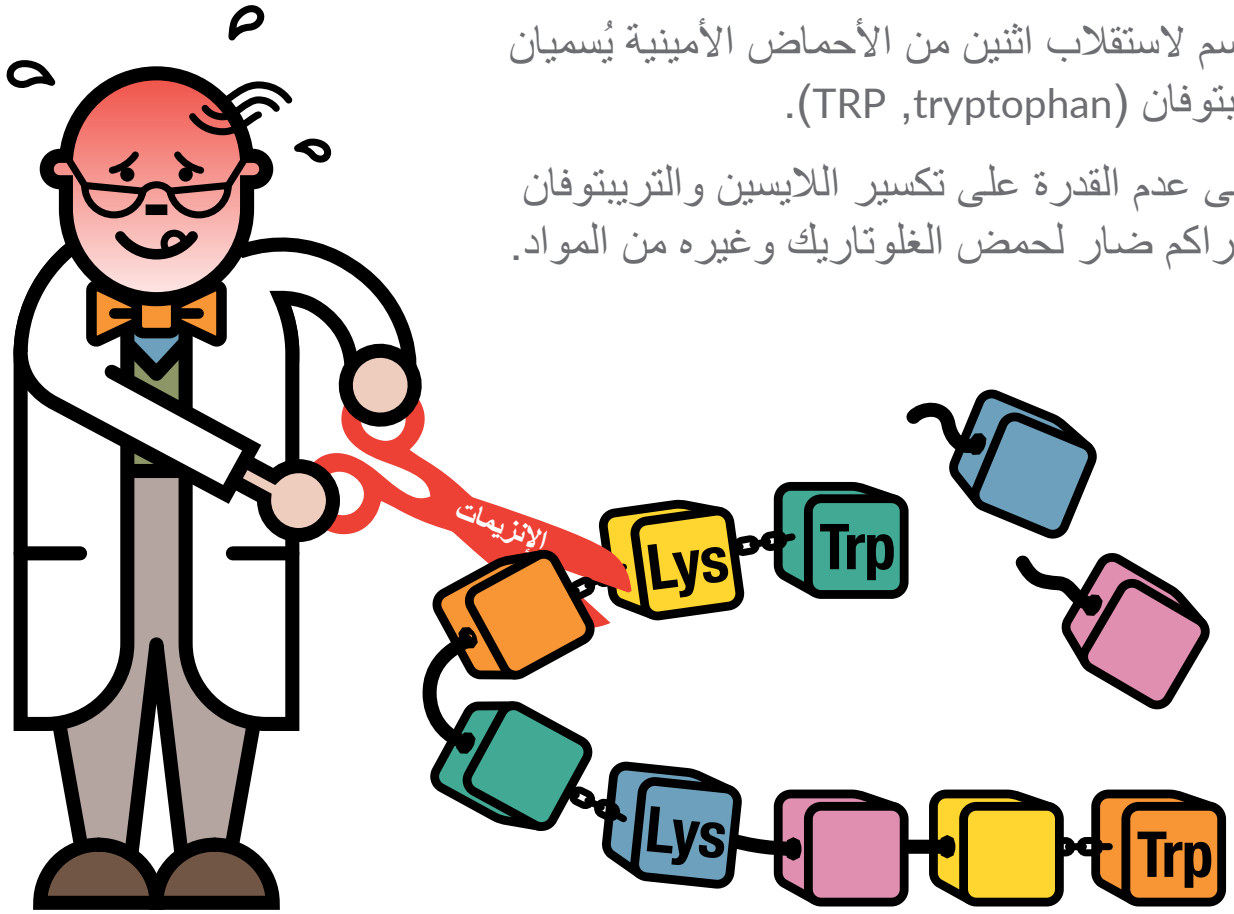
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ماذا يحدث في GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

تنجم GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)
عن نقص إنزيم يُسمى **glutaryl-CoA dehydrogenase (GCDH)**.

ويُستخدم هذا الإنزيم في الجسم لاستقلاب اثنين من الأحماض الأمينية يُسميان لايسين (LYS ,lysine) وتريبتوفان (TRP ,tryptophan).

يؤدي نقص إنزيم GCDH إلى عدم القدرة على تكسير اللايسين والتريبتوفان وبالتالي التسبب في حدوث تراكم ضار لحمض الغلوتاريك وغيره من المواد.



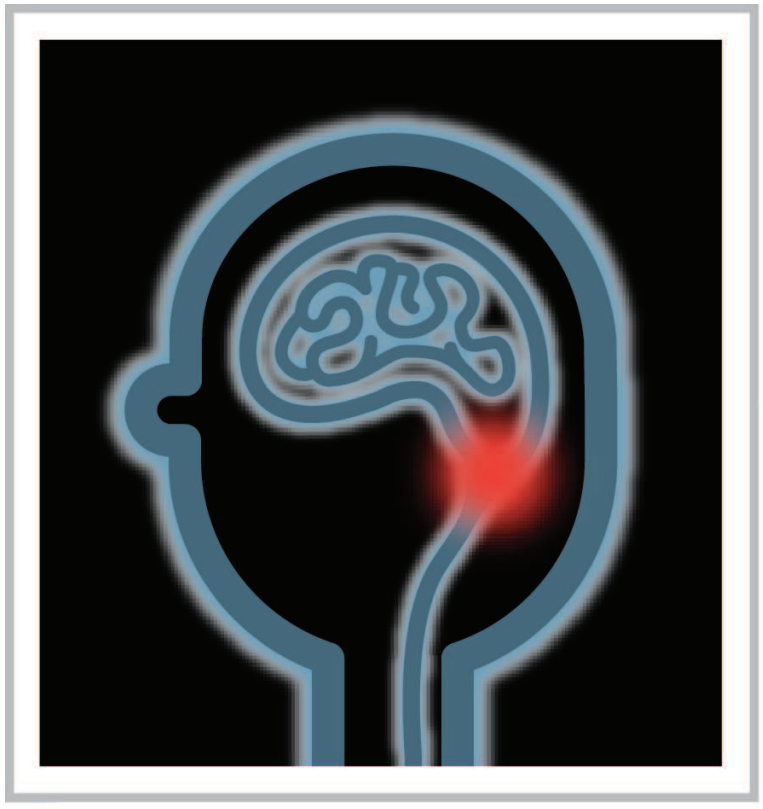
تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ما المشكلات التي يمكن أن تحدث في حالة الإصابة بـ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

تُسيطر النوى القاعدية الموجودة في الدماغ على الحركة.

وتراكم حمض الغلوتاريك والمواد الضارة الأخرى يلحق الضرر بالنوى القاعدية في الدماغ، وبالتالي يُسبب مشكلات في الحركة. كما من الممكن أن ينتج من ذلك إعاقة ذهنية.

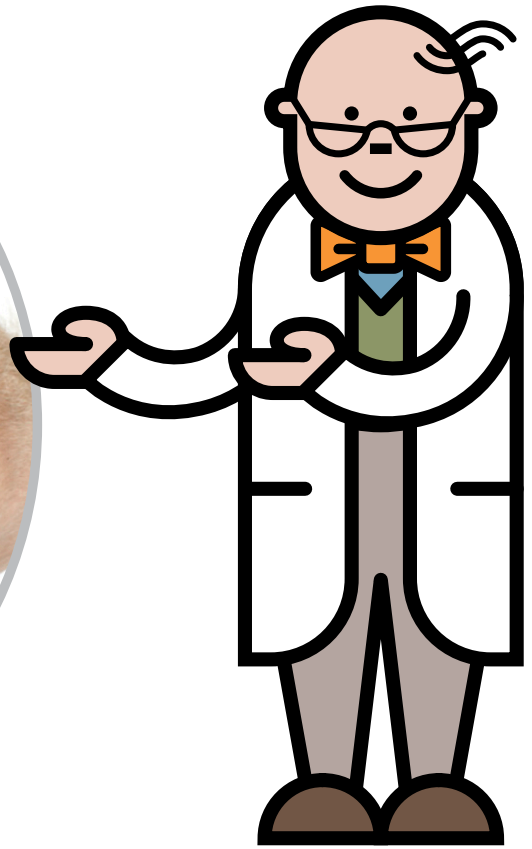


© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

ماذا عن الأعراض الأخرى؟

عادةً ما يكون الأطفال الصغار المصابون بـ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) في صحة جيدة عند الولادة على الرغم من أن العديد منهم يولدون بحجم رأس أكبر من المتوسط.



© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

كيف يتم تشخيص الإصابة بـ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

يتم جمع بضع قطرات من الدم، كجزء من فحص حديثي الولادة.

بعد ذلك، يتم تحليل عينة الدم.

يُمكن أن تعني النتائج غير الطبيعية أن طفلكِ مُصاب بـ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)، الأمر.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

ما هو النظام الغذائي اليومي للسيطرة على (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

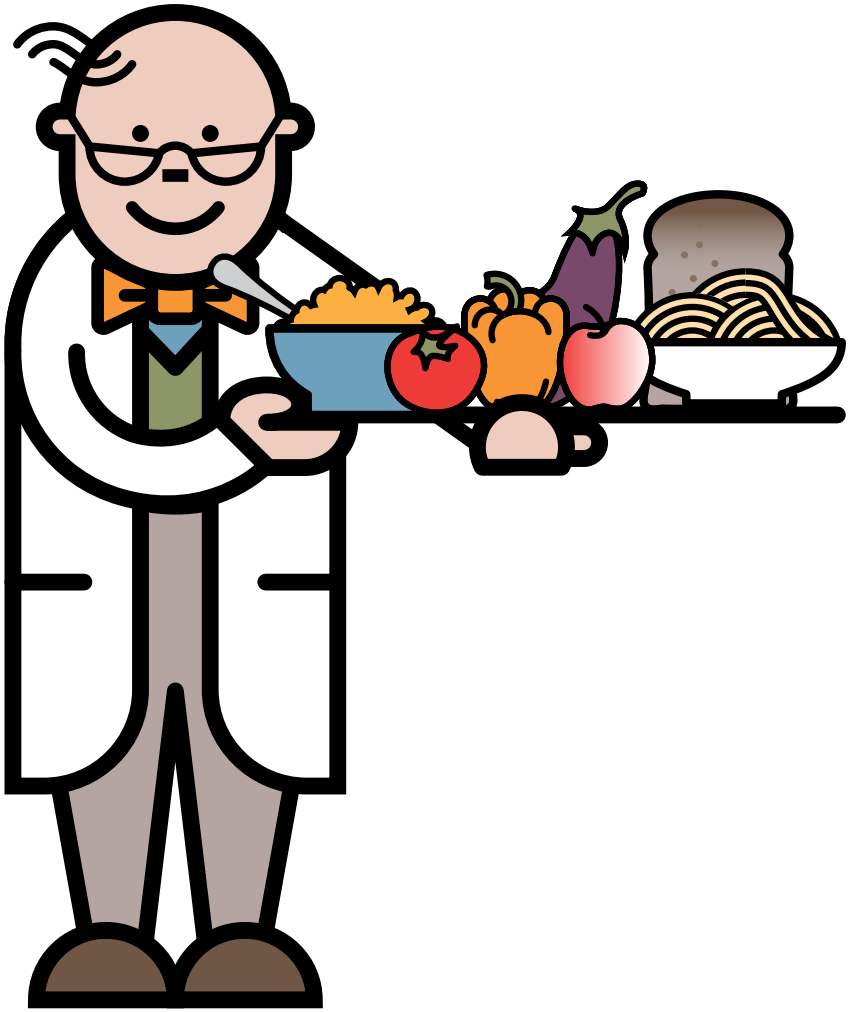
تجنب الأطعمة الغنية بالبروتين

يجب تجنب الأطعمة الغنية بالبروتين، و التي تحتوي على نسبة عالية من اللايسين والتريبتوفان. وتشمل **اللحوم، والأسماك، والبيض، والجبن، والحليب، والخبز، والمعكرونة، والمكسرات، وفول الصويا، والتوفو.**

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

تناول الأطعمة منخفضة البروتين



هي الأطعمة التي تحتوي على كميات بسيطة من الليسين والتريبتوفان والتي يُمكن استخدامها بكميات عادية.

وتتضمن العديد من الفواكه والخضروات والأطعمة الخاصة منخفضة البروتين.

هذه الأطعمة توفر:

- مصدر مهم للطاقة
- تنوع في النظام الغذائي

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

طهي الوجبات منخفضة البروتين

يمكن إعداد وجبات منخفضة البروتين للطفل ذات مذاق جيد وشهي.

تتوفر العديد من كتب الطبخ التي تساعد في اعداد وجبات منخفضة البروتين. قد يساعد أخصائي التغذية في الحصول على وصفات لبعض الأطعمة المفضلة.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

تغذية الطفل الصغير بالحليب الصناعي الاستقلابي

يُعتبر اللايسين والتريبتوفان ضروريين للتطور الطبيعي وبالتالي يجب تناول كمية محدودة و يوميًا.

يوفر حليب الثدي أو حليب الأطفال كمية اللايسين والتريبتوفان التي يحتاجها الطفل قبل إدخال الأطعمة الصلبة،الذي يبدأ بصفة عامة في عمر الأربعة أو الستة أشهر.

يحتاج الطفل الصغير أيضًا إلى حليب صناعي استقلابي خاص لتوفير كمية كافية من البروتين لا تحتوي على اللايسين بينما يكون بها كمية صغيرة من التريبتوفان.

سيُحدد أخصائي التغذية مقدار حليب الثدي أو حليب الأطفال ومقدار الحليب الصناعي الاستقلابي الذي يمكن تقديمه.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

الحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من اللايسين ومنخفض التريبتوفان

يُعد الحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من الليسين ومنخفض التريبتوفان متطلباً اساسياً لتلبية الاحتياجات الغذائية للطفل.

كما هو الحال بالنسبة لحليب الثدي أو حليب الأطفال، يحتوي الحليب الصناعي الاستقلابي على الكربوهيدرات، والدهون، والفيتامينات، والمعادن؛ ولكن يكون البروتين خالياً من اللايسين ويحتوي على نسبة قليلة من التريبتوفان.

يسمح الحليب الصناعي الاستقلابي، بالإضافة إلى الكميات المحددة من الليسين والتريبتوفان، للطفل بالحصول على جميع العناصر الغذائية التي يحتاجها للنمو.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

مراقبة اللايسين والتريبتوفان

عندما يبدأ الطفل في تناول الأطعمة الصلبة، ستعمل العيادة لتعقب الليسين والتريبتوفان.

يجب وزن الأطعمة أو قياسها باستخدام المقاييس المنزلية (1 كوب، ملعقة كبيرة، وما إلى ذلك) لتحديد كمية اللايسين والتريبتوفان.

يُمكن أن تساعد العيادة في إيجاد أفضل الأدوات التي تستخدم في تحديد كمية محتوى اللايسين والتريبتوفان الموجود بالأطعمة.

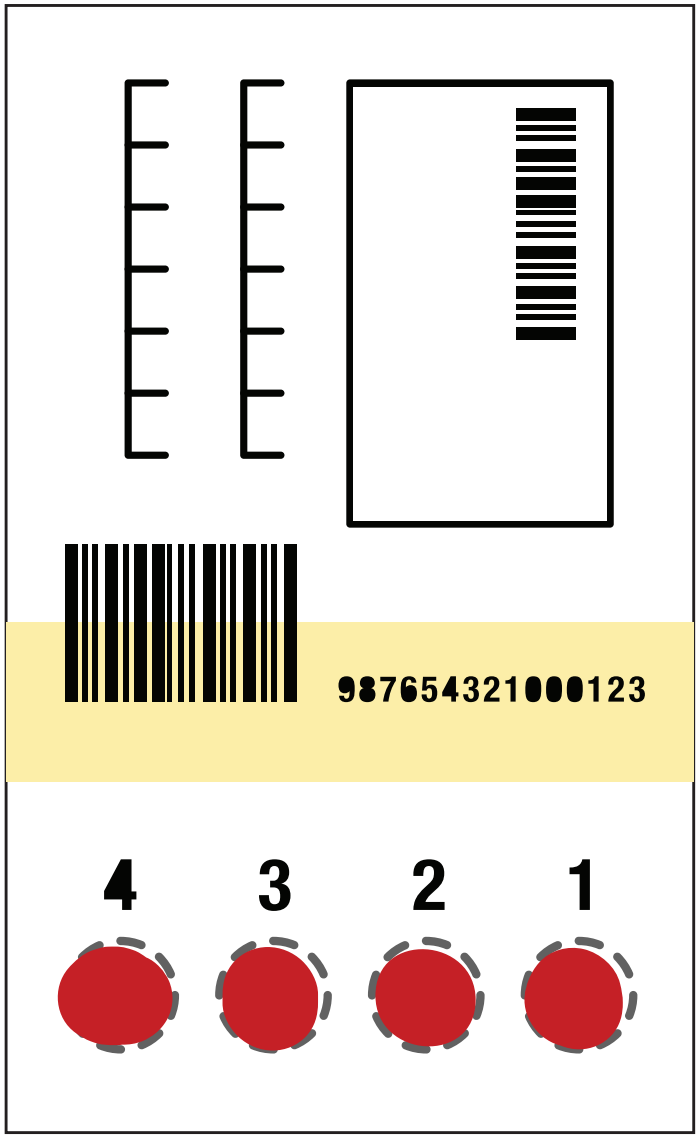
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

كيف تتم مراقبة GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

تُراجع العيادة اختبارات الدم والبول بانتظام.

وسيتصل أخصائي التغذية الاستقلابية للتزويد بالنتائج ومناقشة أي تغيرات في العلاج.



© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

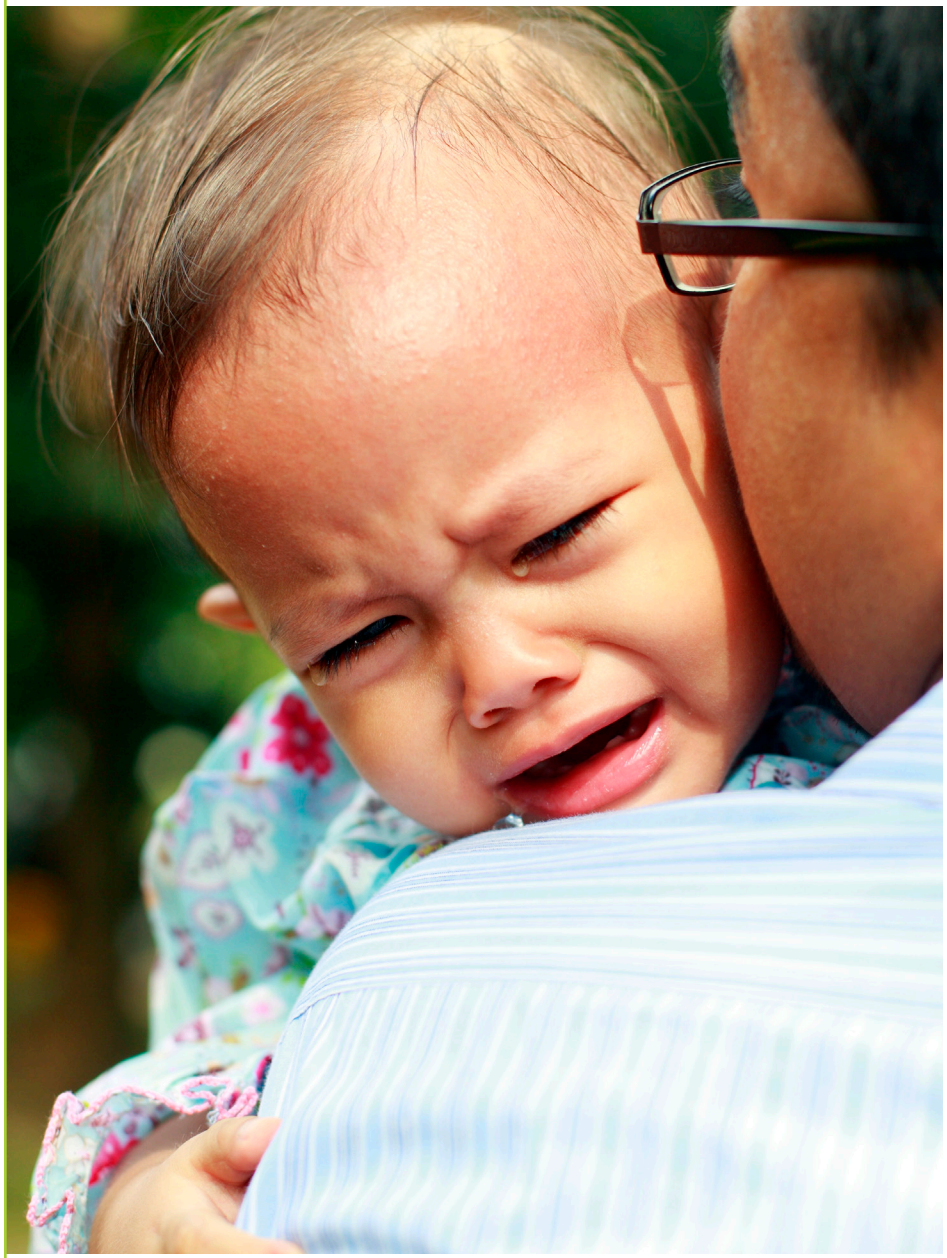
تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

ما الذي يحدث خلال الفحص الطبي العام بالعيادة؟

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

النوبة الاستقلابية



تُسبب **"النوبة الاستقلابية"** مشكلات في الحركة. وتكون بسبب تراكم حمض الغلوتاريك والمواد الكيميائية السامة الأخرى.

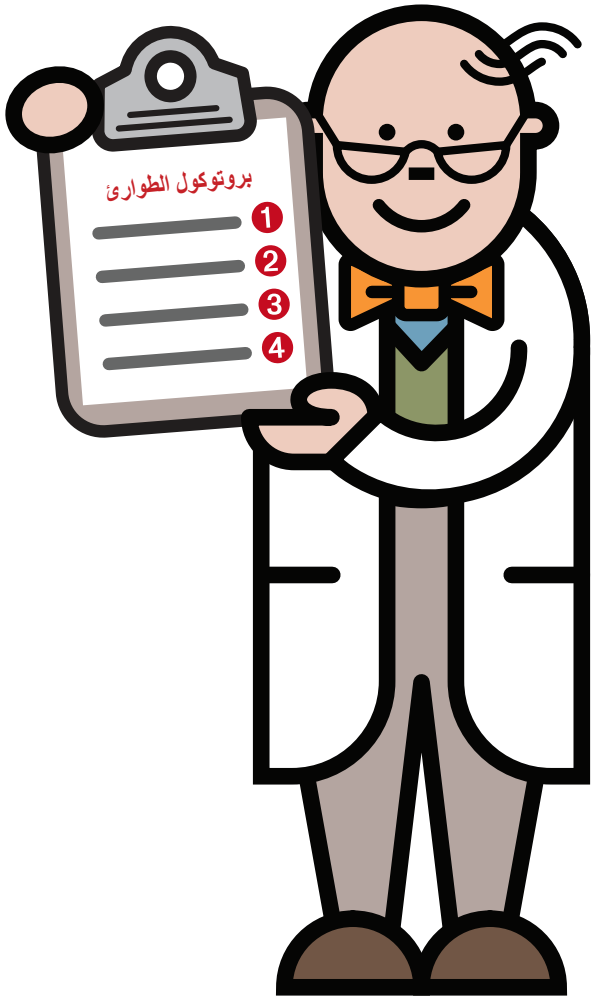
وعادًة ما يكون ذلك نتيجة عدوى بكتيرية أو فيروسية تؤدي إلى ارتفاع درجات الحرارة، والتقيؤ، والإسهال.

من المهم السيطرة علي النوبة الاستقلابية بسرعة وبشكل سليم.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

كيف تتم معالجة GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) خلال المرض؟



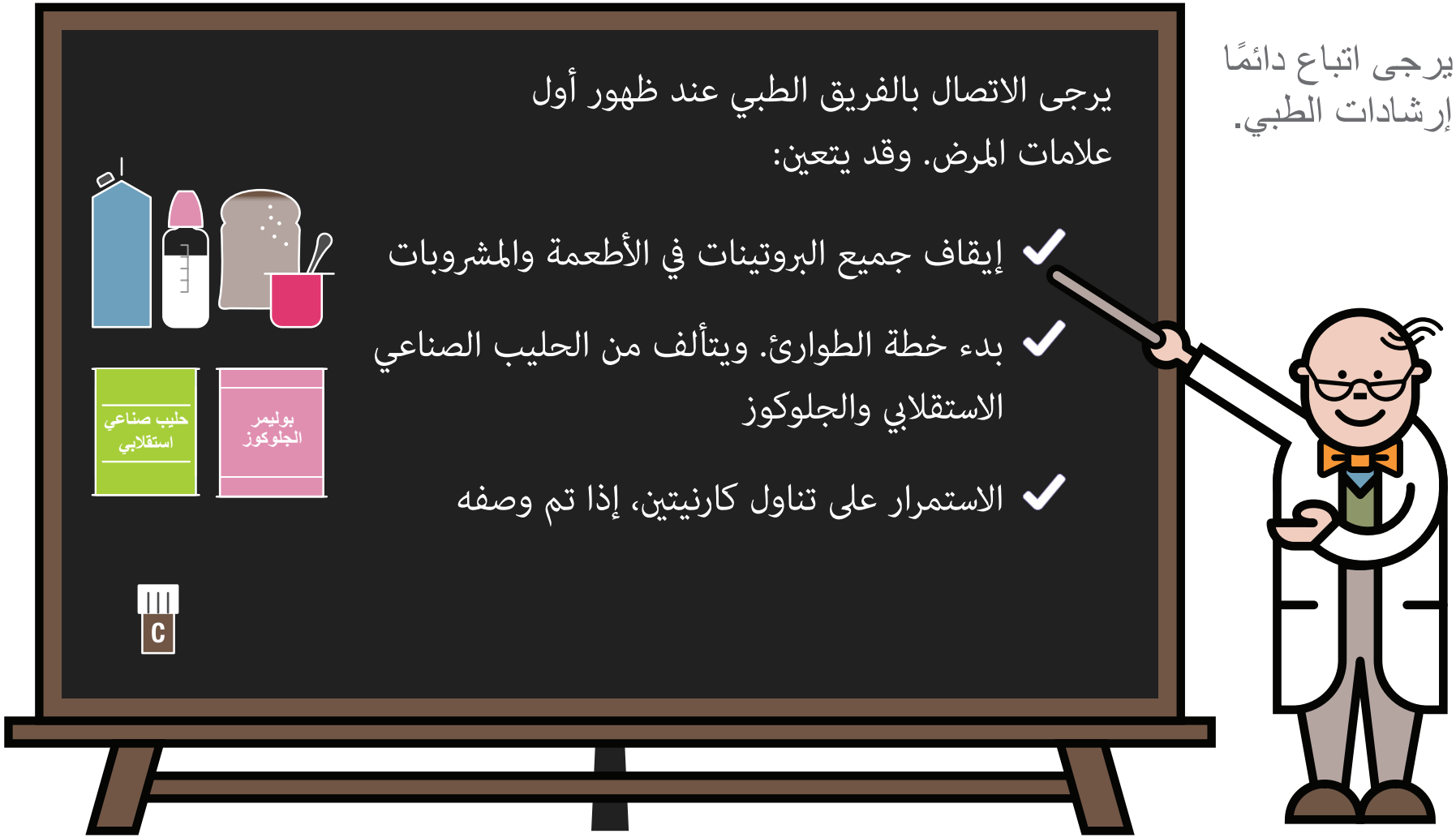
خلال أي مرض، تحتاج أجسامنا إلى طاقة إضافية. لذلك سيبدأ الجسم في تكسير بروتين الخلايا، وهي عملية تُسمى الأيض الهدمي. وسيؤدي ذلك إلى تراكم حمض الغلوتاريك والمواد الضارة الأخرى، مما يسبب نوبة استقلابية.

ومن المهم بدء بروتوكول خطة الطوارئ الذي أعده فريق التغذية الاستقلابية والاتصال بهم على الفور.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

كيف تتم معالجة GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) خلال المرض؟

يرجى اتباع دائمًا إرشادات الطبي.



تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

كيف تتم معالجة GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) خلال المرض؟

يرجى اتباع دائمًا إرشادات الفريق الطبي.

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

الأهم من ذلك

من الضروري الاتصال بفريق التغذية الاستقلابية على الفور إذا كان الطفل مريض.

يرجى اتباع تعليماتهم على الفور من دون تأخير.

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

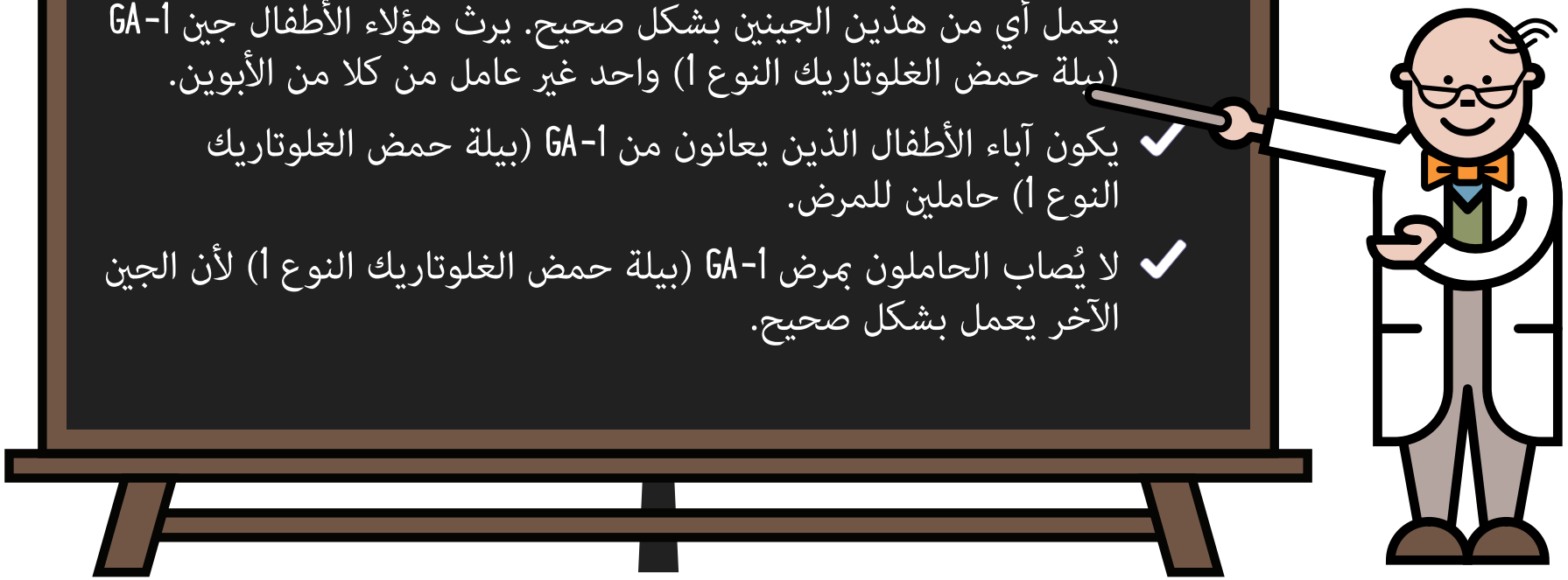
ماذا يحدث عند انتقال الصفات الوراثية عند الإنسان؟

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

كيف يرث الشخص GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)؟

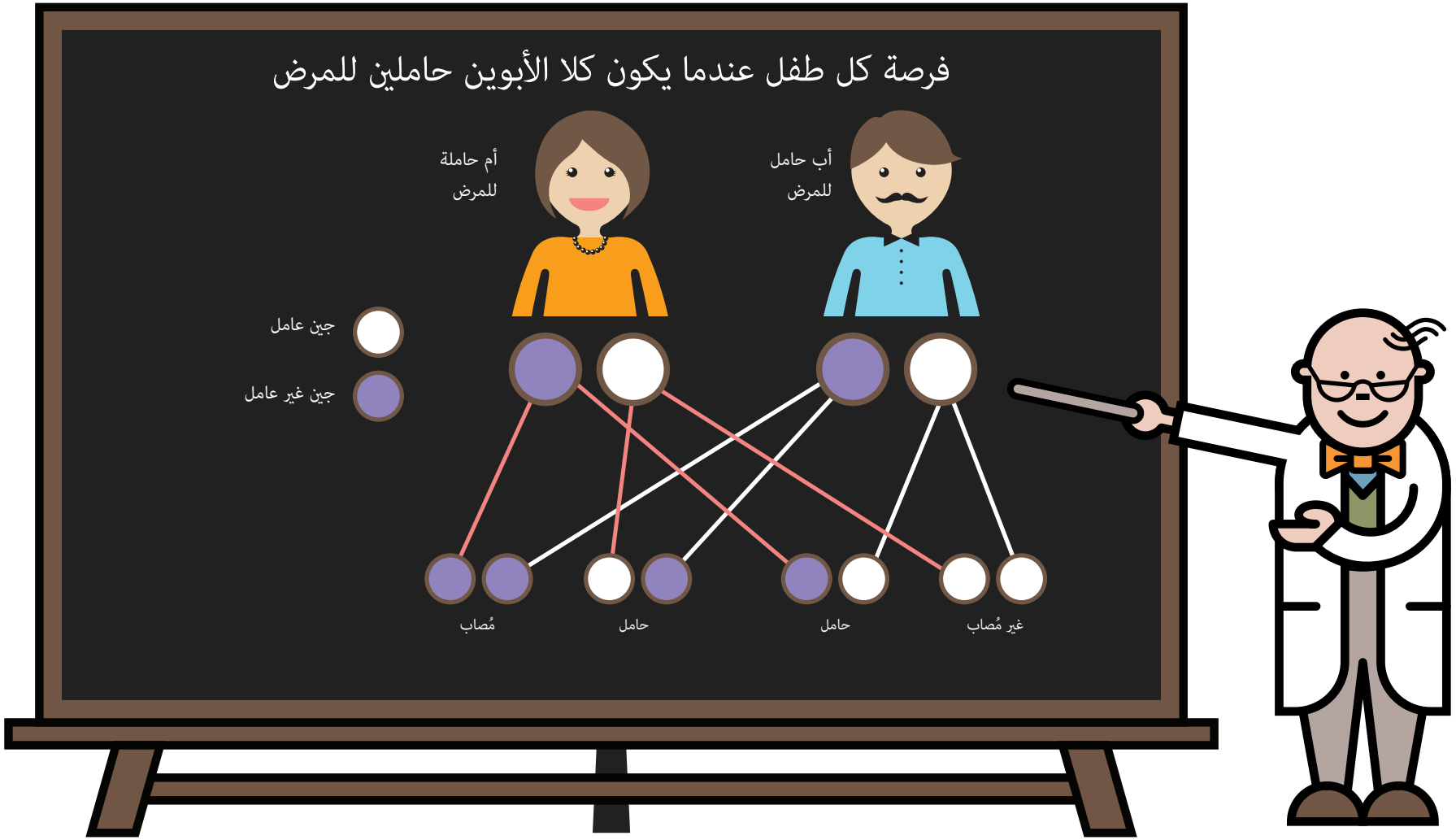
- GA-1 (**بيلة** حمض الغلوتاريك النوع 1) هي حالة وراثية. ولا يوجد شيء يُمكن القيام به لتفادي إصابة الطفل بـ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1).
- ولدى كل شخص زوج من الجينات ينتج إنزيم glutaryl-CoA dehydrogenase. في الأطفال الذين يعانون من GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1)، لا يعمل أي من هذين الجينين بشكل صحيح. يرث هؤلاء الأطفال جين GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) واحد غير عامل من كلا من الأبوين.
- يكون آباء الأطفال الذين يعانون من GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) حاملين للمرض.
- لا يُصاب الحاملون بمرض GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) لأن الجين الآخر يعمل بشكل صحيح.



تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

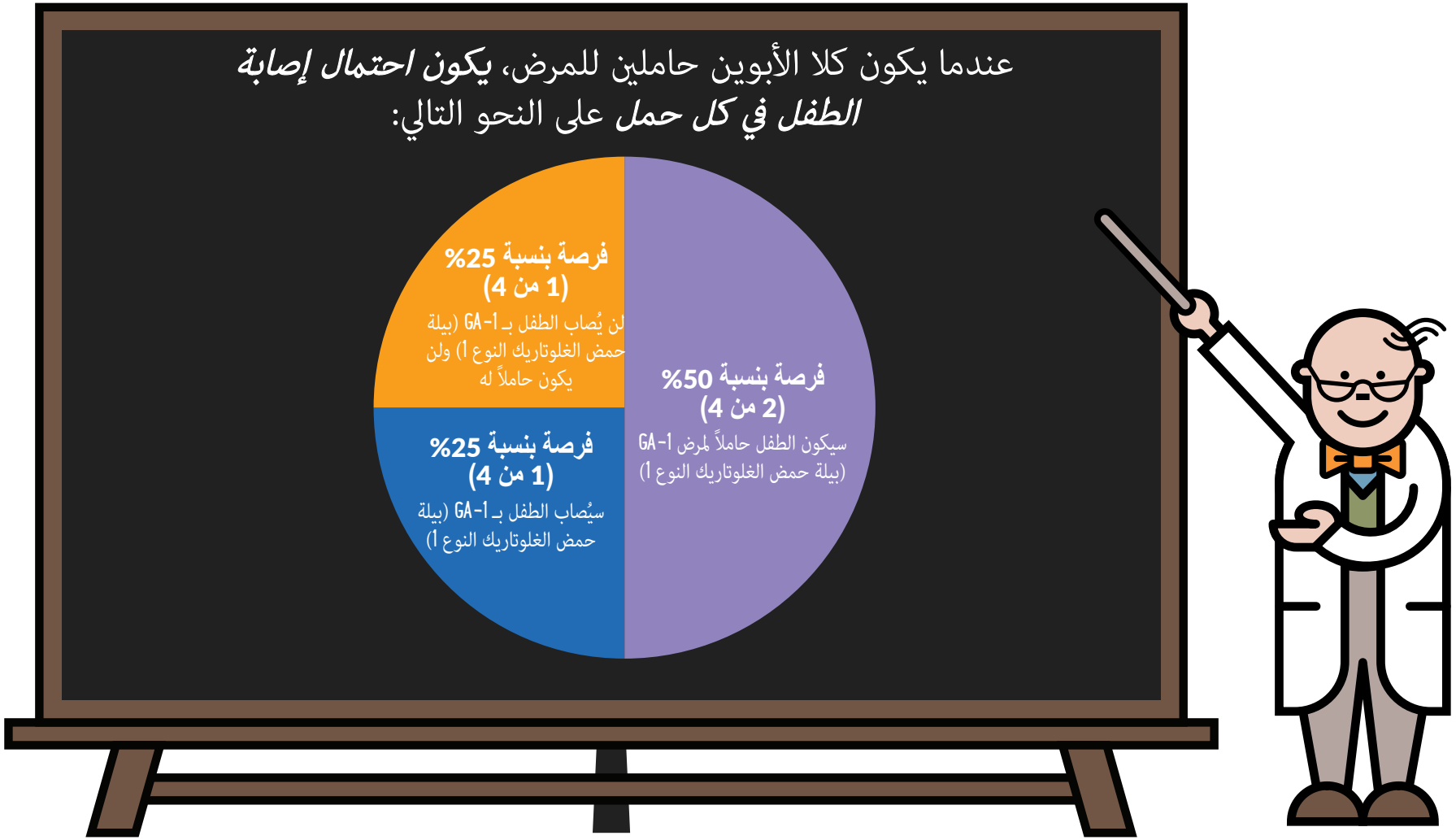
التوارث — الصفة المتنحية - النتائج الممكنة



تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

فرص انتقال المرض عند الحمل في المستقبل

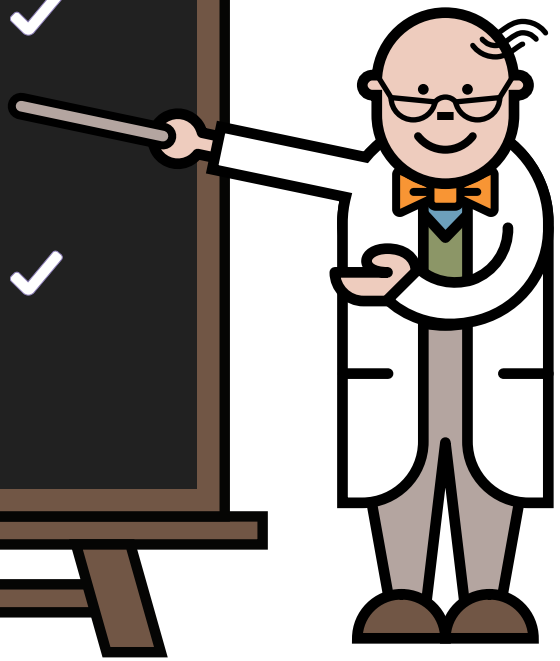


تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

الدروس المستفادة

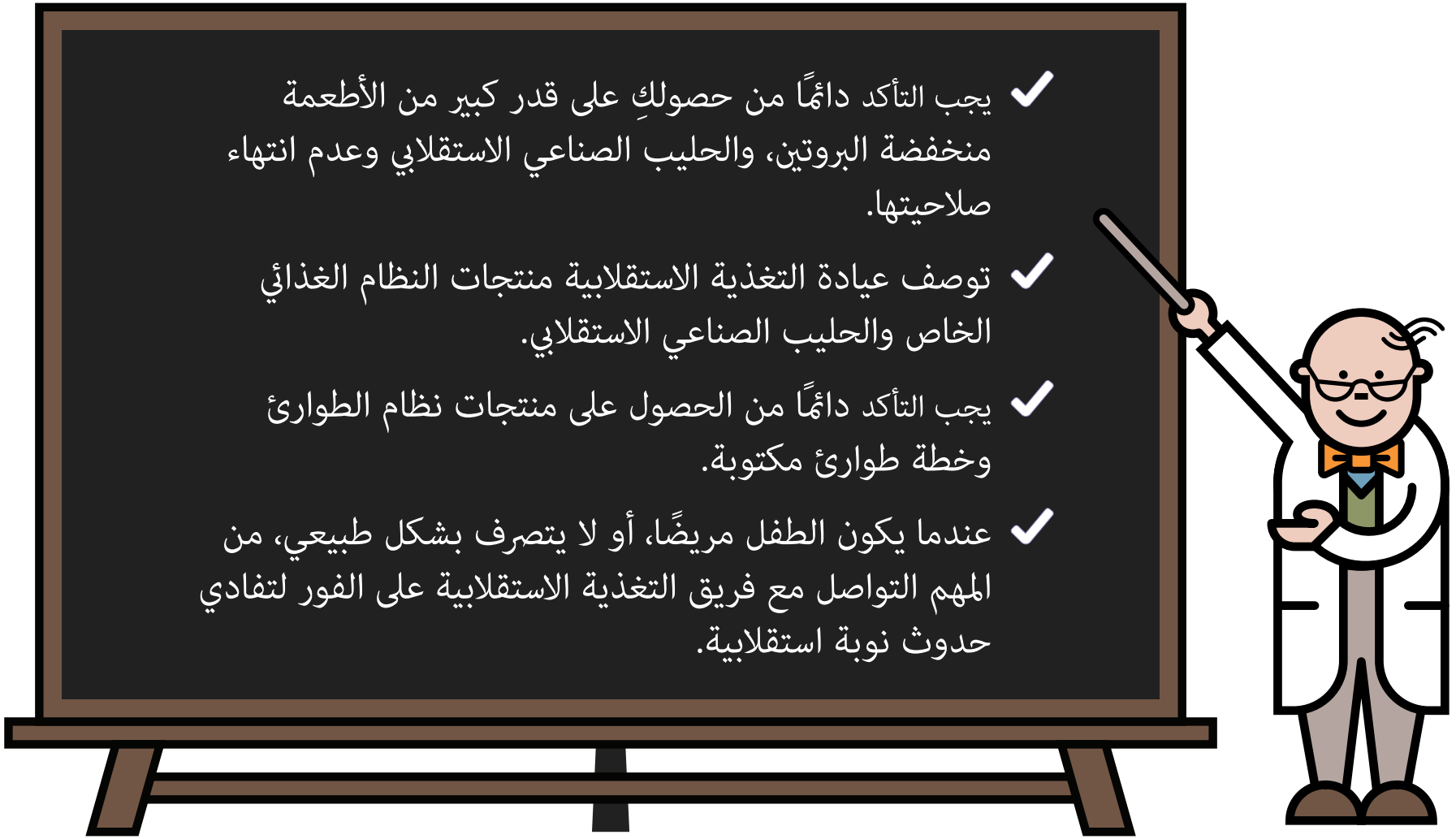
- ✔ GA-1 (بيلة حمض الغلوتاريك النوع 1) هي اضطراب استقلابي خطير موروث يُمكن أن يؤدي إلى مشكلات حادة في الحركة وإعاقة ذهنية.
- ✔ ويُمكن الوقاية من الضرر عن طريق اتباع نظام غذائي يحد من البروتين، وتناول حليب صناعي استقلابي خاص بالإضافة إلى مكمل الكارنيتين
- ✔ تذكر، خلال المرض، من الضروري أن تتصلي بفريق التغذية الاستقلابية على الفور. وسوف يحدد أفضل مسار للعلاج.



تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

نصائح مفيدة



© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

مَن هم أعضاء فريق التغذية الاستقلابية (تفاصيل الاتصال)

أخصائي التغذية

الاسم: .....

رقم الهاتف: .....

البريد الإلكتروني: .....

الممرضة

الاسم: .....

رقم الهاتف: .....

البريد الإلكتروني: .....

الطبيب

الاسم: .....

رقم الهاتف: .....

البريد الإلكتروني: .....

تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ملاحظات

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ملاحظات

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

TEMPLE

أدوات تمكين الآباء من تعلّم الأمراض الاستقلابية

BIMDG

المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية

بناءً على أدوات تمكين تعلم الآباء الأمراض الاستقلابية
المكتوبة من قِبل برجارد ووينديل

تمت مراجعتها وتنقيحها لأمريكا الشمالية من قِبل: إيه. هوبير

هذا الإصدار من أداة TEMPLE (Tools Enabling Metabolic Parents Learning [أدوات تمكين الآباء من تعلّم الأمراض الاستقلابية])، الذي أُعتمد في الأصل من قِبل مجموعة أخصائيي التغذية التابعة لـ BIMDG (British Inherited Metabolic Disease Group [المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية]) للاستخدام داخل المملكة المتحدة وأيرلندا، أعتمد أيضًا من قِبل شركة Nutricia North America للاستخدام داخل الولايات المتحدة وكندا. لم يُعد يمثل هذا الإصدار الممارسة السريرية أو الممارسة المتعلقة بالنظام الغذائي في المملكة المتحدة وأيرلندا.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ZGA1TBAR 06/20

لمعرفة المزيد، قومي بزيارة MedicalFood.com

NUTRICIA تدعمه
كخدمة إلى الطب الاستقلابي