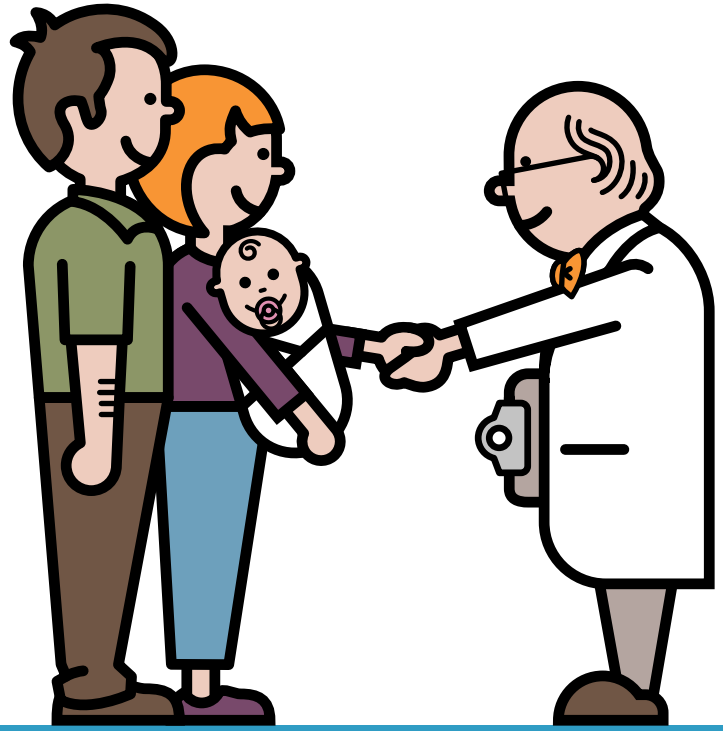
مرض حموضة الدم آيزوفاليريك

IVA

(اي-في-ايه)



معلومات لذوي الأطفال حديثي الولادة
المصابين بمرض حموضة الدم ايزوفاليريك

اعتمدته مجموعة أخصائيي التغذية التابعة لـ BIMDG (المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية) British Inherited Metabolic Disease Group

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، أُعتمد 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

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

NUTRICIA تدعمه
كخدمة إلى الطب الاستقلابي

لمزيد من الأدوات التعليمية، يرجى زيارة MedicalFood.com

NUTRICIA

ما هو IVA؟

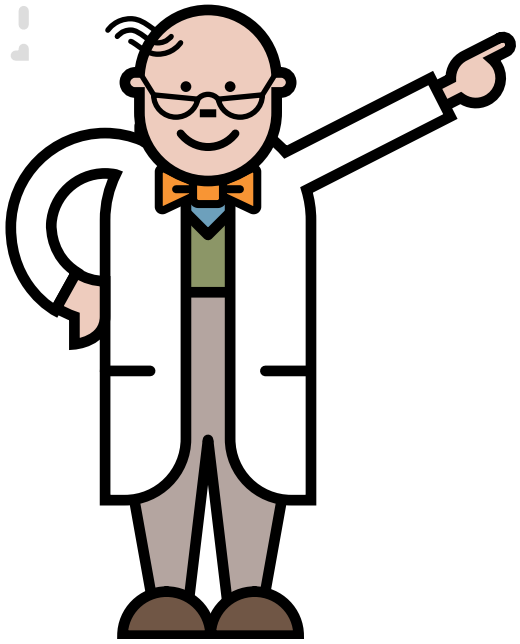
IVA هو اختصار لمرض حموضة الدم آيزوفاليريك

يُنطق أيزو-فال-ير-يك أسيد-ي-مي-ا.

وهي حالة استقلابية وراثية.

Isovaleric **Acidemia**

IVA



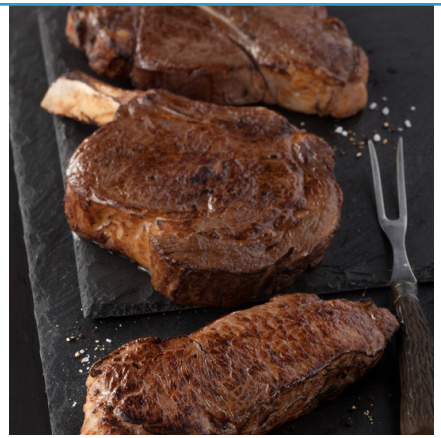
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

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

ما هو IVA؟

© 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 IVA (مرض حموضة الدم آيزوفاليريك) على الجسم؟

يؤثر IVA (مرض حموضة الدم آيزوفاليريك) على طريقة تكسير الجسم للبروتين.

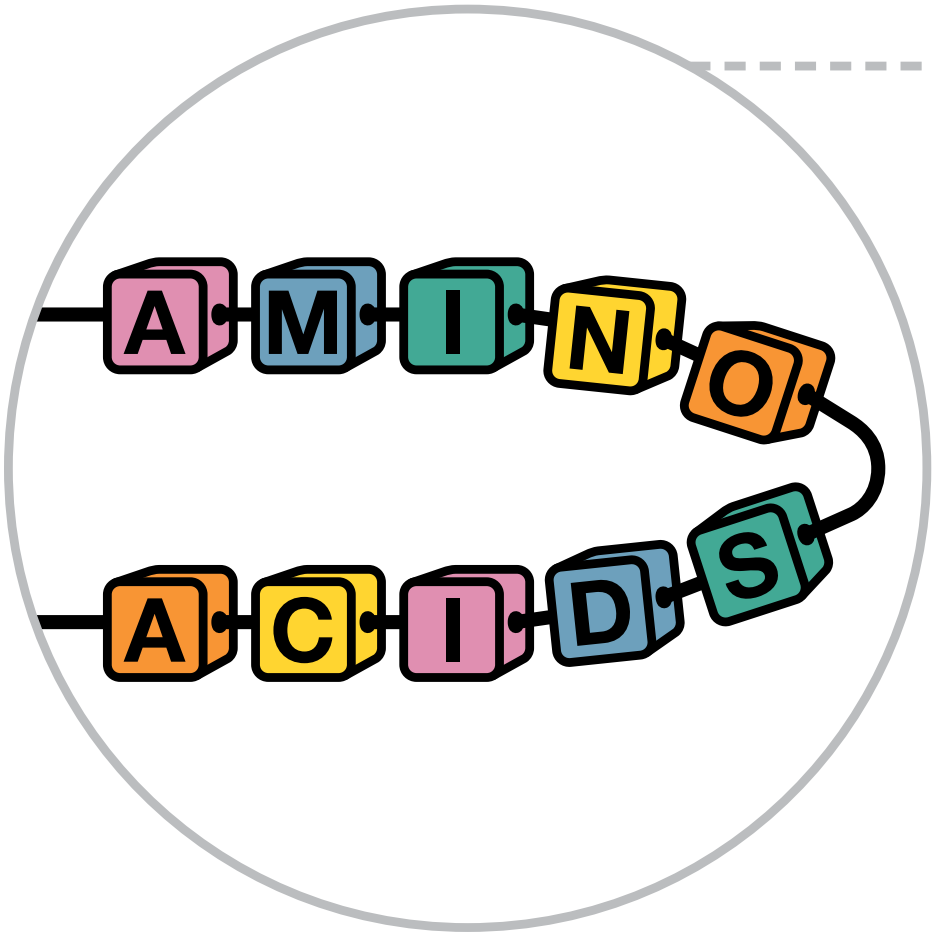
يوجد البروتين في أجسامنا وفي العديد من الأطعمة. ويحتاج الجسم إلى البروتين للنمو والإصلاح.

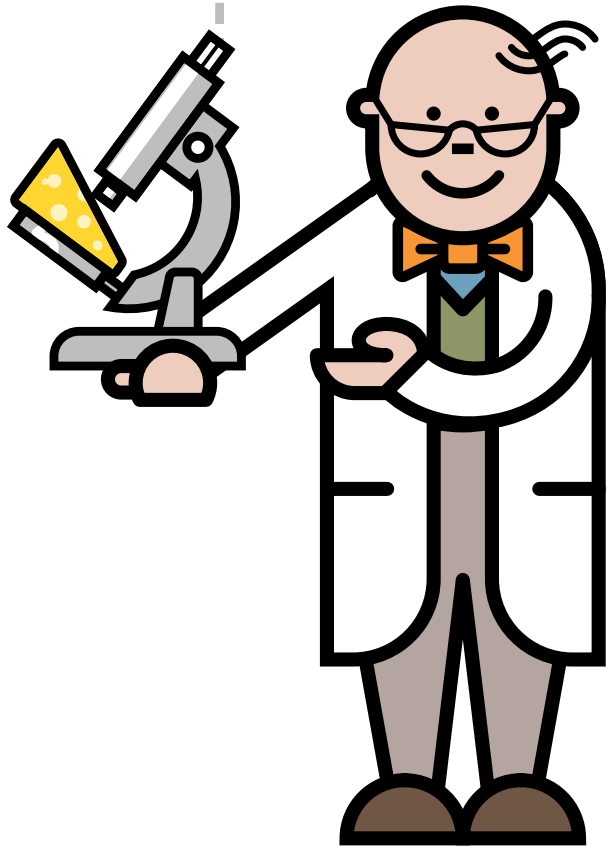
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

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

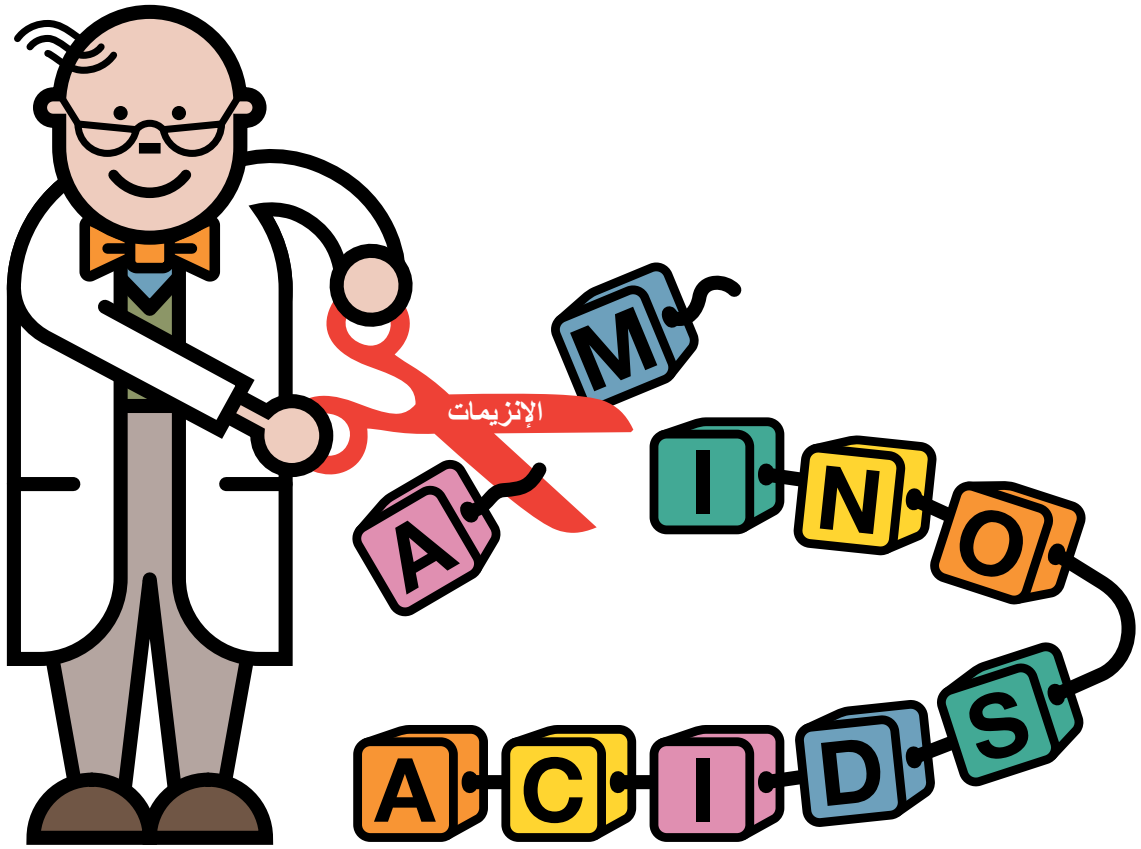
الاستقلاب يشمل العمليات التي تحدث داخل خلايا الجسم.

© 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؟

للإنزيمات دورًا فعالًا في عمليات الاستقلاب الخاصة بالبروتينات، حيث إنها تحلل البروتين إلى وحدات أصغر من بينها الأحماض الأمينية.



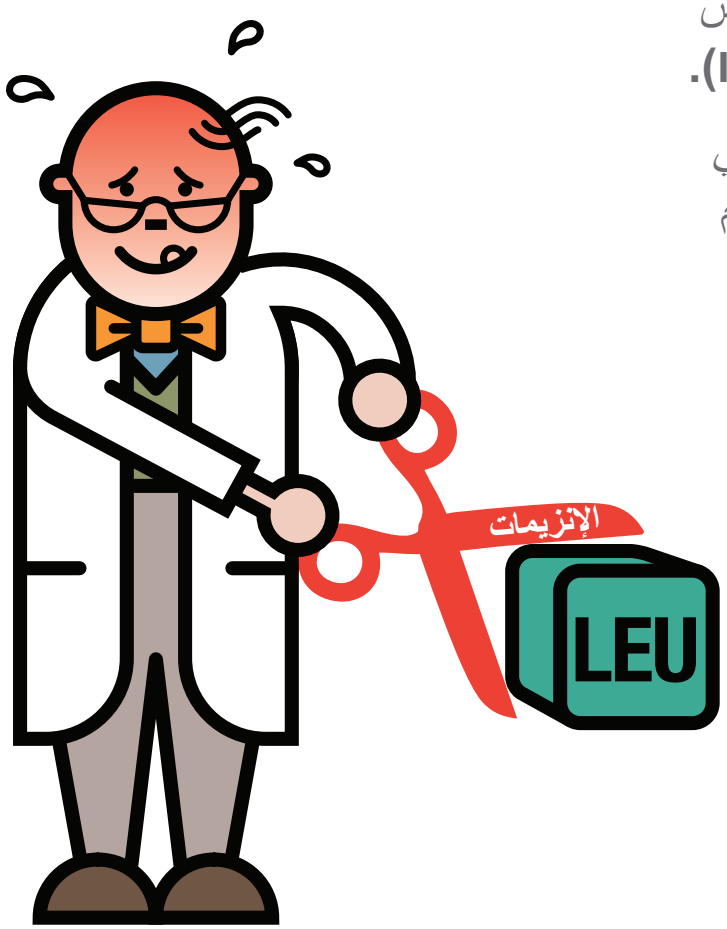
© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

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

ماذا يحدث في IVA (حموضة الدم ايزوفاليريك)؟

ينجم IVA ([مرض حموضة الدم آيزوفاليريك]) عن نقص إنزيم يُسمى **isovaleryl-CoA dehydrogenase (IVD)**.

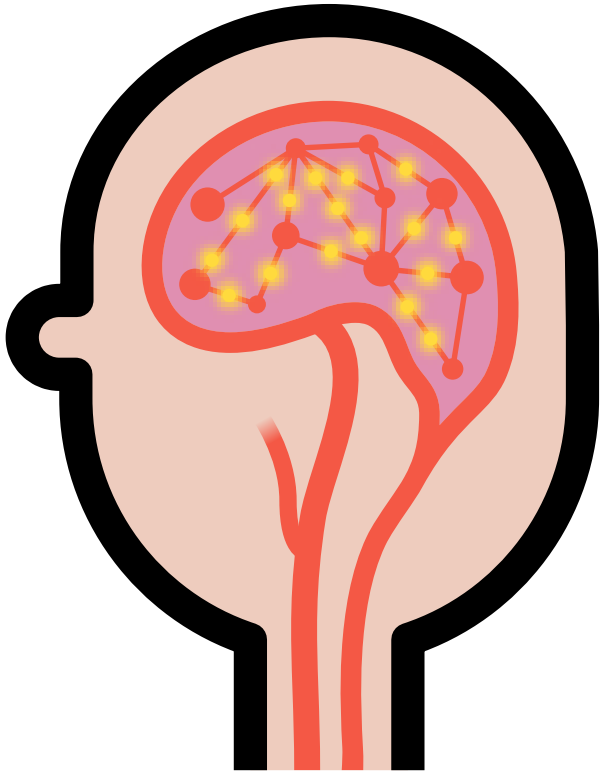
وينتج عن هذا عدم قدرة الجسم على تكسير حمض أميني يُسمى اللوسين (leucine, LEU). ويؤدي ذلك إلى تراكم حمض الإيزوفاليريك ومواد أخرى سامة



© حقوق الطبع والنشر 2020 Nutricia North America

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

ما هي المشاكل التي يمكن أن تحدث في حالة الإصابة بـ IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك



يُعتبر تراكم حمض الإيزوفاليريك ضارًا، لاسيّما على الدماغ.

قبل العلاج، تشمل الأعراض المبكرة سوء التغذية، وسرعة التهيج والتقيؤ، وسرعة التنفس، والبرودة.

وفي حالة تأخر العلاج قد يصاب بعض الأطفال بنوبة استقلابية، ونوبات صرع وفقدان الوعي

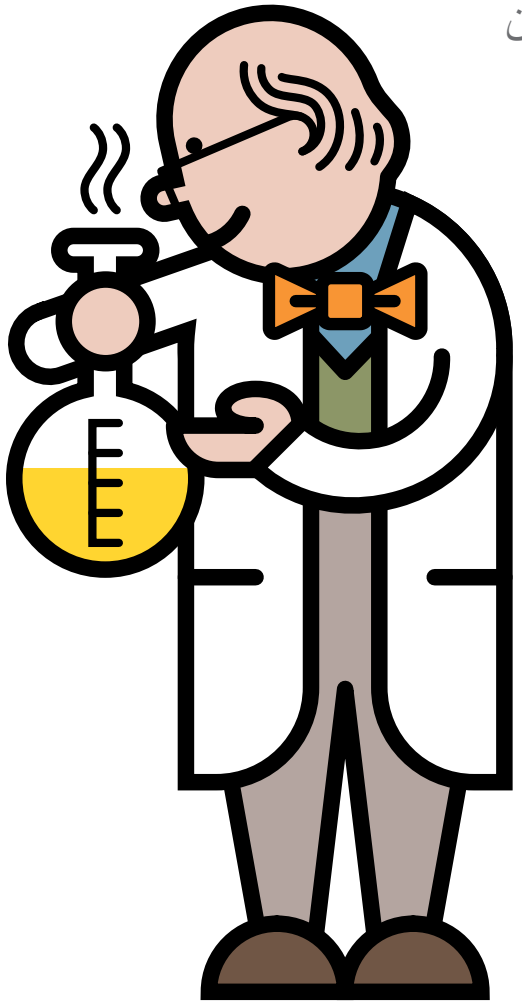
قد تظهر الأعراض على بعض الأطفال في أعمار لاحقة. كما قد يعانون صعوبات التعلم.

يُمكن أن يمنع العلاج في وقت مبكر تلف الدماغ وصعوبات التعلم.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ماذا عن الأعراض الأخرى؟

تنبعث من حمض الإيزوفاليريك رائحة مثل تعرق القدمين. وبالتالي، يُمكن للأشخاص الذين يعانون من IVA (حموضة الدم ايزوفاليريك) أن يعانون من رائحة مثل تعرق القدمين قبل بدء 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.

كيف يتم تشخيص IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك

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

بعد ذلك، يتم تحليل عينة الدم.

يُمكن أن تعني المستويات العالية لـ isovalerylglycine وحمض 3-hydroxyisovaleric و isovalerylcarnitine أن الطفل مُصاب بـ IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك مما يستدعي اجراء المزيد من الاختبارات لتأكيد التشخيص.

© 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 علاج IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك بشكل يومي

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

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

تجنب الأطعمة الغنية بالبروتين

تكون الأطعمة الغنية بالبروتين غنية أيضًا باللوسين، وبالتالي يجب تجنبها. 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.

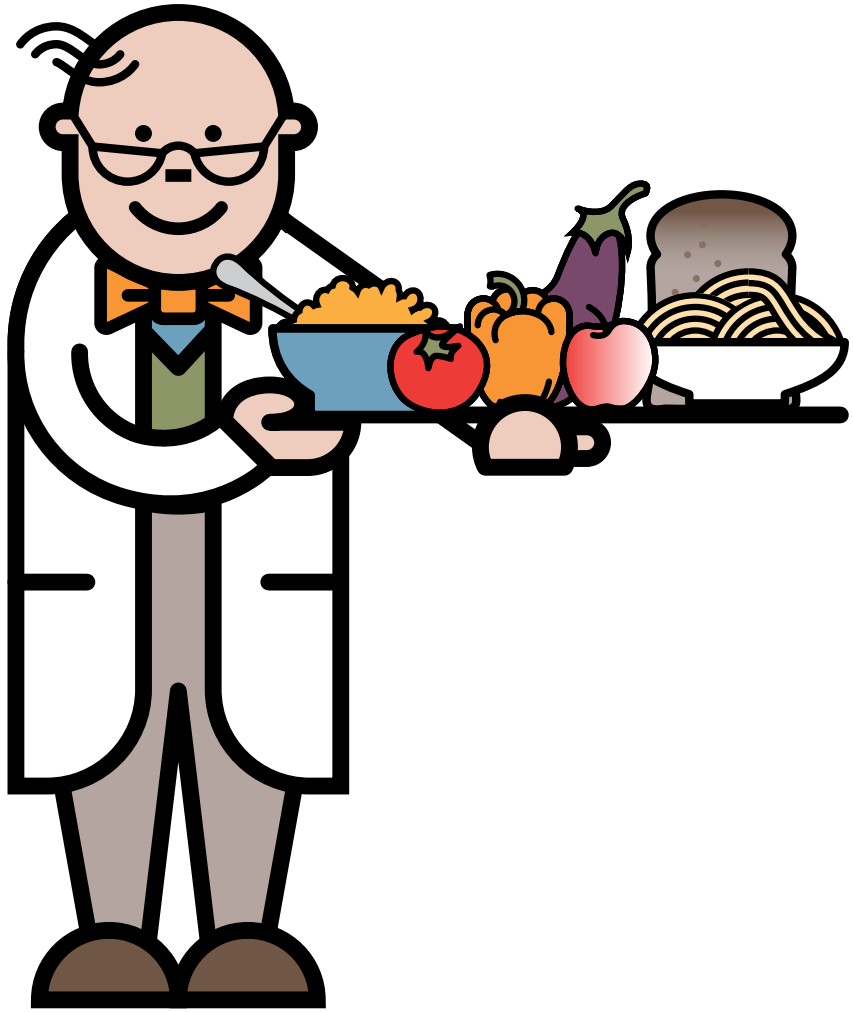
تناول الأطعمة منخفضة البروتين

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

وتتضمن العديد من الفواكه والخضروات والأطعمة المُعدة خصيصًا منخفضة البروتين

حيث إنها 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 اعداد 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 الرضيع بالحليب الصناعي الاستقلابي

يُعتبر اللوسين ضروريًا للتطور الطبيعي وبالتالي يجب تناول كمية محدودة يوميًا.

يوفر حليب الثدي أو حليب الأطفال اللوسين الذي يتطلبه الطفل الرضيع قبل إدخال الأطعمة الصلبة.

يحتاج الطفل الرضيع أيضًا إلى حليب صناعي استقلابي خاص لتوفير بروتين لا يحتوي على اللوسين.

سيُحدد أخصائي التغذية مقدار حليب الثدي أو حليب الأطفال والحليب 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 اللوسين

يُعد الحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من اللوسين متطلباً اساسياً لتلبية الاحتياجات الغذائية للطفل.

كما هو في الحال بالنسبة لحليب الثدي أو حليب الأطفال، يحتوي الحليب الصناعي الاستقلابي على الكربوهيدرات، والدهون، والفيتامينات، والمعادن، ولكن يكون البروتين في صورة أحماض أمينية من دون اللوسين.

يسمح الحليب الصناعي الاستقلابي، بالإضافة إلى الكمية المحددة من اللوسين، للطفل بالحصول على جميع العناصر الغذائية التي يحتاجها للنمو.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

مراقبة اللوسين

عندما يبدأ الطفل الرضيع في تناول الأطعمة الصلبة، ستعمل العيادة لمراقبة اللوسين.

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

يُمكن أن تساعد العيادة في إيجاد أفضل الأدوات التي تستخدم في تحديد كمية اللوسين 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.

النوبة الاستقلابية

تُسبب **"النوبة الاستقلابية"** تراكم حمض الإيزوفاليريك، وإيزوفاليريل جليسين، وحمض -3هيدرو إيزوفاليريك، وإيزوفاليريل كارنتين في البول والدم.

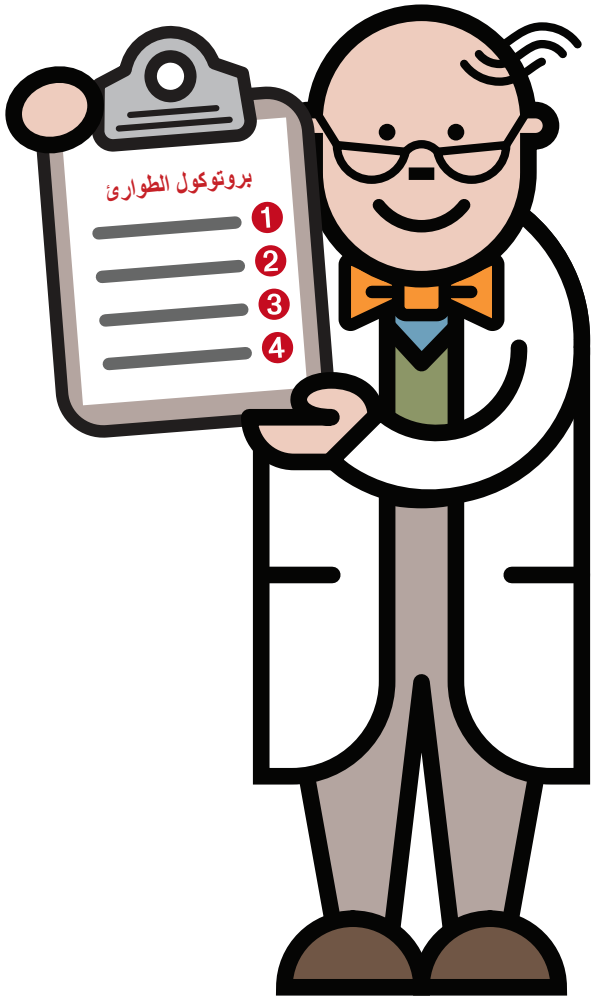
وعادةً ما يكون سببها عدوى أو أمراض فيروسية تسبب ارتفاع درجات الحرارة، والتقيؤ، والإسهال.

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 يتم معالجة IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك خلال المرض؟



خلال أي مرض، تحتاج أجسامنا إلى طاقة إضافية. لذلك سيبدأ الجسم في تكسير بروتين الخلايا مما يؤدي إلى زيادة مستويات اللوسين في الدم. ويُشار إلى هذه العملية أيضًا بالأيض الهدمي. وسيؤدي ذلك إلى تراكم سريع لحمض الإيزوفاليريك ومواد أخرى ضارة، وبالتالي يتسبب في 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 يتم معالجة IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك خلال المرض؟

يرجى اتباع دائمًا إرشادات فريقكِ 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 يتم معالجة IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك 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.

يجب 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 2020 Nutricia North America

ما الذي تتم متابعته أيضًا في IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك

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

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

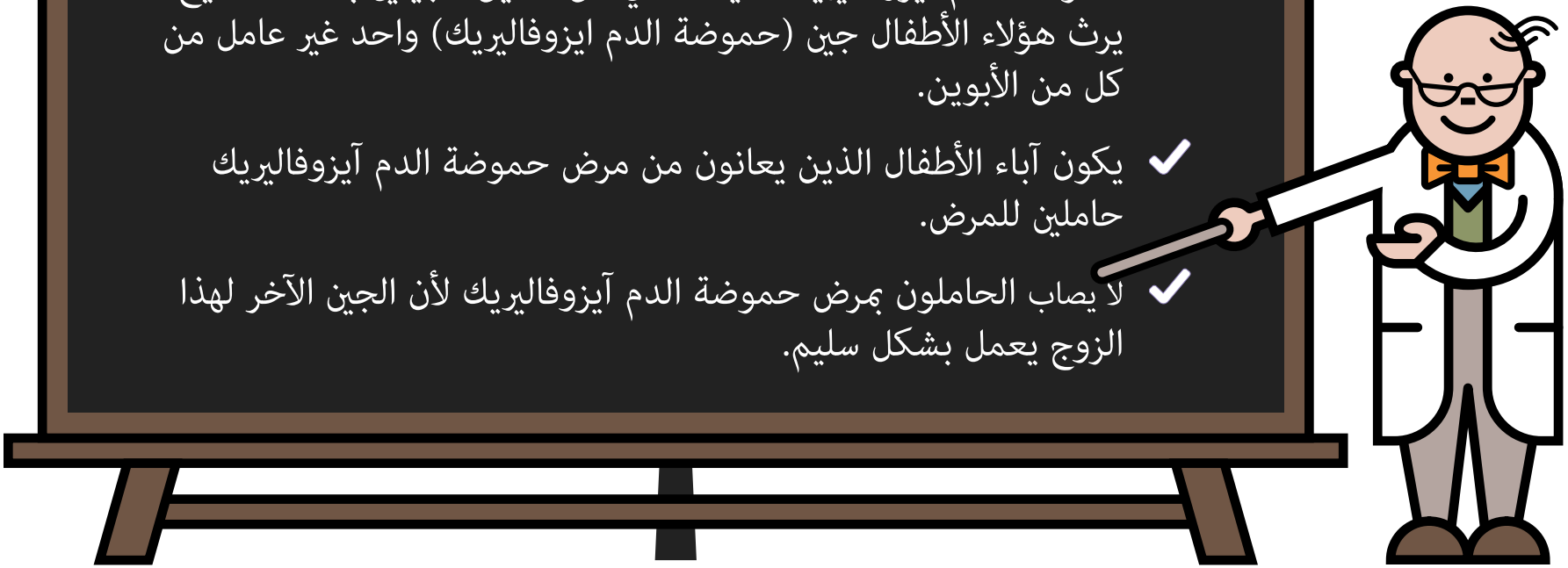
ماذا يحدث عند انتقال الصفات الوراثية عند الإنسان؟

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 IVA مرض حموضة الدم آيزوفاليريك

- IVA (مرض حموضة الدم آيزوفاليريك) هو حالة وراثية. ولا يوجد شيء يُمكن القيام به لتفادي إصابة الطفل بـ بهذا المرض (IVA).
- ولدى كل شخص زوج من الجينات ينتج إنزيم isovaleryl-CoA dehydrogenase. في الأطفال الذين يعانون من IVA (Isovaleric Acidemia) مرض حموضة الدم آيزوفاليريك لا يعمل أي من هذين الجينين بشكل صحيح. يرث هؤلاء الأطفال جين (حموضة الدم ايزوفاليريك) واحد غير عامل من كل من الأبوين.
- يكون آباء الأطفال الذين يعانون من مرض حموضة الدم آيزوفاليريك حاملين للمرض.
- لا يصاب الحاملون بمرض حموضة الدم آيزوفاليريك لأن الجين الآخر لهذا الزوج يعمل بشكل سليم.

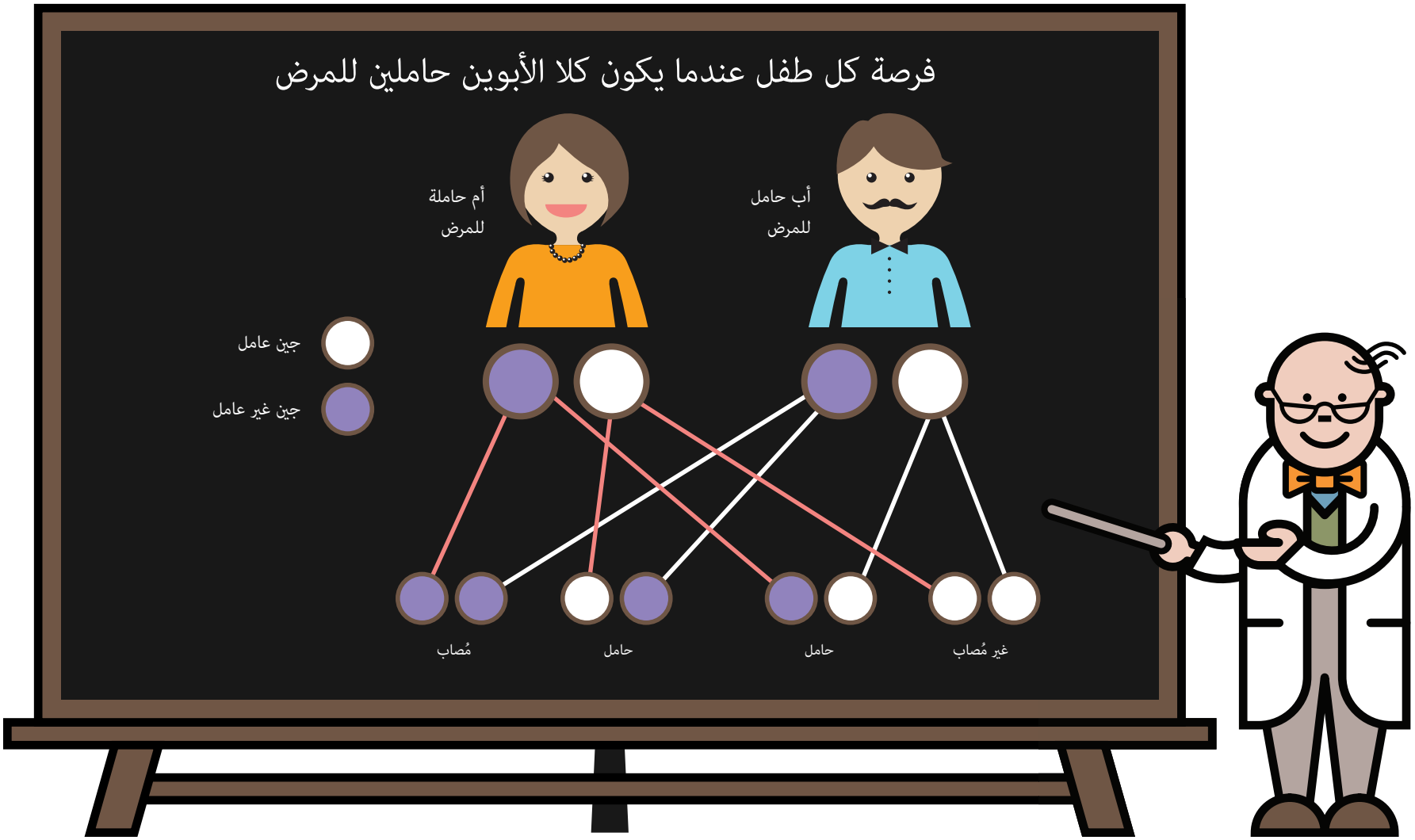


تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

التوارث

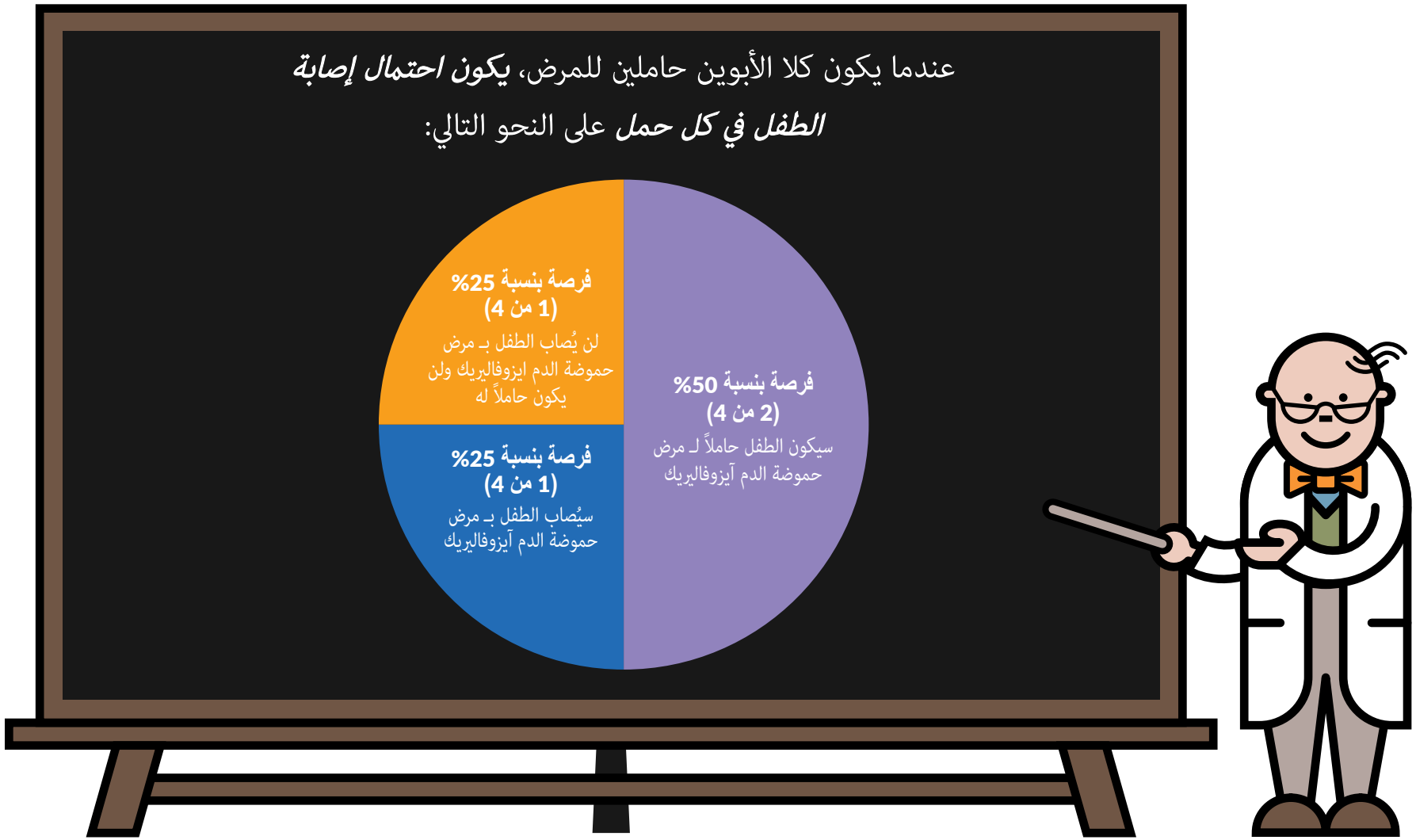
— الصفة المتنحية - النتائج الممكنة



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

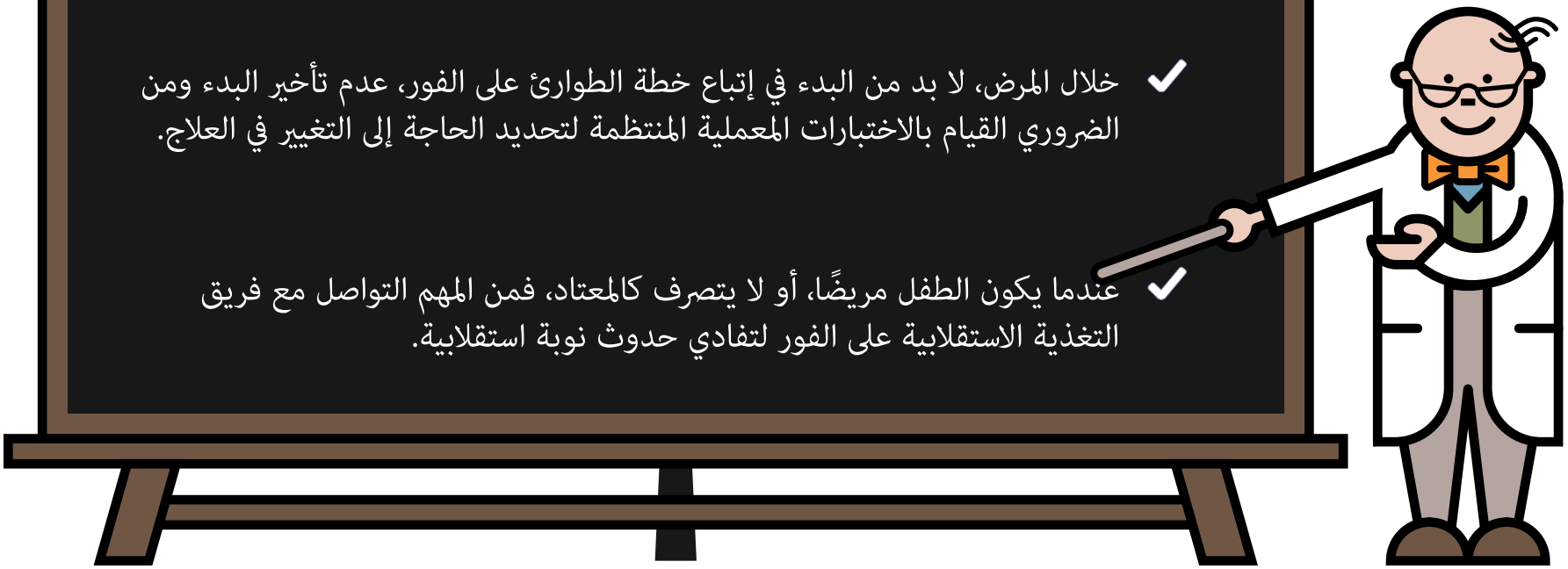


تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

الدورس المستفادة

- ✔ مرض حموضة الدم آيزوفاليريك هو اضطراب استقلابي خطير موروث يُمكن أن يؤدي إلى الإصابة بضرر شديد بالدماغ.
- ✔ ويمكن الوقاية من الضرر عن طريق اتباع نظام غذائي يحد من البروتين الكامل، وتناول حليب صناعي استقلابي، ومكملات الجليسين والكارنيتين، والعلاج المناسب للمرض.
- ✔ خلال المرض، لا بد من البدء في إتباع خطة الطوارئ على الفور، عدم تأخير البدء ومن الضروري القيام بالاختبارات المعملية المنتظمة لتحديد الحاجة إلى التغيير في العلاج.
- ✔ عندما يكون الطفل مريضًا، أو لا يتصرف كالمعتاد، فمن المهم التواصل مع فريق التغذية الاستقلابية على الفور لتفادي حدوث نوبة استقلابية.



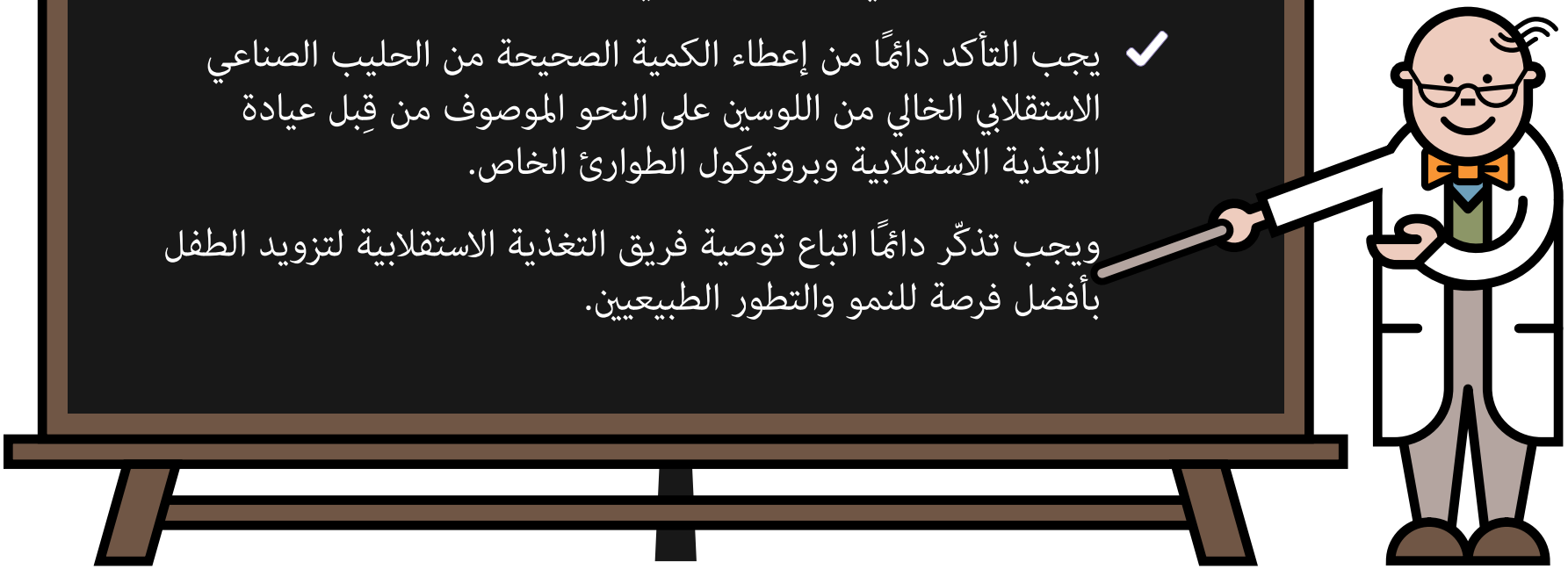
تدعمه NUTRICIA كخدمة إلى الطب الاستقلابي
يجب أن تتم إدارة النظام الغذائي للحالة فقط تحت إشراف طبي.

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

نصائح مفيدة

- ✔ يجب التأكد دائمًا من حصولكِ على قدر كبير من منتجات النظام الغذائي الخاص والحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من اللوسين وأنها ليست منتهية الصلاحية.
- ✔ توصف عيادة التغذية الاستقلابية منتجات النظام الغذائي الخاص والحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من اللوسين.
- ✔ يجب التأكد دائمًا من إعطاء الكمية الصحيحة من الحليب الصناعي الاستقلابي الخالي من اللوسين على النحو الموصوف من قِبل عيادة التغذية الاستقلابية وبروتوكول الطوارئ الخاص.

ويجب تذكّر دائمًا اتباع توصية فريق التغذية الاستقلابية لتزويد الطفل بأفضل فرصة للنمو والتطور الطبيعيين.



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

© 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: .....

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ملاحظات

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

ملاحظات

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

TEMPLE

أدوات تمكين الآباء من تعلّم الأمراض الاستقلابية

BIMDG

المجموعة البريطانية للأمراض الوراثية الاستقلابية

لمعرفة المزيد، برجى زيارة MedicalFood.com

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.

ZIVATBAR 06/20

© حقوق الطبع والنشر Nutricia North America 2020

NUTRICIA تدعمه
كخدمة إلى الطب الاستقلابي