



مدينة الملك فهد الطبية  
King Fahad Medical City



حمية خلل أكسدة الاحماض  
الدهنية ذات السلسلة الطويلة

Very Long Chain Acyl CoA  
Dehydrogenase Deficiency

## ما هو مرض خلل أكسدة الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة؟

هو اضطراب وراثي ناتج عن خلل في استقلاب الأحماض الدهنية نتيجة نقص إنزيم معين مما يؤدي إلى عدم قدرة الجسم على استخدام الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة للطاقة.

وقد يؤدي عدم القدرة على تكسير الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة إلى مشاكل صحية كثيرة.

لذلك تساعد الحمية الغذائية على تقليل الاعتماد على الأحماض الدهنية ذات السلسلة الطويلة كمصدر للطاقة ويتم استخدام بدائل تعويضية لإنتاج الطاقة.



## ماهي علامات وأعراض المرض ؟

تختلف الأعراض حسب وقت اكتشاف المرض وقد تتفاوت في شدتها ومنها:

- اعتلال عضلة القلب.
- نقص السكر في الدم غير الكيتوني.
- أمراض الكبد خاصة عند الأطفال.
- إجهاد في العضلات.
- انحلال الروماتيزم الذي عادة يتزامن مع طول فترة ممارسة الرياضة.

## أول علامات أزمة التعب:

- الشعور بالنعاس والخمول بكثرة.
- تغير التصرفات الاعتيادية (مثل البكاء بدون سبب).
- تغير وتقلب بالمزاج.

- ضعف الشهية للأكل.
- الترجيع.
- الإسهال.
- وجود التهاب.
- حرارة.
- وجود ألم مستمر في العضلات أو ضعف عام.
- تغير لون البول إلى لون بني محمر.

إذا لم يتم تدارك الأعراض ولم يتم الالتزام بالحمية  
على المدى الطويل قد يؤدي إلى:

- مشاكل تنفسية وتشنجات.
- غيبوبة في أسوأ الأحوال.
- تضخم في الكبد والقلب ومشاكل بالعضلات.

## المتابعة الغذائية ضرورية لأنها تساعد على:

- تقليل أو منع حدوث نوبات التعب.
- انتظام مستوى السكر بالدم.
- منع تراكم الدهون في الجسم وخاصة في القلب والكبد والعضلات.
- متابعة نمو الطفل.

## إرشادات الحمية الغذائية تعتمد الحمية على:

- تجنب الصيام وتجنب البقاء أو النوم لفترة طويلة دون تناول الطعام والحفاظ على جدول محدد لتناول الطعام لمنع هبوط سكر الدم ومنع حدوث الأزمة الصحية.
- للرضع (منذ الولادة – ١٢ شهر) يمنع الصيام أكثر من ٤ ساعات.
- للأطفال يمنع الصيام أكثر من ٦ ساعات.
- للكبار يمنع الصيام أكثر من ٨ ساعات.

- قد يحتاج الطفل إلى اتباع حمية قليلة الدهون (لحوم قليلة الدهون ومنتجات الحليب قليلة الدسم).
- أن تشمل الحمية على وجبات خفيفة غنية بالنشويات خاصة قبل النوم وبداية الصباح مثل (الخبز والحبوب والأرز) وغيرها.
- أخذ السرعات الحرارية الكافية خاصة في فترات التعب.
- أخذ زيت MCT Oil حسب وصفة الأخصائي لك (وقد يتم التقليل من الكمية في حال التعب).
- أخذ نشا الذرة حسب وصفة الأخصائي لمنع هبوط السكر.
- أخذ كمية كافية من حمض اللينولييك والفا لينولينك.
- قد يتم وصف علاج (الكارنيتين من قبل الطبيب المختص) لمساعدة الجسم على إنتاج الطاقة.
- اتباع دليل الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة (جدول رقم 1).

## ملاحظة:

✘ تجنب استخدام حليب خالي الدسم للأطفال أقل من

سنتين.

✘ يمنع الرضاعة الطبيعية بدون استشارة أخصائي التغذية.

✘ للأطفال الكبار يفضل عدم لعب النشاطات القوية أو

المنهكة للجسد والعضلات.

## الفيتامينات والمعادن:

يجب أن تغطي احتياجات المريض من الفيتامينات والمعادن،

خاصة الفيتامينات الذائبة في الدهون.

لذلك يفضل عمل تحاليل دورية لمتابعة معدلات

الفيتامينات والمعادن

## الرياضة والتغذية:

لتجنب حدوث أعراض التعب أثناء اللعب والرياضة:

- تجنب لعب النشاطات القوية أو المنهكة للجسد والعضلات.
- تجنب اللعب لفترات طويلة.
- حاول أن يبقى الجسد دافئ.
- تناول وجبة تحتوي على الكربوهيدرات قبل وأثناء اللعب.

قد تظهر أعراض التعب في أثناء أو بعد اللعب والرياضة:

في حال ظهور واحد أو أكثر من هذه الأعراض:

- آلام العضلات.
- تعب وإعياء.
- شد أو تشنجات.



## يجب اتباع الإرشادات التالية:

- الراحة وشرب سوائل في الحال.
- تناول أي قطعة تحتوي على النشويات أو السكريات.
- قد يحتاج أخذ جرعة من زيت MCT oil حسب ما يحدده أخصائي التغذية.
- التوجه للمستشفى في حال عدم التحسن.
- تغير لون البول إلى اللون البني الداكن.

## أمثلة لوجبات خفيفة (سناكات):

- ألواح جرانولا قليلة الدسم.
- خبز الحبوب الكاملة أو منتجات الحبوب.
- نشا الذرة وهو الخيار الأمثل.

## كيفية استخدام نشا الذرة:

- يمنع استخدام نشا الذرة للأطفال أقل من ٩ أشهر.

○ يستخدم نشأ الذرة بمعدل ا مقدار من النشأ مع  
مقدارين من الماء والحليب أو مشروبات أخرى مسموح  
بها.

### إرشادات حمية التعب:

- في حال وجود حرارة أو إسهال أو ترجيع: من المهم  
تقليل كمية الرضعة الواحدة وزيادة عدد الرضعات وقد  
يحتاج الطفل إلى تغذية أنبوية.
- يجب إعطاء الطفل سوائل كافية لتعويض نقص  
السوائل وذلك بالعصيرات ومن الممكن استخدام  
(البديلايت) بعد استشارة الطبيب أو عمل محلول  
الماء مع الفانتومالت أو البوليكوز كل ٢-٣ ساعات  
(بالإمكان الرجوع الى جدول رقم ٢).
- يستخدم زيت MCT Oil كما هو موصى به من أخصائي  
التغذية.

- قد يحتاج الطفل إلى تناول وجبه إضافية من النشويات مثل (الخبز والحبوب والأرز).
- بالإمكان الرجوع إلى **جدول رقم (1)** لمعرفة الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة.
- يجب التواصل مع الأخصائي والطبيب المختص أو التوجه إلى المستشفى في حال عدم ظهور أي علامات للتحسن.

### الأولويات القصوى للحمية:

- تجنب الصيام.
- اتباع حمية قليلة الدهون.
- تناول غذاء عالي بالكربوهيدرات والبروتين.
- تناول غذاء يحتوي على دهون ذات السلسلة المتوسطة (MCT oil).

## جدول رقم (١)

### الأطعمة المسموحة والأطعمة الممنوعة:

| الأطعمة الممنوعة  | الأطعمة المسموحة   | المجموعات الغذائية     |
|---|--|------------------------|
| جميع المنتجات الكاملة الدسم   | جميع المنتجات الخالية من الدسم (١)   | الحليب و مشتقاته       |
| الزبدة و الآيس كريم و الدهون المدرجة  | نسبة قليلة محددة من الدهون (٢)   | الدهون و السكريات      |
| الكوكيز و البسكويت و المعجنات والكيك و الحلويات المخبوزة و الكروسون و المفن | يجب قراءة البطاقة الغذائية لتحديد نسبة الدهون الموجودة                         | الكربوهيدرات والنشويات |
| المقليات و اللحوم عالية الدهون و البروست و النجت                            | بياض البيض الدجاج المشوي بدون جلد ويتم حساب بقية الأنواع المسموحة بكميات محددة | اللحوم و السمك و البيض |
| الافوكادو و الزيتون   | جميع الخضروات  | الخضروات               |
| جوز الهند   | جميع الفواكه   | الفواكه                |

## (أ) منتجات الحليب والزبادي:

|   |                          |
|---|--------------------------|
| • يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٨ غرام من الدهون.   | كامل الدسم               |
| • يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٥ غرام من الدهون.   | قليل الدسم<br>بنسبة ٢٪   |
| • يحتوي كل ٢٤٠ مل على ٣ غرام من الدهون    | قليل الدسم<br>بنسبة ١٪   |
| • يحتوي كل ٢٤٠ مل على ١,٥ غرام من الدهون. | قليل الدسم<br>بنسبة ٠,٥٪ |
| • لا يحتوي على دهون                       | خالي من الدسم            |

## (٢) الدهون:

- ا ملعقة صغيرة من الزيت أو المايونيز أو الزبدة أو ا ملعقة طعام كبيرة من صوص سلطه أو جبن سائل أو الجوز أو الفول السوداني تحتوي على ه غرام دهون.
- ٨٨١ قطعة أفوكادو أو ه حبات زيتون تحتوي على ه غرام دهون.

## جدول رقم (٢)

طريقة تحضير خلطة التعب حسب العمر استخدمى

ملعقة الحلى الصغيرة = ٥ غرام.

| عدد الرضعات             | الكمية المطلوبة في اليوم الواحد | طريقة التحضير            | تركيز البوليكوز | العمر          |
|-------------------------|---------------------------------|--------------------------|-----------------|----------------|
| أثناء النهار كل ساعتين  | ٢٠٠-٥٠/مل / كيلوجرام            | ١ \ ٢ ملعقة + ٧٠ مل ماء  | ١٠ %            | ٣-٠ اشهر       |
|                         | ١٥٠-٢٠/مل / كيلوجرام            | ٢ ملعقة + ١٠٠ مل ماء     | ١٠ %            | ٣-٦ اشهر       |
|                         | ١٠٠/مل / كيلوجرام               | ٢ ملعقة + ١٠٠ مل ماء     | ١٠ %            | ٦-١٢ اشهر      |
|                         | ١٠٠/مل / كيلوجرام               | ٤ ملعقة + ١٢٠ مل ماء     | ١٥ %            | ١-٢ سنة        |
|                         | ٢٠٠/مل                          | ٥ ملعقة + ١٢٠ مل ماء     | ٢٠ %            | ٢-٣ سنوات      |
|                         | ١٤٠-٣٠٠/مل                      | ٦ ملعقة + ١٤٠ مل ماء     | ٢٠ %            | ٣-٥ سنوات      |
|                         | ١٦٠-٥٠/مل                       | ٧ ملعقة + ١٦٠ مل ماء     | ٢٠ %            | ٥-٧ سنوات      |
| أثناء المساء كل ٣ ساعات | ٧٠/مل                           | ٧ \ ٢ ملعقة + ١٧٠ مل ماء | ٢٠ %            | ٧-٩ سنوات      |
|                         | ٨٠/مل                           | ٨ ملعقة + ١٨٠ مل ماء     | ٢٠ %            | ٩ سنوات        |
|                         | ٨٠/مل                           | ١٠ ملعقة + ١٨٠ مل ماء    | ٢٥ %            | ١٠ سنوات       |
|                         | ٢٠٠/مل                          | ١٠ ملعقة + ٢٠٠ مل ماء    | ٢٥ %            | ١٠-١٤ سنة      |
|                         | ٢٢٠/مل                          | ١١ ملعقة + ٢٢٠ مل ماء    | ٢٥ %            | ١٤-١٦ سنة      |
|                         | ٢٤٠/مل                          | ١٢ ملعقة + ٢٤٠ مل ماء    | ٢٥ %            | ١٦ سنة فما فوق |

## كيفية حساب كمية الدهون من نشرة الحقائق الغذائية (البطاقة الغذائية):

| الحقائق التغذوية   |     |
|--|-----|
| عدد الحصص في العبوة 8  |     |
| حجم الحصة 3/2 كوب (55 غراماً)  |     |
| الكمية لكل حصة غذائية أو 100 مل أو 100 غرام  |     |
| السعرات الحرارية 230   |     |
| *نسبة الاحتياج اليومي %  |     |
| الدهون الكلية 8 غرامات   | 10% |
| دهون مشبعة 1 غرام  | 5%  |
| دهون متحولة 0 غرام   |     |
| كوليسترول 0 ملغرام   | 0%  |
| صوديوم 160 ملغراماً  | 7%  |
| الكربوهيدرات الكلية 37 غراماً  | 13% |
| الألياف الغذائية 4 غرامات  | 5%  |
| سكريات كلية 12 غراماً  |     |
| يتضمن 10 غرامات سكر مضاف   | 20% |
| بروتين 5 غرامات  |     |
| * تدل على نسبة الاحتياج اليومي للمغذيات في الحصة الواحدة مبنية على نظام غذائي يحتوي على 2000 سعرة حرارية |     |

كل المعلومات الغذائية المكتوبة في هذه الحقائق الغذائية محسوبة على كمية 100 غرام (مما يعني أنها ضعف كمية الحصة الواحدة)

تحتوي هذه العبوة على 8 حصص حيث أن حجم الحصة الواحدة 55 غرام

الدهون الكلية هي الكمية الموجودة في 100 غرام و ليس في كامل العبوة مما يعني انه يوجد 8 غرام دهون في 100 غرام من العبوة



لحساب غرامات الدهون في العبوة بالكامل:

عدد الحصص في العبوة × حجم الحصة × الدهون الكلية =  
ثم نقسم المجموع على ١٠٠.

ملاحظة: 

قد تتغير المعادلة حسب طريقة عرض الحقائق في  
المنتجات المختلفة.

## الحمية الخاصة:

---

|           |       |
|-----------|-------|
| رقم الملف | الاسم |
|-----------|-------|

---

|         |
|---------|
| التاريخ |
|---------|

---

|       |       |       |
|-------|-------|-------|
| الطول | الوزن | العمر |
|-------|-------|-------|

---

الحليب الخاص:

---

كمية الحليب:

---

كمية زيت MCT oil المسموح:

---

---

نوع السكر المستخدم والكمية:

---

كمية الدهون المسموحة من الطعام:

---

أنواع أخرى من الزيوت النباتية والكمية  
المسموحة:

(١)

(٢)

---

## الحمية الطارئة (حمية التعب):

تستخدم الحمية الطارئة في حالة التعب حسب ما تم شرحه مسبقاً.

في حال التعب يستخدم:

(١)

(٢)

(٣)

❖ يجب ملاحظة الأعراض المصاحبة للتعب وفي حال عدم التحسن وظهور هذه الأعراض التوجه لأقرب طوارئ.

# لأن الوعي وقاية ..

إدارة التثقيف الصحي

قسم التغذية العلاجية للأطفال



HEM1.20.0001033

