

حيث يتم تناوله مع الماء بنسبة ١:٢ بدرجة حرارة الغرفة ويجب عدم إضافته إلى عصير الليمون أو الرمان أو أي مشروب ذات حموضة عالية.



٥. تناول زيت الدهون الثلاثية متوسطة الحلقات حسب وصفة الطبيب المختص (عادةً ٢,٥ مل ٣ مرات يومياً).
٦. تناول المكمّلات الغذائيّة حسب وصفة الطبيب المختص على أن تكون خالية من السكريات الممنوعة.

- الحمية الغذائيّة:**
١. تناول وجبات صغيرة متعددة غنية بالنشويات المعقدة من ٥ إلى ٦ وجبات خلال اليوم وعدم الصيام لفترات طويلة.
  ٢. تجنب تناول المأكولات والمشروبات التي تحتوي على اللاكتوز والفركتوز والسكروز.
  ٣. تناول حليب خاص خالي من السكريات الممنوعة، مثل: حليب الصحة خالي لاكتوز (الحليب الذي يتم صرفه من خلال صيدلية مستشفى الأطفال).
  ٤. تناول نشا الذرة غير المطبوخ، ويتم حسابه اعتماداً على وزن وعمر المريض كما يلي:

الفترة الزمنية (ساعة)	الكمية الموصى بها (غ / كغم وزن المريض)	عمر المريض
٤-٣	١,٦	٦ أشهر إلى سنتين
٦-٤	٢,٥-١,٧٥	أكثر من سنتين

# GSD

- **مرض تخزين الجلايكوجين النوع الأول Glycogen Storage Disease (GSD-1)** من أحد الأمراض الوراثية النادرة وينتقل بالطريقة المتنحية من الآباء إلى الأبناء. يحدث بسبب نقص في إنتاج أحد الإنزيمات المسؤولة عن التمثيل الغذائي للسكريات التالية: اللاكتوز (سكر الحليب) والفركتوز (سكر الفاكهة) والسكروز (سكر الماندة).
- يعني المريض من انخفاض مستوى السكر في الدم وارتفاع الكوليسترول والدهون الثلاثية وحمض اللاكتيك وحمض اليوريك وبالتالي تراكم وتخزين الجلايكوجين والدهون في الكبد والكلى وتضخمها.



## أنواع الأغذية المسموحة والممنوعة



### الخدمات الطبية الملكية شبكة الخدمات العامة والتغذية الرقابة الغذائية والتغذية السريرية

### مرض تخزين الجلايكوجين النوع الأول GSD-1



المجموعة الغذائية	الأغذية الممنوعة	الأغذية المسموحة	الأغذية الممنوعة
الخبز والنشويات	الأرز، الذرة، القمح، المعكرونة، البطاطا، الفريكة، البرغل، الشوفان، الخبز خالي من السكر ، الطحين، النشا	اللبن، الجبنة البيضاء، حليب خالي لاكتوز، اللبن الرائب،	اللبن، الحليب، العصائر، المشروبات التي تحتوي على الحليب
الحليب ومشتقاته	اللبن، الجبنة البيضاء	البيض (تناول صفار البيض ٣ مرات في الأسبوع)	البيض المحضر بالسمنة أو الزبدة أو الحليب
البيض	الزيتون، المارجرين، الزيوت النباتية مثل: الذرة ، دوار الشمس، زيت الزيتون	الدجاج بدون جلد، لحم العجل بدون دهن، السمك المشوي	الدهون الحيوانية ( السمن البلدي والزبدة والمايونيز)، زيت النخيل، زيت جوز الهند وجوز الهند
اللحوم	الدجاج بدون جلد، لحم العجل بدون دهن، السمك المشوي	الليمون، الأفوكادو، الرمان، الفراولة، كميات محدودة من التوت الأسود والتوت الأحمر	اللحم، المربى، العصائر، المشروبات، العصائر، الأطعمة المحتوية على سكر إضافي
الفواكه	الخضار	جميع الخضار مسموحة (يُسمح بحسب متوسطة الحجم من البطاطا الحلوة)	الخضار المعلبة والكاتشب والخضار المحفوظة أو المحضر بالسكر، الشمندر
متفرقات	القهوة والشاي، الأعشاب بدون سكر، البهارات، السكريات الصناعية مثل: أسبارتيم، ديكسترين، سكر الورز، المالتوز، الجلوکوز، البولیکوز	جميعها مسموحة على أن تكون غير مملحة و غير محمصة (يُسمح ٤-٥ حبات كستناء مشوية)	المكسرات
المكسرات	جميعها مسموحة	جميعها مسموحة	البقوليات