

- 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 المائدة).
- يعاني المريض من انخفاض مستوى السكر في الدم وارتفاع الكوليسترول والدهون الثلاثية وحمض اللاكتيت وحمض اليوريك وبالتالي تراكم وتخزين الجلايكوجين والدهون في الكبد والكلى وتضخمهما.



الحمية الغذائية:

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 و عُمر المريض كما يلي:

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

GSD

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 **MCT oil** حسب وصفة الطبيب المختص (عادةً ٢,٥ مل ٣ مرات يومياً).
٦. تناول المكملات الغذائية حسب وصفة الطبيب المختص على أن تكون خالية من السكريات الممنوعة.



الخدمات الطبية الملكية شعبة الخدمات العامة و التغذية الرقابة الغذائية والتغذية السريرية

مرض تخزين الجلايكوجين النوع الأول GSD-1



أنواع الأغذية المسموحة و الممنوعة

المجموعة الغذائية	الأغذية المسموحة	الأغذية الممنوعة
الخبز والنشويات	الأرز، الذرة، القمح، المعكرونة، البطاطا، الفريكة، البرغل، الشوفان، الخبز خالي من السكر، الطحين، النشا	الأغذية المحضرة من السكر و العسل أو الحليب أو الفواكه وعصائرها والحلويات العربية والغربية والمعجنات
الحليب ومشتقاته	حليب خالي لكتوز، اللبن الرائب، اللبنة، الجبنة البيضاء	الحليب العادي، الأجبان الصفراء، المشروبات التي تحتوي على الحليب
البيض	البيض (تناول صفار البيض ٣ مرات في الأسبوع)	البيض المحضر بالسمنة أو الزبدة أو الحليب
الدهون	الزيتون، المارجرين، الزيوت النباتية مثل: الذرة، دوار الشمس، زيت الزيتون	الدهون الحيوانية (السمن البلدي والزبدة والمايونيز)، زيت النخيل، زيت جوز الهند وجوز الهند
اللحوم	الدجاج بدون الجلد، لحم العجل بدون دهن، السمك المشوي	لحم الخروف الغني بالدهن، اللحوم المعلبة، المرتديلا، اللحوم المحضرة بالأغذية الممنوعة مثل (السكر والحليب)، الأحشاء الداخلية
الفواكه	الليمون، الأفوكادو، الرمان، الفراولة، كميات محدودة من التوت الأسود والتوت الأحمر	جميع الفواكه وعصائرها والمرببات والتمر
الخضار	جميع الخضار مسموحة (يُسمح حبة متوسطة الحجم من البطاطا الحلوة)	الخضار المعلبة والكاتشب والخضار المحفوظة أو المحضرة بالسكر، الشمندر
متفرقات	القهوة والشاي، الأعشاب بدون سكر، البهارات، السكريات الصناعية مثل: أسبارتيم، ديكسترين، سكرالوز، المالتوز، الجلوكوز، البوليوكوز	سكر المائدة الأبيض و البني، العسل، العسل الأسود، المشروبات الغازية، العصائر، قصب السكر، الصلصات المعلبة، السوربتول
المكسرات	جميعها مسموحة على أن تكون غير مملحة و غير محمصة (يسمح ٤-٥ حبات كستناء مشوية)	
البقوليات	جميعها مسموحة	