

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

مركز التشخيصات النادرة

Rikshospitalet - Radiumhospitalet HF - في

0027 Oslo

مستشفى الركنس هي جزء من مستشفى جامعة اوسلو الكبير

تلفون 23075340

تيليفاكس 23075350

العنوان البريدي -: [sjeldnediagnoser@rikshospitalet.no](mailto:sjeldnediagnoser@rikshospitalet.no)

الموقع الالكتروني -: [www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser](http://www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser)



## الملاحظات الشخصية

# معلومات اضافية

## نقابة الـ PKU النرويجية

نقابة الـ PKU النرويجية هي لجميع المصابين بالتبول الفنبلي الكيتوني وعائلاتهم في هذه النقابة يمكن للمصاب الالتقاء بأخرين لديهم نفس التشخيص ويتبادل معهم الخبرات - ان الحالة غير ظاهرة ونادرة لذا سيفرح الاطفال والشباب المصابين عند الالتقاء بأخرين لديهم نفس التشخيص -  
[www.pkuno.org](http://www.pkuno.org)

## مركز تشخيص الامراض النادرة

مركز التشخيصات النادرة هو مركز للمعلومات والتأهيل. المركز يقدم التوجيه والنشرات الاعلامية, ودورات مختلفة

- المرشدون في المركز يقومون ايضاً بالمشاركة بالاجتماعات في kommunen eller bydelen البلدية او الضاحية  
الخدمات المقدمة من المركز هي خدمات مجانية والمرشدون العاملون في المركز عليهم واجب الكتمان والسرية والمحافظة على اسرار المريض الشخصية والمرضية -  
[www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser](http://www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser)

في الانترنت هناك معلومات كثيرة عن مرض التبول الفنبلي الكيتوني, ولا يمكن تقدير نوعياتها كلها, منها :-

ES-PKU- هي صفحة مرض الـ PKU الاوربية وهي مرتبطة بالنقابات الاوربية لهذا المرض  
[www.espku.org](http://www.espku.org)

NSPKU- هي النقابة الانكليزية للـ PKU وفيها الكثير من المعلومات باللغة الانكليزية  
[www.nspku.org](http://www.nspku.org)



### ماذا يحدث اذا لم يتم اتباع النظام الغذائي الخاص ؟

على المريض اتباع النظام الغذائي الخاص في البيت وخارج البيت، يومياً وفي الحفلات، حتى لو كان الامر يتطلب جهداً اضافياً يشمل شراء المواد، التخطيط والتحضير، طبخ الطعام... - اذا لم يتم اتباع النظام الغذائي بدقة سيؤدي الامر الى ارتفاع الفينيلالانين في الدم، ان الكثير من الاباء يلاحظون ان الاطفال يشعرون بعدم الراحة ويكون لديهم مزاج سيئ عند ارتفاع الفينيلالانين -

- يشعر الاطفال الكبار والبالغين بعدم الراحة عند ارتفاع الفينيلالانين -

يلاحظ ان ارتفاع الفينيلالانين بعض الاحيان ليس خطيراً، ولكن اذا استمر الارتفاع اسابيع واشهر يصبح خطراً ويؤدي الى تلف بعض الانسجة، وخصوصاً عند الاطفال وقد يؤدي الى تلف انسجة الدماغ -

يخبرنا الشباب والبالغون بانهم يصابون بالارهاق ويصبحون عصبي المزاج عند ارتفاع الفينيلالانين ويكون اداءهم الدراسي واستيعابهم للعمل سيئ، وبعضهم يخبرنا عن اصابته بالقلق، ولكن سرعان ما تزول هذه الاعراض عند رجوع الفينيلالانين الى مستواه الطبيعي بتناول الغذاء المناسب -

ترتفع نسبة الفينيلالانين في الدم عند ارتفاع درجة حرارة الشخص وعند التقبي، ولكنها ترجع الى نسبتها الطبيعية عندما يكون الشخص سليماً، لذا لا يتم تغيير طعام المصاب عند تعرضه لوعكة صحية او مرض لفترة قصيرة، ولكن عند الاصابة بمرض لفترة طويلة يجب الاتصال بالطبيب المختص في

مستشفى الشعب Rikshospitalet

بالخبرة علمنا ان الدعم والتشجيع من قبل العائلة والاصدقاء عامل مهم في علاج المصاب وبالاخص للشباب الذين يحضرون غذائهم عند سفرهم بانفسهم -

المعلومات عن  
التغذية الخاصة  
للمصاب PKU  
بلغات اوروبية  
مختلفة -



الفينيلالانين في الدم  
يسمى الفينيلالانين  
البلازمي ويُختصر الى  
s -phe ويقاس  
بالميكرومول لكل لتر

### التقرير الطبي

التقرير الطبي يمكن الحصول عليه من مستشفى الشعب Rikshospitalet بالنرويجية او بالانكليزية ويمكن الحصول على ترجمة التقرير الطبي عن المرض من المستشفى بلغات اخرى ولكن قد تاخذ الترجمة بعض الوقت للتحضير. ان التقرير الطبي هو مهم لامور عدة، منها ضمان السيطرة على المرض، والحاجة للطبيب اثناء السفر -

- خذ ما يكفيك من معوضات البروتين في السفر، واجعلها في الحقبية اليدوية اثناء السفر بالطائرة، اذا كانت كمية البروتين المعوض كبيرة فيجب اخبار شركة الطيران قبل السفر -

- قم بابلاغ والاتفاق مع مستشفى الشعب Rikshospitalet لعمل فحص الدم الخاص اذا كان السفر لعدة اسابيع او عدة اشهر -

- قسم التغذية الفسيولوجية السريرية في مستشفى الشعب Rikshospitalet لديه المعلومات عن التغذية الخاصة للمصاب بال-PKU بلغات اوروبية مختلفة

### السيطرة على العلاج

تتم السيطرة على المرض من خلال متابعة كمية الفينيلالانين في الدم عن طريق اخذ عينة دم من الاصبع، ويجب ان يكون مستوى الفينيلالانين غير عالي وغير منخفض -

جميع الذين لديهم الاصابة بال- عليهم مراجعة الطبيب المتخصص او خبير التغذية الفسيولوجية في

مستشفى الشعب Rikshospitalet بالاضافة لمرجعهم لطبيب العائلة

# يوميات مرض التبول الفئيلي الكيتوني

المريض الصحية مع نمو الطفل المصاب, ويفضل مناقشة الطفل الكبير واخذ رايه فيما يتعلق باخبار الآخرين عن حالته الصحية -

يكون من الضروري اخبار الآخرين المحيطين بالمريض فيما يتعلق بالامراض النادرة والغير ظاهرة لتجنب الاساءة للطفل بالاستهزاء او الانتقاص -

كن مستعداً دائماً, وحضر جواباً قصيراً وآخر طويلاً للتوضيح عن المرض في مواقف مختلفة -

غذاء المصاب بالـ PKU عند السفر للتحضير والتخطيط للسفر (الطويل والقصير) - يحتاج المصاب بالـ PKU بجهد اكثر من العادي

يجب على المصاب اخذ طعامه معه في السفرات القصيرة والطويلة, ويجب اختيار الفواكه والخضروات الغير متوفرة في السفر (في القطار, الطائرة, محطات تعبئة البنزين, الكافتريات...)

- الانتباه الى ان الطحين الخاص والخبز الخاص والمعكرونة الخاصة غير متوفرة في كافة الاسواق قد يحتاجها المصاب اثناء السفر) -

الوجبات الغذائية اليومية (الفطور, الغداء, العشاء) هي ليست تناول الطعام فقط! -

اوقات الوجبات الغذائية هي اوقات تجمع العائلة او المجموعة (اصدقاء مثلاً), وبالرغم من ان البعض يتناول طعامه الخاص الا انه بحاجة لأن يكون جزء من هذا التجمع اليومي - من خبراتنا عن المرضى هي ان الأطفال يتعلمون سريعاً ما يجب ان يتناولوه وما يجب ان يتجنبوه عند جلوسهم على مائدة الطعام العائلية (او الجماعية) - ونحن نعرف ونقدر ان هناك بعض الاكلات التي يستحسن ان تكون على المائدة والتي يستطيع الجميع (المريض وغير المريض) تناولها, وهي تكلف اسعراً اضافية -

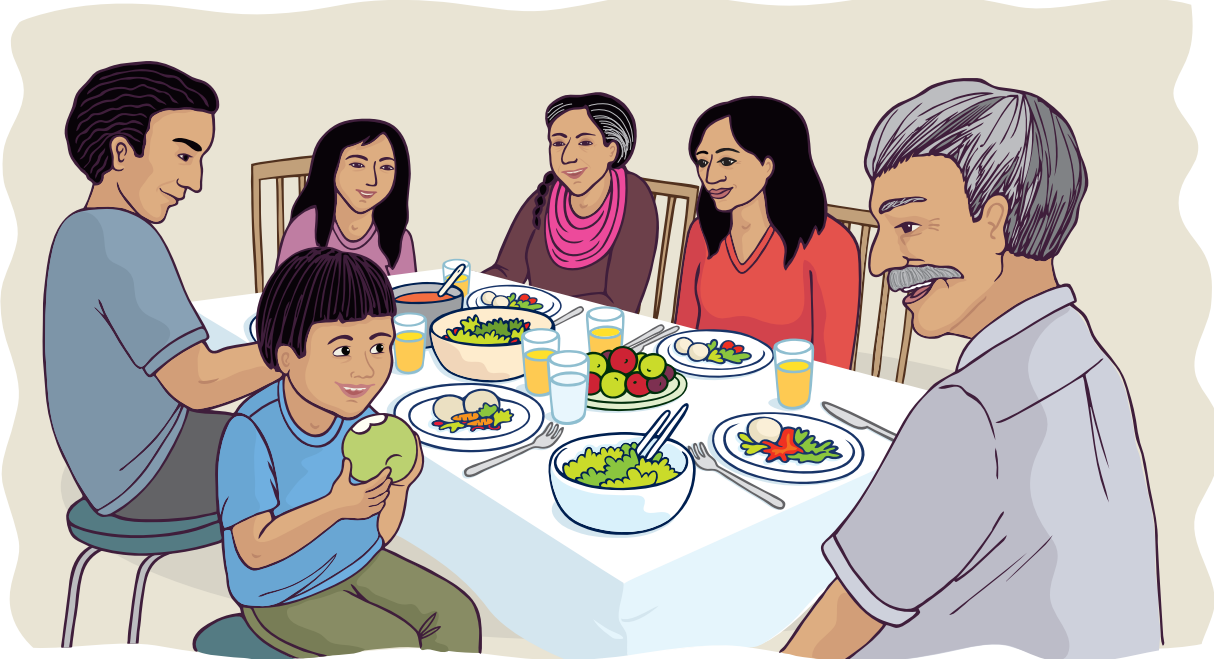
من يجب ان يعلم عن المرض؟ ومن له الحق بالحصول على بعض المعلومات عن المرض و المريض؟ هل يجب ان يعلم الجميع؟

عدم كتمان المرض , من يجب ان يعلم

يخبرنا الكثير من مرضى الـ PKU عن انهم يحصلون على القبول والدعم وعرض المساعدة عندما يخبرون الآخرين عن حالتهم الصحية -

اخبار الآخرين ( وخاصة الاقرباء والاصدقاء ) بالحالة الصحية للمريض ومتطلباته, يجعلهم يفهمون اهمية الاكل الخاص للمريض ويعزز ثقة المريض بنفسه -

يجب التفكير باهمية اخبار الآخرين, ومن سوف يُخبر؟ بالطبع ان المعلومات المعطاة تختلف من شخص لآخر, مع مراعاة تكرار الاخبار عن حالة



# تحضير الطعام الخاص لمرضى الـ PKU

## نصائح عملية

إذا كانت العائلة تستخدم الفواكه والخضروات بكميات كبيرة عندها يكون غذاء المريض الى حد ما مرتبط بغذاء العائلة العادي, وسيشاركهم في الكثير من الوجبات الغذائية, وسيكون تحضير غذاء المريض اسهل يستهلك الفرد النرويجي في العادة كمية من الفواكه والخضروات اقل من نظيره في الكثير من البلدان, فمن الجيد استخدام العادات الغذائية (نوعية وكمية الطعام اليومية) التي تعودت عليها العائلة في بلادها قبل قدومهم للنرويج اذا كان احد افراد العائلة مصاباً باحد امراض البروتين, وعلى كل حال يمكن التغيير بطريقة تحضير الغذاء الموصوفة مثلاً

اكتب طريقتك  
بطبخ الاطعمة  
الخاصة بالمرض  
ويمكنك تبادلها  
مع الاخرين

- الطحين او الرز يمكن ان يستبدل بالطحين او الرز الخالي من البروتين -  
- حليب اللوبروفين او القشطة الخفيفة مع الماء يمكن ان يعوض الحليب البقري -  
- يمكن استخدام معوضات البيض بدل استخدام البيض

الخبير في علم التغذية الفسيولوجية يمكنه المساعدة في التعرف على انواع الاغذية الغير نرويجية والمحتوية على الفينيلالانين -

الخبز الخالي من البروتين يجف بسرعة فيجب خزن الخبز الغير مستخدم في التلاجة (الفریزر) ويمكن استخدام محمصة الخبز الكهربائية لتسخين الخبز البارد او لمعالجة الخبز الجاف -

أطباق الخضار الجاهزة والكيك والخبز يمكن تجميدها باستخدام أكياس بلاستيكية أو صناديق تتحمل التجميد, يُستحسن كتابة المحتويات والتاريخ على كل كيس -  
عندما تقوم العائلة او الطفل بالزيارة لمكان ما يُفضل التوضيح عن حالة الطفل, ويمكن ان تُقدم الفواكه والخضروات الى جانب الاكلات العادية, وبهذا يشعر المريض بالترحيب, ويُسعد المستضيف لان الجميع يمكنهم تناول شيئاً من الطعام المقدم -  
اكتب طريقتك الخاصة بالطبخ, ويمكنك تبادلها مع الآخرين

## انتبه الي :-

- لا تطبخ الخضار مع اللحوم والطيور والسمك, لان البروتينات ستنقل (تنضح) من اللحوم الى الماء عندها ستقوم البطاطا والخضروات بامتصاص هذا البروتين.  
حضّر الخضروات في صحن خاص -  
- قدم اللحوم و السمك والبيض والمواد الاخرى الغنية بالبروتين في طبق خاص -  
- لا تستخدم الخميرة المحتوية على بروتين باكثر ما هو موجود بالوصفة الغذائية -  
- ان المشروبات الغازية المخففة ومشروبات العصائر الاخرى المخففة المحتوية على مادة الاسبارتام تحتوي ايضا على الفينيلالانين -

## استخدام الوصفة الغذائية

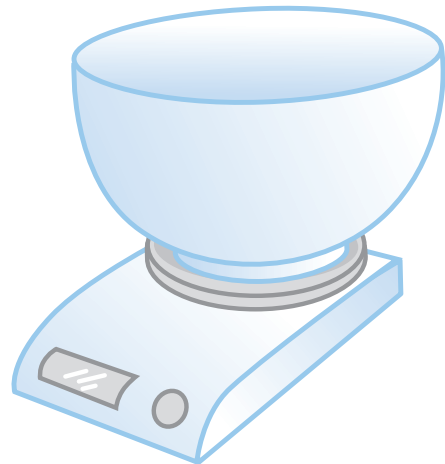
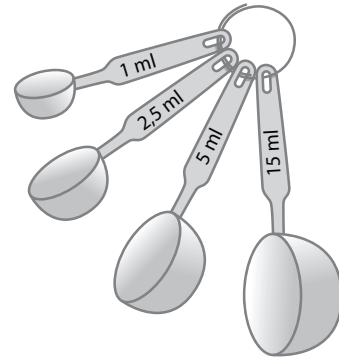
يجب اتباع التعليمات المعطاة لتحضير كل وجبة بدقة للحصول على كمية البروتين المناسبة لكل وجبة كن دقيقاً عند وزن المواد المستخدمة في الطبخ -  
ان تحضير الخبز و المعجنات من الطحين الخاص يتحسن بالممارسة. اذا اتبعت التعليمات بدقة سوف تحصل على نتائج افضل -

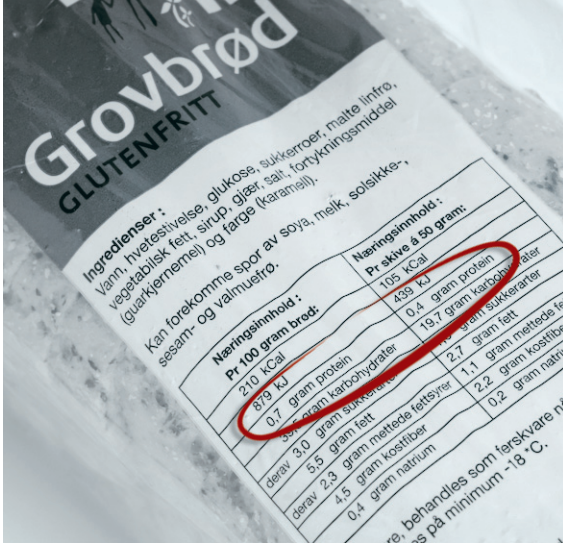
## القياسات والاوزان المستخدمة في الوصفة الغذائية

- 1 دس = 1 دسيلتر = 100 ميليلتر = 100 مل  
- 5 دس = 5 دسيلتر = 1/2 لتر = 0.5 لتر = 500 مل  
- 1 ل = 1 لتر = 10 دسيلتر = 1000 ميليلتر

1 krm = وحدة قياس البهارات = 1 مل  
1 ts = ملعقة شاي واحدة = 5 مل  
1 ss = ملعقة طعام واحدة = 15 مل

- 1 غم = 1 غرام = 1000 ميليغرام = 1000 ملغ  
- 1 كغم = 1 كيلوغرام = 1 كيلو = 1000 غرام = 1000 غم





© Salikat Design

**مِم يتكون الطعام الخاص لمرضى الـ PKU ؟**  
ان كل مادة غذائية خاصة يتم شراءها عليها توضيح بمكونات هذه المادة وتسمى المكونات الاساسية ان من غير المناسب استخدام الحليب والبيض والسمك كمكونات اساسية في اغذية المريض لانها غنية بالبروتين - وكثير من المواد الغذائية الاساسية عليها ملخص ايضاً بما تحتويه من تغذية وطاقة وبروتينات ودهون وكرbohydrates وغيرها لكل 100 ملغرام من المادة الغذائية . وعند معرفة كمية البروتين يمكن تقدير كمية الفينيلالانين بمساعدة الجدول - انظر الجدول في الصفحة 10 للحساب اذا كانت كمية البروتين هي 1 غرام في كل 100 غرام من المواد الغذائية الاساسية, تعتبر الكمية قليلة ويمكن استخدامها (بكميات طبيعية معتدلة) -

النشرة المرفقة لطريقة عمل الخبز من الطحين الخالي من الكلوتين





- معوضات الحليب القليلة البروتين (حليب اللوبروفين وحليب الزر)-
- معوضات البيض -
- معوضات القشطة -
- الياف البطاطا وقشور البسليوم وقصب السكر -

يمكن شراء الدقيق الخالي من البروتين من العديد من الاسواق الكبيرة. ان اغلب المرضى يحجزون الكمية المطلوبة عن طريق الانترنت -

ولأن هذه المواد غالية الثمن, يمكن تقديم طلب الاساسية grunnstønad بالمساعدة الى مكاتب ادارة الاعمال والخدمة الاجتماعية الجديدة (NAV)

وحدة phe واحدة  
= phe 25 -  
ملغرام  
كمية الفينيلان  
التي يحتاجها الفرد  
تختلف من شخص  
لآخر

وحدثين من phe  
- 1 غرا phe = ال  
م بروتين =  
50ملغرام

**جدول بكمية المواد الغذائية التي تعطي وحدة فنيلاين**  
اقرأ النشرة المرفقة مع الغذاء الاساسي الخاص لمرضى التبول الفيني الكيتوني, حاول ايجاد كمية البروتين لكل 100 غرام من المواد الغذائية, طابق كمية البروتين مع الحقل الايسر في الجدول الآتي, ستقابلها في اليمين كمية المادة الغذائية التي تعطي وحدة واحدة من الفينيلانين -

كمية البروتين الموجودة في 100 غرام من المواد الغذائية الاساسية	كمية المواد الغذائية الاساسية التي تعطي 25 ملغرام فنيلاين
0.5 غرام بروتين	100 غرام
1.0 غرام بروتين	50 غرام
1.5 غرام بروتين	34 غرام
2.0 غرام بروتين	25 غرام
3.0 غرام بروتين	17 غرام
4.0 غرام بروتين	13 غرام
5.0 غرام بروتين	10 غرام
6.0 غرام بروتين	8 غرام
8.0 غرام بروتين	6 غرام
10 غرام بروتين	5 غرام
12 غرام بروتين	4 غرام

هناك قوائم بالمواد الغذائية المستهلكة في النروج والتي تحتوي على الفينيلانين, وتحتوي القوائم على كمية المادة الغذائية التي تعطي على 25 ملغرام فنيلاين(وحدة واحدة من الفينيلانين)-

اذا لم تكن المادة الغذائية موجودة في القائمة يتم الاعتماد على ان 5% من البروتين هي فنيلاين ونجري بقية الحسابات حسب الجدول في الصفحة 10

ان المواد الغذائية المتألفة من الدهون والنشأ والسكريات ولا تحتوي على البروتينات يمكن تناول الكثير منها وحسب الرغبة, منها : -  
- الزيوت الحيوانية والزيوت النباتية التي تطلّى بها قطعة الخبز  
- الدتران وزيت السمك - مثل الاوميكا 3  
يمكن تناولها كل يوم -

- السكر والعسل والشراب المركز الخالي من البروتين وتذكر انه بالرغم من ان الكمية غير محددة لمرضى الان ان PKU الكثرة منها قد تؤدي الى تلف الاسنان -  
التوابل ويمكن استخدامها بكثرة وحسب الرغبة

#### المواد الغذائية الخاصة الخالية من البروتين

هذه المواد ضرورية الاستخدام, وتكون عليها علامات تؤكد بانها اما خالية تماماً من البروتينات او تحتوي على القليل من البروتين وتحتوي على بروتين اقل من الكمية الطبيعية -  
وتوجد هذه المواد بانواع مختلفة منها :-

- الدقيق (الطحين) الخالي من البروتين وخلطة الطحين الجاهزة لعمل المعجنات وتحضير الطعام -  
- حليب اللوبروفين(حليب الـ PKU الخاص) او حليب الرز الذي يمكن تناوله مباشرة او يدخل في تحضير بعض الاكلات -  
- المعكرونة الخالية من البروتين والرز الخالي من البروتين المضاف الى طبق الخضار او الى السلطة -

- الخبز الجاهز القليل البروتين والخبز المقرمش (knekkebrød) والبسكويت تقلل من اعباء تحضير الطعام -

- خليط الفطور الصباحي الخالي من البروتين والجبس الخالي من البروتين ومعوضات الشوكولاته كلها تجعل تنويع الطعام سهلاً للمريض -

- هناك بعض المنتجات الخاصة تسهل تحضير الطعام للمريض مثلاً :-

<p><b>تجنّب</b></p> <p>لا تستخدم الأطعمة الغنية بالبروتينات!</p> 	<p><b>انتبه الى</b></p> <p>من الجيد استخدام طعام الـ ركز على استخدام الكمية PKU, الصحيحة!</p> 	<p><b>تناول</b></p> <p>الفواكه والخضروات القليلة البروتين و الاكلات الخالية من البروتين</p> 
اللحوم والطيور	البطاطا	اغلب الخضروات
السّمك	بعض النباتات مثل : الفطر, القرنبيط, البروكولي, الذرة	اغلب الفواكه والعنبات(البلوبار, الششبار..)- والمرببات
منتجات اللحوم مثل اللحم المفروم والصوصج (نقانق اللحم)-	الفواكه مثل الموز, الكيوي, الافوكادو....-	المواد الغذائية الخالية من البروتينات
البيض	القشطة, القشطة الحامضة, الكريم فريك	زيوت الطعام الحيوانية والنباتية والدهون
الحليب والرائب (الزبادي)والجبين والاييس كريم	كميات قليلة من الحبوب العادية والدقيق مثل طحين الحنطة, الرز, مجروش الشعير	المايونيز الخفيف, المايونيز العادي, زيوت الشوي المتبلّة والمطعمة, سلطة المايونيز الخالية من اللحوم
الخبز العادي والكيك والبسكويت	المجروش الخفيف مثل الكورنفلكس, الرز المنتفخ, مجروش الكرزات(المكسرات)-	السكر والعسل والسكر الناعم, الشراب المحلى المركز. مطيبات الكيك السكرية
زيوت الطعام النباتية الخفيفة	البقوليات الجافة مثل الباقلاء والبازلاء والعدس	الماء والشاي والقهوة , المشروبات الغازية و المشروبات الاخرى المحلاة بالسكر
الشوكولاته والمارسيبان (عجينة اللوز)-	المطيبات التي تدهن بها قطعة الرغيف مثل الكافيار, بوستي الكبد , الماكريل بالطماطم, بعض الاجبان الدهنية, التوفو والتارتكس	دقيق البطاطا و دقيق الذرة البيضاء
الاسبارتام(حلويات مصنعة مع الفينيلالانين)-	الجبين النباتي(جبين قليل البروتين)-	التوابل, الاملاح والعشبيات المستخدمة كمطيبات, الثوم المستخدم كتوابل
	الفواكه الجافة	مرق الخضار, الخل, الكتشب, الجلي, صوص الصويا, قطرات الليمون, الوان السكر
	البطاطا الصفراء (الجبس)-	خميرة الخبز, الناترون, سلطة البيورتاك, سكر الفانيلا
	الكرزات (المكسرات) والبذور المطيبة والمزينة	الشراب المجمد, العاب الحلويات, الجلي الخالي من الجلاتين, الصلصة الحمراء, صلصة الكراميل
		المواد الغذائية الاساسية المصنعة بدون الاسبارتام

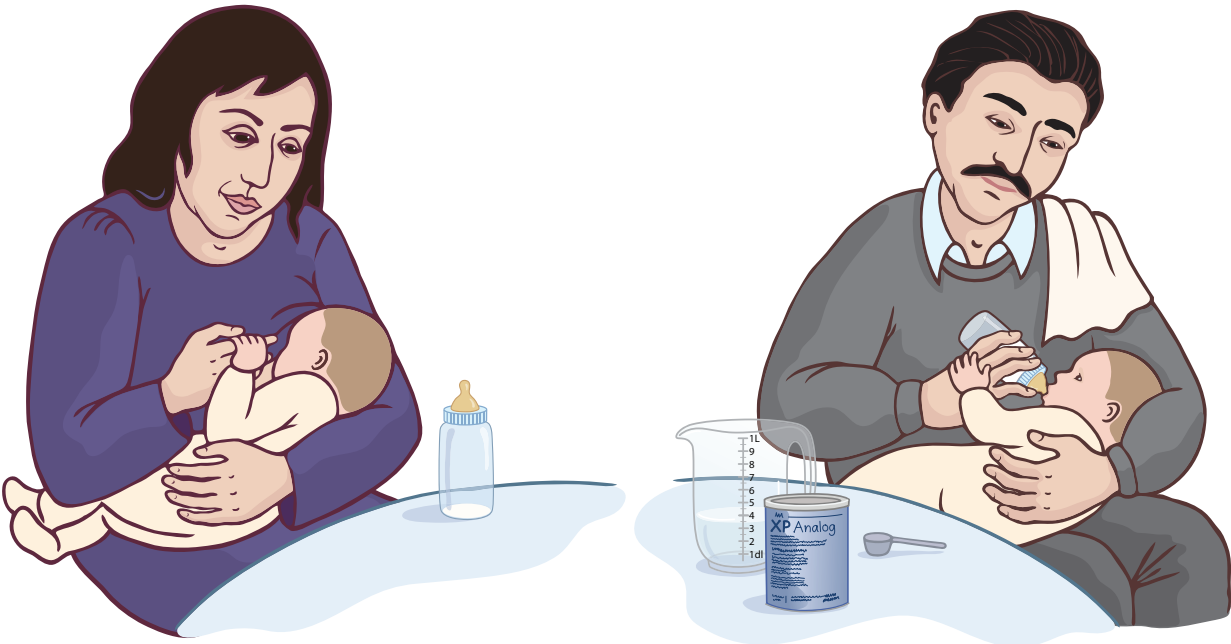
تحتوي انواع الطعام على كميات مختلفة من البروتين -  
 - الفواكه والخضروات تحتوي على كميات قليلة من  
 البروتين و الفينيلالانين وتعتبر جيدة لمرضى  
 الـ PKU.  
 - الحبوب والبازلأء(البزاليا) والباقلأء تحتوي على القليل  
 من البروتين, ويمكن تناولها بكميات محدودة -  
 - اللحم و السمك و البيض و الاجبان و الحليب هي مواد غنية  
 بالبروتين, ولا تستخدم في العادة -  
 يجب قياس وزن الكثير من المواد الغذائية لمعرفة كمية  
 الفينيلالانين الموجودة فيها, يقاس الفينيلالانين بالملغرام او  
 بالوحدات -  
 خبير التغذية الفسيولوجية العملية يحسب كمية الفينيلالانين  
 الواجب استخدامها لكل شخص في اليوم الواحد, وبالتالي  
 تحسب كمية الطعام المطلوبة في كل يوم و تقسم على عدد  
 الوجبات اليومية.

### غذاء الاقليات(الطفل المصاب في بعض الحالات) :-

يحصل الطفل الرضيع المصاب على معوضات البروتين  
 بالرضاعة الصناعية, ثم يكمل غذائه من ثدي الام الى ان  
 يشبع , وعندها يكون الطفل قد حصل على غذاء متكامل -  
 في حالة عدم حصول الطفل على حليب الام (لسبب ما),  
 يُعطى الطفل الحليب المعوض لحليب الام بالاضافة الى  
 البروتينات المعوضة -  
 ويحصل الاباء والامهات على تدريب خاص في كيفية تغذية  
 الطفل المصاب مع نموه, وما يحتاج اليه من غذاء يناسب  
 حالته بالاضافة الى حليب الام و/ او ما يعوض حليب الام -  
 يجب على كل من يعتني بالطفل المصاب (عند وجود الام  
 او عدم وجودها) ان يكون على علم جيد بالتغذية الصحيحة  
 والمناسبة للطفل المصاب -  
 ويمكن الاتفاق مع المستشفى في تواجد الجد والجدة او  
 (آخريين يقومون بالعناية بالطفل) في دورة التعليم الخاصة  
 بتغذية الطفل المصاب -

### الطعام العادي مع البروتين الطبيعي

يحتاج المصابين (الاطفال والكبار) الى القليل من الفينيلالانين  
 لتقوم اجسامهم ببناء بروتين الجسم الخاص. وعليه يجب على  
 المصابين تناول الكمية الصحيحة من الاطعمة المحتوية على  
 البروتين الطبيعي -



# الطعام

## علاج الـ PKU هو التنظيم الغذائي

يعتمد التنظيم الغذائي لمرضى الـ PKU على ثلاثة اقسام :-

- معوضات البروتينات
- كميات قليلة من الطعام العادي الذي يحتوي على بروتين طبيعي
- الاطعمة العادية الخالية من البروتينات, والاطعمة الخاصة المجهزة بدون بروتين

قسم التغذية الفسيولوجية السريري في

مستشفى الشعب Rikshospitalet

يقدر كمية الطعام العادي ومعوضات

البروتينات الواجب استخدامها لكل مريض -

يختصر  
الفينيلالانين الى  
phe .

## معوضات البروتين

ان الفكرة الاساسية من معوضات البروتين, هو اعطاء المريض جميع الاحماض الامينية الضرورية الموجودة في البروتين عدا الحامض الاميني الفينيلالانيني - معوضات البروتين تأخذ مع وجبات الطعام ولعدة مرات في اليوم.

ان معوضات البروتين لها رائحة وطعم مميزين, ولكن ممكن للاطفال التعود على هذا الطعم, وخبراتنا تقول انه اذا قيل للاطفال ان هذا المعوضات البروتينية لها رائحة مميزة سيكون من الصعب على الاطفال تقبل هذه المواد مجدداً -

هناك انواع كثيرة من معوضات البروتين,

منها ما هو مخصص للاطفال الصغار ومنها ما هو مخصص للاطفال الكبار والبالغين, واغلبها يحتوي على فيتامينات واملاح -

يمكن الحصول على معوضات البروتين باستخدام الوصفة الزرقاء blå resept

اذا كان الطفل مريضاً ولايستطيع اخذ معوضات البروتين في هذه الحالة يجب الاتصال بالطبيب المختص في مستشفى الشعب Rikshospitalet.

شيء عن البروتين والعناصر الغذائية الاساسية الاخرى

البروتين هو مادة غذائية اساسية يحتاجه كل انسان

وتتالف عضلات الجسم من البروتين -

يتالف البروتين من الاحماض الامينية, ويتحمل مريض التبول الفينيلي الكيتوني القليل من الحامض الاميني الفينيلالانيني -

ان العناصر الغذائية الاساسية هي البروتينات, والدهون,

والكاربوهيدرات, بالإضافة الى الفيتامينات والاملاح -

يحتاج المريض الى جميع العناصر الغذائية الاساسية

(مثل الاصحاء), عدى كمية الحامض الاميني

الفينيلالانيني, والتي يجب ان تكون محدودة -

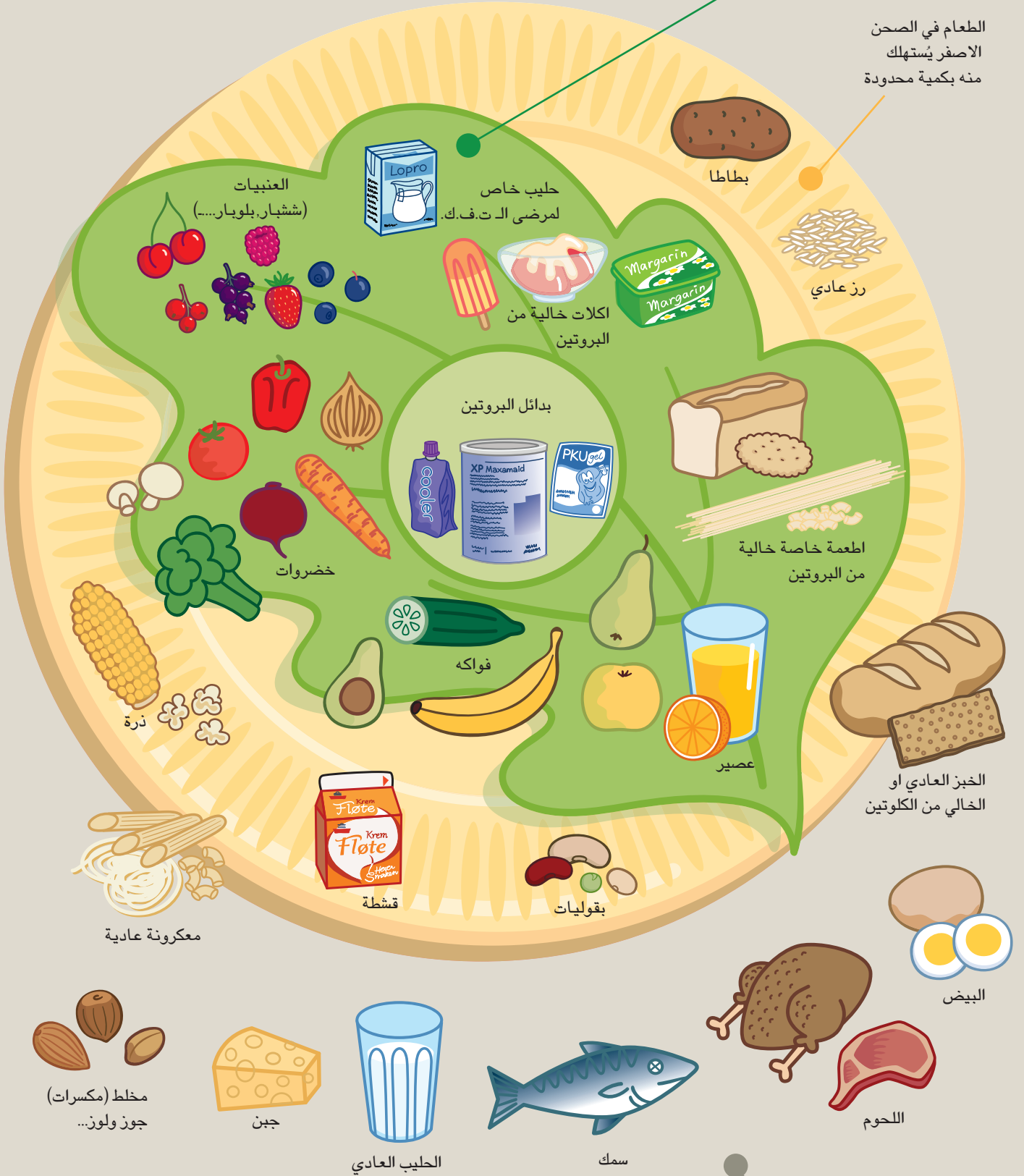


معوضات البروتين هي دواء مهم للحياة

غذاء المصاب  
بالتبول الفينلي الكيتوني

الطعام في ورقة الخضراء يحتوي على القليل  
من البروتين وهو ضروري لمرضى الت.ف.ك.

الطعام في الصحن  
الاصفر يُستهلك  
منه بكمية محدودة



الطعام خارج الصحن غني بالبروتين  
ولا يستخدم في العادة



# ما هو التبول الفينيلي الكيتوني (PKU)؟

**كيف يتم اكتشاف مرض التبول الفينيلي الكيتوني؟**  
كجزء من الفحص الروتيني للطفل الحديث الولادة في النروج وكثير من الدول الأخرى، يتم أخذ عينة من دم الطفل (في الأيام الأولى من عمره) للتأكد من خلوه من كثير من الأمراض ومنها مرض التبول الفينيلي الكيتوني، لأن هذا المرض إذا ما تم اكتشافه مبكراً، يمكن تفادي تأثيره المضر على الدماغ - إذا لم يتم عمل الفحص الروتيني للطفل بعد الولادة، سيتأخر اكتشاف المرض عند الطفل، وهذا ما قد يؤدي إلى تأثير كبير على الدماغ خلال السنوات الأولى من عمر الطفل، وهذه الإصابات الدماغية تؤدي إلى بُطء في النمو ويمتاز الطفل بعدم الاستقرار المفرط وقلة النوم. قد تكون هناك راحة غير طبيعية في بول ونفس المصاب، وقد يصاحب الحالة آلام في البطن (مغص).

في النروج يتم استخدام التنظيم الغذائي كعلاج حتى عند اكتشاف الحالة لاحقاً (في عمر متأخر) -

عند البدء بالعلاج تتوقف عملية تلف أنسجة الدماغ، ولكن لسوء الحظ لا يمكن إعادة اصلاح ما تُلف من الدماغ -

سيشعر المريض بالنشاط وراحة أفضل مع التنظيم الغذائي -  
يمكن السيطرة على المرض ولكن لا يمكن الشفاء منه تماماً، إن هذا النوع من الأمراض يكون مصاحب للمريض طول حياته والتنظيم الغذائي هو لتوفير الراحة للمريض وحماية الدماغ، ويفضل متابعة العلاج الغذائي على طول حياة المريض على المراءة المصابة الالتزام بعلاج غذائي دقيق قبل الحمل واثناء فترة الحمل لتفادي التأثيرات المضررة للطفل -

## PKU هو من امراض الطفرة الوراثية

في هذه الحالة لا يستطيع جسم المصاب التعامل مع البروتين وتحويله الى مواد اخرى، واعدة تكوين البروتين داخل الجسم بالصورة الطبيعية، بسبب نقص انزيم معين في الجسم، وهذا الانزيم يعمل كعامل رئيسي او مساعد في التعامل مع البروتين وتحويله الى مواد اخرى يستفاد منها الجسم -  
يُعالج هذا المرض بالتنظيم الغذائي الخاص -  
بدون التنظيم الغذائي للمريض يقوم الحامض الاميني الفينيلالانيني بالتواجد بكثرة (التراكم) في الجسم مما يؤدي الى تأثيرات مضررة بالجسم وبالاخص تأثيره على الدماغ، لذا من الضروري البدء بالتنظيم الغذائي بعد الولادة والتشخيص مباشرة -

## التعليم واستخدام المترجم :-

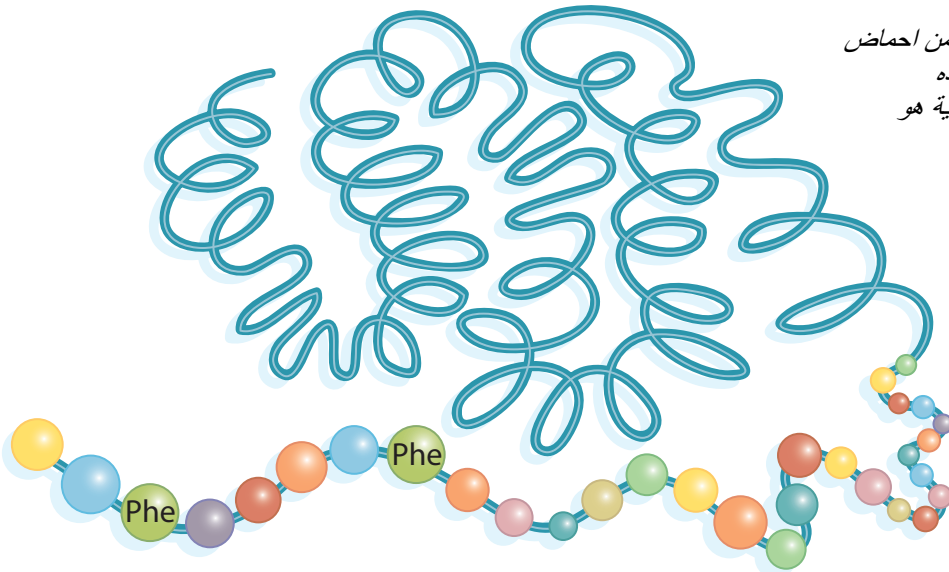
على المريض تناول طعام خاص يختلف عن طعام بقية افراد العائلة، ويجب عليه الانتباه لكل ما يضعه في فمه -

يحصل الاباء على وفير من المعلومات عن النظام الغذائي للمريض ليتمكنوا من تنظيم الغذاء البيتي له -  
لذا فان من المهم ان يكون هناك تبادل صحيح للمعلومات بين عائلة المريض و الموظف الصحي، ويُفضل استخدام مترجم عند الضرورة، وسيكون واجب المترجم مساعدة الطرفين في فهم احدهما الآخر -

لايفضل استخدام صديق او احد افراد العائلة كمترجم. ان من واجبات المستشفى هو توفير المترجم عند الاستشارة وعند تلقي التدريب الضروري المتعلق بعلاج المرض -

ان المختصر PKU هو مختصر عالمي لمرض التبول الفينيلي الكيتوني وهو اختصار له باللغة النرويجية fenyketonuri phenylketonuria بالانكليزية ويرمز له باللمعة العربية بال ت. ف. ك. (التبول الفينيلي الكيتوني) -

يتألف البروتين من احماض امينية، وأحد هذه الاحماض الامينية هو الفينيلالانين -



## المقدمة

. صمم هذا المشروع 2008 هذا المنشور الاعلامي هو جزء من مشروع الاقليات لمركز التشخيصات النادرة في للعائلات من اصول نرويجية وغير نرويجية ولديهم اطفال مصابين بالتبول الفنيلي الكيتوني, آملين ان يكون هذا المنشور الاعلامي نافعا للمصابين وعائلاتهم واصدقائهم -  
للمرة الاولى يترجم هذا المنشور للغة العربية -  
, قام المركز بالتواصل مع كثير من مرضى التبول الفنيلي 1994 منذ بداية تاسيس مركز التشخيصات النادرة في الكيتوني وعائلاتهم, وايضا مع الكثير من العائلات الاجنبية (من اصل غير نرويجي), وقمنا ايضا بجمع الخبرات لتكوين فكرة عامة عن كيفية تقبل المرض و التعايش معه, وكيفية التخطيط لاختيار الغذاء اليومي المناسب, وسنحاول شرح هذه المعرفة والخبرات في هذا المنشور الاعلامي -  
هذا المنشور الاعلامي هو من تاليف المرشد العملي للتغذية الفزيولوجية واسمها (Ingrid Wiig) بالتعاون مع تخصص البيئية في مستشفى الركنس والعائلات التي لديها ابناء مصابين بهذا المرض من مختلف انحاء العالم وبالتعاون ايضا مع النقابة النرويجية للتبول الفنيلي الكيتوني -  
قامت ادارة الصحة النرويجية بتهيئة وتوفير الامكانيات وتقديم المعلومات من المشروع لتاسيس هذا المنشور الاعلامي -  
الشكر لكل من ساهم في بناء هذا المنشور الاعلامي, من المتخصصين والعائلات المساهمة !-

كتب في :-

2008ديسمبر Rikshospitalet,

مدير المركز Bengt Frode Kase بروفييسور مساعد (طبيب) - ,

مركز التشخيصات النادرة





# المحتويات

- 3.....المقدمة
- 4.....ما هو مرض PKU؟
- 4.....مرض الـ PKU هو نتيجة طفرة وراثية.
- 4.....التعليم و استخدام المترجم.
- 4.....كيف يتم اكتشاف مرض الـ PKU.
- 7.....الطعام
- 7.....الطعام هو علاج التبول الفينيلي الكيتوني.
- شيء عن البروتين والعناصر الغذائية الاساسية
- 8.....ال اخرى
- 8.....معضلات البروتين.
- 8.....غذاء الاقليات (الطفل المصاب في بعض الحالات).
- 8.....الطعام العادي مع البروتين الطبيعي.
- 10.....المواد الغذائية الخاصة الخالية من البروتين.
- 11.....مم يتكون الطعام الخاص لمرضى الـ PKU؟
- 12.....تحضير الطعام الخاص لمرضى الـ PKU
- 12.....استخدام الوصفة الغذائية.
- 12.....القياسات والاوزان المستخدمة في الوصفة الغذائية.
- 12.....نصائح عملية.
- 12.....انتبه الى :-
- 13.....يوميات مرض التبول الفينيلي الكيتوني.
- الوجبات الغذائية اليومية (الفطور, الغداء, العشاء) هي ليست
- 13.....تناول الطعام فقط.
- 13.....عدم كتمان المرض , من يجب ان يعلم.
- 13.....غذاء المصاب بالـ PKU عند السفر.
- 14.....السيطرة على العلاج.
- 14.....ماذا يحدث اذا لم يتم اتباع النظام الغذائي الخاص؟
- 15.....معلومات اضافية.
- 16.....الملاحظات الشخصية.

التقديم : مركز تشخيص الامراض النادرة

الكتابة والتوضيح : Bengt Frode Kase

الترجمة : شركة نوركم للترجمة الكتابية والشفوية

التصميم : Salikat Design

التخطيط : Kristin Granli

التصوير: Jo Michael



RIKSHOSPITALET

En del av Oslo Universitetssykehus

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

مركز التشخيصات النادرة

# العلاج الغذائي لمرض التبول الفنيلي الكيتوني

Diettbehandling ved PKU

ARABISK

