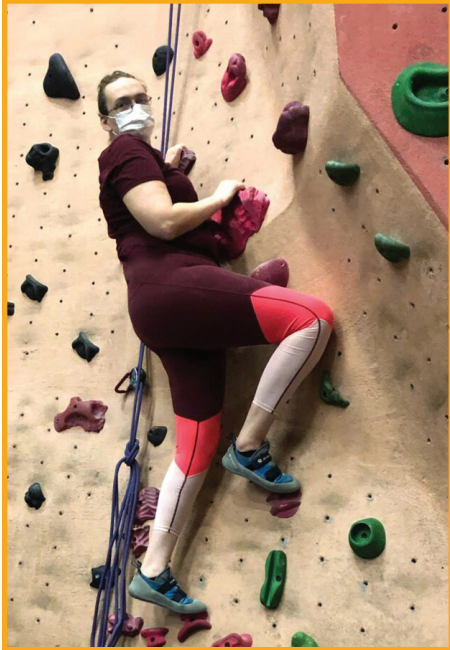




## البيبة الهوموسيتينية الكلاسيكية

دليل إدارة إنزيم بيتا سينثاز السيستاتيونين





نود أن نشكر الجهات التالية:  
المراجعون والمساهمون:

كيمبرلي تشاهمان، طبيب (MD)، حاصلة على درجة الدكتوراه  
(PhD)، زميل الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال (FAAP)،  
زميل الأكاديمية الأمريكية للطب الداخلي (FABIM)، زميل كلية  
الوراثة الطبية الأمريكية (FACMG)  
مستشفى الأطفال الوطني (Children's National)  
هارفي ليفي، طبيب (MD)  
مستشفى بوسطن للأطفال (Boston Children's  
Hospital)  
أنجيلا بيببتون، اختصاصي تغذية مسجل ومرخص (RD LDN)  
جامعة جونز هوبكينز  
كريستا فياوا، حاصلة على درجة الدكتوراه (PhD)، اختصاصي  
تغذية مسجل (RD)  
مستشفى بوسطن للأطفال (Boston Children's  
Hospital)

الكتابة والبحث تم إنجازهما بواسطة  
داناى بارتي، المدير التنفيذي  
منظمة HCU Network America  
التخطيط والتصميم  
جيل جابوردا

إخلاء المسؤولية: يحتوي كتاب "البيلة الهوموسستينية الكلاسيكية،  
دليل إدارة إنزيم بيتا سينثاز السيستاتيونين" على آراء المؤلفين  
ومنظمة HCU Network America وهو مقدم  
لأغراض تعليمية وإعلامية. هذا المورد غير مخصص للاستخدام  
كنصيحة طبية، ولا ينبغي أن يحل محل إرشادات طبيبك وغيره من  
اختصاصيين الرعاية الصحية. إذا اتبعت أيًا من التوصيات الواردة في  
هذا المورد دون استشارة طبيبك أو اختصاصي الرعاية الصحية، فإنك  
تقوم بذلك على مسؤوليتك الخاصة. يُعتقد أن جميع الآراء صحيحة  
في وقت النشر، لكنها قد لا تكون مدعومة بأدلة علمية.

- ترحيب..... 3
- الجزء 1: ما هي البيلة الهوموسستينية؟ ..... 4
- دور الميثيونين في البيلة الهوموسستينية ..... 4
- ما مدى شيوع البيلة الهوموسستينية؟ ..... 4
- ما الأجزاء المتأثرة في الجسم؟ ..... 5
- المراقبة والتوصيات ..... 5
- كيف يتم تشخيص البيلة الهوموسستينية؟ ..... 6
- ما الصورة السريرية؟ ..... 7
- الجزء 2: دليل التغذية للبيلة الهوموسستينية ..... 8
- القواعد الأساسية للنظام الغذائي ..... 9
- مستويات البروتين الموصى بها ..... 9
- الاحتياجات الغذائية حسب العمر ..... 10
- الجزء 3: البيلة الهوموسستينية والحمل ..... 11
- الجزء 4: النصائح والإرشادات ..... 12
- التسوق والطهي ..... 12
- تناول الطعام خارج المنزل ..... 12
- السفر ..... 13
- الجزء 5: موارد الطعام والحليب الصناعي ..... 14
- موردو التركيبات الطبية ..... 14
- موردو الأطعمة والتركيبات الطبية منخفضة البروتين ..... 14
- موردو الأطعمة منخفضة البروتين ..... 14
- شركات أغذية أخرى بارزة ..... 15
- شركات مهمة أخرى ..... 15
- برامج التأمين والمساعدة للأطعمة منخفضة البروتين والتركيبات الطبية ..... 16
- تطبيقات ومواقع إلكترونية لتتبع النظام الغذائي ..... 17
- سجل النظام الغذائي ..... 18
- الجزء 6: الأدوية والمختبرات والأطباء ..... 19
- قائمة الأدوية ..... 19
- النتائج المعملية ..... 20
- معلومات الطبيب ..... 21
- ملاحظات ..... 21



## ترحيب



سواءً تم تشخيص البيلة الهوموسيسينية عند الولادة أو في مرحلة الطفولة أو البلوغ، فالأمر يشكل صدمة للجميع. تشخيص المرض يمكن أن يكون مصدرًا للاضطراب النفسي والعاطفي، يتطلب التكيف والتأقلم للتعامل معه. إنها تجربة تعليمية مليئة بالتحديات واعلم أن كل المشاعر التي تشعر بها طبيعية وعادية. لقد شعر مرضى وآباء آخرون قبلك بنفس المشاعر التي تمر بها الآن.

عندما تم تشخيصي أنا وأخي عندما كنت في العاشرة من عمري، كنا في حالة من القلق بشأن مستقبلنا. فلقد كانت البيانات المتوفرة آنذاك ترسم صورة قاتمة للغاية. كما تعرف، لم تكن هناك في عام 1995 أي علاجات، أو تجارب سريرية، أو أي أبحاث معتمدة من قبل إدارة الغذاء والدواء (FDA) على الإطلاق.

أظهرت دراسة التاريخ الطبيعي التي أجريت في الثمانينات أن المرضى عاشوا حتى سن 30 في المتوسط، وكان على المريضات ألا يفكرن أبدًا في تكوين أسرة. بالإضافة إلى عدم اليقين والقلق المتزايد، شعرنا بالعزلة والوحدة بسبب تشخيصنا. لم يكن الإنترنت قد تطور بعد إلى المستوى الذي هو عليه اليوم، مما جعل من المستحيل تقريبًا التواصل مع المرضى الآخرين المصابين بالبيلة الهوموسيسينية وعائلاتهم.

لكن هناك أخبار جيدة - لقد تطورت الأمور، ولن تكون وحيدًا في الأيام والسنوات القادمة.

لقد أصبحت الآن البالغة وتجاوزت سن الثلاثين ولديّ عائلتي الخاصة. يتم تشخيص المرضى في وقت أبكر من خلال فحص حديثي الولادة ومبادرات التوعية في العيادات. ولقد أصبح لدينا الآن فحص حديثي الولادة في كل ولاية، بالإضافة إلى تزايد الخيارات العلاجية المتاحة. ومع الأبحاث الجديدة والتجارب السريرية للعلاجات الجديدة المحتملة، أصبح لدينا الآن فهم أفضل للمرض، بينما تحدث هذه الأمور وتتطور، يمكنك اعتبار منظمة HCU Network America صديقًا وموردًا يمكنه أن يمدك بالراحة والإرشاد طوال الطريق. ومع هذا الدعم والأدوات التي نقدمها، ستصبح الأمور أسهل.



مهمتنا في منظمة HCU Network America هي مساعدة المرضى ومقدمي الرعاية المتأثرين بالبيلة الهوموسيسينية والاضطرابات المرتبطة بها في إدارة مرضهم وإيجاد علاج شافي في نهاية المطاف. إذا اطّعت على هذا الدليل، ستحصل على لمحة عامة عن المعلومات التي نقدمها والتي تعرض مراحل التطور والتوقعات من مرحلة الرضاعة حتى مرحلة البلوغ. يتضمن موقعنا الإلكتروني، <https://hcunetworkamerica.org>، معلومات إضافية حول إدارة البيلة الهوموسيسينية الكلاسيكية، والأبحاث الجارية، وقصص المرضى، والعديد من المواضيع الأخرى.

اعتمادًا على المرحلة التي تمر بها في رحلتك، قد يبدو الأمر مرهقًا وأنت تتعلم كيفية التعايش مع البيلة الهوموسيسينية؛ ومع ذلك، بدعم المجتمع ومواردنا، ستكون على طريق النجاح!

كن على يقين أنه مع الوقت، والصبر، والعمل الجاد، والتواصل الجيد مع أطباءك وأصدقائك الجدد في منظمة HCU Network America، سيكون كل شيء على ما يرام!

مع أطيب التحيات،

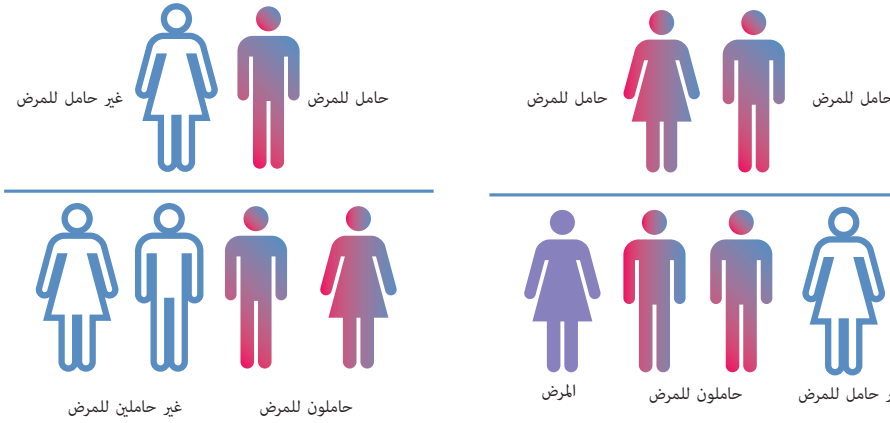
داناي بارتيكي

المريض والمدير التنفيذي

منظمة HCU Network America

## الجزء 1: ما هي البيلة الهوموسيسينية؟

البيلة الهوموسيسينية (HCU) هي اضطراب خلقي يؤثر على أيض الأحماض الأمينية. تحدث البيلة الهوموسيسينية الكلاسيكية نتيجة لطفرة في جين يُشفر إنزيم بيتا سينتاز السيستاتيونين (CBS) الذي يحول الهوموسيسين إلى سيستاثيونين، وهو حمض أميني آخر. وغياب إنزيم بيتا سينتاز السيستاتيونين يمنع هذا التفاعل ويسبب ارتفاع مستوى الهوموسيسين، مما قد يؤدي إلى مشكلات في العينين، والدورة الدموية، والجهاز العصبي المركزي، والجهاز الهيكلي. إذا تم اكتشاف المرض عند الولادة، يمكن للعلاج المبكر أن يساعد في النمو الطبيعي ويقلل فرص حدوث الأضرار.



### دور الميثيونين في البيلة الهوموسيسينية

إن الأحماض الأمينية مثل الميثيونين تُعتبر المكونات الأساسية للبروتينات؛ والميثيونين هو حمض أميني أساسي. وهذا يعني أن الجسم لا يستطيع تصنيعه بنفسه ويجب تقديمه من خلال الطعام. والميثيونين ضروري لصنع البروتينات الشائعة. ويتم أيضًا تحويل الهوموسيسين مرة أخرى إلى الميثيونين. قد يسبب تناوله مشكلات للأشخاص الذين يعانون من البيلة الهوموسيسينية.



### ما مدى شيوع البيلة الهوموسيسينية؟

يُقدَّر أن البيلة الهوموسيسينية تصيب شخصًا واحدًا من كل 200000 إلى 355000 شخص في الولايات المتحدة، لكن النسبة تكون أعلى في بعض الدول. أيرلندا، وألمانيا، والنرويج، وقطر من الدول التي تشهد أعلى معدلات للإصابة بالبيلة الهوموسيسينية.

1 من كل 65000	أيرلندا
1 من كل 17800	ألمانيا
1 من كل 6400	النرويج
1 من كل 1800	قطر



## ما الأعضاء المتأثرة في الجسم؟

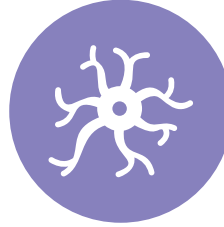
البصر هو أحد الوظائف الأكثر تأثراً. يعاني العديد من المصابين بالبييلة الهوموسيستينية من قصر النظر الشديد. وللأسف، تتدهور قدرتهم على الإبصار مع مرور الوقت إذا لم يتم تشخيصهم أو إذا لم يلتزموا بخطة العلاج. وتشكل كثافة العظام وشكلها مصدر قلق أيضاً. لذا يُنصح بإجراء فحوص العظام بشكل منتظم.



**العينان**  
إزاحة العدسة  
قصر النظر  
(قصر البصر)



**الجهاز الهيكلي**  
الطول الزائد  
الأطراف الطويلة  
هشاشة العظام  
تشوهات العظام  
الجنف  
الركبة الروحاء  
الصدر الجوّجي



**الجهاز العصبي المركزي**  
اضطرابات  
نفسية وسلوكية  
صعوبات التعلّم  
الإعاقة الذهنية  
اضطرابات الحركة  
التشنجات



**الجهاز الدوري**  
السكتات الدماغية  
الجلطات الدموية  
(المرض الذي يستجيبون لفيتامين  
ب6 قد لا تظهر لديهم أي أعراض  
أو قد يعانون فقط من الانصمام  
الخطاري الذي يبدأ في مرحلة البلوغ)

## المراقبة والتوصيات

يوصى بإجراء الاختبارات والتقييمات التالية: تُرجى استشارة طبيبك أو الاختصاصي للحصول على مزيد من المعلومات.

المجال	الاختبارات	معدل الإجراء
قياس الجسم البشري	الطول والوزن	كل زيارة للعيادة
النظام الغذائي	تحليل استهلاك الغذاء	كل زيارة للعيادة للعلاج الغذائي
التحكم الأيضي الحيوي الكيميائي	الهوموسيستين الكلي (tHcy)، الميثيونين (Met)	كل ستة أشهر أو كل عام، ما لم يقرر الفريق الطبي تواتر أعلى غير ذلك
التغذية	فيتامين ب12، الفولات، تعداد الدم، الألبومين، الأحماض الأمينية في البلازما، الفيريتين، الزنك، 25-هيدروفيتامين (د).	مرة واحدة سنوياً على الأقل في حال اتباع علاج غذائي
التطور العصبي/المشكلات العصبية	الفحص السريري   التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI)/تخطيط كهربية الدماغ (EEG)	سنوياً   فقط في حالة ظهور أعراض جديدة في الجهاز العصبي المركزي
طب العيون	فحص العين	مرة واحدة على الأقل سنوياً
التقلبات النفسية العصبية	اختبار معدل الذكاء	مرة على الأقل كل خمسة أعوام في مرحلة الطفولة
الطب النفسي	التقييم النفسي السريري أو التقييم العقلي	حسب الحاجة
كثافة العظام	فحص قياس كثافة العظام (DEXA)	كل 3 إلى 5 أعوام بدءاً من مرحلة المراهقة، ما لم يكن هناك مؤشر سريري يستدعي إجراء التقييم في وقت أبكر
القلب والأوعية الدموية	فحص الدهون في الدم، مراجعة عامل الخطر القلبي الوعائي	مرة واحدة في الطفولة؛ سنوياً في مرحلة البلوغ

## كيف يتم تشخيص البيلة الهوموسيستينية؟



تُجري جميع الولايات الأمريكية الخمسين فحص البيلة الهوموسيستينية عند الولادة. يمكن تأكيد تشخيص البيلة الهوموسيستينية (نقص إنزيم بيتا سينتاز السيستاتيونين) من خلال تحليل الطفرات أو اختبار إنزيم بيتا سينتاز السيستاتيونين. لأن البيلة الهوموسيستينية تشترك مع متلازمة مارفان في العديد من الخصائص المتعلقة بالجهاز الهيكلي والعينين، إذ يتم تشخيص المصابين بالبيلة الهوموسيستينية بشكل خاطئ على أنهم مصابون بمتلازمة مارفان.

### فحص حديثي الولادة

منذ عام 2007، أجرت جميع الولايات الخمسين فحص البيلة الهوموسيستينية عند الولادة من خلال فحص حديثي الولادة. ولكن للأسف، لا يكشف فحص حديثي الولادة عن 50% على الأقل من الحالات. وهؤلاء الـ 50% من المرضى هم غالبًا، ولكن ليس دائمًا، الذين يعانون من الشكل الأخف الذي يستجيب لفيتامين ب6 (البيريدوكسين) أو الذي يستجيب جزئيًا له.

◀ يستخدم اختبار فحص حديثي الولادة وخز كعب القدم لقياس مستويات الميثيونين - وإذا كانت مرتفعة، يتم بعدها قياس مستويات الهوموسيستين.

### التشخيص المتأخر

◀ في حال عدم الكشف عن الإصابة بالبيلة الهوموسيستينية في فحص حديثي الولادة، يمكن تشخيصها لاحقًا بناءً على الأعراض السريرية. يستغرق الحصول على تشخيص دقيق 4.5 أعوام في المتوسط بعد ظهور الأعراض الأولى.

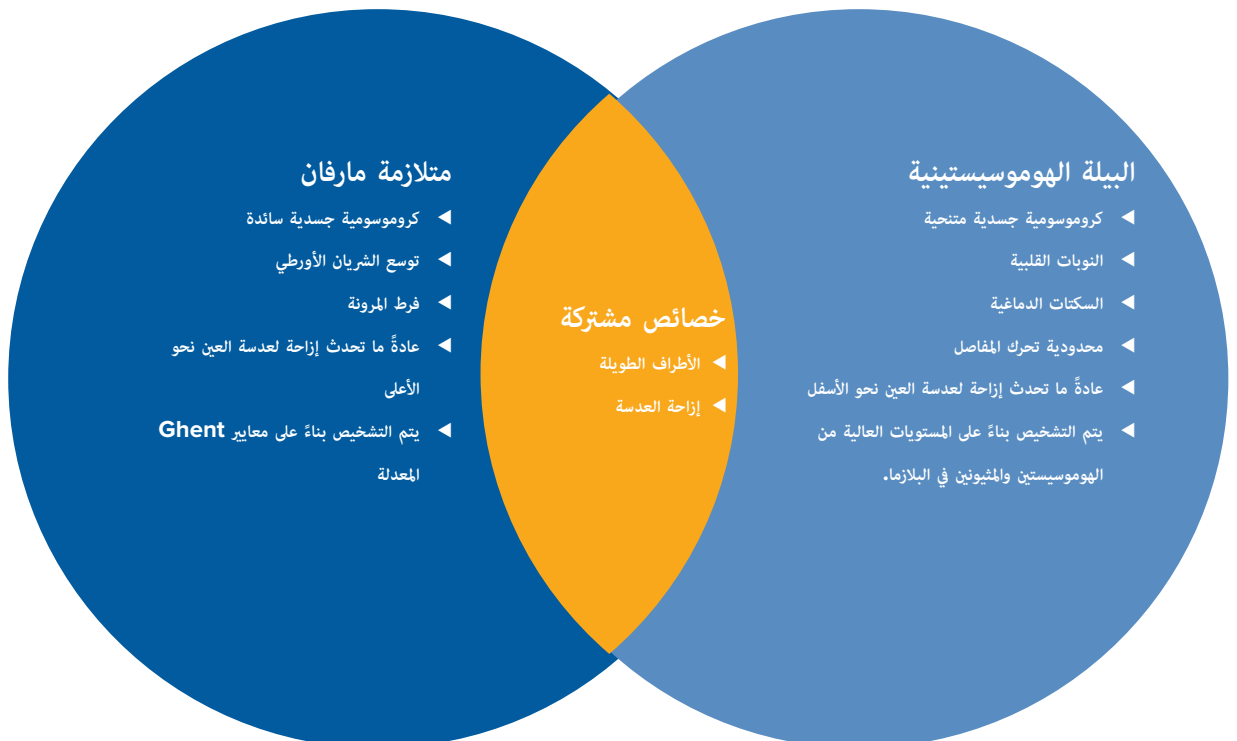
◀ بحلول سن العاشرة، دون علاج، سيصاب 55% من المرضى المستجيبين لفيتامين ب6 و82% من غير المستجيبين له من إزاحة العدسة.

◀ بحلول سن الخامسة عشرة، دون علاج، سيصاب 12% من المرضى المستجيبين لفيتامين ب6 و27% من غير المستجيبين له بحدوث انصمام خثاري.

◀ عند اختبار البيلة الهوموسيستينية، يجب على الأطباء استخدام اختبار الهوموسيستين الكلي في البلازما لأن اختبار الهوموسيستين الحر غير موثوق.

◀ يجب على المرضى عدم تناول مكملات الفيتامينات المتعددة أو فيتامين ب6 قبل إجراء اختبار الدم.

◀ ينبغي فصل البلازما على الفور.





## ما الصورة السريرية؟



في الشخص السليم غير المصاب بالبيلة الهوموسيسينية، لا يتجاوز الهوموسيسين في البلازما عادةً 15 (ميكرومول/لتر) من الدم. قد يكون لدى الأصحاء الحاملين للمرض قدرة أقل على أيض الهوموسيسين، وقد تكون المستويات لديهم مرتفعة وتتجاوز 15 ميكرومول/لتر.

إذا كنت حاملاً للمرض والمستويات لديك مرتفعة، يُفضل استشارة متخصص في أمراض الأيض.

قد تكون المستويات لدى المرضى الذين يتلقون العلاج أعلى من 15 ميكرومول/لتر، بينما تكون المستويات لدى المرضى غير الخاضعين للعلاج أعلى بعدة مرات غالبًا.

### مستجيب لبيريدوكسين (B6) أو غير مستجيب له

يمكن تقسيم مرضى البيلة الهوموسيسينية إلى فئتين، مستجيبين لفيتامين ب6 أو غير مستجيبين له.

### مستجيب لفيتامين ب6

هناك نسبة تبلغ تقريبًا 50% من المرضى يستجيبون لفيتامين ب6 (البيريدوكسين) أو يستجيبون جزئيًا له. وبعض المرضى المستجيبين لفيتامين ب6 لا يحتاجون إلى نظام غذائي منخفض البروتين، لكن معظمهم يظلون بحاجة إلى بعض القيود على البروتين و/أو استخدام تركيبة البيلة الهوموسيسينية. إذا لم يتمكن المرضى من خفض مستويات الهوموسيسين إلى أقل من 50 ميكرومول/لتر باستخدام فيتامين ب6 فقط، فقد يحتاجون إلى إضافة البيتاين إلى نظامهم اليومي.

### غير مستجيب لفيتامين ب6

يُصنف النصف الآخر من المرضى على أنهم غير مستجيبين لفيتامين ب6. عادةً ما يتبع المرضى غير المستجيبين لفيتامين ب6 نظامًا غذائيًا منخفض البروتين، وغالبًا ما يُضاف إليه البيتاين، ويحتاجون إلى أطعمة طبية منخفضة البروتين ومكملات من الأحماض الأمينية الأخرى. والهدف بالنسبة لهؤلاء المرضى هو الوصول إلى مستويات أقل من 100 ميكرومول/لتر، على الرغم من أن بعض الأطباء يوصون بمستويات أقل إذا كان من الممكن الوصول إليها بأمان.

### توقعات سير المرض

يمكن أن يؤدي التشخيص المبكر والالتزام بالعلاج إلى الوقاية من ظهور الأعراض. تجب مراقبة الالتزام بالعلاج والنظام الغذائي بشكل مستمر. إذا تم الحفاظ على مستوى الهوموسيسين أقل من 70 إلى 100 ميكرومول/لتر، يمكن تقليل التأخر المعرفي والتطوري، وكذلك فرصة الإصابة بالجلطات الدموية والسكتات الدماغية بشكل كبير. وقد تهدف بعض العيادات إلى مستويات أقل.

### المراقبة

يعتمد تكرار زيارات العيادة والاختبارات المعملية على شدة الحالة، والعلاج، والعمر.

تتبعي مراقبة مستويات الهوموسيسين الكلي والميثيونين ومناقشتها في كل زيارة.

بالإضافة إلى ذلك، يجب على المرضى إجراء فحص حمض الفوليك، وفيتامين ب12، ولوحة الأحماض الأمينية الكاملة، وفحص كثافة العظام بشكل دوري.

### ما أسباب المستويات المرتفعة؟

هناك العديد من العوامل التي يمكن أن تلعب دورًا في تراكيز الهوموسيسين والميثيونين لدى المرضى.

◀ أخطاء الأيض الذاتية الخلقية

◀ الإفراط في تناول البروتين، مما يؤدي إلى زيادة مستويات الميثيونين

◀ نقص نشاط إنزيم بيتا سينثاز السيستاتيونين

◀ نقص فيتامين ب12 أو الفولات

◀ اضطراب الميثيلة (مثل إنزيم ميثيلين تتراهيدروفولات ريدوكتاز)

◀ المرض أو التوتر (من أي نوع)، مما يؤدي إلى الأيض الهديمي - تكسير العضلات التي تطلق الأحماض الأمينية في الدم لاستخدامها كمصدر للطاقة.

## الجزء 2: دليل التغذية للبيئة الهوموسيستينية

نظرًا لعدم وجود علاج شافٍ للبيئة الهوموسيستينية، يحتاج المصابون بها إلى علاج مستمر طوال حياتهم. يعد النظام الغذائي أحد أكثر الأساليب فعالية لإدارة البيئة الهوموسيستينية. نظرًا لأن المرضى الذين يعانون منها لديهم مستويات مرتفعة من الميثيونين ولا يستطيعون تكسير الهوموسيستين، فإنهم يحتاجون إلى تقليل كمية الميثيونين التي يتناولونها. وهو حمض أميني يوجد في أطعمة مثل الدجاج، والسلمك، والبيض، والحليب.



قد

### نظام غذائي منخفض الميثيونين/البروتين

هناك طرق مختلفة لحساب استهلاك البروتين بين عيادات الاضطرابات الأيضية. توصي بعض العيادات بأن يحسب المرضى الذين يحتاجون إلى نظام غذائي منخفض البروتين تناول الميثيونين من الطعام (بالملي جرامات)، بينما توصي عيادات أخرى بحساب إجمالي تناول البروتين (بالجرامات).

سيختلف هدف الاستهلاك وفقًا لمستويات الهوموسيستين والميثيونين لدى المريض. وكلتا الطريقتين تتطلبان قياسًا دقيقًا للطعام. سيحصل المرضى على معظم احتياجاتهم من البروتين من الفواكه والخضروات والأطعمة المُصنَّعة منخفضة البروتين مثل المعكرونة، والخبز، والأرز، ومنتجات الألبان، والبيض، والحلويات، وبدائل اللحوم.

### التركيبة الطبية للبيئة الهوموسيستينية

تعد التركيبة الطبية للبيئة الهوموسيستينية عنصرًا مهمًا لنجاح الأشخاص الذين يتبعون نظامًا غذائيًا منخفض البروتين. ودونها قد يكون من المستحيل تقريبًا تلبية احتياجات البروتين الكلي اللازمة للنمو والتطور الطبيعي. توفر التركيبة جميع الأحماض الأمينية (باستثناء الميثيونين) ومعظم الفيتامينات والمعادن التي يحتاج إليها الشخص أثناء اتباعه نظام غذائي منخفض البروتين

\*يرجى الاطلاع على قائمة الموردين الخاصة بالتركيبة الطبية والأطعمة منخفضة البروتين للحصول على موارد إضافية

### الأدوية

يُعطى فيتامين ب6 للمرضى الذين يستجيبون لفيتامين ب6 لتثبيت أي إنزيم بيتا سينثاز السيستاتيونين متبقي. إذا كانت مستويات الفولات (ب9) أو فيتامين ب12 (كوبالامين) منخفضة، قد ينتج عن ذلك زيادة في مستويات الهوموسيستين، لذلك يتناول العديد من المرضى جرعات منخفضة من فيتامين ب12 والفولات.

بالنسبة للمرضى الذين لا يستطيعون تقليل مستوى الهوموسيستين إلى النطاق المستهدف، قد يحتاجون إلى إضافة البيتاين، وهو مكمل يساعد في تحويل الهوموسيستين مرة أخرى إلى ميثيونين. تعتمد جرعة البيتاين على مستوى الإنزيم النشط (إن وُجد)، والطول، والوزن، والعمر.

يطلب منك مقدم الرعاية الصحية إضافة فيتامينات أو أدوية أخرى لضمان تحسين صحتك.

### أهمية النظام الغذائي

إن اتباع نظام غذائي منخفض البروتين مع الأطعمة الطبية أمرًا بالغ الأهمية لإدارة البيئة الهوموسيستينية الكلاسيكية. لا يمكن تحقيق التحكم الأيضي الجيد دون تقليل الميثيونين، كما أن التركيبة الخالية من الميثيونين أساسية لتلبية احتياجات البروتين الكلي والعناصر الغذائية الدقيقة اللازمة للنمو في مرحلة الطفولة والمراهقة والحفاظ على الصحة في مرحلة البلوغ. إن اتباع النظام الغذائي صعبًا وغالبًا ما يكون محبطًا، ولكن التطورات الكبيرة في صناعة الأطعمة الطبية على مدى الأعوام الأخيرة قد حسنت بشكل كبير من المذاق والقيمة الغذائية للأطعمة والتركيبات منخفضة البروتين. يُفيد جميع المرضى بتحسين حالتهم أثناء اتباع النظام الغذائي، ويقلل ذلك بشكل ملحوظ من خطر حدوث المضاعفات الطبية المرتبطة بالبيئة الهوموسيستينية.

— أنجيلا ديمسي، اختصاصية تغذية مسجلة (RD)، مستشارة طبية في منظمة HCU Network America —



## القواعد الأساسية للنظام الغذائي

البرنامج الغذائي له قواعد أساسية، وأهمها الحفاظ على مستويات الهوموستيستن في البلازما ضمن الحدود الآمنة.



### الحد من الميثيونين

يوجد الميثيونين في جميع البروتينات الطبيعية. وبما أنه حمض أميني أساسي، فإن الجميع يحتاجون إلى بعض الميثيونين في نظامهم الغذائي. وبالنسبة للمرضى الذين يعانون من البيلة الهوموستيستينية، فإن تقديم ما يكفي من الميثيونين لتلبية احتياجاتهم للنمو و/أو الحفاظ على الصحة أمر أساسي. وتكون السرعات الحرارية القادمة من الأطعمة الأخرى، بما في ذلك الطعام/التركيبات الطبية منخفضة البروتين، مهمة للغاية وتأتي من المصادر التالية:

- ◀ الأطعمة منخفضة البروتين بشكل طبيعي، مثل الفواكه والخضراوات، ويُوصى بأن تكون جزءًا أساسيًا من النظام الغذائي.
- ◀ الأطعمة الخاصة منخفضة البروتين مثل الدقيق، والخبز، والمعكرونة.
- ◀ كميات محددة من الحبوب العادية، مثل الأرز والمقرمشات
- ◀ الأطعمة الخاصة والتركيبات الطبية منخفضة البروتين
- ◀ تجب متابعة جميع المرضى بواسطة اختصاصي تغذية متخصص في الأيض يمكنه المساعدة في إعداد علاج غذائي مناسب لاحتياجات كل مريض على حدة.

### موازنة النظام الغذائي

لاحظ أن الإرشادات الغذائية لمرض البيلة الهوموستيستينية لا تشمل الأطعمة الغنية بالبروتين مثل اللحوم، والأسماك، والبيض، والصويا، والمكسرات، وبعض الحبوب الغنية بالبروتين. يجب على المرضى التأكد من أنهم يتناولون كميات كافية من الفيتامينات، والمعادن، والكاربوهيدرات، والأحماض الدهنية الأساسية وفقًا لعمرهم وجنسهم واحتياجاتهم من الطاقة.

ستساعدك استشارة اختصاصيين التغذية في العثور على مزيج من التركيبة الطبية والبروتين الطبيعي الملائمين. وتوجيهاتهم، سيتمكن المرضى من النمو والتطور بمعدل طبيعي مع تقبيل تناولهم للميثيونين.

## مستويات البروتين الموصى بها

يجب أن يلبي النظام الغذائي منخفض البروتين دائمًا احتياجات كل فرد من البروتين. تختلف التوصيات بالنسبة للبروتين الكلي (البروتين المأخوذ من الطعام، بالإضافة إلى التركيبة الطبية) حسب العمر، ويمكن أن تتراوح بين 1 و3 جرامات من البروتين لكل كيلوجرام من وزن الجسم يوميًا.

تعاون مع اختصاصي التغذية لتحديد التوازن المناسب من البروتين الكلي بالنسبة لك.



## الاحتياجات الغذائية حسب العمر

مع تقدم مرضى البيلة الهوموسستينية في العمر، ستتغير احتياجاتهم الغذائية.



### الاحتياجات الغذائية للمراهقين والبالغين

يتيح النظام الغذائي الصحيح للمراهقين والتطور الطبيعي، عقليًا وجسديًا، مما يساعدهم على عيش حياة طبيعية.

تتوفر المكملات الطبية للمراهقين والبالغين في عبوات مريحة كي تناسب أسلوب الحياة النشط.

لا تختلف احتياجات الأحماض الأمينية للبالغين كثيرًا عن احتياجات الأطفال، ولكن هناك عناصر غذائية أخرى لها نفس الأهمية.

◀ الكالسيوم وفيتامين (د): للوقاية من هشاشة العظام وتعزيز صحة العظام

◀ حمض الفوليك: للوقاية من تصلب الشرايين

◀ الألياف: لصحة الجهاز الهضمي الطبيعية

◀ أحماض أوميغا 3 الدهنية الأساسية: التي تقوي المناعة ولها تأثيرات وقائية على الجهاز العصبي.

تكون زيارات عيادة الاضطرابات الأيضية أقل تكرارًا في البلوغ مقارنةً بالطفولة، لكن المتابعة المنتظمة تظل مهمة.

### إطعام الرضع المصابين بالبيلة الهوموسستينية

عند تشخيص البيلة الهوموسستينية من خلال فحص حديثي الولادة يجب بدء العلاج الغذائي على الفور.

يحتوي حليب الأم وحليب الأطفال الصناعي العادي على كميات صغيرة من الميثيونين. يوصى بالرضاعة الطبيعية للرضع المصابين بالبيلة الهوموسستينية، لأنها تساهم في خلق علاقة قوية بين الأم وطفلها. ولكن قد تتطلب الرضاعة الطبيعية وحليب الأطفال الصناعي إضافة مكملات من تركيبة طبية مناسبة لمرض البيلة الهوموسستينية.

### تغذية الأطفال المصابين بالبيلة الهوموسستينية

نظرًا لكون الأطفال في مرحلة نمو، فإنهم يحتاجون إلى كميات كبيرة من السعرات الحرارية والبروتين.

سيحدد النظام الغذائي بناءً على قدرة الطفل على تحمل الميثيونين/البروتين الطبيعي. عند نقص البروتين الكلي في النظام الغذائي، سيؤدي ذلك إلى ضعف النمو. يجب أن يكون هناك كمية كافية من البروتين الكلي للحفاظ على صحة الطفل وضمان نموه. إذ تعتبر التركيبة الطبية ضرورية لتلبية الاحتياجات الغذائية.

بالإضافة إلى ذلك، بما أن الميثيونين حمض أميني أساسي فإنه يعد عاملاً محددًا للسرعة، بمعنى أن النقص الشديد للبروتين الطبيعي في الطعام سيؤدي أيضًا إلى ضعف في زيادة الوزن والنمو. لا يمكن أن يكون تناول الميثيونين "أكثر من اللازم" أو "أقل من اللازم" — بل يجب أن يكون "بالقدر الصحيح".

أثناء مراقبة محتوى البروتين أو الميثيونين، من المهم أيضًا التأكد من تلبية احتياجات الجسم من السعرات الحرارية. فقد يؤدي نقص السعرات الحرارية إلى إعاقة النمو وإلى الأيض الهديمي للبروتين من العضلات، مما يسبب إفراز الميثيونين.

تجب مراقبة النظام الغذائي من خلال سجل غذائي يومي وأخذ عينات دم. سيُجري اختصاصي التغذية واختصاصي الوراثة التعديلات بناءً على سجلك الغذائي ونتائج تحاليلك المعملية

### قصة أنيستون

سُمح لأنيستون بتناول 50 مجم من الميثيونين يوميًا. وتمت زيادة الكمية مؤخرًا إلى 75 مجم. لقد أصبح تحضير طعام الرضع أسهل بكثير لأنك تعرف كمية الميثيونين في كل علبه. الآن بعد أن بدأت في تناول المزيد من الأطعمة الصلبة، بدأنا نتعلم كيفية قياس كل طعام باستخدام الميزان. إننا نتعلم المزيد والمزيد عن الأطعمة التي يمكنها تناولها وكيفية تحضيرها.



## الجزء 3: البيلة الهوموسيستينية والحمل

من المهم بشكل خاص للنساء المصابات بالبيلة الهوموسيستينية اتخاذ الاحتياطات المناسبة قبل الحمل وأثناءه لضمان التمتع بحمل آمن وناجح.



### تساوري مع فريقك

إذا كان ذلك ممكناً، يجب على النساء استشارة فريقهن المتخصص في الأيض قبل الحمل بشأن قرارهن بالحمل. فعلى الرغم من أن الحمل يشكل بعض الخطر على المصابات بالبيلة الهوموسيستينية، إلا أنه يمكن أن يتم بطريقة آمنة للغاية. من المرجح أن تتلقى نصيحة باستشارة أطباء متخصصين في أمراض الدم وطب الأم والجنين.

من المهم أن يتابعك فريقك الطبي عن كثب عند التفكير في الحمل وأثناء الحمل نفسه.

### اتبعي نظامك الغذائي بعناية

في حالة النساء اللاتي لا يستجبن لفيتامين ب6، من المهم أيضاً أن تتبعي بعناية ما وصفه لك فريقك المتخصص في الأيض من أطعمة وتركيبات طبية في نظامك الغذائي. ومع تقدم حملك، من المرجح أن يعدّل فريقك المتخصص في الأيض استهلاكك من التركيبة والبروتين لضمان تلبية احتياجاتك واحتياجات جنينك!

### وسائل منع الحمل والبيلة الهوموسيستينية

كما ذكر سابقاً، فإن البيلة الهوموسيستينية تزيد خطر حدوث الجلطات الدموية. ويؤدي استخدام وسائل منع الحمل التي تحتوي على الإستروجين، حتى لدى العموم، إلى زيادة فرص حدوث جلطة دموية. لذلك، يُوصى بشدة أن تتجنب المصابات بالبيلة الهوموسيستينية وسائل منع الحمل التي تحتوي على الإستروجين.

### قصة ميجان

مرحباً، اسمي ميجان جاكسون وأنا أم لطفلين جميلين ومصابة بالبيلة الهوموسيستينية. لقد كنت محظوظة للغاية بفريق طبي مذهل، تعاونوا معاً لضمان سير كل حمل لي بسلاسة وأمان.

أثناء الحمل، قد تصاب أي امرأة بجلطة دموية أو تتعرض للإجهاض، ولكن كأمراة مصابة بالبيلة الهوموسيستينية كانت احتمالات حدوث ذلك أكبر بالنسبة لي. خضعت لمراقبة دقيقة وكنت على تواصل مستمر مع أطبائي، وخاصةً مع اختصاصي الوراثة المتابع لي.

خلال فترة حملي، كنت أجرى عمليات سحب دم بانتظام وأدوّن طعامي في مفكرات، وكنت أشاركها مع اختصاصي الوراثة واختصاصي التغذية. بعد ذلك، كانوا يحددون مرحلتي في الحمل، مع أخذ نتائج تحاليل الدم في الاعتبار، ويضعون خطة حول كمية البروتين والسعرات الحرارية والمكملات البروتينية التي يجب أن أتناولها. في النهاية، إن وجود طفلي هو نعمة حقيقية.



## الجزء 4: النصائح والإرشادات

لا تشغل بالك بالتفاصيل، إليك بعض النصائح والإرشادات التي ستساعدك على النجاح بشكل أكبر عند التسوق، والطهي، وتناول الطعام في الخارج، والسفر.

### التسوق والطهي

▶ تأكد من قراءة ملصقات الطعام

▶ راجع حجم الحصة ومحتوى البروتين في الحصة المحددة.

▶ بشكل عام، توزن الأطعمة بعد تقشيرها أو تقليمها وقبل الطهي.

▶ يمكن استبدال المكونات الموجودة في العديد من الوصفات الغنية بالبروتين بمكونات منخفضة البروتين.

#### البيض

▶ لبيضة واحدة، استخدم  $\frac{1}{4}$  كوب من صلصة التفاح غير المُحللة

▶ لبيضة واحدة، استخدم  $\frac{1}{4}$  كوب من الموز المهروس

▶ لبيضة واحدة، استخدم  $\frac{1}{4}$  كوب من الزيادي العادي منخفض البروتين

▶ استخدم بديل البيض من Ener-g – اتبع التعليمات الموجودة على العبلة.

#### الحليب

▶ الطهي: حليب الأرز –  $\frac{3}{4}$  كوب لكل كوب من الحليب العادي.

▶ الخبز: حليب اللوز 1 كوب لكل كوب.

#### الدقيق

▶ خلطة الخبز منخفضة البروتين – اتبع الإرشادات الواردة على العبلة

#### الجبن

▶ يمكن استبدال الجبن عالي البروتين بالجبن منخفض البروتين أو بعض أنواع الجبن النباتي.



### تناول الطعام خارج المنزل

إن الإصابة بالبيلة الهوموسستينية لا تعني أنه يتعين عليك التوقف عن تناول الطعام خارج المنزل. فالكثير من الأشخاص والمطاعم أصبحوا أكثر وعياً بأنواع الحساسية الغذائية والنظم الغذائية الخاصة أكثر من أي وقت مضى! ضع هذه الأفكار في اعتبارك عند زيارة أحد المطاعم أو أماكن الوجبات السريعة.

▶ احمل ميزان طعام صغيراً معك لوزن المكونات.

▶ حاول الاطلاع مسبقاً على قائمة الطعام عبر الإنترنت أو اتصل بالمطعم مسبقاً.

▶ إذا لم تجد شيئاً يناسب نظامك الغذائي تماماً، لا تتردد في سؤالهم عما إذا كان بإمكانهم استبدال شيء.

▶ على سبيل المثال، يمكن استخدام فطر بورتوبيللو بدلاً من شريحة لحم البرجر البقري.

▶ قد تسمح لك بعض المطاعم بإحضار معكرونتك منخفضة البروتين وطبخها لك، اتصل مسبقاً لمعرفة ما إذا كان بإمكانهم طهي المعكرونة لك أو تسخينها.







◀ احمل أكبر قدر ممكن من أدويةك، ومكملاتك الغذائية، وطعامك في حقيبة اليد المحمولة. تسمح بعض شركات الطيران بحقيبة يد محمولة إضافية إذا كانت الحاجة الطبية تقتضي ذلك. تحقق من الأمر مع شركة الطيران لمعرفة ما إذا كانوا يطبقون هذه السياسة.

◀ احرص على الوصول إلى المطار قبل الموعد بوقت كافٍ. بسبب طبيعة المكملات والتركيبات، من المحتمل أن يتم سحب حقائبك لتفتيشها. تحلّ بالصبر وقدم لهم الخطاب الذي يثبت الحاجة الطبية. سيتحققون من المحتويات، ولكن ذلك سيساعد في تسهيل الأمور بشكل كبير!

◀ احرص على أن يكون معك رسالة مكتوبة توضح ما يجب تنفيذه في حالة الطوارئ الطبية. تعاون مع فريقك الطبي لإتمام ذلك.

◀ بعد الصعود إلى الطائرة أو ركوب السيارة، احرص على أخذ فترات راحة لبسط عضلاتك لتعزيز الدورة الدموية.

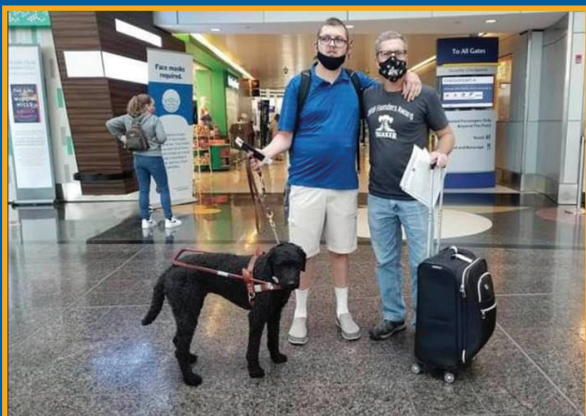
لا ينبغي أن يكون مرض البيلة الهوموسيستينية حاجزًا أمام الاستكشاف. استعد جيدًا وخصص وقتًا كافيًا لنفسك. سيساعدك هذا على التأكد من أن رحلاتك ستتم بسهولة وستكون ممتعة. إليك بعض النصائح التي ستساعدك في رحلتك.

◀ اطلب من طبيبك المتخصص في الأيض تقريرًا يثبت الحاجة الطبية

◀ يجب أن يشرح هذا التقرير البيلة الهوموسيستينية، والأدوية، والمكملات، والتركيبات، والأطعمة التي قد تصطبجها معك أثناء السفر.

◀ تحقق من خيارات الطعام في المكان الذي ستذهب إليه؛ فقد تحتاج إلى إحضار أطعمتك منخفضة البروتين. تحقق من تطبيق Go LowPro لمساعدتك في هذه المهمة!

◀ احرص على أن تحزم معك أطعمة وتركيبات إضافية، فقد يحدث تأخير في رحلتك.



### قصة آدم

بسبب رغبته في العيش بشكل طبيعي، وعدم السماح لحالته الصحية بالتأثير عليه، كان آدم حريصًا على تجربة كل شيء. لقد تعرض للأذى أثناء رحلته، لكن ذلك لم يثنه عن مواصلة رحلته. مهما كانت المصاعب أو التحديات التي يواجهها آدم، كان يعود سريعًا، مستعدًا لخوض التجربة التالية... كان من الواضح جدًا بالنسبة لي أن الله أراد لآدم أن يعيش بحرية دون أن يُحبس أو يُعزل في فقاعة. لقد جاء إلى هذا العالم لغرض، وعلينا أن نسمح له بالمضي قدمًا.

— أنيتل سيتل، والدة آدم سيتل

## الجزء 5: موارد الطعام والحليب الصناعي

### موردو التركيبات الطبية

**Nexus Patient Services** ◀  
(833) 875-0200  
info@nexuspatientservices.com  
<https://nexusmedicalnutrition.com/home>

**Vitaflor USA** ◀  
(888) 848-2356  
VitaflorNAM@VitaflorUSA.com  
[/www.vitaflorusa.com](http://www.vitaflorusa.com)

**Nutricia Metabolics** ◀  
(800) 365-7354  
info@medicalfood.com  
[www.nutriciametabolics.com](http://www.nutriciametabolics.com)

**Taste Connections** ◀  
(310) 413-6499  
tasteconnect@verizon.net  
<http://Tasteconnections.com>

**Zoia Pharma** ◀  
(877) 379-9760  
sales@zoiapharma.com: البريد الإلكتروني  
<https://www.zoiapharma.com/marketplace>

**Abbot Nutrition** ◀  
(800) 551-5838  
<https://abbottnutrition.com/infant-and-new-mother#metabolic>

**Mead-Johnson** ◀  
(812) 429-6399  
mjmedicalaffairs@mjn.com  
[www.hcp.meadjohnson.com/products/metabolic-products](http://www.hcp.meadjohnson.com/products/metabolic-products)

**Ajinomoto Cambrooke** ◀  
(866) 456-9776  
info@cambrooke.com  
[/www.cambrooke.com](http://www.cambrooke.com)

### موردو الأطعمة منخفضة البروتين

**Dietary Specialty** ◀  
(888) 640-2800  
<http://dietspec.com>

**Lil's Dietary Shop** ◀  
(773) 239-0355  
Lilsdietary.com

**PKU Perspectives** ◀  
(866) 758-3663  
Sales@pkuperspectives.com: البريد الإلكتروني  
<http://pkuperspectives.com>: الموقع الإلكتروني



## شركات أغذية أخرى معروفة

على الرغم من أن هذه الشركات لا تضع مجتمعا في اعتبارها عند تصميم منتجاتها، إلا أن العديد من منتجاتها ستناسب الأشخاص الذين يتبعون نظامًا غذائيًا منخفض البروتين. يرجى التحقق من الملصقات الغذائية واستشارة اختصاصي التغذية المتابع لك إذا لم تكن متأكدًا مما إذا كانت منتجاتهم مناسبة لك. يمكن العثور على منتجات معظم هذه الشركات في معظم محلات البقالة أو متاجر الأغذية الصحية.

### Glutino ◀

مخاليط الحَب، والوجبات الخفيفة، ومنتجات الحَب، ومعجنات الإفطار  
(800) 845-7286  
الموقع الإلكتروني: <http://glutino.com>

### The Jackfruit Company ◀

بدائل اللحوم  
(877) 433-4024  
[knowjack@thejackfruitcompany.com](mailto:knowjack@thejackfruitcompany.com)  
<http://thejackfruitcompany.com>

### So Delicious ◀

بدائل منتجات الألبان  
(866) 388-7853  
[/http://sodeliciousdairyfree.com](http://sodeliciousdairyfree.com)

### Upton's Naturals ◀

بدائل اللحوم  
(312) 666-7838  
[info@uptonsnaturals.com](mailto:info@uptonsnaturals.com)  
[uptonsnaturals.com](http://uptonsnaturals.com)

### Violife Foods ◀

البريد الإلكتروني: متاح من خلال موقعهم الإلكتروني  
<https://violifefoods.com/us>

### Solace Nutrition ◀

تفخر Solace Nutrition بالهدف الأساسي لوجودها — وهو تطوير إدارة الأمراض من خلال التغذية. وقد تم تصميم منتجاتها على أيدي اختصاصيين رعاية صحية في مجال المرض المختصة له هذه المنتجات.

يعمل فريق Solace Nutrition باستمرار على تطوير منتجات مثبتة علميًا تلبي الاحتياجات غير الملباة للكثير من الأشخاص الذين يكافحون من أجل إدارة الاضطرابات الأيضية الوراثية والأمراض المزمنة. وتأتي منتجاتهم بأشكال مركزة ومريحة وتصنع باستخدام مكونات آمنة تم التحقق من فعاليتها سريريًا، ويتم تصنيعها في منشآت مسجلة ومعتمدة من قبل إدارة الغذاء والدواء الأمريكية (FDA).

منتجات للبيئة الهوموسستينية: P5PTM VB6  
(888) 876-5223 | [www.solacenutrition.com](http://www.solacenutrition.com)

### Better Than Foods ◀

بدائل المعكرونة والأرز  
(855) 691-5900  
[Jeff@GreenSpotFoods.com](mailto:Jeff@GreenSpotFoods.com)  
[/www.betterthanfoodsusa.com/WebV31](http://www.betterthanfoodsusa.com/WebV31)

### Daiya Foods ◀

بدائل منتجات الألبان  
(877) 324-9211  
<https://daiyafoods.com> الموقع الإلكتروني: [cr@daiyafoods.com](mailto:cr@daiyafoods.com)

### Ener-g Foods Company ◀

مخاليط الحَب، ومنتجات الحَب، والوجبات الخفيفة  
(800) 331-5222  
[customerservice@ener-g.com](mailto:customerservice@ener-g.com)  
[www.ener-g.com](http://www.ener-g.com)

### Field Roast ◀

بدائل منتجات الألبان  
(800) 311-9497  
[/http://fieldroast.com/product/chao-slices](http://fieldroast.com/product/chao-slices)

### Follow Your Heart ◀

بدائل منتجات الألبان  
(818) 348-3240  
[amazon@followyourheart.com](mailto:amazon@followyourheart.com)  
<http://followyourheart.com>

## شركات مهمة أخرى

### Recordati Rare Diseases ◀

(Cystadane)؛ يمكن شراء Cystadane بوصفة طبية من خلال AnovoRx.

يتمثل هدف Recordati Rare Diseases في تقليل تأثير الأمراض النادرة والخطيرة من خلال توفير العلاجات اللازمة بشكل عاجل. نحن نعمل جنبًا إلى جنب مع مجتمعات الأمراض النادرة لزيادة الوعي، وتحسين التشخيص، وتوسيع توفر العلاجات للمصابين بأمراض نادرة.

[www.cystadane.com](http://www.cystadane.com) | (844) 288-5007

### Anovo Rx ◀

(888) 487-4703 | [www.anovorx.com](http://www.anovorx.com)



## برامج التأمين والمساعدة للأطعمة منخفضة البروتين والتركيبات الطبية

نحن ندرك أن تغطية الطعام والتركيبات الطبية تختلف بشكل كبير باختلاف الولاية. ولهذا السبب، تعاقدت منظمة HCU Network America مع راينيت فرانكو من Compassion Works Medical LLC للمساعدة في تغطية الأطعمة والتركيبات والمكملات منخفضة البروتين. وستعمل معك أيضًا للعثور على وثيقة تأمين تلبى احتياجاتك الفردية إذا لم تكن لديك واحدة حاليًا أو إذا كنت تجد صعوبة في الحصول عليها.



المرضى في المستشفيات، وجراحة السمّنة، بالإضافة إلى تخصصات طبية أخرى تتعلق بالتغطية التأمينية. في عام 2011، حصلت راينيت على وظيفة في مجال الأطعمة الطبية لتكون اختصاصية في تأمين الأطعمة الطبية. مدفوعاً برغبتها في تقديم المساعدة للآخرين، أسست راينيت مؤسسة Compassion Works Medical.

حصلت راينيت على شهادة اختصاصي فويرة وترميز معتمد من اعتماد NCCA في نيوجيرسي. وتخصصها هو العمل المباشر مع تغطية الأطعمة الطبية، لكل من التركيبات والأطعمة منخفضة البروتين. تركز راينيت جهودها لمساعدة المرضى، واختصاصيين التغذية، والأطباء على تجنب المهام الصعبة المتعلقة بتغطية التأمين والمشكلات المتعلقة بالتعويضات للأطعمة الطبية والتغذية الأنبوية.

### تواصل مع راينيت فرانكو

البريد الإلكتروني: raenettef@compassionworksmrs.com  
الهاتف: (973) 832-4736

أحد أجزاء مهمتنا في منظمة HCU Network America هو تعزيز الوصول إلى العلاجات والمكملات لمرضى البيلة الهوموسستينية، ولتحقيق هذا الجزء من مهمتنا، تواصلنا مع "راينيت فرانكو" من Compassion Works Medical LLC لمساعدتنا في تحقيق هذه الأهداف.

### مهمة COMPASSION WORKS MEDICAL

تغيير حياة مجتمع الأمراض الجينية النادرة من خلال تقديم دعم حقيقي لمساعدتهم في حل مشكلات التغطية التأمينية. تقول المؤسسة راينيت فرانكو: "نحن نرفض كلمة "لا"، ومع التعاطف الذي يجمعنا، نحقق النجاح جميعاً".

على مدى السنوات الماضية في Compassion Works Medical، وسعت راينيت دعمها ليشمل العديد من الأمراض الخاصة التي تتطلب أطعمة طبية وتغذية أنبوبية، بما في ذلك السرطان، والتصلب الجانبي الضموري (ALS)، وإصابات الدماغ الرضحية (TBI). تقول راينيت: "إنه شعور عميق بالرضا، ويزداد إلهامي قوة يوماً بعد يوم لمساعدة هؤلاء الأشخاص في إيجاد وسيلة لتغطية تكاليف النظام الغذائي والاستمرار عليه".

### معلومات حول المؤسسة راينيت فرانكو

راينيت فرانكو من مواليد نيويورك، جاءت إلى نيوجيرسي في عام 2001 وعملت في وظيفة أخصائية/استشارية تأمين الفواتير الطبية. وهي تتمتع بخلفية في الرعاية التلطيفية، ورعاية

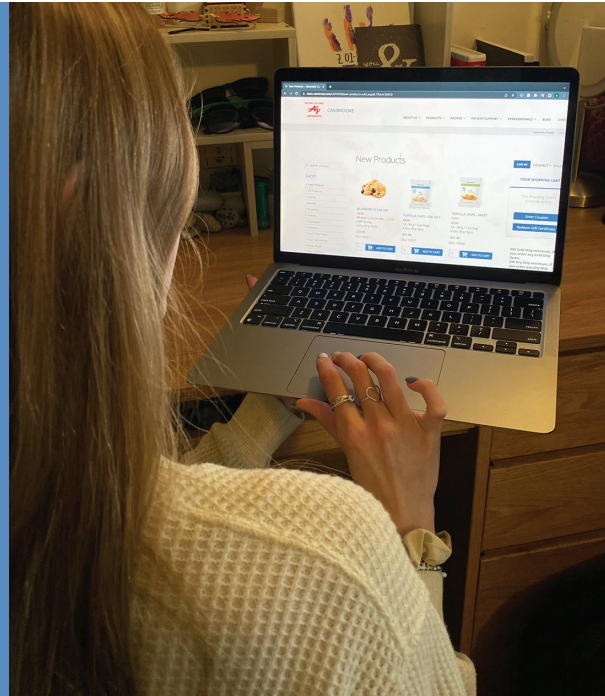
### برامج المساعدة الأخرى

مؤسسة HealthWell Foundation: في كل عام، يُجَبَّر المزيد من الأمريكيين على الاختيار بين دفع تكاليف العلاجات المنقذة للحياة ودفع تكاليف الضروريات الأساسية كالطعام والسكن والمرافق — وهي قرارات لا ينبغي أن تُفرض على أحد. عندما يحتاج الأشخاص في هذه الظروف إلى المساعدة، يتوجه العديد منهم إلى مؤسسة HealthWell Foundation.

تأسست مؤسسة HealthWell Foundation في عام 2003، وهي منظمة مستقلة غير ربحية تقدم المساعدة المالية للمرضى المؤمن عليهم الذين يعانون من أمراض مزمنة ومؤثرة على حياتهم لمساعدتهم على تغطية تكاليف العلاجات الطبية.

تواصل مع مؤسسة HEALTHWELL FOUNDATION  
(800) 675-8416

www.healthwellfoundation.org/fund/homocystinuria



## تطبيقات ومواقع إلكترونية لتتبع النظام الغذائي

لا تدعم منظمة HCU Network America أي تطبيقات أو مواقع إلكترونية مخصصة لتتبع النظام الغذائي.



"طوال حياة ابني، كان عليّ أن أحمل معي نسخ قوائم الطعام، ومفكرة لتتبع ما تناوله، وآلة حاسبة لحساب قيمة البروتين.

لدينا الآن جهاز مخصص فقط للتطبيق بحيث يمكننا تسليمه لأي مقدم رعاية إذا لزم الأمر. لقد كان منقذًا للحياة".

— بريدجيت، والدة طفل يبلغ من العمر 6 أعوام مصاب بالبييلة الهوموسستينية، والتي تتبعت الحمية منخفضة البروتين طوال حياة ابنها.

AccuGo for HCU



Sponsored by  
**HCU**  
Network Australia

لمزيد من المعلومات، تواصل مع  
**HCU AUSTRALIA**  
تارا موريسون  
الرئيس  
+61 411 488 476  
tara@hcunetworkaustralia.org.au  
HCUNetworkAustralia.org.au

### ACCUGO FOR HCU

AccuGo for HCU مصمّم لتسهيل إدارة النظام الغذائي منخفض البروتين اليومي من خلال توفير طريقة سريعة وسهلة لتقدير وتتبع البروتين أو الميثيونين في الطعام الذي يتم تناوله. وهو يوفر الوصول السهل إلى محتوى البروتين والميثيونين في الأطعمة، بما في ذلك البيانات المحملة مسبقًا، وبياناتك الشخصية الخاصة، وقاعدة بيانات مجتمعية للأطعمة المشتركة.



### HOWMUCHPHE.ORG

HowMuchPhe.org هو نظام شامل لإدارة النظام الغذائي للمرضى الذين يحتاجون إلى نظام غذائي منخفض البروتين، سواء تم قياسه بالبروتين غير المقرب أو بالتبادلات لأكثر من 7000 طعام.

يسمح الموقع الإلكتروني How Much Phe بالبحث في قاعدة بياناته، والعثور على القيم ذات الصلة، وحساب وصفاتك، وإنشاء سجل يومي للطعام. وبالإضافة إلى ذلك، يشمل اشتراكك خدمة عملاء سريعة الاستجابة.

على الرغم من أن هذا الموقع مصمم للمرضى المصابين بمرض البييلة الفينيل كيتون (PKU)، إلا أنه يعتبر مصدرًا قيمًا نظرًا للشراكات التي أبرمها مع العديد من شركات الطعام للحصول على محتوى البروتين غير المقرب، وهو ما يصعب العثور عليه عادةً.

### METABOLIC DIET APP FOR HCY

Metabolic Diet App for HCY (البييلة الهوموسستينية، تُعرف أيضًا باختصار HCU) هو موقع إلكتروني مخصص للمرضى المصابين بالبييلة الهوموسستينية (HCU). تم تصميم الموقع الإلكتروني باستخدام بيانات البروتين والميثيونين المقدمة من مجموعة Genetic Metabolic Dietitians International (GMDI) لضمان الدقة وسهولة الوصول. بالإضافة إلى البيانات الدقيقة التي يمكن استخدامها لتتبع استهلاكك اليومي من العناصر الغذائية، يمكنك إضافة أطعمتك ووصفاتك، وتصدير سجلات نظامك الغذائي.

لمعرفة المزيد عن تطبيق Metabolic Diet App for HCY أو لإنشاء حساب،  
[visitwww.metabolicdietapp.org/HCY.html](http://www.metabolicdietapp.org/HCY.html)









النتيجة	التاريخ	المختبر



## معلومات الطبيب

	الارتباط بالعيادة:		اختصاصي الوراثة:
	المدينة، الولاية، الرمز البريدي:		العنوان:
	البريد الإلكتروني:		الهاتف:
	الارتباط بالعيادة:		اختصاصي التغذية:
	المدينة، الولاية، الرمز البريدي:		العنوان:
	البريد الإلكتروني:		الهاتف:
	الارتباط بالعيادة:		طبيب الرعاية الأولية:
	المدينة، الولاية، الرمز البريدي:		العنوان:
	البريد الإلكتروني:		الهاتف:

## ملاحظات

## دليل الموارد

لمزيد من المعلومات والنصائح والإرشادات حول إدارة البيلة الهوموسيستينية، تفضل بزيارة هذه المواقع الإلكترونية.

قائمة الموارد

<https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2022/04/Resource-List.pdf>

كتيب منظمة HCU NETWORK AMERICA

<https://hcunetworkamerica.org/hcu-network-america-brochure/>

دليل مقدمي الرعاية لمرض البيلة الهوموسيستينية الكلاسيكية

[https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2019/02/Caretaker\\_Guide\\_HCU.pdf](https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2019/02/Caretaker_Guide_HCU.pdf)

دليل المعنيين بالتحقيق بمرض البيلة الهوموسيستينية الكلاسيكية

[https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2019/01/HCU\\_Educators\\_Guide\\_v4.pdf](https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2019/01/HCU_Educators_Guide_v4.pdf)

كيف يجب أن تبدو زيارة العيادة

[https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2018/11/Clinic\\_Visit\\_Infographic.pdf](https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2018/11/Clinic_Visit_Infographic.pdf)

حقيبة أدوات الاستعداد للطوارئ لجميع حالات البيلة الهوموسيستينية

<https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2020/03/Final-2020-Emergency-Preparedness-Toolkit-all-HCU-disorders.pdf>

كتاب الطهي لمجتمع مرضى البيلة الهوموسيستينية

<https://hcunetworkamerica.org/hcu-community-cook-book/>

دليل ولي الأمر لخدمات تعليم ذوي الاحتياجات الخاصة

<https://hcunetworkamerica.org/wp-content/uploads/2020/12/Parent-Handbook-for-Special-Education-Services.pdf>

قصص المرضى

<https://hcunetworkamerica.org/patient-stories/>  
<https://www.youtube.com/channel/UCdYChYZ3uMTGlpM0rBkmyaw> قناة اليوتيوب

