



وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی
معاونت بهداشت

تغذیه

در

اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب

Fatty Acid Oxidation Disorders (FOD)

(راهنمای مبتنی بر شواهد)

دانشکده علوم تغذیه و رژیم شناسی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران

مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران

با همکاری دانشگاه علوم پزشکی شیراز

اداره ژنتیک

۱۳۹۵

عنوان و نام پدیدآور: تغذیه در اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب (راهنمای مبتنی بر شواهد)/مولفین مریم محمودی...[و دیگران]
؛ [تهیه کننده]وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، معاونت بهداشت، اداره ژنتیک، دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران، مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران.
مشخصات نشر: تهران: مهر طبوبی، ۱۳۹۵.

مشخصات ظاهری: ۱۱۲ص: جدول، نمودار؛ ۲۲ × ۲۹ س.م.

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۷۶۷۱-۳۶-۸

وضعیت فهرست نویسی: فیپا

یادداشت: مولفین مریم محمودی، سعید طالبی، پیمان سرخیل، مونا کاوسی، مینا عبدالمی، محسن صدیقیان، زینت محمدپور.

موضوع: اسیدهای چرب -- متابولیسم -- اختلالات

Fatty acids -- Metabolism -- Disorders موضوع:

شناسه افزوده: محمودی، مریم، ۱۳۵۵ -

شناسه افزوده: ایران. وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی. معاونت بهداشت

شناسه افزوده: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران. دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی

شناسه افزوده: دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی تهران. مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان

رده بندی کنگره: ۱۳۹۵ ت ۷۱/۳۱۵ - ۲۱

رده بندی دیویی: ۶۱۲/۳۹۷

شماره کتابشناسی ملی: ۴۲۳۴۰۱۲

تغذیه در اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب

(راهنمای مبتنی بر شواهد)

خدمات نشر: انتشارات مهر طبوبی

صفحه بندی و جلد: کانون آگهی و تبلیغات چکامه آوا

شمارگان: یک هزار جلد

نوبت چاپ: اول

مولفین: دکتر مریم محمودی - دکتر سعید طالبی - دکتر پیمان سرخیل - مونا کاوسی - مینا عبدالمی - محسن صدیقیان - زینت محمدپور

ISBN:978-600-7671-36-8

شابک: ۹۷۸-۶۰۰-۷۶۷۱-۳۶-۸

«حق چاپ برای اداره ژنتیک، وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی محفوظ است»

فهرست

- ۱ پیشگفتار ۸
- ۲ مشارکت کنندگان در تدوین راهنما ۹
- ۳ اختصارات ۱۰
- ۴ مقدمه و اپیدمیولوژی ۱۱
- ۵ متدولوژی ۱۲
- ۶ سوالات بالینی ۱۶
- توصیه‌های کلیدی ۱۸
- ۶-۱ اختلال اکسیداسیون اسیدهای چرب ۱۸
- ۶-۱-۱ نکات عملی برای درمان اختلالات اسید چرب چیست؟ ۲۰
- ۶-۱-۲ فرمولاهای پزشکی ترسیم شده در اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب شامل چه مواردی است؟ ۲۰
- ۶-۲ نقص در چرخه کارنیتین ۲۱
- ۶-۲-۱ توصیه‌های تغذیه‌ای در نقص کارنیتین پالمیتیل ترانسفراز II شامل چه مواردی است؟ ۲۱
- ۶-۲-۲ توصیه‌های تغذیه‌ای در نقص کارنیتین عدل لازر رلیه شامل چه مواردی است؟ ۲۱
- ۶-۳ نقص دهیدروژناز آسیل کوآ بسیار طولانی زنجیر (VLCAD) ۲۲
- ۶-۳-۱ برای اختلال VLCADD چند فنوتیپ قابل تعریف است؟ ۲۳
- ۶-۳-۲ اقدامات لازم در اختلال VLCADD برای نوزادانی که تست غربالگری مثبت دارند تا زمان مشخص شدن فنوتیپ اختلال شامل چه مواردی است؟ ۲۴
- ۶-۳-۳ هدف اصلی در درمان افراد مبتلا به اختلال VLCADD چیست؟ ۲۴
- ۶-۳-۴ حداکثر زمان مجاز برای ناشتایی در اختلال VLCADD چقدر است؟ ۲۴
- ۶-۳-۵ ترکیب رژیم غذایی در مراحل ابتدایی تولد در اختلال VLCADD چگونه است؟ ۲۴
- ۶-۳-۶ در مورد تغذیه و انتخاب فرمولا در اختلال VLCADD چه توصیه‌هایی وجود دارد؟ ۲۵
- ۶-۳-۷ در اختلال VLCADD برای شیرخوارانی که غربالگری نشده و کودکان دارای علائم تشخیصی چه فرمولایی توصیه می‌شود؟ ۲۵
- ۶-۳-۸ توصیه‌های رژیمی در اختلال VLCADD بدون علامت بالینی در غربالگری بدو تولد شامل چه مواردی است؟ ۲۵
- ۶-۳-۹ توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنوتیپ شدید) در شیرخواران کمتر از ۱۲ ماه بدون علامت که از شیر مادر تغذیه می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۵
- ۶-۳-۱۰ توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنوتیپ شدید) در شیرخواران کمتر از ۱۲ ماه علامت دار که از شیر مادر تغذیه می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۱ توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنوتیپ شدید) در شیرخواران کمتر از ۱۲ ماه بدون علامت که فرمولا مصرف می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۶

- ۶-۳-۱۲. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنتیپ شدید) در کودکان کمتر از ۱۲ ماه علامت‌دار که فرمولا مصرف می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۳. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنتیپ شدید) در کودکان بیشتر از ۱۲ ماه بدون علامت شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۴. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-C (فنتیپ شدید) در کودکان بیشتر از ۱۲ ماه علامت‌دار (اختلالات قلبی) شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۵. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) در شیرخواران کمتر از ۱۲ ماه بدون علامت که از شیر مادر تغذیه می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۶. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) در کودکان کمتر از ۱۲ ماه بدون علامت تغذیه شونده با فرمولا شامل چه مواردی است؟ ۲۶
- ۶-۳-۱۷. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) در کودکان کمتر از ۱۲ ماه علامت‌دار تغذیه شونده با فرمولا شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۱۸. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) برای کودکان بیشتر از ۱۲ ماه علامت‌دار شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۱۹. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) در کودکان کمتر از ۱۲ ماه بدون علامت که فرمولا مصرف می‌کنند شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۲۰. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) در کودکان کمتر از ۱۲ ماه علامت‌دار تغذیه شونده با فرمولا شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۲۱. توصیه‌های رژیمی در VLCAD-H یا VLCAD-M (فنتیپ با خطر متوسط) برای کودکان بیشتر از ۱۲ ماه و علامت‌دار شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۲۲. توصیه‌های رژیمی در VLCADD بدون علامت بدون تفکیک رژیم شامل چه مواردی است؟ ۲۷
- ۶-۳-۲۳. ترکیب رژیم غذایی در کودکان و بزرگسالان مبتلا به VLCADD چیست؟ ۲۸
- ۶-۳-۲۴. در مورد اسیدهای چرب ضروری در اختلال VLCADD چه توصیه‌هایی می‌شود؟ ۲۸
- ۶-۳-۲۵. ارزیابی فاکتورهای خونی در VLCADD به چه نحوی باید انجام گیرد؟ ۲۸
- ۶-۳-۲۶. ارزیابی میزان رعایت برنامه غذایی در اختلال VLCADD شامل چه مواردی است؟ ۲۹
- ۶-۳-۲۷. مدیریت در مواقع حاد بیماری در اختلال VLCADD شامل چه مواردی است؟ ۲۹
- ۶-۳-۲۸. مراقبت اورژانسی در اختلال VLCADD شامل چه مواردی است؟ ۳۰
- ۶-۳-۲۹. توصیه‌های رژیمی برای افراد مبتلا به VLCADD در هنگام انجام فعالیت ورزشی شامل چه مواردی است؟ ۳۰
- ۶-۴. نقص دهیدروژناز برای آسیل کوآ طولانی زنجیر (LCHADD) ۳۳
- ۶-۴-۱. بررسی کلی رژیم غذایی در افراد مبتلا به اختلال LCHADD شامل چه مواردی است؟ ۳۳
- ۶-۴-۲. توصیه‌های غذایی ویژه برای اختلال اکسیداسیون اسیدهای چرب بلند زنجیر LCHAD و TFP شامل چه مواردی است؟ ۳۳
- ۶-۴-۳. پایش درمان در اختلال LCHADD چگونه صورت می‌گیرد؟ ۳۵
- ۶-۵. نقص دهیدروژناز آسیل کوآ متوسط زنجیر (MCADD) ۳۵
- ۶-۵-۱. هدف اصلی مداخلات در MCADD چیست؟ ۳۶

تغذیه در اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب

Fatty Acid Oxidation Disorders (FOD)

- ۳۷ ۶-۵-۲ توصیه‌های رژیم‌مدیریت در مواقع مزمن برای افراد مبتلا به اختلال MCADD شامل چه مواردی است؟
- ۳۷ ۶-۵-۳ تعداد دفعات غذا دادن به کودکان مبتلا به اختلال MCADD چگونه است؟
- ۳۷ ۶-۵-۴ ترکیب رژیم غذایی در مراحل ابتدایی تولد و شیرخوارگی در افراد مبتلا به اختلال MCADD چگونه است؟
- ۳۷ ۶-۵-۵ ترکیب رژیم غذایی در کودکان و بزرگسالان مبتلا به اختلال MCADD چگونه است؟
- ۳۷ ۶-۵-۶ چه مکمل‌های غذایی برای افراد مبتلا به اختلال MCADD تجویز می‌شود؟
- ۳۸ ۶-۵-۷ پایش در افراد مبتلا به اختلال MCADD شامل چه مواردی است؟
- ۳۸ ۶-۵-۸ مدیریت در مواقع بروز مشکل حاد در افراد مبتلا به اختلال MCADD چگونه صورت می‌گیرد؟
- ۳۹ ۶-۵-۹ مراقبت در منزل در افراد مبتلا به اختلال MCADD شامل چه مواردی است؟
- ۳۹ ۶-۵-۱۰ درمان وریدی در اختلال MCADD چگونه صورت می‌گیرد؟
- ۳۹ ۶-۵-۱۱ در هنگام اعمال پزشکی خاص در افراد مبتلا به اختلال MCADD چه مواردی باید رعایت شود؟
- ۳۹ ۶-۵-۱۲ در هنگام تروما در افراد MCADD چه توصیه‌هایی وجود دارد؟
- ۴۰ ۶-۶ اختلال دهیدروژناسیون سیل کوآ کوتاه زنجیر (SCADD)
- ۴۰ ۶-۶-۱ مدیریت درمان و کنترل اسیدها در SCADD شامل چه مواردی است؟
- ۴۰ ۶-۶-۲ مدیریت توصیه‌های رژیم غذایی و مصرف مکمل در اختلال SCADD شامل چه مواردی است؟
- ۴۱ ۷ منابع
- ۴۹ ۸ راهنمای رژیم نویسی در اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب
- ۷۴ ۹ ضمائم
- ۷۵ ۱۰ فرمولها
- ۹۸ ۱۱ الگوریتم‌های تشخیص و ACT SHEETS

۱. پیشگفتار

امروزه با توجه به شیوع روزافزون بیماری‌های متابولیک ارثی و نقش بسیار پررنگ و حیاتی تغذیه در مدیریت بیماری و بقای بیماران، لزوم وجود راهنمای تغذیه‌ای استاندارد به‌خوبی احساس می‌گردد. راهنمای بالینی تغذیه‌ای مبتنی بر شواهد و به‌کارگیری راهنماهای بالینی در کشور می‌تواند سبب ارتقای کیفیت ارائه خدمات و رضایت‌مندی بیماران و نیز کاهش هزینه‌ها گردد. در این راستا و جهت حصول اهداف مذکور راهنمای تغذیه‌ای بالینی بایستی بر اساس روشی استاندارد و کارآمد و به‌صورت یکپارچه و مدون در سراسر کشور قابل اجرا باشد تا بدین ترتیب امکان ارزیابی اقدامات انجام شده بر اساس اصول استاندارد قابل ارزیابی گردد. با توجه به جایگاه متخصصین و کارشناسان تغذیه به‌عنوان بازوی مهم ارائه دهنده خدمات بالینی در نظام سلامت، تولید راهنماهای بالینی برای این گروه علمی اساسی و موثر در خدمت رسانی بهینه به بیماران به‌شمار می‌رود.

اداره ژنتیک وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی به‌منظور تولید و به‌کارگیری این مجموعه به‌عنوان مرجع مطالعات شبکه کارشناسان تغذیه در طرح‌های کشوری و منطقه‌ای و کنترل بیماری‌های متابولیک ارثی، تدوین و بومی‌سازی این مجموعه آموزشی را پیشنهاد نمود. پیرو این پیشنهاد و با حمایت وزارت گرفته از سوی وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، دانشکده علوم تغذیه و رژیم‌شناسی دانشگاه علوم پزشکی تهران با همکاری مرکز پژوهش‌های علمی دانشجویان دانشگاه علوم پزشکی تهران اقدام به تهیه راهنماهای مبتنی بر شواهد تغذیه در بیماران مبتلا به متابولیک ارثی نمود. جهت تدوین مجموعه مذکور از راهنماهای بالینی و شواهد معتبر مطرح در دنیا استفاده شده است. جهت بومی‌سازی راهنماهای تغذیه‌ای سعی شده است از نظرات، توصیه‌ها و راهنمایی صاحب نظران داخل کشور بهره گرفته شود. لازم به ذکر است در ویرایش‌های بعدی تلاش می‌گردد اشکالات موجود در راهنما شناسایی و مرتفع گردد.

در پایان لازم می‌دانیم از تلاش‌های اداره ژنتیک که باعث شروع و ادامه این پروژه علمی و کاربردی گردید تشکر و قدردانی نماییم. همچنین از زحمات استادان فوق تخصص غدد و متابولیسم کودکان و استادن متخصص علوم تغذیه، دانشجویان دکتری و کارشناسی ارشد علوم تغذیه و کارشناسان تغذیه بیمارستان‌های منتخب برنامه کشوری، برای متابولیک ارثی که با ارائه پیشنهادات و نظرات ارزشمند خود ما را در بهبود کیفیت این مجموعه یاری رساندند، سپاسگزاری می‌نماییم.

دکتر مریم محمودی

مسئول کمیته تدوین و بومی‌سازی راهنماهای مبتنی بر شواهد

تغذیه در بیماری‌های متابولیک ارثی