

# 一岁以上 EB 儿童的营养

原文: <http://www.debra.org.uk/publications/nutrition+over+1+year.htm>

摘要翻译: 周迎春

## 简介

### 营养很重要!

充足的营养对 EB 患者的一生都很重要, 然而这一点常得不到足够的重视。患 EB 的儿童身体发育和皮肤愈合都需要营养, 因此营养问题更加重要。

### 如下原因使 EB 患者经常营养不足:

- 咀嚼和吞咽困难
- 伤口愈合需要额外的营养
- 肠蠕动疼痛, 可能还伴有便秘
- 贫血 (缺铁)



尽管没有对 EB 患者特效的食疗方法, 但研究证明营养改善有利于更好的发育, 大大减少吃饭引起的紧张和挫折感, 提高 EB 患者和家庭的生活质量。还可以促进伤口愈合, 提高抗感染能力。

非常遗憾的是, JEB-Herlitz 型患者享受不到上面提到的好处。JEB-H 引起的并发症使营养改善无法产生长期的效果。

良好的营养应该从 EB 婴儿一出生就开始, 这一点另有文章专门讲述。

## 为什么营养这么重要

营养状况对所有人的健康都至关重要。由于人体的适应性, 当营养显著不足时肌体仍能继续维持。但营养不良必然损害我们短期和长期的身体健康和心理平衡。所有人都应该尽量吃好, 这里的关键问题是饮食平衡, 我们每天都要摄入各种养分。

食物中包含很多营养成分, 通常这样分类:

蛋白质 — 脂肪 — 碳水化合物 — 维生素 — 矿物质 — 纤维素 — 水

很多食物包含多种营养成分。比如全脂牛奶包含蛋白质, 脂肪, 碳水化合物和钙; 面包含有碳水化合物, 蛋白质和纤维; 奶酪含有蛋白质和脂肪。另一方面, 有些食物主要只有一种营养, 比如糖几乎是纯碳水化合物; 奶油几乎全是脂肪。

对营养而言, 平衡就是好, 每天都要摄入上述所有营养成分。这听起来困难实际上容易,

很多食物组合都可以提供均衡的营养。

## 充足营养需要的成分：

**蛋白质**是所有细胞的关键成分。身体发育和修复都需要蛋白质，它对儿童的身体健康和强壮特别重要。创伤愈合需要摄入充足的蛋白质。

动物蛋白的主要来源是：肉、鱼、蛋和奶制品（牛奶、奶酪、酸奶）。豆类（花生、大豆和扁豆）、坚果和谷物含有植物蛋白。**EB** 儿童的素食需要仔细安排以保证营养。5 岁以下的儿童吃坚果可能会吸入以至窒息，可以用坚果油代替。

**脂肪**是食物中主要的能量来源，也是细胞的关键成分之一。脂肪过度摄入并不好，只会使体重超常。有些 **EB** 儿童使用轮椅，运动不足，如果有肥胖的倾向应该减少脂肪摄入。但对多数症状严重的 **EB** 儿童，脂肪和油性食物是能量的有效来源，可以促进蛋白质吸收。

黄油、人造黄油、奶油、植物油和猪油是显而易见的脂肪来源。一些含有脂肪但不太明显的食物有：全脂牛奶，全脂酸奶，奶酪，冰激凌，肉类（特别是肥肉），蛋，富含脂肪的鱼（沙丁鱼，鲑鱼），鳄梨，坚果油和巧克力。

**碳水化合物**是细胞的成分之一。很多提供能量的食物（谷物，面粉，面包，土豆，水果和豆类）同时也含有维生素和矿物质。另有一些食物只能提供能量，如：饼干，白糖，果糖，葡萄糖，果酱，蜂蜜，和果汁。布丁和蛋糕主要成分是糖类，由于原料中的蛋和奶也含有一些蛋白质。

所有这些碳水化合物对 **EB** 患者都有用。食物中应该包括甜的糖类（饼干，糖等），也应该包括不甜的糖类（谷物，土豆等）。如果超重，甜的成分适当减少。

**维生素**对健康和身体正常运转很有用。健康的人只需要微量的维生素。缺少维生素人体的一些重要功能无法进行，比如吸收某些营养和身体组织生长。

维生素有很多种，各自有特殊的功能，比如：

**维生素 C** 对快速愈合很重要。很多食物富含维生素 C，比如橙子，猕猴桃和黑醋栗。它可以帮助身体吸收铁和钙。

**维生素 A** 主要包含在动物肝脏，胡萝卜，人造黄油和黄油中。墨绿、红色和黄色的蔬菜中含一种叫视黄醇的成分可以在人体内转换成维生素 A。维生素 A 有利于保持皮肤和眼睛的健康。

**维生素 B 族** 含在奶制品、肉、蛋、面包、谷物和土豆中。不同的维生素 B 功能不同，比如促进碳水化合物有效利用，保持血液和皮肤健康，促进蛋白质有效利用。



**维生素 D** 对骨骼和牙齿的坚固非常重要。它存在于人造黄油、富含脂肪的鱼、炼乳、蛋和动物肝脏中，鱼肝油中含的最多。日光照射皮肤可以使人体内生成维生素 D。由于 EB 儿童通常暴露在日光中的时间较少，可能需要额外补充维生素 D。

由于 EB 儿童饮食不容易足量，同时对某些维生素的需求比普通儿童多，所以推荐他们补充复合维生素。但某些维生素过量摄入对身体有害，建议咨询营养师确定最佳用量。

**矿物质** 对身体的正常运转关系重大，目前已经发现 20 多种人体必须的矿物质。每种矿物质都有独特的作用，比如铁是血液的重要成分，锌促进伤口愈合并提高免疫力，硒可以保护细胞膜免受伤害。EB 儿童经常需要额外补充矿物质以弥补体液损失并满足伤口愈合的需要。

纤维素是食物中人体无法吸收的部分。它们并不是毫无用处，它们可以帮助人体维持正常的血脂浓度，保持肠道菌落平衡，防止便秘。

**水**，大家都知道重要，但很多人喝的不够。足量饮水才能保持肾和膀胱健康并帮助膳食纤维正常起作用，天热的时候尤其要多喝水。人体需要的水量与年龄有关，在每天 5 到 10 杯之间，可以是白水，也可以是牛奶或果汁（鲜果汁或兑水以防止蛀牙）。

## 正在发育儿童的推荐餐

*这里是英国人的菜，真烂！*

<b>早餐</b>	谷类（最好是带纤维的，比如瑞士维多麦或麦片粥）加牛奶 面包（最好是全麦），涂奶油、黄油、蜂蜜、果酱、花生酱等 牛奶
<b>课间餐</b>	牛奶或果肉饮料，加水果、饼干或蛋糕
<b>午餐</b>	带汁的肉或鱼 + 土豆，米或面 + 两种蔬菜 或面食，水果，冰激凌，牛奶，果汁，果肉饮料
<b>晚餐</b>	蛋，火腿，奶酪，沙丁鱼 烤土豆，面包加奶油 酸奶或布丁、牛奶、水 果汁或果肉饮料
<b>睡前</b>	牛奶或麦片

应该保证每天 500 毫升全脂牛奶。超出 500 毫升后换半脱脂奶。全脱脂奶对儿童不合适。

## 严重的 EB 患者营养不良的原因和后果

由于如下原因，严重的 EB 患者尤其需要良好的营养：

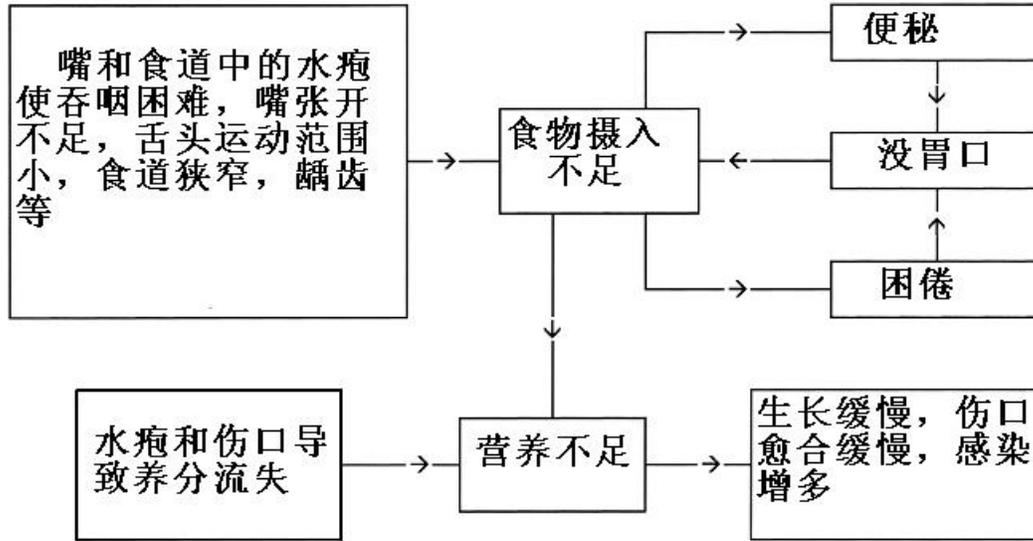
- 养分，比如蛋白质和铁，通过开放的伤口流失
- 缺铁导致贫血，贫血导致疲倦，胃口不好，伤口愈合慢。
- 快速愈合和对抗感染需要额外的营养
- 最后，饥饿和营养不良使 EB 患者和看护人更加情绪恶劣。



不幸的是 EB 儿童需要的营养比普通儿童多，但病症使他们进食困难。如果不恰当的采取

措施，EB 儿童可能无法为生长、对抗炎症和快速愈合摄入足够的营养。

下面这张图表明了营养问题与 EB 疾病的互相作用。



## 严重的 EB 患者营养不良的后果

### 牙齿

由于口腔很脆弱，不容易保持口腔卫生，所以很难保持牙齿和牙龈健康。但是 EB 儿童拔牙和补牙都很困难和痛苦，所以还是要尽可能保持牙齿健康。可以找牙科专家咨询如何补充氟和适当的牙膏牙刷。正餐和点心之间间隔开，吃饭时间以外不吃甜食，这样可以降低口腔的酸度，进而减缓牙釉腐蚀。在 DebRA 的小册子“牙齿护理指南”中有更多信息。

### 口腔和食道

口腔和食道水疱、吞咽困难、口腔狭小、舌头运动受限、蛀牙、牙疼都使吃饭变得痛苦、疲乏和沉闷。慢而费力的吃饭经常使一顿饭还没结束，下一顿又该开始。父母和看护人在给小孩喂饭上承受巨大的精神压力。作为应对措施我们可以改变食物的质地使之容易下咽，同时改变营养成分，在量不变的前提下增加营养。

父母和看护人在给小孩喂饭上承受巨大的精神压力。作为应对措施我们可以改变食物的质地使之容易下咽，同时改变营养成分，在量不变的前提下增加营养。

建议限制每顿饭的持续时间，避免产生对饮食的畏惧心理，减少家长和儿童的挫折感。一个良好的平衡应该既鼓励和帮助孩子吃完饭和点心，又留下玩耍和其它社会活动的时间。对小的进步要给予鼓励，不要斥责和强行喂食。分隔开饮食时间和避免持续喂食可以帮助小孩培养食欲，有助于减缓蛀牙，刺激内脏肌肉有规律运动，减少便秘发生的可能。



## 肠子

不论皮肤症状的轻重，很多 EB 儿童经历过肠道蠕动疼痛和大便不通畅。这是 EB 症状中无法充分治疗和令人痛苦的一种。便秘使 EB 儿童情绪低落，并破坏食欲和降低生活质量。

## 贫血

EB 儿童通过体表伤口和口腔、食道及肛门的伤口持续的失血。肉类是食物中主要的含铁成分，但 EB 儿童经常对咀嚼和吞咽肉类有困难。这两种原因使 EB 儿童容易贫血。一旦发现贫血应该立即补铁。

## 解决这些问题的办法

### 咀嚼和吞咽困难

嘴疼和食道窄意味着很多 EB 小孩只能吃很软的或捣烂的食物。经常吃汤或冰激凌容易厌烦，增加一些家常菜变变花样能提一下胃口。有些小孩儿发现凉的、冷的和略微冰冻的食物比热的东西顺滑，容易对付。

如果必须把食物捣成泥，则不同的食物分别捣碎，颜色鲜艳的胡萝卜、豆子等与肉类衬托起来对小孩更有吸引力。小孩儿通常喜欢看食物捣烂前的样子，以确认自己和其他人吃的是同样的东西。

有些家常菜可以多做一些，分别冻在冰箱里备用。把食物做成泥的时候最好用汤、牛奶或调味酱来拌。水会稀释营养成分，使食物味道变淡。尽量避免过滤食物，这样会损失纤维。

利用蛋、肉、鱼和奶酪中富含的蛋白质，添加黄油、植物油、奶油和炼乳以增加热量。例如：

- 加一块黄油或一勺奶油到打过的鸡蛋里，在煎蛋上涂奶油干酪或掺碎奶酪的蛋黄酱。
- 鱼肉捣成泥（小心去除所有鱼刺），或可加上奶油。
- 蛋羹、酸奶或奶酪上加奶油。
- 自制牛奶布丁的时候在原料中加蛋或炼乳。
- 每 500 毫升全脂牛奶中加 4 勺脱脂奶粉以增加营养。
- 做果酱时用一小勺炼乳代替水一增加营养。
- 试着自制奶昔。

### 添加营养

当咀嚼和吞咽困难的时候，上述方法只能部分满足营养需求。父母和其它看护人可能也太忙，没有时间这么仔细的准备食物。因此需要充分利用可以买到的辅食。可以考虑请医生开一张辅食清单。

小孩对一种特定的辅食会很快失去兴趣，经常轮换可以保持小孩的兴趣。

## 便秘

有些小孩的大便干，另一些小孩的大便不干，但排便的时候疼，这两种情况都是便秘。

便秘对饮食和生活质量的负面影响经常得不到足够的重视。肛门处的皮肤非常脆弱，有时正常的大便也可能造成撕裂。EB 儿童大便的时候经常会疼，带血。很快他就开始尽量不大便或推迟大便，这样留在肠道里的大便会变的更干更硬。这时候小孩会腹胀，很不舒服。肚子不舒服使他没有食欲，吃的更少，营养不良，生长缓慢。吃的少则肠胃运动更慢，从而产生一个恶性循环。

小孩有可能一坐到餐桌边上就开始肚子疼。这是由于一闻到食物的味道人体就会加速肠道运动，腾出空间容纳新的食物，肠道快速运动可能使 EB 儿童肚子疼。很多时候 EB 儿童不爱吃饭被大人认为是纯粹淘气，但实际上可能有身体上的原因。



两种办法可以对付便秘：

- 膳食中增加纤维
- 吃通便药

第一种方法可以自己控制，第二种办法要找医生。

### 增加膳食种纤维的方法

- 吃全麦面包，全麦饼干等，增加谷物纤维。
- 多吃水果，生吃、带皮吃。
- 多吃蔬菜，尽量吃生的。
- 大量喝水

## 吃纤维食物时的注意事项

症状严重的 EB 儿童不可能也不应该吃高纤维食物，原因如下：

- 全麦面包、生菜沙拉等难于下咽
- 高纤维食物含的热量少。严重的 EB 儿童需要高热量
- 这些食物体积较大，容易产生饱胀感，影响摄入其它食物

不能吃上述纤维食物时，可以补充一些纯纤维素（在超市或药店可以买到）。

### 松弛剂和软化剂

当便秘已经发生后用这些药需要小心。有时这些药使软的粪便排出而硬的仍留在肠道中。有时这些药使小孩在用力或大笑时控制不住排便。有时当肠道中干粪便很多时这些药会产生比较大的疼痛。用这些药以前最好咨询医生。

下面关于导食管和胃造口术的一段没有翻译。

## 附录 自制奶昔的配方

凉下来以后再吃

### 冰淇淋奶昔

200 毫升全脂牛奶  
2 勺脱脂奶粉  
奶昔调味品  
1 到 2 勺冰激凌

前三种成分充分搅拌，然后把冰激凌漂在上面。



### 酸奶奶昔

150 毫升酸奶，最好是全脂的  
3 茶勺稀蜂蜜  
1 小块熟香蕉

所有成分一起打碎成液体，搅拌至均匀。

### 桃或杏奶昔

100 毫升炼乳  
100 克桃子或杏罐头

所有成分一起打碎成液体，搅拌至均匀。

### 李子和橙子奶昔

75 毫升李子汁  
75 毫升橙汁  
2 茶勺红糖

所有成分一起搅拌均匀

### 香蕉奶昔

150 毫升全脂牛奶  
1 勺高脂奶油  
2 勺脱脂奶粉  
1 小块香蕉  
3 茶勺红糖或枫蜜

所有成分一起打碎成液体，搅拌至均匀。

这里很多东西对中国人并不合适。希望我们能总结出出自己的营养指南。