

DEB 患者的营养

1. 前言

无论是患病还是健康，食物和饮料在每个人的生活中都扮演着重要的角色。食物不仅是人类赖以生存的能量来源，还能给人带来幸福感和满足感，它在维系人与人之间的家庭和社会关系中起着重要作用。

例如，我们的日常生活以进餐为分割点。对于许多家庭来说，共同进餐是家族聚会中的重要一环。而且，人们通常会举行“盛宴”来庆祝重大节假日。

因此，食物不仅供给机体营养元素，它同时会给人带来快乐和满足！优质的、多元的并含有多种营养成分的食物对身体健康有很大好处。

照顾新生儿，特别患有 EB 的新生儿非常消耗体能。所以要保证自己有优质的饮食及充分的休息，只有照顾好自己之后您才能有足够的精力照顾好您的孩子！

下面是一些常规信息和技巧。有特殊问题您应该联系营养师或医生。

要点

- 口腔和喉咙的粘膜会发生水疱和溃疡，导致进食困难。
- RDEB 可能引起食道狭窄，导致有时不能经口腔进食。
- RDEB 患者经常出现慢性便秘。
- 建议寻求个体化的营养咨询。
- 所有治疗措施应有相应的评估。

2. 营养对 EB 患者的重要性

无论我们是否患 EB，良好的饮食对我们所有人来说都非常重要，特别是在生长时期。不患 EB 的孩子，饮食中大部分营养被用于身体的生长发育。由于 EB 儿童的皮肤特别容易受伤，他们饮食中的营养不仅要保证正常生长发育，而且还需要：

- 补充开放性伤口失去的养分；
- 为伤口的快速愈合提供必要的额外营养；
- 协助机体对抗皮肤破损区域的感染；
- 支持功能性肠蠕动及防止便秘。

包括 EB 患儿在内的所有婴儿，在出牙或生病时都会经历“坏”日子，感觉不舒服，食量减小。EB 婴儿的口腔和食道中可能会出现水疱，造成吞咽困难，导致进食显著减少。在这些糟糕的日子里，可以理解父母会担心和焦虑，当婴儿感觉到父母这些情绪时，他们往往更加拒绝进食。因此，要充分利用“好”日子，尽力提供营养丰富的饮食。

3. 一般信息

所有婴儿和儿童都需要良好的营养。营养是生长发育及高质量生活的基础。虽然我们 cannot 通过特殊的饮食配方（例如对某些食物忌口或大量摄入某种营养物质）治愈 EB，但易消化吸收的营养配方对生长、免疫系统及创伤愈合有很大的好处。这里的信息适用于一般情况，并不是对所有情况都适用。如果您想找到最适合您孩子的饮食，请跟专业的营养师沟通。他

可以与您探讨制定一个适合您孩子的个性化饮食方案，这个方案应该定期评估并调整以满足您孩子不断变化的需求。

均衡的饮食包括不同的组分：

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

看起来复杂实际上不麻烦，因为大多数食物均同时含有以上各种营养成分。可以通过增加食物的种类来实现均衡饮食。食物越多样化，就越能更好地均衡提供人体生长和修复过程所需的营养物质并为机体提供能量。食物摄入后，在人体内发生的化学变化称为代谢。儿童时期及青少年时期是人体快速生长发育的阶段，因此该阶段对食物的需求相对较高。

蛋白质

儿童时期，蛋白质对强壮健康的机体组织生长特别重要。因为有伤口需要愈合，EB 患者终生需要摄入高蛋白饮食。

动物蛋白的主要来源是肉类、鱼类、蛋、奶和奶制品如奶酪和酸奶。含植物蛋白丰富的食物包括豆类（豌豆，豆类和小扁豆）、坚果和谷物。一般不建议学龄前的儿童奉行素食主义。特别地，EB 患者对各种营养素的需求都很高，素食无法满足要求。不要让 5 岁以下的儿童吃完整的坚果（特别是花生），因为有引起窒息的危险！

脂肪

脂肪是饮食中最主要的能量来源。有些 EB 婴儿不太好动，但他们仍然需要摄入高热量的食物以保证蛋白质的有效利用。如果他们不能从脂肪和/或碳水化合物中获取足够的能量，那么将以低效浪费的方式分解宝贵的蛋白质产生能量。因此，胃口不好或进食困难的 EB 患者，应该经常进食含有高热量脂肪的食物（参阅“您的宝宝不能或不愿进食”章节）。

黄油、人造黄油、奶油、植物油、猪油和肉汁是显而易见的脂肪来源。隐匿的脂肪来源包括全脂牛奶、酸奶（特别是全脂酸奶或希腊酸奶）、各种奶酪（包括奶油芝士）、冰淇淋、肉类（特别是带肥肉的肉类）、鸡蛋、富含脂肪的鱼（三文鱼、沙丁油鱼）、鳄梨和杏仁酱。

碳水化合物

碳水化合物包括各种各样的供能食物，其中有些食物（谷物、面粉、面条、面包、土豆、水果、豆类）还含有纤维、维生素及矿物质等。另外一些碳水化合物食品则单纯地提供能量，如饼干、食糖、糖果、蜂蜜和果酱。蛋糕和其他甜点是营养价值较高的食物，因为它们不仅能提供能量，当它们含有鸡蛋或乳制品时，也是很好的蛋白质来源。

碳水化合物是 EB 患者饮食中的重要组成部分。甜的碳水化合物和不太甜的碳水化合物（谷类、土豆）都要经常吃。

纤维

膳食纤维是经过消化系统而不被吸收的一类食物。虽然它几乎没有营养价值，但它在帮助正常消化及预防便秘中起着重要作用。全麦面包、全麦面粉、全麦面食、糙米、扁豆、水果干、水果和蔬菜中有纤维。

如果口腔和食道里长了水疱，咀嚼和吞咽高纤维食物将会非常困难。柑橘类水果（橙子、桔子等）和西红柿对口腔黏膜有刺激性。高纤维饮食可使人产生饱感，但由于能被吸收的成分少，所以其热量非常低。

维生素

维生素是生长和健康所必需的营养物质。对大多数人来说，如果食物种类丰富，每天从饮食中就能摄入足够的维生素。维生素有很多种类，他们的功能各不相同：

维生素 A：肝、胡萝卜、牛奶、黄油和油性鱼（如鲑鱼）富含维生素 A。深绿色、红色和黄色的蔬菜富含胡萝卜素，胡萝卜素在体内会转化成维生素 A。健康的皮肤、粘膜及眼睛均需要维生素 A，维生素 A 还可以维持免疫系统的正常工作。

B 族维生素：乳制品、肉类、蛋、面包、谷物和土豆富含 B 族维生素。不同的 B 族维生素有不同的功能，例如使碳水化合物的能量充分利用、促进血液生成及皮肤再生和支持蛋白质代谢。

维生素 C：广泛存在于水果中，尤其是柑橘类水果，蔬菜如青辣椒和土豆也富含维生素 C。维生素 C 有助于伤口愈合及铁的吸收。

维生素 D：与钙一起，帮助形成强健的骨骼和牙齿。黄油、人造黄油、油性鱼类、鸡蛋和肝富含维生素 D。维生素 D 含量最高的要数鳕鱼肝油。当皮肤暴露于阳光下的时候，皮肤自身也可以合成维生素 D。对于母乳喂养的婴儿，应每天补充维生素 D 滴剂。由于 EB 儿童经常扎着绷带或穿长袖的衣服，他们的皮肤几乎接触不到阳光。因此，维生素 D 滴剂在一岁以上的 EB 儿童中也广泛使用。

矿物质

矿物质和维生素一样，对生长和健康都必不可少。均衡的饮食通常可以提供足够的矿物质。对 EB 患者特别重要的矿物包括铁、锌、硒和钙。

铁：主要的膳食来源是肉类（特别是肝脏、肾脏和红肉类）、面包、谷物（主要是小米和麸片）和豆类。婴儿配方奶粉富含铁，其它许多婴儿食品，如粥、烤饼干和果汁、瓶装婴儿食品等都添加了铁。饮食中的只有一小部分铁会被身体吸收，其余未吸收的铁通过粪便排出。

动物（肉类）食物的铁含量远高于蔬菜。如果同时进餐，富含维生素 C 的食物（如橙汁、青辣椒等）可以将铁的吸收增加一倍。为宝宝做的家常饭菜应该使用高质量的油（如葵花籽油），并且在进餐时配上一杯橙汁。铁是造血系统的必须元素，并有助于预防贫血。脆弱并且带有许多伤口的皮肤可以加速铁的流失。

锌：存在于多种食物中，特别是在鱼、海鲜、肉类（特别是肝、肾、心），豆类、大豆、

蘑菇、大枣、乳制品和面包也富含锌。锌对伤口快速愈合和免疫系统至关重要。它参与多个复杂代谢过程。由于 EB 患者经常持续处于伤口愈合过程中，因此对锌的需求很高，所以往往需要额外补充。锌缺乏不仅导致生长和免疫系统紊乱，也导致食欲下降。

硒：存在于乳制品、坚果、谷物制品和豆类中。它（和维生素 E）对保护细胞起着重要作用，并有助于免疫系统产生抗体。

钙：存在于牛奶和乳制品中，如奶酪和酸奶。母乳和婴幼儿配方乳粉中含有大量的钙，所以大多数 EB 儿童可以从奶及奶制品中获得足够的钙。钙和维生素 D 一起，帮助人体形成健康的骨骼和牙齿。同时，钙在维持肌肉和神经的正常功能、促进血液凝固中起着关键作用。

维生素和矿物质补充剂

由于进食困难，DEB 患者的摄食量普遍不能满足机体需要，但他们对维生素及矿物质的需求却高于健康人，因此应该通过处方额外补充维生素。但是，过量摄入维生素对人体有害！请咨询医生以确定最适合您孩子的维生素补充剂量。

水

虽然水通常不被认为是营养物质，但它仍然是生命的基本必需品。摄入充足的水能有效防止便秘。

4. 不同年龄的营养

4.1 一岁以内的营养

母乳喂养和母乳

母乳非常适合婴儿的生长发育。它含有宝贵的可增加免疫力的蛋白质（免疫球蛋白），以及一些益生元（有利于益生菌在肠内的生长及定植）。母乳喂养也可以减少孩子发生过敏的风险。因此，母乳喂养对 EB 宝宝非常有好处，即使母乳喂养的时间补偿，也能获益良多。以下是 EB 宝宝母亲提供的非常实用的小贴士：

- 即使宝宝口腔里有水疱，有时仍可以坚持母乳喂养。
- 可以在宝宝的脸颊、嘴唇、上腭及母亲的乳头上涂抹羊毛脂（羊毛油），以减少寻找乳头和吸吮时的摩擦。
- 用手指或奶嘴轻轻抚摸宝宝的下唇可促使他张开嘴巴。当宝宝张开嘴时，将婴儿抱向您的胸部。确保宝宝与您的乳房紧密“贴合”。宝宝的嘴应该被乳房填满，而不应该只吸吮乳头！
- 经常调整宝宝的姿势，让宝宝尽量久的吸吮直到他自己想停下来。
- 安排充足的时间进行哺乳，这样双方都不会感到仓促。
- 如果胀乳比较严重，建议先挤出一部分乳汁，这样有利于宝宝的吸吮，并且可避免乳汁突然大量涌出导致宝宝呛奶。
- 如果宝宝口腔里的溃疡出现疼痛并影响母乳喂养，可以在哺乳前用棉签沾一点有麻醉作用的溶液如 Herviros® 直接涂在宝宝口腔里的疼痛区域。警告：如果该溶液不小心涂到整个口腔或喉部，宝宝的嘴与乳房的“贴合”将受到影响。【译注：Herviros® 是一种含丁卡因的药】

- 任何问题或不确定因素均可以向哺乳顾问咨询。
- 如果宝宝口腔里的伤口太疼以致不能吸奶，或者宝宝仅仅吃了一小会儿就累了，您可以用吸乳器把母乳吸出来，然后用小汤匙或专用的奶瓶去喂宝宝。美德乐品牌有一种叫 Haberman®的奶瓶，奶嘴是特制的，不需要负压就可以吸到瓶内的乳汁，可以保护宝宝的上颚。奶瓶上的阀门和较长的瓶颈，有利于控制牛奶的流动，所以即使婴儿的吸吮反射较弱但也可以喝到足够的奶。需要小心，不要太用力挤压奶瓶，否则会把乳汁挤到宝宝的咽后壁上，容易使乳汁进入肺部从而呛到。如果您无法购买这种专门的奶瓶，可以用消毒针头把普通奶嘴上的小孔扩大，或者用锋利的剪刀在奶嘴上剪一个小“十”字形。使用前必须把奶嘴消毒。改造过后的奶嘴会使乳汁的流量加大，要确保这不会引起宝宝呛奶或咳嗽。某些情况下，您需要增加母乳中的营养成分。有几种可供选择的方案，您的营养师可以告诉您适合您孩子的最优方案。

人工喂养和婴幼儿配方奶粉

您可以不采用母乳喂养而选择用配方奶粉进行人工喂养。EB 患儿对营养的需求往往高于健康的宝宝，单纯的母乳喂养可能无法满足 EB 患儿的营养需求及确保正常的生长。不论出于何种原因，您都可以与营养师讨论最佳的营养方案。这个方案或许是人工喂养，或许是在正常母乳之外添加配方奶或挤出的母乳以增加营养，或者是使用强化婴儿配方奶粉。

如果宝宝口腔里的溃疡出现疼痛并影响喂养，可以在喂奶前用棉签沾一点有麻醉作用的溶液如 Herviros®直接涂在宝宝口腔里的疼痛区域。警告：如果该溶液不小心涂满了口腔或喉部，宝宝的嘴与奶嘴的“贴合”将受到影响。

如果宝宝口腔中的水泡和溃疡较多，将奶嘴上的小孔扩大有利于宝宝喝奶（可以用消毒针头将奶嘴上的小孔扩大，或者用锋利的剪刀在奶嘴上剪一个小“十”字）。

改造过后的奶嘴会使奶的流量加大，要避免流速加快造成宝宝呛奶或咳嗽。美德乐品牌有一种叫 Haberman®的奶瓶，奶嘴是特制的，比较合适 EB 宝宝。（关于 Haberman®的奶嘴的更多信息，请参考“**母乳喂养和母乳**”章节）。

体重增加和强化食品

评估儿童生长发育的有效指标包括：体重、身长以及头围。定期称体重尤为重要。最好使用同一台体重计定期称量体重，量体重时应该每次都脱光衣服及拆开绷带，或者每次身上的衣服、绷带的重量相对固定。如果您的宝宝体重增加缓慢，营养师建议您往挤出来的母乳里添加额外的营养，或者换用比传统婴儿配方奶粉营养价值更高的强化配方奶粉。

果汁和其他饮料

采用母乳或婴儿配方奶粉喂养时，婴儿通常不需要额外的液体。当出现腹泻、高烧、大量出汗或在天气炎热时，需要给宝宝提供额外的凉开水。果汁和加糖的茶没有必要，因为甜饮料会降低宝宝的食欲。水是最理想的止渴饮料。请注意饮水量不足可引起或加重便秘。如果您注意到孩子需要更多的液体，但宝宝拒绝白开水和不加糖的茶，您可以选择给宝宝稀释后的婴儿果汁（至少 1 份水兑 1 份果汁），这种果汁可以从婴儿食品供应商那里购得。

吞咽时吸入空气可能导致腹痛，特别是奶嘴上的小孔扩大以后更容易造成宝宝吸入空气。

喂奶时要确保奶瓶子里的液体时刻充满奶嘴。喂奶时和喂奶后应该让宝宝打嗝，可以轻拍（不是摩擦）宝宝背部，或把宝宝放在膝盖上摇晃。

断奶—过渡到固体食物

断奶是婴儿学会区分吸吮和咀嚼，逐渐开始吃固体食物的过程。每个孩子都各不相同，学习新东西有自己的节奏。如果没有障碍的话，通常一个宝宝在 5 个月大时就可以吃婴儿食品。EB 患儿由于口腔及舌头溃疡的原因，需要更长的时间去习惯新口味和质地相对较硬的食物。

在断奶过程中：要给予宝宝充分的时间！

从液体到固体食物的过渡切莫急躁，当宝宝准备好了，他会自然而然地成功过渡。急于求成将会得不偿失。任何情况下都不应该拒绝喂奶以强迫宝宝吃固体食物。这只会增加喂食时的压力和挫折感。遇到问题时可咨询您的医生或营养师。

婴儿和儿童主要通过观察周围的环境学习，所以家庭成员的行为对他们会产生强烈的影响，宝宝会吃其他家庭成员喜欢吃的，不吃其他家庭成员不喜欢的。如果可能的话，尽可能在家庭聚餐时喂您的宝宝，让他参与这个重要的社交活动。食物应该是有趣的！您自己的饮食也同样重要，特别是如果您正在进行母乳喂养的话。照顾新生儿尤其是 EB 患儿非常消耗体力，所以您要注意自己吃好，保证休息和放松时间，这样才能确保健康。只有这样您才会有足够的精力照顾好您的孩子！

EB 患儿和其他健康的孩子一样，可以逐渐添加固体食物。固体食品最开始是牛奶的补充，而不是完全替代牛奶。如果您宝宝目前喝的是特殊的能量婴儿配方奶，那他对固体食物可能会没胃口。这种情况也不用太担心，您可以更换合适的配方奶以满足您宝宝的能量需求。当您的宝宝逐渐长大了，他会进食越来越多的固体食品，相应的对配方奶的需求就少了。然而，牛奶仍然是营养物质的重要来源。

如何给宝宝提供营养

在许多小册子或儿科医生那里，您都可以获得婴儿固体食物的补充喂养计划。这些计划应该起引领和指导作用，而不是一成不变的时间表。让您的宝宝慢慢来，给予他充分的过渡时间！您可以自己烹饪固体食物，也可以买一些现成的。

- 如果您自己动手烹饪婴儿食品，请记住不要放盐。
- 将食物制作成糊或浆，但不要筛子进行过滤，否则会丢失宝贵的膳食纤维。
- 使用塑料或硅胶制成的婴儿汤匙。另外还有各种材质比较柔软的品牌可供选择（Dr. Böhmer 的 Flexy®）。
- 添加固体食物时，最好选在您的宝宝比较饿并且您有足够耐心的时候。
- 如果宝宝过度饥饿，他可能没有耐心去尝试新事物。此时可以先喂一些奶充饥。
- 如果宝宝最初拒绝固体食物，请不要灰心，宝宝需要时间去接受陌生的味道和质地。
- 按照补充喂养计划逐渐增加固体食物。需要注意的是，即使是学习进食，每个孩子的步伐也不一样！
- 宝宝大约九个月大的时候开始学习咀嚼。这时候孩子特别喜欢用手抓食物。要允许

他用手抓食物，即使手上缠着绷带，即使最后没能把食物送到嘴里——这个阶段对于宝宝发育非常重要。

- 不要给婴儿任何粗糙或生的食物。适合宝宝的食物包括：香蕉、软的桃子、杏、梨、煮熟的胡萝卜、土豆和甜菜。
- 不能让宝宝独自进食，以免食物引起宝宝呛咳或窒息。

何时添加牛奶？

理想情况下，所有的婴儿在一岁前均应该吃母乳或婴儿配方奶粉。尤其是对于高热量需求的 EB 患儿，在一岁前甚至更长的时间内，建议喝婴儿配方奶粉（必要时，应采用高热量和营养丰富的配方奶粉）。

脱脂牛奶由于有低脂肪及低热量的特点，一般不适合 EB 患儿。12 个月以后可以开始添加酸奶。谨记，应该避免低热量的食品。

将满一岁

宝宝在 11-12 个月大的时候可以参加一些家庭聚餐，只要聚餐的食物咸淡适度不太辣并且成分合适。如果宝宝口腔里有水疱，最好不要进食柑橘类水果、西红柿或酸性果汁。此时吃冷食品和冷饮比较舒服。尽量避免进食会划伤或刺激口腔黏膜或喉咙的食物，如饼干、吐司和较硬的面包。吃鱼之前要确保把所有鱼刺都清理干净。

自己烹调时，应去掉水果中坚硬的部分，如苹果皮和果核。提供高热量的及含丰富蛋白质的平衡饮食。如果宝宝食欲不佳，除了三餐外还应额外提供一些营养点心。牛奶仍然是很好的营养来源。许多宝宝更喜欢用奶瓶喝牛奶，而不是用玻璃杯或练习杯。

4.2 一岁以后的生活

大部分的 EB 宝宝可以在第一个生日时参加家庭聚餐，只要聚餐的食物不要太辣并且成分合适。柑橘类水果（如桔子或柑橘）、西红柿或鲜榨的果汁会刺激口腔黏膜。尽量避免进食会擦伤或损害口腔黏膜的食物——如较硬的面包、薯条及生硬的蔬菜（如胡萝卜）。

较小的圆形的食物如葡萄、小西红柿应该切成小块再给宝宝吃。若整个吞食，小圆形的食物可能会进入气管导致窒息。5 岁以下的儿童不能吃糖果或花生！鱼是一种价值非常高的食物，给宝宝吃鱼前要确保把所有鱼刺清理干净。重要的是，宝宝要喜欢吃，胃口要好。如果孩子还是喜欢吃糊状或碾碎的食物，应该继续让他吃，不必视为缺乏进步。

尽量做到饮食平衡且含多种蛋白。如果您的孩子胃口不好，三次正餐可以相应少喂一点，在三餐之间可以加些营养餐。牛奶仍然是营养物质的重要来源。一些婴儿很难断开牛奶。然而，应尽量让他们适应用杯子喝牛奶，因为用奶瓶喝奶容易导致牙齿损坏，尤其是在晚上使用奶瓶或使用奶瓶的频率较高时。

5. 严重的泛发性隐性营养不良型 EB（RDEB）的问题

严重泛发性 RDEB 的主要问题是伤口愈合后的瘢痕及导致的挛缩。手指和脚趾可能形成并指，带来严重的功能损害。孩子的口腔和咽喉常有非常疼痛的水疱和溃疡，影响进食。这时您可以用棉签沾一点带麻醉作用的溶液如 Herviros® 直接涂在孩子口腔里的疼痛区域以

缓解他们的不适。更严重的并发症是张口困难及舌头挛缩变硬。食道上的瘢痕组织会导致食道狭窄，经常使经口进食无法完成。此外，这些孩子也经常会出现慢性便秘。

严重 DEB 患儿的饮食常常无法补充足够的营养去保证生长和伤口愈合。这大大降低了他们的生活质量，也是患者父母担心的事情之一。口与食道的问题使每次进食都成为一次漫长、艰难、有时还疼痛的过程；这样的经历往往导致孩子拒绝进食或拒绝尝试新食物。一次痛苦的吞咽或卡喉将使孩子很长一段时间都惧怕吞咽及进食。如果吞咽及进食的问题持续存在，会使进食变得非常困难，刚吃完这一顿发现下一顿的饭点又到了。

这种情况非常不利，因为：

- 会使孩子和照顾者非常疲惫，进食不再有任何乐趣。
- 浪费了大量的时间，留给其它活动的时间太少。
- 会破坏食欲。
- 会促进蛀牙的形成。
- 加重了便秘的进展。

食物制作成菜泥后，EB 患儿可以较快地进食并且不用担心卡喉（见 9.2 菜泥制作）。进餐时间的缩短降低了父母和孩子的挫折感，也消除了食物带来的负面情绪。

重要的是，一方面要在孩子进食时提供帮助，让他们把饭吃完；另一方面要给孩子预留足够的时间去玩耍。孩子取得较大的进步时要您要表扬他，当他们取得小小的进步时也要不吝称赞。您不应对孩子强迫喂食；这会使人产生焦虑，长期这样还会产生适得其反的效果。

任何情况下，都应该为 EB 患儿的独立进食创造条件。当并指进展到无法拿餐具时，可以使用固定在手掌或前臂的持勺装置。

6. 糖和牙齿保健

牙齿的状况影响进食。牙齿的健康状况越好，咬和咀嚼就越容易，进食更快，吃饭的时候就越不用担心卡喉。多种因素可导致 DEB 患儿的龋齿形成。例如，DEB 患儿的口腔黏膜非常脆弱，并且瘢痕挛缩导致嘴巴张不大，因此 DEB 孩子刷牙很困难。此外，由于舌头的活动度下降，食物残渣更容易滞留于口腔内。另一方面，DEB 患儿需要进食高热量和高含糖量的食物以满足对热量的需求。

当细菌在牙齿中定殖，并和食物中的糖分发生反应生成酸后，龋齿或蛀牙就会慢慢形成。这种酸首先攻击牙釉质，然后进入牙本质，最后分解牙齿。龋齿会引起明显的疼痛，受影响的牙齿必须修补或拔除。为了牙齿健康，两餐之间及喝含糖饮料之间应相隔一段时间。在这段时间内，唾液可以中和口腔内的酸，受到攻击的牙齿物质可以得到修复。

影响牙齿的不是摄入的糖的总量，而是食用糖的频率及持续时间。一杯含糖的饮料喝一整天，或时不时吃一口巧克力比起进餐时吃甜食对牙齿的破坏性要大得多。

一方面 EB 患儿需要糖类供给能量，另一方面也要保持牙齿健康。因此，在两者之间找到平衡非常重要，以下几个要点不可忽略：

- 婴儿时期不能喝任何含糖饮料，水（煮沸后）是最理想的止渴饮料！
- 谨慎使用安慰奶嘴，容易导致宝宝口腔产生水疱。如果仍在使用的，不要在蜂蜜或糖浆中浸泡奶嘴。
- 适合宝宝的饮料包括水、婴儿配方奶粉、牛奶（达到适当年龄时）和稀释果汁。

- 不要让宝宝喝软饮料，饮料里含有大量的糖和酸可以损坏牙齿。
- 不应该给 1 岁以下的婴儿甜食——他们习惯了甜味后可能拒绝其它营养食物！
- 如果孩子吃甜食，最好在餐时给，不要在餐间给。
- 定期带您的小孩去看牙医，大约每 3 个月一次。如果您也在看牙医，您每次去看牙医时可以将您的小孩一起带上，让他适应那里的环境。
- 确保您没有龋齿，父母可以将龋齿传给孩子。
- 当宝宝的第一颗牙萌出时，马上带他去看牙医，去请教牙医最佳的牙科护理、漱口液及含氟药物等。当然，最好找对 EB 患儿有经验的牙医。

7. 便秘

婴幼儿的便秘往往与水分摄入过少、食欲不振或需求增加(例如在炎热的天气)有关。EB 宝宝在水疱频发时对液体的需求大大增加。补铁可使便秘加重。然而，有时便秘的加重找不到明显的原因。如果 EB 宝宝需要特别用力地排便，即使粪便较软，也会引起肛门敏感区疼痛和水疱。

对排便疼痛产生恐惧会导致肠蠕动的抑制，并形成恶性循环：滞留的粪便变得越来越干燥，引起肠蠕动时的疼痛加剧。此外，食欲也会降低，总体幸福感下降。为了防止便秘，要确保您的孩子摄入了足够的水分。如果您的孩子拒绝喝水（凉开水），可以给他适当稀释的新鲜果汁（如 1 茶匙果汁加 100 毫升水）或至少 1:1 稀释的瓶装婴儿果汁。一旦您开始给宝宝吃固体食物，可以给他吃蔬菜和水果粥。注意香蕉、蓝莓和米饭有时会引起便秘。相反，含苹果和梨的婴儿罐装食品是很好的大便软化剂。

不能给婴儿提供全麦食品！宝宝八个月大以后，可以慢慢地在饮食中添加 OptiFibre®。OptiFibre®含可溶、无味的纤维。如果通过饮食方法不能有效改善便秘，可以尝试使用温和的泻药。最好定期使用一些去预防便秘，而不是当顽固的便秘已经存在后再使用泻药。在“肠蠕动疼痛—畏惧疼痛—肠蠕动受到抑制”这个恶性循环出现之前采取行动。另外有一种对 EB 患儿非常有效的肠动力药默维可®（活性成分：聚乙二醇）。这种药物可以由您的医生开具处方。

8. 缺铁性贫血

以下两个原因可导致 EB 儿童出现贫血。一是 EB 患儿的皮肤非常脆弱，血液可以通过伤口丢失。这可以发生在内部（口、食道、肠、肛门）或表面的皮肤伤口。二是有些 EB 患儿咀嚼并吞咽肉类（最好的铁来源）非常困难或无法完成。慢性贫血会导致疲劳和倦怠。

缺铁性贫血的早期症状是，在学校时孩子的精神难以集中或下午变得无精打采。贫血减缓伤口愈合，也对健康有其它不良的影响。

不幸的是铁补充剂经常导致便秘（某些罕见情况下导致腹泻），特别是在空腹补充铁剂时。所以服用铁剂时，要注意处理其副作用。铁剂的剂型有胶囊和液体。与维生素 C（药粉、水果或蔬菜的形式）同时服用可以大大提高铁剂的吸收率。服用铁剂时，应避免服用锌剂，因为铁锌同补会同时降低这两种微量元素的吸收。最好是相隔 2 小时以上。在罕见的情况下，铁剂也可通过静脉输液补充。

9. 特殊问题

9.1 您的宝宝进食有困难？

我们很容易把一切困难都归咎于 EB 的并发症，但正常生理现象如长牙和发热感染也可以影响食物和饮料的摄入。这些不适是孩子成长过程中不可避免的，也是建立免疫系统必不可少的；然而面对这些，EB 患儿的父母往往非常紧张。孩子对父母的情绪有着敏锐的感觉，所以如果您的孩子有一天吃得很少（不管是什么原因），您尽量不要显得太担心，因为您的担心焦虑会使孩子没有安全感。

如果一个孩子平时习惯了营养丰富的饮食，当他食欲不振的时候他也能接受这种食物。因此，可以应用一些“技巧”增加每日饮食中的热量和营养摄入。尽可能每顿饭中都选用鸡蛋、肉、鱼、牛奶和奶酪作为食材，并利用脂肪丰富的食物如黄油、油、蛋黄酱、奶油、酸奶和奶酪。

小技巧：

- 在土豆泥、酱汁、汤、酸奶、布丁、冰淇淋和苹果酱中加入 2-3 匙奶油或酸奶。
- 面包或曲奇上可以涂大量的黄油、奶油芝士、杏仁或坚果油。
- 在面条、土豆、蔬菜或炒鸡蛋中，可以加一些碎奶酪、蛋黄酱、黄油、奶油芝士或酸奶。
- 在麦片粥、大米布丁和酸奶中添加 1-2 茶匙果酱和熟香蕉片等。
- 远离低脂肪的产品，采用高脂肪的产品，例如高脂酸奶、奶油、奶酪等。
- 准备美味的蘸酱，如蛋黄酱混合打碎的鳄梨，金枪鱼酱混合蛋黄酱或酸奶油。
- 准备甜味蘸酱，例如拌有酸奶油或奶酪的果酱。

9.2 食物泥

有些孩子只能吃很软的、泥状的或液体食品。如果总是喝汤和吃冰淇淋，孩子很快就会觉得乏味。但是，如果孩子也吃家里日常的菜品，EB 孩子的食物将更加多样化，同时更重要的是，孩子不会感觉到自己被“差异对待”。EB 孩子往往喜欢在食物被打成泥之前，看看食材原来的样子，他们喜欢看到自己和其他家庭成员吃的是一样的食材。每种食材单独打成泥看起来会更有吸引力，而且彩色的食物如胡萝卜、土豆或豌豆与肉放在一起形成色彩对比，会让孩子更有食欲。

食材分开碾磨可以使孩子体验到不同口味的食物。如果口腔黏膜有溃疡，孩子会偏向于凉的或轻度冷冻的食物。一些食物可以预先制作烹饪好，然后分装成小份冻存起来以备用，以防家庭聚餐时来不及打碎制作食物。

汤、牛奶、奶油或调味酱是打碎食材时最佳的液体添加剂。如果使用水，营养成分会被稀释而且味道寡淡。如果可以的话，不要过滤打碎的食物，因为这会大大减少纤维的含量。

9.3 补充营养

如果您的孩子咀嚼和吞咽非常困难，前文提供的方法只能部分满足孩子的高营养需求。幸运的是，有很多营养补充产品。

有两类营养补充剂：

全营养补充剂：通常被制作成饮料或布丁，可以作为加餐或替换正餐。这类食品有着色彩丰富的外包装且带有吸管，非常吸引儿童和方便儿童在学校食用。

部分营养补充剂：作为正餐的补充，这种食品富含特定的营养成分，例如高热量的、高蛋白的、高脂的或含有纤维的。

定期联系您的营养师以获取最新的信息，以求为您的孩子制订个体化的食物补充方案。一成不变的饮食会使孩子厌倦，因此需要定期更换产品。

9.4 食道扩张术

DEB 的孩子经常会进展到食道缩窄，造成吞咽困难，有时甚至连液体都无法通过。食道扩张术是在麻醉下进行的外科手术，食道被轻轻地扩张，狭窄处慢慢扩大。部分儿童通过食道扩张术可明显改善吞咽功能。大部分情况下，需要不定期地重复进行该手术。如果食道扩张术后，经口进食仍无法满足孩子生长发育所需，这时我们可能需要选择鼻管或胃管。

9.5 鼻管和经皮内镜下胃造瘘（胃管）

口腔粘膜溃疡和疼痛的吞咽对营养极为不利，并可显著减少食物摄入量。通过让一些必需的食物直达胃部（从而绕过了“问题领域”如口腔、喉咙和食道），孩子们可以继续享受那些他们经口可耐受的食物。原来不能进口的营养现在可以通过一个管道提供给孩子。我们一般不推荐使用鼻管（鼻管是软且薄的软硅胶管，从鼻孔插入，通过食道到达胃），仅供短期使用。我们能理解为什么孩子不喜欢鼻管，因为鼻管容易被人看到，而且鼻管不容易固定到 EB 孩子脆弱的皮肤上。所谓的 PEG 管（经皮内镜下胃造瘘术）是通过一个简单的手术，将胃管穿过腹壁及胃壁直达胃内。

胃管的一个优点是它的“钮扣”可以被衣服覆盖。胃管露在外腹壁的一小段称为纽扣，它带有盖子，下面连接着喂食管。此外，当不再需要 PEG 管时，可以随时拔除。PEG 管的使用频率可多可少：孩子能吃或喜欢吃的食物或饮料尽量让他们经口进食，其它营养则通过胃管补充。对于一些很苦或味道很难喝的药，也可以通过胃管喂入。

管内营养：

不推荐经胃管喂食磨碎的食物，因为这极易导致胃管的堵塞并且滋生有害的细菌。您应该采用医生或保健专家开处的特殊的管饲产品。营养师会根据您孩子的年龄和特殊需求，向您推荐最合适的产品。

管饲的方式和时机各有不同。每个孩子都有自己特殊的需求，而每个家庭的日常作息也不尽相同。营养师在为孩子制定个体化方案的时候，会考虑上述因素。

最常见的三种方案如下：

- 如果孩子吃的饭不够量或者没有吃，可以在餐后少量喂一些，比如 50 毫升。
- 夜里孩子睡觉的时候可以滴喂，比如从晚上 8 点到 11 点喂 300 毫升。
- 夜里也可以大量滴喂，但缺点是早上孩子感觉不到饥饿。

我们通常晚上不进食，但许多 EB 孩子喜欢在晚上接受管饲滴入，这样他们白天就可以正常饮食并且有充足的时间进行其他活动。

夜间进食会导致夜间排尿和排便增加，所以孩子和父母的睡眠会受到影响。当管饲量超过 500 毫升时，这种现象更容易出现。

因此，每个家庭可以根据自身的习惯和条件，对管饲进行相应的调整，使其能更好地融入每个家庭的日常生活。

10. 特别提示

以上信息的部分内容，翻译及改编自英国伦敦 EB 儿童营养学家 Lesley Haynes 的著作《1 岁以上 EB 儿童的营养管理手册》。