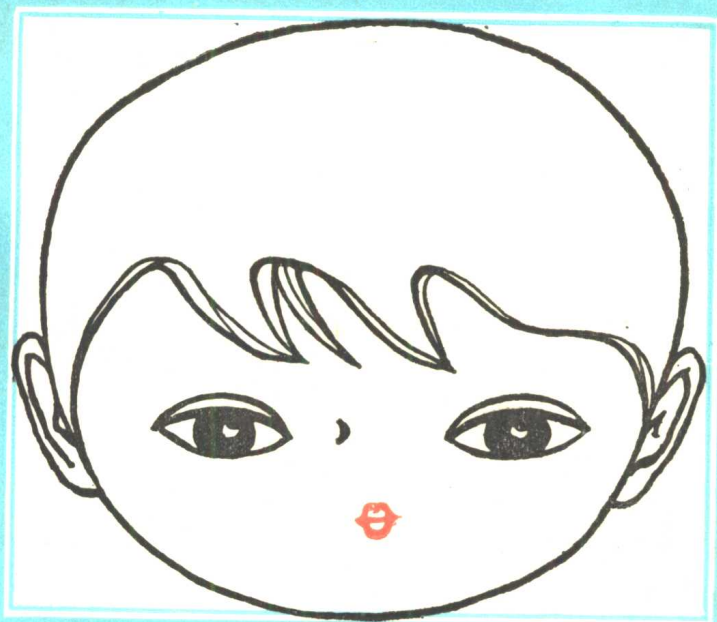


婴幼儿童

营养与饮食

——小儿常见代谢性疾病及肾心疾病的营养与饮食

第三分册



● 秦振庭 主编

● 中国轻工业出版社

R72
Q27
V3
120361

120361

婴幼儿营养与饮食

(第三分册)

——小儿常见代谢性疾病及肾心疾病的营养与饮食

秦振庭 主编

中国轻工业出版社

内 容 简 介

本书是《婴幼儿营养与饮食》第三分册,着重介绍小儿常见代谢性疾病以及肾心疾病的营养与饮食,包括先天和后天性营养代谢紊乱有密切关系的主要内容,如遗传代谢病、氨基酸代谢病和先天性糖代谢异常等;以及小儿糖尿病、肝和肾脏病的饮食和治疗等。了解和掌握不同病期病情和不同营养和治疗的知识,有利于更好地同医生合作,使婴幼儿健康地发育成长。

本书由著名儿科专家秦振庭教授主编,本分册适于儿科医护人员、保育工作者和广大儿童家长参考。

婴幼儿营养与饮食

(第三分册)

秦振庭 主编

刘 霆 王力凡 责任编辑

中国轻工业出版社出版

(北京安定门外黄寺大街甲3号)

新华书店北京发行所发行

河北省新城县印刷厂印刷

787×1092 32开本 7.25印张 152千字

1991年4月第1版 1991年4月第1次印刷

印数: 1—5,000册

定价: 4.50元

ISBN7—5019-0967-9/TS·0644

合理营养是婴幼儿
生长发育的基础，

科学育儿是婴幼儿
全面发展的准则。

林佳楣

一九八一年十月十五日

主 编 秦 振 庭

主要编写人 （以姓氏笔划为序）

刘 毅 刘冬生 刘清澜 孙明烙

何金生 李小梅 沈黎阳 秦振庭

姜 毅 张宗玉 张宗昊 杨霁云

缴志静

序

从人类的卵与精子结合开始，单个细胞的受精卵在受精后36小时已分裂成为两个细胞，随着受精卵的逐步分裂，渐由输卵管移行到子宫腔，数日后定居在宫内成胚，经过约280天的日月，由胚成胎发育为人。出生时足月者，身长达50厘米强，体重平均在3公斤有余。怎样从微小到200微米直径大小的卵受精发育成为新生儿？一句话，赖于主要奠定物质基础的各类营养素，在一定遗传基因控制下起着重要作用。

孕妇营养与饮食是维护胎儿正常生长发育的重要条件之一，特别是对脑的发育应视为胎儿出生后智能发展的根据。在胎生时期，尤其晚期脑细胞的增殖，对胎儿的后天影响至为重要。任何一个器官系统、一类细胞组织，对营养素的生理需求都各自遵循其发育器官系统的特异分化功能，适则成长，缺则衰亡。

胎儿出生后，完全脱离母体，保证新生儿、婴幼儿正常生长发育所需的各类营养素，是出生后的生活管理的一件重要组成部分，是一件要事，是培育未来身心健康的大事，必须人人关心，家家户户须知。编写这套婴幼儿营养与饮食就是为了这个目的。对不同生活环境（胎生与生后）、不同生理需求（不同月龄与年龄营养需要），怎样为婴幼儿提

供合理饮食；对不同社会条件（城市与农村）、不同经济基础（工业生产与手工自备）、不同卫生知识（真知与水平欠佳）、不同风俗习惯（汉族与少数民族）、不同健康状况（生理与病生理）等种种情况，对婴幼儿的生活管理也各不尽相同。但是，营养与饮食的差异从月龄和年龄上来看，月龄年龄愈小差别愈少，新生儿都是以母乳为最佳，并无国际、种族、民族的区别，因为人的正常生理机制基本是一致的，随着年龄的增长，对各种营养素的需求，多可由人为因素所导致。不同的饮食风味，有中外、各省（市）、各民族的区别；营养状况每为人为因素所造成，饮食管理不当可导致病态，这类疾病属于后天性的。

不可否认，婴幼儿患病无论是先天遗传性或是后天获得性，无论为生理特点或为病理要点，营养与饮食管理对健康占举其轻重的地位。目前，婴幼儿常见的营养性佝偻病、婴幼儿童更较为高发的缺铁性贫血，这两个病都是由于管理不当所导致。此外，还有其他营养性疾病，如，营养素中的水也是一类营养素。水约占新生儿体重的77%、稍长婴幼儿的70%、年长儿童的60%。水的出入，由于管理不当而发生紊乱，也可造成病态。婴儿吐泻导致水代谢紊乱，要比年长儿带来的生命危险大得多。

在人体内几乎存在着无数的活性酶类，这些酶多与营养素代谢有关。婴幼儿的代谢紊乱就往往与酶缺陷有关，但在目前尚缺乏针对性强的饮食疗法，因此对患此类病的婴幼儿暂可对症管理，这不是从根本上解决问题。

小儿常见疾病中腹泻和肺炎也是国家颁布的另外两种婴幼儿重点病，这两个病与营养有直接或间接的关系。肾

炎、心功能不全、糖尿病、肝病等都需要加强饮食管理；先天性代谢性疾病的饮食管理更为特殊。这些与营养有关的病儿饮食疗法是综合疗法中的重要措施，至少是必须要给予关注的。这些内容也将简要地反映在本套书内。我们这套书这部分内容不作为医学参考书，而作为患儿生活中家长应掌握的饮食管理常识，只是配合医疗保健工作的顺利进行。为便于家长求得小儿营养保健咨询，可参考儿童营养计算机指导专家系统软件内容。

食品和教育玩具为了是儿童生活中两类重要事项，它为促进儿童体力、智力发展起到相互作用。目前国策是一对夫妇只生一个孩子，做好这件社会性强的事业，会深受家长所欢迎。大力发展食品工业，虽然已列为重要国策，但与发达国家相比，在婴幼儿食品的提供方面还存在着较大的差距，还应从各方面加速前进的步伐。

编著者虽然能够体会一对夫妇只生一个孩子的父母心理、家长心情，并尽可能写出适用于医学专业外读者的内容，来指导、帮助解决实际生活中的问题，但这毕竟不是一件容易的工作。限于编著者们对深入浅出、通俗读物的编写经验不足，则更难使各行各业、各个不同生活环境中的读者得到类同的满意效果。深希各方读者与我们一道，为了未来的共同目标，开发这一事业。随着对营养与饮食的加深认识和经济的发展，读者也将会对营养与饮食知识的要求也会愈来愈高，从而可促使本书内容向纵横发展的动力也会愈来愈大。

最后，特向提供有关免疫基础理论的钱玉琨教授和指导锌缺乏症的陈学存研究员致以敬礼及深厚谢意；应当指出全书各类各种食谱例举营养成分分析是由余国义营养师协助完

成；并向在整个审稿过程中得到沈黎阳助理研究员的帮助和对部分稿件多次提出重要修编意见的杨霁云教授表示感谢。

北京医科大学第一医院儿科

秦振庭

一九九〇年元月

目 录

第一章 先天性营养代谢性疾病	(1)
第一节 遗传代谢病概述	(1)
一、遗传代谢病发病率及社会意义.....	(1)
(一)遗传代谢病的发病率.....	(1)
(二)遗传代谢病的社会意义.....	(3)
二、遗传代谢病的生化缺陷和引起的后果.....	(4)
三、遗传代谢病的临床表现.....	(6)
(一)急性表现.....	(6)
(二)慢性表现.....	(6)
四、遗传代谢病的实验室过筛检查.....	(7)
五、遗传代谢病的营养与饮食治疗原则.....	(8)
(一)酶缺陷者.....	(9)
(二)代谢过程紊乱者.....	(9)
(三)氨基酸等代谢障碍.....	(9)
第二节 先天性氨基酸代谢病	(11)
一、几种主要氨基酸代谢病的临床表现和诊断... (11)	
(一)苯酮尿症.....	(11)
(二)含硫氨基酸代谢病.....	(12)
(三)支链氨基酸代谢障碍.....	(13)
(四)先天性高氨血症.....	(15)
二、氨基酸代谢病的疗法.....	(15)
(一)低蛋白饮食.....	(15)

(二) 限制氨基酸饮食	(16)
(三) 大量维生素治疗	(17)
三、氨基酸代谢病的营养与饮食治疗	(17)
(一) 苯酮尿症	(17)
(二) 含硫氨基酸代谢病	(23)
(三) 支链氨基酸代谢障碍	(24)
(四) 先天性高氨血症	(25)
第三节 先天性糖代谢异常	(25)
一、几种重要糖代谢病的临床表现和诊断	(25)
(一) 半乳糖血症	(25)
(二) 遗传性果糖不耐症	(26)
(三) 糖原病	(27)
(四) 先天性乳糖不耐症	(27)
二、糖代谢异常的营养与饮食治疗	(28)
(一) 半乳糖血症	(28)
(二) 遗传性果糖不耐症	(29)
(三) 糖原病	(30)
(四) 先天性乳糖不耐症	(30)
第四节 其他先天代谢异常及其饮食治疗	(30)
一、肝豆状核变性	(30)
二、核酸代谢异常症	(31)
三、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症	(32)
第二章 后天性营养代谢性疾病	(34)
第一节 小儿糖尿病营养与饮食	(34)
一、概述	(34)
二、糖尿病的发生	(35)

(一) 糖尿病的病因	(35)
(二) 糖尿病的发病机理	(37)
(三) 胰岛素的作用	(37)
三、糖尿病的供热营养代谢紊乱	(38)
(一) 糖代谢异常	(38)
(二) 脂肪和氨基酸代谢异常	(39)
四、体液紊乱	(40)
(一) 水平衡紊乱	(40)
(二) 电解质平衡紊乱	(40)
(三) 酸碱平衡紊乱	(42)
五、糖尿病的早期发现	(43)
(一) 提高对一般表现的重视	(43)
(二) 认识小儿糖尿病特殊症状	(44)
(三) 糖尿病昏迷	(45)
(四) 糖尿病合并症	(45)
六、小儿糖尿病的管理及其饮食疗法	(47)
(一) 糖尿病的管理原则	(47)
(二) 具体管理措施	(47)
(三) 胰岛素休克的防治	(51)
第二节 小儿肝脏与营养	(60)
一、概述	(60)
(一) 肝脏的结构简介	(60)
(二) 肝脏的化学组成简介	(62)
二、肝脏的代谢功能	(63)
(一) 糖代谢	(63)
(二) 脂类代谢	(65)

(三) 蛋白质代谢	(67)
(四) 激素	(69)
(五) 肝脏与维生素	(70)
(六) 肝脏与微量元素	(71)
三、肝脏的生物转化功能与排泄功能	(72)
(一) 生物转化功能	(72)
(二) 胆色素代谢功能简介	(74)
四、肝功能异常的早期发现	(75)
(一) 蛋白质代谢的肝功能试验	(75)
(二) 肝脏中酶的储存和代谢的功能试验	(77)
(三) 胆色素代谢的肝功能试验提述	(82)
(四) 有关肝脏生物转化与排泄功能的试验	(83)
(五) 肝功能试验的选择与评价	(84)
五、肝昏迷	(84)
(一) 肝昏迷的发生	(84)
(二) 肝昏迷的处理	(93)
(三) 进展浅谈	(94)
六、必需氨基酸缺乏与肝脏损害简介	(95)
第三章 肾脏疾病的营养与饮食	(102)
第一节 肾脏疾病饮食治疗	(102)
一、概述	(102)
(一) 适当的饮食有助于减轻肾脏的负担	(103)
(二) 适当的饮食是保障机体营养状态所必需 ...	(103)
(三) 慢性肾功能不全对小儿生长发育的影响 ...	(103)
(四) 合理的膳食可有助于延缓、减轻肾脏病	
的发展	(103)

二、基础知识	(104)
(一)肾脏的解剖和结构	(104)
(二)肾脏的功能.....	(108)
(三)肾脏与食物中的蛋白质	(113)
(四)肾脏与食物中的其他营养素.....	(117)
三、营养不良对肾的影响	(119)
(一)对肾的发育及肾组织形态学的影响	(119)
(二)对肾的血液动力学的影响	(120)
(三)对肾小管功能的影响	(120)
(四)对肾功能改变在临床上的影响和意义	(121)
第二节 常见肾脏病的营养治疗	(122)
一、急性肾小球肾炎	(122)
(一)病因及发病机理	(122)
(二)病理生理改变	(123)
(三)临床表现.....	(123)
(四)急性肾炎的饮食治疗	(124)
二、肾病综合征	(142)
(一)主要病理生理改变	(142)
(二)临床表现.....	(144)
(三)肾病综合征的合并症	(144)
(四)肾病综合征的饮食治疗	(145)
三、泌尿系结石	(147)
(一)病因及发病机理	(147)
(二)临床表现.....	(148)
(三)尿路结石的饮食管理	(148)
第三节 肾功能衰竭	(152)

一、急性肾功能衰竭	(152)
(一) 病因	(152)
(二) 病理生理及临床表现	(153)
(三) 急性肾功能衰竭时的营养疗法	(154)
二、慢性肾功能衰竭	(160)
(一) 病因	(161)
(二) 发病机理	(161)
(三) 临床表现	(162)
(四) 慢性肾功能不全的饮食疗法	(164)
第四章 充血性心力衰竭及其饮食治疗	(169)
一、病因	(169)
二、病理生理	(171)
三、临床表现	(172)
四、心功能分级	(174)
五、充血性心力衰竭的水与电解质代谢紊乱 ...	(174)
六、治疗	(175)
附 录 食物成分表	(187)

第一章 先天性营养代谢性疾病

第一节 遗传代谢病概述

一、遗传代谢病发病率及社会意义

遗传和代谢两个概念的结合被认为是70年代医学上的重要进展。随着生物化学的发展，基因的分子结构被发现，从脱氧核糖核酸到核糖核酸的转录过程及从核糖核酸到蛋白质肽链合成的翻译过程都被揭示出来，不仅使人类对遗传代谢病的本质有了更深入的认识，而且随着医学技术的进步，新发现的遗传代谢病种大幅度增加，诊断方法也有了极大的进步。目前对一些遗传代谢病已可能进行产前诊断或生后极早期就得到诊断，从而为有效的治疗创造了必要的条件，其有效治疗有的与营养、饮食有重要关系。

（一）遗传代谢病的发病率

一般认为，在全部人群中约有1~3%的人患有某种遗传代谢缺陷。在发达国家，遗传病及先天畸形已占婴儿死因的首位，在我国几个大城市的调查结果也相同。遗传代谢病多属单基因遗传病，其中最多为常染色体隐性遗传，少数为伴性遗传。单基因遗传病的病种近年来发现得越来越多，在本世纪初仅明确4种人类单基因病，至70年代初，已达1800余种，70年代末达2,800多种，至1983年，全世界发现

的单基因病已达3,000种以上,但是其中生化缺陷和发病机理已经明确的为数甚少,可能用饮食疗法来预防症状出现的更是寥寥无几。随着医学科学的发展,人类对遗传病的基因缺陷认识过程越来越清楚,可能进行有效饮食治疗的病种也将逐渐增多。先天遗传代谢病的发病率一般都是以新生儿筛查来判明的,因为许多患儿早期夭折,所以只有通过新生儿

表 1-1 一些遗传代谢病的发病率

病 名	发 病 率
先天性甲状腺功能低下	1 : 0.7万
苯酮尿症	1 : 0.5~2万
半乳糖血症	1 : 2~10万
其他高苯丙氨酸血症	1 : 0.5~3万
脂类代谢病	1 : 1.8万
枫糖尿症	1 : 20万
同型胱氨酸尿症	1 : 9~23万
胱硫醚尿症	1 : 7.3万
组氨酸血症	1 : 2.3万
精氨酸琥珀酸尿症	1 : 7~9万
高脯氨酸血症	1 : 1.5万
胱氨酸尿症	1 : 1~2万
Hartnup病	1 : 1.5~2.5万
高甘氨酸血症	1 : 14万
高赖氨酸血症	1 : 30万
甲基丙二酸血症	1 : 30万