



CURE SMA

护理系列手册

脊髓性肌肉萎缩症患者及其家人的信息和支持来源。

营养基础知识



Make today a
breakthrough.

为什么营养很重要

食物中的营养为身体提供呼吸和运动所需的能量。它还为生命提供动力，促进健康和生长。身为脊髓性肌肉萎缩症 (SMA) 患者或 SMA 患者的照顾者，一定要将营养放在首位。

适当的营养能够：

- 促进生长：身高增长的同时需要增加体重，这对健康至关重要。充足的能量（卡路里）能为肺组织和心肌提供支持，有助于保持身体生长。
- 改善呼吸：身高的增长有助于呼吸，因为它为胸部的扩张提供了更多的空间。这一点很重要，因为呼吸问题是 SMA 患者的主要病因。
- 预防疾病：感冒和病毒有可能转化为危及生命的肺部下呼吸道感染（肺炎），充足的营养有助于预防/对抗感冒和病毒。
- 改善运动功能：体重过重或过轻均会导致 SMA 患者的力量和运动能力下降。
- 提高生活质量：营养不良会导致身体症状恶化。良好的营养可以使人处于最佳状态。



良好营养的基石

身体中的一切活动都需要能量。卡路里可以衡量食物中的能量。卡路里的三个基本来源是碳水化合物、蛋白质和脂肪。它们在均衡饮食中起着重要作用。



碳水化合物包括糖类、淀粉和纤维类。消化系统分解碳水化合物，然后产生葡萄糖（血糖）。葡萄糖是身体最有效的能量来源。



蛋白质由氨基酸组成，帮助身体生长和修复受损组织。



脂肪对于生长、皮肤健康和器官保护而言必不可少。它们对婴儿和幼儿的大脑和眼睛发育尤为重要。脂肪还有助于身体吸收维生素 A、D、E 和 K。

SMA 患者对卡路里的需求



每位患者对卡路里的需求有所不同。影响卡路里需求的因素包括手臂和腿部的活动能力、呼吸和进食的能力以及肌肉质量。例如，运动和活动越多，消耗的能量就越多，需要的卡路里也就越多。

患有 SMA 的婴儿和儿童需要充足的卡路里来增加体重和增长身高。成人和年龄稍大的青少年（不再生长）需要充足的卡路里来维持健康体重。



维生素、矿物质和水分

尽管维生素和矿物质不提供卡路里，但它们对正常的生长发育至关重要。

维生素有两种基本类型：

脂溶性维生素 (A、D、E 和 K) 储存在人体脂肪组织中。

水溶性维生素 (所有其他维生素) 会被立即吸收掉，多余的部分不会储存在体内。

一些重要的矿物质包括：

钠、钾、镁和氯是电解质，可平衡体内的水和酸或 pH 值。它们有助于确保神经、肌肉、心脏和大脑正常运作。

钙

对骨骼强度和健康很重要。

铁

对全身的氧气运输很重要。

锌、硒

有助于身体伤口愈合、皮肤健康和生长。



水是人体内最重要的物质。所有身体功能都需要水。获取充足的水分能够改善呼吸功能、预防便秘。许多 SMA 患者由于需要依赖他人上厕所，因而会避免摄取充足的水分。留意每天的摄入量。

一般摄水量建议：



成人——每磅体重约 1/2 盎司



儿童——每磅体重约 1 1/2 盎司

脱水或可能需要更多水分的迹象包括：

- 尿液呈深黄色或有异味。
- 口渴。
- 嘴唇干燥。
- 呼吸道分泌物粘稠或粘液堵塞。
- 粪便坚硬和干燥。

患病期间，水分需求可能会增加。请咨询您的医学团队。



SMA 患者的营养

谁专门研究 SMA 营养？

可以与熟悉或准备了解 SMA 患者营养需求的注册营养师合作，这很重要。

是否有适合 SMA 患者的饮食？

有关儿童和成人健康饮食的意见有很多，同样，关于 SMA 患者的最佳饮食意见也有很多。

基本上没有科学研究表明哪种食物或营养补充剂对 SMA 患者的最佳健康状况最有利。但是，对 SMA 有经验的注册营养师可以帮助确定蛋白质、脂肪和碳水化合物的合理均衡，同时将患者的需求和偏好考虑在内。



更易导致反流的特定食物：

- 高脂肪食物
- 辛辣食物
- 酸性食物
(柑橘类水果、番茄、醋)

- 含咖啡因的饮料
- 巧克力
- 薄荷
- 酒精饮料

与 SMA 相关的营养问题

问题类型	表现	挑战
进食困难	咀嚼和/或吞咽困难、窒息，取决于 SMA 的严重程度。	张口/咬合、舌头控制、头部控制和定位、肌肉无力、咀嚼肌疲劳。
误吸	少量食物或液体进入气管而不是食管（通往胃的管道）。也可因胃内容物反流到食道和口腔，然后进入肺部而发生。	可导致呼吸困难和肺炎（可能危及生命的突发性事件）。
胃肠道 (GI) 问题/不适	饭后腹泻、腹胀、咳嗽、呕吐。口臭、食物反流、腹胀。	可能导致营养不良。
营养不良	生长和体重增加困难。	增加感染风险。伤口愈合困难。易生压疮。与运动功能下降有关。降低新疗法的有效性。
肥胖/营养过剩	超重和卡路里需求较低。	增加护理负担，降低生活质量。臀部和背部疼痛加剧，并伴随并发症。增加糖尿病和高血压风险。可能与运动功能丧失有关（例如行走能力丧失）。
GERD（胃食管反流病）	反流会导致胃内容物回流到食管。在更严重的 SMA 症状中更为常见。	增加误吸（唾液、液体或食物进入肺部）的风险。损害食管内壁。超重/肥胖和特定食物会增加反流的风险。
便秘	排便稀少和/或排便困难。因全谷物、水果和蔬菜摄入不足和/或水分摄入不足而加重。	胃肠道运动（肠道蠕动能力）异常。腹壁肌肉张力低。呼吸困难和窘迫。
低血糖或高血糖	一些患有严重 SMA 的患者，尤其是营养不良或发病的患者需要长期禁食。	血糖是能量的直接来源。如果血糖低，身体会转而从肌肉和脂肪分解中摄取能量。

评估 SMA 营养的方式和测量方法

关于营养评估，我需要了解什么？

SMA 患者的营养评估与非 SMA 患者的评估基于相同的基本原则。

患有 SMA 的婴儿和儿童预计会随着时间的推移而生长。将在每次就诊时测量婴儿体重、身高和头围。将在每次就诊时测量儿童体重和身高。成人在完全达到成年身高后，可以只测量体重。婴儿和儿童的生长情况将与疾病控制和预防中心或世界卫生组织提供的生长图表（2 岁以下）进行比较。无法站立的患者将使用长度板、臂展或卷尺或其他工具分段估计身高。

在评估营养状况时，比较体重和身高的比率非常重要。在婴儿中，这被称为体重身高比；在年龄稍大的儿童和成人中，这被称为体重指数 (BMI)。由于 SMA 患者的肌肉量往往较少，因此很难将他们的生长情况与标准体重身高比和 BMI 图表进行比较。

例如，无法行走且非常虚弱的 SMA 患者实际在 BMI 第 50 百分位上超重或肥胖，但是在 BMI 第 3 百分位上可能是正常的。

医疗保健团队将使用标准图表跟踪一段时间内的生长趋势，请记住，对于 SMA 患者，最好让他们的体重身高比或 BMI 处于正常范围的下限。

请记住，每个家族和每位 SMA 患者的生长史都是独一无二的，不应期望其体重增加或长高的速度与任何其他个体完全相同。如果体重突然增加、体重无意中减轻或生长不良，可能需要改变营养计划。

如果您注意到以下情况，请务必提请您的医生或营养师注意：

- 体重出现快速变化。例如，衣服突然太紧或太松。
- 引起您注意的外表变化。
- 身高或体重落后于生长曲线。
- 体重突然增加。

您的医生或营养师将进行体检，询问您的体重史和身长/身高史，以确定您的体重是否健康。

建议进行哪些其他检测？

由于 SMA 患者的脂肪和肌肉质量不同，您的医生可能会建议使用其他方法来测量身体成分。可能会建议进行血液检查，以评估营养状况。也可能建议进行吞咽测试和胃肠道运动检查。

评估身体成分的其他测量方法

检查	测量方法	重要考虑因素
皮褶厚度	预估储存在三头肌（上臂）或其他部位的脂肪。这些特定部位可能对营养状况的变化敏感。	应与中上臂围一起测量，并随着时间的推移进行跟踪。营养师应经过皮褶检测培训。
中上臂围	在上臂中点（肩部和肘部之间）测量臂围。	应与三头肌皮褶检测一起进行和/或随着时间的推移进行跟踪。
DEXA 扫描 (双能 X 射线吸收法)	评估身体成分。使用低水平辐射来区分脂肪、游离脂肪和骨骼。好处是能够提高身体成分测量的精度。	可以扫描整个身体或某个特定部位。

其他检查

血液检查	评估营养状况。	检查：25-羟基维生素 D、铁状态；其他所需的营养实验室检查。
吞咽研究	使用 X 光视频观察吞咽机制并诊断任何困难。	可以评估吞咽不同稠度和质地的食物的能力。
上消化道 (UGI) X 射线系列检查	评估反流。对口腔、咽喉、食道、胃部和小肠进行 X 射线检查。	阴性结果不能排除反流的可能性。

SMA 的营养管理

了解误吸的迹象

当少量食物或液体进入气管而不是食管（通往胃的管道）时，就会发生误吸。一些 SMA 患者只有在发病时才会误吸。

一些需要注意的情况包括：

- **咳嗽/窒息：**
这可能是胃内容物回流到食管，然后进入肺部的信号。
- **呕吐：**
胃肠道疾病会使患者更容易发生误吸。
- **感冒/呼吸系统疾病：**发病时，咀嚼和吞咽可能特别困难。

什么时候需要饲管？

如果您出现以下情况，您的医生或营养师会推荐使用饲管：

- 无法安全吞咽。
- 无法通过口腔满足所有营养需求。
- 生长不良（儿童）或无法维持体重（成人）。
- 无法摄取充足的水分。
- 发病，暂时不能吃喝。
- 手术前后。

饲管是如何运作的？

管饲（也称肠道喂饲）是通过一根通向胃的管子直接提供营养。管饲的种类取决于患者需求。医生将帮助您决定此类需求是暂时的还是长期的，以及是通过鼻子还是通过腹部切口插入饲管。

您的医生在决定如何插入饲管时会考虑以下因素：

- 可能需要管饲的时间长短。
- 您的胃肠道功能如何。
- 怎样最舒适。
- 是否存在进食或分泌物误吸的风险。

饲管可用于：

- 夜间管饲，白天口饲。
- 餐后推注喂饲，以补充卡路里。
- 两餐之间推注加餐。



对于有吞咽/误吸风险的患者，饲管可以：

- 提供所有营养，满足水分需求。
- 白天可持续运作。
- 根据风险的不同，可在较短的时间内进行泵送。
- 根据风险的不同，提供推注喂饲，仅在疾病/疲劳期间或饮食不佳期间，用于水分/液体、药物和补液的喂饲。

您如何知道使用哪种饲管？

请注意：*鼻饲管 (NG) 和鼻空肠管 (NJ) 均可以轻松放置，必要时可以更换。

它们可能会有点不舒服，因此并不是适合长期使用的解决方案。



**鼻饲管 (NG)、
鼻十二指肠管 (ND) 或
鼻空肠管 (NJ)**

一根软管经鼻腔向下插入胃部或小肠。这些饲管可根据需要轻松置入和移除。

- 吞咽和进食问题的临时解决方案。
- 可以由医生或注册护士置入，无需手术。
- 正确的位置由 X 光检验。
- 在某些情况下，家人可以学习如何在家里置入这些饲管。
- 并发症包括鼻窦炎，咽喉疼痛，饲管堵塞，或错位。



**胃造口 (PEG) 管或
胃造瘘 (G) 管**

通过手术，将一根小管从外部穿过皮肤直接置入胃中。PEG 管外部管子较长，G 管有一个不显眼的“按钮”。

- 吞咽和进食问题的长期解决方案。
- 较长的饲管直径可以承受各种配方和喂饲计划。
- PEG 管更常见于年龄稍大的青少年和成年人。
- 置入后，G 管和 PEG 管基本相同。
- 并发症包括：部位周围感染、过度引流和饲管移位。



胃-空肠造瘘 (G-J) 管

通过手术，将一根小管直接置入胃中，有两个端口——一个进入胃中，另一个进入小肠（空肠）。建议使用 J 管喂饲，以防止胃食管反流引起的误吸。

- 吞咽和进食问题的长期解决方案。
- 配方必须以较慢的速度通过 J 型端口给入，并且在喂饲泵上需要更长的时间。
- 有时需要更专业的配方。
- 需要额外预约，因为根据介入放射学 (IR)，每 3 个月需要更换一次 J 管。
- 在某些情况下，您仍然可以通过 G 端口给予药物、维生素/矿物质和少量水。
- 并发症包括：部位周围感染、过度引流和饲管移位。



管饲如何喂食？

置入 NG、NJ 或 G 管（详见图表）后，注册营养师将帮助制定喂食计划，必要时，医生将为配方和管饲用品开具处方。第一个需要考虑的问题是如何喂食。

最常见的管饲方法是推注喂饲或连续喂饲。

推注喂饲是通过注射器、重力袋或泵在短时间内（通常为 5 至 20 分钟）将食物注入饲管，可在较长时间内喂食。推注喂饲只提供给那些能够成功地将食物通过消化系统的患者。

通常情况下，推注喂饲是通过 G 管，而不是 J 管。G 管的较长直径能够使较大体积的配方更快地进入胃部。然后，随着时间的推移，胃会向小肠释放少量配方。医生或营养师可能会建议您每天进行几次推注喂饲，以满足营养需求。推注喂饲的并发症可能包括恶心、呕吐、腹泻、腹胀或误吸。

连续喂饲是通过喂饲泵进行长时间喂饲。每天喂饲的时间从 12 小时到 24 小时不等。小肠或空肠的喂饲是连续的，因为小肠一次只能承受少量的配方。

虽然连续喂饲可能会降低患者的移动能力，但如果出现以下情况，则可能适合连续喂饲：

- 患有胃肠道疾病，食物无法轻松通过消化系统。
- 需要缓慢喂饲，因为他们不能一次性承受大量的配方。
- 误吸风险较高。
- 由空肠内的饲管喂饲。

持续喂饲的并发症可能包括恶心、呕吐、腹泻或腹胀。

一些营养计划可能同时包含推注和连续喂饲。



什么类型的管饲配方最好？

管饲配方有三种，根据所用蛋白质的类型而有所不同。它们被称为完整或整体蛋白质、半元素（肽）或元素配方（氨基酸）。您可以通过它们的品牌名称进行识别：

	婴儿	儿童	成人
整体蛋白质/ 真正食物	• 母乳	• Compleat Pediatric Organic Blends • Pediasure Harvest • Nourish	• Compleat Organic Blends • Liquid Hope • Real Food Blends (not complete)
整体蛋白质/ 标准	• Enfamil NeuroPro • Similac ProAdvance • Nestle Gerber Good Start	• Compleat Pediatric • Pediasure • Boost Kids Essentials • Kate Farms Pediatric	• Ensure • Boost • Kate Farms
肽类	• Nutramigen • Alimentum	• Pediasure Peptide • Peptamen Junior • Kate Farms Pediatric Peptide	• Peptamen • Kate Farms Peptide
氨基酸	• Elecare Infant • Neocate Infant • PurAmino	• Elecare Junior • Neocate Splash • Vivonex Pediatric • Tolerex	• Vivonex • Tolerex

您需要咨询经过培训的营养师，以确定哪种配方最适合患者。一些需要考虑的因素包括：

- 食物过敏。
- 肠道功能。
- 反流。
- 饲管的类型和尺寸。
- 营养的整体均衡。

使用饲管的方法有很多种，也仍然有进食的可能性。置入 G 管（或 PEG 管）并不能保证可以一直使用。置入 G 管可以让您在需要的时候使用，或者补充喂养。这并不意味着进食绝无可能（如果安全，则可以进食）。持续咨询医疗保健团队，以确保充足的营养和安全，这一点很重要。

常见营养问题

如何缓解酸反流？

酸反流由 GERD（胃食管反流病）引起，是 SMA 患者的常见问题。SMA 越严重，GERD 就越常见。酸反流会引起令人不适的胃灼热，并导致一些更严重的问题，例如胃内容物误吸入气管（食物一直回流到咽喉）。

缓解反流的方法：

- **少食多餐**——一天内分六次或更多次用餐，每次少量进食。
- **限制油腻、高脂肪食物**——高脂肪食物难以消化。
- **避免刺激性食物**——比较容易引起反流的食物包括巧克力、薄荷、辛辣食物和酸性食物（软饮料、柑橘、西红柿等）。
- **饭后倾斜**——对于婴儿或无法坐立起来的患者，尝试在喂食期间/之后支撑其头部或肩膀。
- **考虑药物治疗**——如果上述措施不起作用，请与您的医生或胃肠道专家进行沟通。他们可能会建议：
 - 使用药物，加快食物通过消化系统的速度。
 - 使用抑酸药物，防止损伤食道或厌食。

什么是 Nissen 胃底折叠术？

对于酸反流严重的情况，有时医生会建议进行特殊手术。SMA 较严重的患者可能更为需要。

Nissen 胃底折叠术能够使胃酸更难以从胃部回流到食道。

这项手术可与 G 管置入术同时进行。较新的腹腔镜技术（通常只需在胃上开一个小切口）可使两项手术一次性完成，缩短恢复时间。由于 Nissen 胃底折叠术有更高的并发症风险，因此一定要谨慎做出决定。

pH 探针研究可显示患者的酸反流频率。其程序是将一根小管（类似于 NG 管，但更小）置入食道。此小管用于监测酸回流到食道的程度，监测时间长达 24 小时。这项研究需要每四小时喝一次苹果汁。研究结束时，医生将更好地了解患者处于不同体位和环境时的反流程度。

SMA 为何使患者容易便秘？

SMA 患者腹部肌肉力量较弱，导致身体难以将食物通过消化系统，因此更容易便秘。SMA 患者饮食中的纤维和水分含量较低。为预防便秘，SMA 患者应食用天然高纤维食物，并大量饮水。

便秘会导致腹部不适，还会使患者在饭后感到胃胀、反胃、口臭或呕吐。一些患有严重 SMA 的患者必须更加用力地排便，这会导致呼吸问题。有时，增加纤维和/或水分能更好地缓解便秘。一些类型的便秘可能需要药物治疗，请咨询您的医学团队。



多少纤维量足够？

1. 对于儿童：在年龄基础上增加 5 克。
例如：3 岁的儿童每天需要 8 克纤维。
2. 对于成人：每天 20-30 克，取决于总体卡路里需求。
3. 选择正确的食物——高纤维食物包括全谷物（如燕麦、玉米、全麦、藜麦）、水果和蔬菜（胡萝卜、苹果、芹菜、柑橘、干果等）。生水果和蔬菜难以咀嚼或吞咽，尝试将这些食物做成半熟或食用灌装食物，或将其混合成奶昔。



我是否应关心体重问题？

肥胖（过度超重）是严重的健康问题。它会使身体活动更具挑战性，呼吸或站立更困难，并影响个人形象。

这些都是保持体重在正常范围内的充分理由。然而，当患有 SMA 时，肥胖会增加一些非常严重的健康状况风险：

- 糖尿病和高血压。
- 疼痛加剧。
- 丧失活动能力。

患病或手术期间的营养



由于肌肉质量（体内肌肉的总重量）有限，许多 SMA 患者在患病后很难好转。许多疾病还会导致发烧和食欲不振，因此身体可能无法获得正常运作所需的营养物质。当这种情况发生时，身体就会开始分解肌肉以运行正常的身体功能。

这可能是 SMA 患者在患病期间丧失大量力气，或在患病或手术后需要更长时间才能恢复的原因之一。他们的肌肉质量偏低，但为身体承受的负担却很多。如果身体无法从肌肉中获得足够的能量，患者可能会因低血糖（血糖低）而加重病情。如果患者住院，无法通过口腔或饲管进食，医生可能会建议使用静脉注射（IV）或“肠外营养”，也被称为外周静脉营养（PPN）或全胃肠外营养（TPN）。这种静脉注射液包括糖类、氨基酸、维生素和矿物质。请咨询您的医疗保健团队。



总结和资源

营养对任何人而言都是一个复杂的话题，对 SMA 患者更是如此。由于 SMA 带来的独特挑战，评估生长和营养状况，然后选择应对挑战的最佳干预措施非常重要。

CURE SMA



Cure SMA 是一个非营利组织，也是全球最大的家庭、临床医生和研究科学家网络，共同努力推进 SMA 研究，支持受影响的患者/照顾者，并对公众和专业社区进行关于 SMA 的教育。

可以通过 Cure SMA 获得无偏倚支持。我们在这里帮助所有 SMA 患者及他们的亲人，不会倡导任何具体的选择或决定。患者和照顾者对自己的情况做出不同的选择，以符合自己的个人信念。父母和其他重要家庭成员应该能够讨论他们对这些主题的感觉，并询问有关自己 SMA 护理团队的问题。此类决定应该谨慎作出，在作出所有选择之前应仔细考虑和权衡。与 SMA 相关的所有选择均为高度个人化的选择，应反映个人价值观，以及对每个患者及其照顾者最好的选择。



请记住，您的医疗保健团队和 Cure SMA 为您提供支持。
如需获取更多信息，请参见其他可用的护理系列小册子：

- 呼吸基础知识
- 肌肉骨骼系统
- 护理选择
- 了解 SMA
- SMA 遗传学



twitter.com/cureSMA



[@curesmaorg](https://www.instagram.com/curesmaorg)



facebook.com/cureSMA



youtube.com/user/FamiliesofSMA1



www.linkedin.com/company/families-of-sma



最后更新日期: 2020 年 1 月

800.886.1762 • 传真 847.367.7623 • info@cureSMA.org • cureSMA.org