

# 中西医结合个体化饮食指导在苯丙酮尿症 女性引产后再次备孕中的应用研究

万爱红

郑州大学第一附属医院, 河南 郑州 450000

**[摘要]** 目的: 探究中西医结合个体化饮食指导在苯丙酮尿症(PKU)女性引产后再次备孕中的应用。方法: 选取2016年1月—2017年1月于本院进行治疗的4例存在引产史PKU育龄女性为研究对象, 对其实施中西医结合个体化饮食指导, 控制其血苯丙氨酸浓度, 探究饮食指导于研究对象再次备孕中的应用效果。结果: 经检测及病史询问, 未实施中西医结合饮食干预前4例对象均存在引产史, 不成功妊娠5次, 1位2次, 3位各1次, 其中2次为自然引产, 3次为因发育异常或血清指标异常引产。实施个体化饮食干预后, 孕早期入组对象血清苯丙氨酸的平均浓度为(16.12±0.51) mg/dL, 孕中期入组对象的血清苯丙氨酸平均浓度为(11.16±1.03) mg/dL, 孕晚期血清苯丙氨酸平均浓度为(5.32±1.26) mg/dL, 各孕期比较, 差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。新生儿监测示4例研究对象已成功分娩3例新生儿, 发育正常, 头围、体重、外表无异常, 1例研究对象孕26周, 检测示胎儿发育正常, 无畸形或器质性疾病。结论: 中西医结合个体化饮食指导在存在引产史苯丙酮尿症女性再次备孕中具有较好的效果, 能够使育龄女性获得良好的妊娠结局。

**[关键词]** 苯丙酮尿症(PKU); 中西医结合; 个体化饮食指导; 再次备孕

**[中图分类号]** R596.1; R248.3

**[文献标志码]** A

**[文章编号]** 0256-7415 (2019) 02-0267-03

DOI: 10.13457/j.cnki.jncm.2019.02.082

## Study on Application of Chinese and Western Medicine Combined with Individual Diet Guidance in Re-pregnancy of Women with Phenylketonuria after Labor Induction

WAN Aihong

**Abstract:** **Objective:** To explore the application of integrated Chinese and western medicine combined with individual diet guidance in re-pregnancy of women with phenylketonuria(PKU) after labor induction. **Methods:** Selected four cases of women in reproductive age with PKU who had a history of labor induction received treatment in our hospital from January 2016 to January 2017 as subjects. They were given integrated Chinese and western medicine combined with individual diet guidance. Controlled their blood phenylalanine concentration and explored the application effect of this method in the re-pregnancy of these research subjects. **Results:** After examination and medical history inquiry, 4 cases of subjects all had a history of labor induction before the application of integrated Chinese and western medicine combined with diet and they had 5 times of unsuccessful pregnancy, with 1 case of 2 times, 3 cases of 1 time, in which 2 cases were natural induction and other 3 cases registered labor induction due to dysplasia or abnormal serum indexes. After individualized diet intervention, the average concentration of serum phenylalanine in enrolled objects in early pregnancy was(16.12 ± 0.51) mg/dL, and the average concentration of serum phenylalanine in enrolled objects in mid-pregnancy was(11.16 ± 1.03) mg/dL, and the average concentration of serum phenylalanine in late pregnancy was(5.32 ± 1.26) mg/dL, compared these pregnancy, difference being significant( $P < 0.05$ ). Neonatal monitoring showed that 4 cases of these research subjects had successfully delivered 3 newborns with normal development, and there was no abnormality in head circumference, body weight and appearance. One case of research subject was pregnant for 26 weeks, in which the detection showed normal fetal development and no deformity or organic disease. **Conclusion:** The application of integrated Chinese and western medicine combined with individual diet guidance has a good effect in treating women with PKU who have a history of labor induction, which can

**[收稿日期]** 2018-06-28

**[作者简介]** 万爱红(1970-), 女, 主管护师, 研究方向: 妇产科护理。

enable women of reproductive age to obtain good pregnancy outcomes.

**Keywords:** Phenylketonuria(PKU); Integrated Chinese and western medicine; Individual diet guidance; Re-pregnancy

苯丙酮尿症(phenylketonuria, PKU)是一种先天的遗传性疾病,该病属于常染色体的单基因隐性遗传病,主要因苯丙氨酸羟化酶基因突变所致,该病会导致苯丙氨酸代谢异常,使其无法正常转化为酪氨酸,导致苯丙氨酸在体内积聚,由尿液排出体外<sup>[1]</sup>。流行性调查学显示,我国 PKU 的发病率约为 1/11 144,携带率为 1/53,我国每年约有 1 700 多名 PUK 新生儿诞生,国内 PKU 患者人数可达 6~7 万,PKU 患者常表现出智力低下、湿疹、精神神经症状、脑电图异常等症状,会给患者及其家庭带来极大的负担<sup>[2]</sup>。临床数据显示,妊娠期间苯丙氨酸水平控制不佳的女性,有 92% 的新生儿出现了发育迟缓,73% 出现了小头畸形,12% 出现了先天性心脏病或癫痫,因而妊娠期间苯丙氨酸水平的控制对新生儿的发育具有重要意义<sup>[3-4]</sup>。笔者通过研究发现,中西医结合的个体化饮食指导在存在引产史 PKU 女性再次备孕中具有较好的应用效果,现报道如下。

## 1 临床资料

选取 2016 年 1 月—2017 年 1 月于本院进行治疗的 4 例存在引产史 PKU 育龄女性为研究对象,入组对象配偶均为非苯丙酮尿症基因携带者,4 例研究对象共计妊娠 9 次,均为自愿接受中西医结合的个体化饮食指导,各入组对象具体资料如下: LXX, 26 岁,4 岁被诊断为 PKU,未进行特殊干预,低蛋白饮食,首次妊娠孕 23 周,影像学检查示胎儿小头畸形,终止妊娠;第 2 次妊娠接受个体化饮食指导 7 月,直至分娩,孕 38 周剖宫产 1 正常男婴。WSR, 27 岁,5 岁被诊断为 PKU,未进行特殊干预,采用低蛋白饮食至 8 岁,首次妊娠未接受饮食干预自然流产;第 2 次妊娠经 6 月个体化饮食指导,孕 37 周分娩 1 健康女婴。RFD, 25 岁,6 岁被诊断为 PKU,未接受饮食干预,低蛋白饮食,首次妊娠孕 10 周时血检示血苯丙氨酸浓度为 27 mg/dL,医生建议引产;第 2 次妊娠饮食干预 3 月,检查示胎儿心内膜垫缺损,引产;第 3 次妊娠接受个体化饮食干预 7 月,分娩 1 健康女婴。SDX, 23 岁,1~3 岁服用奶粉,4~6 岁接受低蛋白饮食,首次妊娠未接受饮食干预自然流产;第 2 次妊娠接受个体化饮食干预 6 月,孕 26 周,胎儿发育正常,妊娠反应均为轻微。

## 2 方法

**2.1 个体化饮食食谱制定** 依据《中国饮食保健学》、《中国食物成分表(2015 版)》及《苯丙酮尿症的特殊饮食治疗(2006 年版)》等图书资料,在院内营养师的指导下,结合女性 PKU 患者体质,制订孕早期、孕中期及孕晚期不同时期患者的饮食食谱,具体见表 1~3。

**2.2 中医饮食干预** 称取茯苓、生地黄、熟地黄各 6 g,石菖蒲、仙茅、山萸肉、白芍、当归各 4 g,白术、杜仲、天麻各 3 g,加水 500 mL,熬制后服用,每天 1 次。

表 1 孕早期每日食谱

食物类型	质量(g)	蛋白质(g)	苯丙氨酸(mg)	热能(kcal)
无苯丙氨酸奶粉	50	7	0	210
无苯丙氨酸蛋白粉	30	30	0	150
鸡蛋 1 个	60	7	370	85
主食	260	1.4	0	890
蔬菜	400	5.0	200	120
水果	350	2.2	50	150
油脂	60	0	0	500
糖分	50	0	0	210

注:①每天遵医嘱服用小剂量叶酸;②每天服用复合维生素 B 片 3 片;③主食减少小麦、鱼虾摄入,尽量选择玉米、大米等。

表 2 孕中期每日食谱

食物类型	质量(g)	蛋白质(g)	苯丙氨酸(mg)	热能(kcal)
无苯丙氨酸奶粉	50	7	0	210
无苯丙氨酸蛋白粉	50	41	0	180
鸡蛋 1 个	60	7	370	85
主食	260	1.4	0	890
蔬菜	400	5.0	200	120
水果	350	2.2	50	150
油脂	40	0	0	400
糖分	50	0	0	210
牛肉	30	6	210	35

注:①每天遵医嘱服用小剂量叶酸;②每天服用复合维生素 B 片 3 片;③每天补充钙 1 000 mg;④主食减少小麦、鱼虾摄入,尽量选择玉米、大米等。

表 3 孕晚期每日食谱

食物类型	质量(g)	蛋白质(g)	苯丙氨酸(mg)	热能(kcal)
无苯丙氨酸奶粉	70	10	0	260
无苯丙氨酸蛋白粉	60	50	0	200
鸡蛋 1 个	60	7	370	85
主食	260	1.4	0	890
蔬菜	400	5.0	200	120
水果	350	2.2	50	150
油脂	35	0	0	350
糖分	50	0	0	210
牛肉	30	6	210	35

注:①每天遵医嘱服用小剂量叶酸;②每天服用复合维生素 B 片 3 片;③每天补充钙 1 200 mg;④主食减少小麦、鱼虾摄入,尽量选择玉米、大米等。

2.3 血苯丙氨酸浓度监测 入组对象研究期间,孕早期、孕中期每周对血苯丙氨酸浓度检测1次,孕晚期可视情况2周组织1次血苯丙氨酸浓度检测,检测方式为采集研究对象末梢血,使用荧光免疫分析仪检测苯丙氨酸浓度。

2.4 新生儿发育监测 使用多普勒超声诊断仪对胎儿发育情况进行监测,记录胎儿是否出现小头畸形、先天性心脏病等症。

### 3 统计学方法

使用SPSS22.0对采集的数据实施分析,计数资料以率(%)表示,采用 $\chi^2$ 检验。计量资料以 $(\bar{x} \pm s)$ 表示,采用 $t$ 检验。

### 4 结果

经检测及病史询问,未实施中西医结合饮食干预前4例对象均存在引产史,不成功妊娠5次,1位2次,3位各1次,其中2次为自然引产,3次为因发育异常或血清指标异常引产。实施个性化饮食干预后,孕早期入组对象血清苯丙氨酸的平均浓度为 $(16.12 \pm 0.51)$ mg/dL,孕中期入组对象的血清苯丙氨酸平均浓度为 $(11.16 \pm 1.03)$ mg/dL,孕晚期血清苯丙氨酸平均浓度为 $(5.32 \pm 1.26)$ mg/dL,各孕期比较,差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。新生儿监测示4例研究对象已成功分娩3例新生儿,发育正常,头围、体重、外表无异常,1例研究对象孕26周,检测示胎儿发育正常,无畸形或器质性病变。

### 5 讨论

PKU是一种常染色体隐性遗传病,该病发病机理为苯丙氨酸羟化酶缺陷,导致苯丙氨酸在机体内无法正常转化为酪氨酸或其他代谢产物,进而导致苯丙氨酸在体内积聚的现象,由于苯丙氨酸无法正常转化,导致诸如苯丙酮酸、苯乙酸、苯乳酸等其他代谢产物水平上升,由尿液排出体外,所以被称为PKU<sup>[5]</sup>。对育龄女性来说,PKU会对新生儿的发育成长造成一定影响。学者沈明的研究指出,PKU孕妇体内的血苯丙氨酸会以主动转运的方式到达胎盘,进而累积于胎儿体内,部分胎儿血清苯丙氨酸的浓度能达到母体的2倍之多,高苯丙氨酸浓度会对胎儿的心脏、大脑发育产生极大的影响,有半数以上的胎儿会出现先天性心脏病、小头畸形等现象。Ney DM等<sup>[6]</sup>研究发现,孕母体血清苯丙氨酸浓度越高,胎儿出现畸形的几率就越高,高血苯丙氨酸孕母胎儿发生畸形的概率高达85%。已有多名学者就如何改善此情况进行了研究,如果在整个孕期能够将孕妇的血苯丙氨酸水平维持于 $120 \sim 360 \mu\text{mol/L}$ ,则胎儿发生小头畸形的概率会低至3%<sup>[7]</sup>。

笔者通过对4例合并引产史PKU女性进行干预,就中西医结合个性化饮食指导在合并引产史PKU女性再次备孕中的应用效果进行了探究,结果显示,干预前,4例研究对象存在5次引产史,2次为自然引产,3次为因发育异常或血清指标异常引产,而实施干预后4例女性均备孕成功,且有3例女性分娩出健康新生儿,该结果提示中西医结合个性化饮食指导有

利于PKU女性备孕,同时也能够增加健康新生儿的诞生几率。未实施饮食干预前,研究对象血苯丙氨酸水平较高,妊娠时胎儿体内血苯丙氨酸水平也远高于正常值,这会对胎儿的神经、器官发育产生极大的影响<sup>[8]</sup>,而干预后能够减少研究对象饮食的苯丙氨酸摄入量,大大降低血苯丙氨酸水平,有利于新生儿成长。中西医结合个性化饮食干预的另一大优点是能够结合产妇需求来制定食谱,传统饮食干预方式容易造成产妇营养缺失或过剩,营养缺失也会影响胎儿的发育,甚至损害母体健康,而营养过剩会增加巨大儿出现的几率,也不利于分娩,增加胎儿患成年性疾病的风险,因而个性化饮食干预极为必要。本研究还实施了中医干预,应用的药物能够有效补充产妇所需维生素及各类矿物质,如天麻具有利腰膝、强筋骨的功效,含有丰富的维生素A,能够增加机体的免疫力,当归茯苓等含有蛋白激酶、无机盐等物质,能够提高大脑抗缺氧能力,增强个体呼吸功能,因而联合使用有利于胎儿的成长。

总而言之,中西医结合的个性化饮食指导在存在引产史苯丙酮酸女性再次备孕中具有较好的应用效果,能够使育龄女性获得良好的妊娠结局,值得临床推广。

### [参考文献]

- [1] 谭亚琼,王超,贾政军,等. 苯丙酮尿症尿液生物标志物的研究进展[J]. 实用预防医学, 2016, 23(5): 638-640.
- [2] 吴海英,申英,刘晓华,等. 孕早期先兆流产合并子宫内血肿妊娠结局的临床观察[J]. 河北医学, 2016, 22(3): 479-481.
- [3] 王素霞. 滋肾育胎丸治疗中孕早期先兆流产合并绒毛膜下出血的临床研究[J]. 河北医学, 2016, 22(5): 810-812.
- [4] Steinbuechel NV, Covic A, Polinder S, et al. Assessment of Health-Related Quality of Life after TBI: Comparison of a Disease-Specific (QOLIBRI) with a Generic (SF-36) Instrument[J]. Behavioural Neurology, 2016, 2016(6): 7928014.
- [5] 袁恩武,王银芳,邢金芳,等. 妊娠早期稽留流产患者绒毛组织中HIF-1 $\alpha$ 、BNIP3、LC3的表达[J]. 郑州大学学报(医学版), 2017, 52(3): 335-339.
- [6] Ney DM, Stroup BM, Clayton MK, et al. Glycomacropeptide for nutritional management of phenylketonuria: a randomized, controlled, crossover trial [J]. American Journal of Clinical Nutrition, 2016, 104(2): 334.
- [7] Grange DK, Hillman RE, Burton BK, et al. Sapropterin dihydrochloride use in pregnant women with phenylketonuria: an interim report of the PKU MOMS sub-registry[J]. Molecular Genetics & Metabolism, 2014, 112(1): 9.

(责任编辑:吴凌,李海霞)