

读者·作者·编者园地

编者按：“基于食物交换份法的低铜饮食指导在肝豆状核变性患儿中的应用效果”这篇文章发表在本刊本期第 612~618 页。该文被评为本期优秀论文。本刊邀请了南京医科大学附属妇产医院季晨博教授为该文做了点评，供读者阅读参考。

关于“基于食物交换份法的低铜饮食指导在肝豆状核变性患儿中的应用效果”一文的专家点评

肝豆状核变性是因铜转运 ATP 酶 β (*ATP7B*) 基因突变而导致的铜代谢障碍性疾病。通过药物增加尿铜排泄、阻止铜吸收，是目前肝豆状核变性的主要治疗手段。低铜饮食是重要的辅助治疗手段，但存在无法兼顾营养摄入的矛盾^[1]。为此，李杨教授团队提出基于食物交换份法的低铜饮食指导方法，即“以 0.05 mg 的铜为一个食品交换份，在相同含铜量的情况下，不同种类的食物可以进行交换”。

李杨教授团队通过自身前后对照研究，初步确认基于食物交换份法的低铜饮食指导方法对肝豆状核变性患儿疾病控制有积极影响，为低铜饮食指导提供了一个可行性强的工具。该研究还发现该饮食指导方法提高了患儿家长的低铜饮食知识水平，为患儿的长期饮食管理奠定了良好基础。美中不足的是，该研究未对干预后的患儿进行膳食评估，无法明确该饮食指导方法是否改善了患儿的营养摄入。

由于该疾病较为罕见，临床表现多样，本次研究样本量较小，其临床价值还需要进一步确认。建议将研究过程中形成的含铜食物交换表、铜食物交换图谱进行形象化、可视化展示，并在此基础上智能化形成菜谱，以便进一步推广验证。

[参 考 文 献]

- [1] 中华医学会肝病学会遗传代谢性肝病协作组. 肝豆状核变性诊疗指南（2022 年版）[J]. 中华肝脏病杂志, 2022, 30(1): 9-20. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20211217-00603.

（点评人：季晨博）