

## 重症 Prader - Willi 综合征患儿 1 例临床护理

邵伟芹

(山东大学附属省立医院东院 山东济南 250014)

【关键词】Prader - Willi 综合征;呼吸循环衰竭;护理

中图分类号:R473.72 文献标识码:B DOI:10.3969/j.issn.1006-7256.2015.19.048 文章编号:1006-7256(2015)19-0097-02

Prader - Willi 综合征又称低肌张力 - 低智能 - 性发育低下 - 肥胖综合征,本病最早由 Prader 于 1956 年报道一例,到 1961 年 Prader 和 Willi 补充报告了 14 例,之后将此征称为 Prader - Willi 综合征<sup>[1]</sup>。人类父源 15 号染色体 q11 - 13 区域的异常是导致该疾病发生的原因<sup>[2]</sup>。最近研究显示,出生发病率在 1/29 000,平均病死率在 3%<sup>[3]</sup>。2015 年 4 月 17 日,我院收治 1 例 Prader - Willi 综合征合并呼吸循环衰竭肺动脉高压胸腔积液心包积液的重症患儿,经积极治疗及精心护理,救治成功。现报告如下。

## 1 临床资料

患儿女,5 岁,因“体重增加快 3 年余,喘憋 2 年,活动后明显,加重 1 周”于 2015 年 4 月 17 日收治入院。患儿出生体重 2.6 kg,生后 2 岁内,喂养困难、生长发育落后,1 岁会喊“爸爸、妈妈”,2 岁会独走,不稳。2 岁后喂养逐渐好转,体重增加快,每年约增加 6 ~ 10 kg,查基因确诊为 Prader - Willi 综合征,现仅会说三个词汇,不能讲单句。入院查体:T 38.1 ℃,P 165 次/min,R 40 次/min,BP 103/76 mm Hg(1 mm Hg = 0.133 kPa),Wt 42.5 kg,H 112.5 cm,BMI 33.19,意识清,精神差,端坐位,重度肥胖体型,腹壁皮肤肥胖纹,呼吸困难,喘憋貌,口唇发绀,咽部充血,心率 165 次/min,律齐,心音低钝,未闻及杂音。全身凹陷性水肿。辅助检查:生生化示肝功受损;超声提示肺高压三尖瓣中重度反流,胸部 CT 符合双肺炎症表现,双侧胸腔积液(右侧为著),心脏体积增大并心包增厚、少量积液,脂肪肝。经皮测血氧饱和度为 80%,立即予吸氧、心电监护,并给予氟氯西林及头孢哌酮舒巴坦兼顾革兰阴性及阳性菌,还原型谷胱甘肽、多烯磷脂酰胆碱保肝,维 D<sub>2</sub> 磷葡钙片补钙,二甲双胍抑制食欲,螺内酯、氢氯噻嗪利尿减轻心脏负荷,卡托普利降低肺血管阻力等对症支持治疗,甲泼尼松龙、雾化抗炎平喘,加用地塞米松减轻炎症反应,促进胸腔积水吸收,同时监测血糖、血压血氧饱和度。经过 12 d 精心治疗与护理患儿无水肿,面色红润,口唇无发绀,呼吸平稳,血氧饱和度波动于 93% ~ 97%,双侧胸腔积液消失,心脏体积稍增大,心包积液消失,肝功生化正常,病情好转出院。

## 2 护理

2.1 入院后快速抢救护理 值班护士接急诊电话后,2 名护士立即准备抢救用物,患儿由轮椅推入院,喘憋貌,呼吸困难,口唇发绀,全身水肿,不能言语。2 名护士立即上前接诊患儿,

1 名护士快速获得生命体征数据,给予患儿吸氧、连接心电监护,监测心率、血压、血氧饱和度,另 1 名护士立即呼叫医生,建立静脉双通道,遵医嘱用药。

## 2.2 并发症护理

2.2.1 呼吸功能衰竭护理 患儿入院时呼吸困难,口唇发绀,血氧饱和度进行性下降,水肿明显,出现急性呼吸衰竭,协助患儿取端坐位,以利肺部扩张,面罩吸氧,改善呼吸困难,遵医嘱给予支气管扩张剂和糖皮质激素雾化吸入、胸部叩击、震颤等措施,以稀释气道分泌物促其排出。并遵医嘱给予大剂量白蛋白快速滴注,迅速提高血浆胶体渗透压,从而减轻肺间质水肿,改善氧合<sup>[6]</sup>。教会患儿呼吸运动,加强呼吸肌功能。患儿因过度肥胖致睡眠呼吸暂停综合征发生<sup>[7]</sup>,可致血氧饱和度下降甚至猝死,给予持续低流量氧气吸入 2 L/min,持续心电监护,值班护士加强巡视,每 0.5 h 巡视 1 次,注意观察睡眠状态下呼吸频率、节律、血氧饱和度的变化,如出现血氧饱和度下降或呼吸暂停情况,立即唤醒患儿并协助更换体位,指导家长注意患儿睡眠状况,如有异常立即通知医护人员<sup>[8]</sup>。

2.2.2 循环功能衰竭护理 病室保持安静以利患儿休息,操作集中进行,避免各种刺激,烦躁不安时遵医嘱应用镇静剂,避免情绪紧张或激动,以免加重心脏负担。遵医嘱应用强心利尿药物及血管扩张剂,护士按时给药,采用微量输液泵控制输液速度,了解用药史,以防药物蓄积中毒,给药过程中监测脉搏、心率、心律变化,发现不良反应及时通知医生进行处理。

2.2.3 感染 患儿机体免疫力低下,易合并其他感染性疾病,限制陪人及探视人员,接触患儿前后洗手,避免交叉感染。

2.3 用药观察 护士熟悉药物的药理、剂量、作用、不良反应,合理安排输液顺序及输液速度,及时评估治疗效果和不良反应。用药过程中观察胃肠道反应,有无恶心、呕吐;观察有无药物过敏反应;应用镇静剂时观察有无头晕、嗜睡、呼吸抑制等;应用强心剂时应监测心电图、血压、心率、心脏功能、电解质、肾功能;应用利尿剂时,不可快速注射,以防出现暂时性听觉障碍或耳聋,观察尿量及电解质变化,观察患儿有无低血钾表现,有无精神萎靡、乏力、腹泻、心音低钝、心律失常等,记录体重及尿量;应用血管扩张剂时应注意观察有无鼻塞、面红、心悸、头痛、恶心、血压改变等副作用。

2.4 做好饮食指导 保证充足的水分摄入,以降低分泌物的黏稠度。该患儿处于生长发育阶段,因此饮食治疗要注意保

证生长发育需要,同时应控制饮食。在不影响患儿的基本热量和营养素需求原则下,逐步减少热量供给,限制糖和脂肪摄入,使体重逐渐下降到不超过身高体重标准的 10% 左右,以后按维持期热量供给<sup>[4]</sup>。食物以清淡饮食为主,主食以肉类、禽、鱼、牛奶、水果等,脂类糖类的比例不宜过高,严格控制每日卡路里摄入(2.9~5.9 kJ/d),脂肪提供的热量应<25%<sup>[5]</sup>。少食多餐,避免过饱影响呼吸。三餐外不加零食,热量分配为加强早、中二餐,减少晚餐量。控制饮食时容易缺乏钙、铁、镁、铜、锌、叶酸等,要定期检查食物中营养成分,保证维生素和矿物质的供应。保持大便通畅。

2.5 皮肤护理 保持床铺整洁干燥,衣服柔软宽松舒适,由于肥胖、脂肪组织过多,容易使皮肤皱襞加深,局部容易潮湿,引起糜烂、炎症或产生疖肿,每日协助家长为患儿擦洗 2 次,巡视时仔细检查皮肤有无汗渍潮湿,如有出汗,及时擦拭并协助患儿更换衣物,保持皮肤清洁干燥。患儿端坐位,并伴有全身凹陷性水肿,为预防骶尾部皮肤受压引起褥疮,骶尾部下安放中空环形软垫,经常为患儿变换体位,动作轻柔,防止拖拉拽擦伤皮肤。准确记录出入量,观察水肿增减情况。

2.6 患儿及家长的心理疏导 由于家长知识缺乏,易焦虑,注意沟通方式,向家长解释该病的相关知识,患儿病情好转后下床活动,由于体型肥胖,走路时身体不稳,左右晃动,易受其他患儿及家长取笑和模仿,护士发现后及时制止,主动与患儿及家长打招呼,带动其他患儿与该患儿一起玩耍,建立良好的关系,减轻家长心理负担。

### 3 小结

Prader-Willi 综合征是一种遗传性疾病,系常染色体隐性遗传,尚无特殊治疗方法,仅能对症治疗和护理,本病易并发

呼吸功能、循环功能衰竭而死亡。此例救治成功的经验包括:护士具备清晰的抢救思路,协助医生短时间内明确诊断,合理用药,切实做好并发症的观察及精心护理,促进患者康复。

### 参考文献

- [1] 洪庆成,江敬铭. 儿科综合征[M]. 天津:天津科学技术出版社,1996:421.
- [2] Nichols RD, Saitoh S, Horsthemke B. Imprinting in Prader-Wili and Angelman syndrome[J]. Trends Genet, 1998, 14: 194-200.
- [3] Whittington JE, Holand AJ, Webb T, et al. Population prevalence and estimated birth incidence and mortality rate of people with Prader-Wili syndrome in one UK Health Region[J]. J Med Genet, 2001, 38: 792-798.
- [4] 李桂梅,高飞,蒋莎义. 实用儿科内分泌与遗传代谢病[M]. 济南:山东科学技术出版社,2004:259.
- [5] 吴晓燕,宋红梅. Prader-Willi 综合征的诊断与治疗进展[J]. 中华儿科杂志, 2006, 44(9): 666.
- [6] 何超,王虑,李文放,等. 大剂量人血白蛋白快速滴注治疗重度 ARDS 的临床观察[J]. 中国急救医学, 2011, 31(5): 477.
- [7] 陆伟荣,张玉荣,王晓薇. 肥胖与血糖、血脂、睡眠呼吸暂停综合征关系的临床研究[J]. 实用临床医药杂志, 2011, 15(5): 93-94.
- [8] 高蔚,顾莺,罗飞宏,等. 1 例 Prader-Willi 综合征行腹腔镜袖状胃减容术患儿的护理[J]. 护理学杂志, 2012, 27(24): 27-28.

本文编辑:姜立会 2015-08-16 收稿

## 肌注苯巴比妥钠致肢端过敏反应 1 例临床护理

王静静,高天勤,李凤艳

(滨州医学院附属医院 山东滨州 256603)

【关键词】苯巴比妥钠;过敏反应;护理

中图分类号:R473.5 文献标识码:B DOI:10.3969/j.issn.1006-7256.2015.19.049 文章编号:1006-7256(2015)19-0098-03

苯巴比妥钠又名苯巴比妥,为长效巴比妥类药物,作用机制为延长突触后氯离子通道开放的时间,增强由 GABA 受体调控的氯离子流入,降低神经元的兴奋性。可产生镇静、催眠、抗惊厥、抗癫痫和麻醉的作用,大剂量可导致呼吸肌麻痹。术前应用苯巴比妥钠可缓解患者紧张、焦虑情绪,使患者在麻醉中能够情绪稳定,充分合作,并可提高全身麻醉药的作用,减少麻醉药的不良反应,故其作为术前用药应用较广泛<sup>[1]</sup>。该药物常见不良反应有嗜睡、眩晕、头痛、乏力等,长期服用可导致肝功能异常,突然停药可出现戒断症状。过敏反应多表现为红斑,偶有荨麻疹型、麻疹样型和固定红斑型同时存在,严重者可引起粒细胞减少和剥脱性皮炎。2014 年 8 月,我科出现 1 例肌注苯巴比妥钠致肢端严重过敏反应的患者,经过

积极治疗与精心护理,患者好转出院。现报告如下。

### 1 临床资料

患者女,30 岁,因发现右颈上部肿物半年余于 2014 年 8 月 5 日入院,完善各种检查,排除手术禁忌证。于 2014 年 8 月 8 日在气管内插管全麻静脉复合麻醉下行右侧颈上部肿物切除术。术前 30 min 常规给予阿托品 0.5 mg、苯巴比妥钠 0.1 g 肌内注射,10 min 后患者出现双手及双脚心瘙痒、红肿,考虑药物过敏,即刻给予地塞米松 5 mg 肌内注射,症状缓解。术后第 1 天患者手足红肿减轻,出现红斑,伴瘙痒。查看病例,有“去痛片”过敏史,考虑苯巴比妥钠过敏,术后第 2 天双手足红斑面积增大,双手红斑密集遍布整个手指及掌心掌背 1/2 的面积,红斑之间无正常皮肤,双足红斑数个,最大面积约