

· 护 理 ·

肝豆状核变性严重扭转痉挛型患者的护理

李代凤 程春香 胡纪源

肝豆状核变性(Wilson disease, WD)是一种并不少见的神经系统遗传性疾病,由于编码铜转运 ATP7B 酶的基因突变,导致铜在肝脏和大脑基底节等部位沉积,临床可出现肝损伤或/及震颤、肌僵直、扭转痉挛等锥体外系症状^[1]。脑型 WD 患者的预后与以下因素有关:以吞咽功能障碍、扭转痉挛、舞蹈样不自主动作 3 种症状就诊的患者,预后较差^[2]。Hall 曾建议将少儿期发病、病程发展迅速、较短期内呈现典型扭转痉挛状态为特征的患者,称作扭转痉挛型。该型患者早期出现四肢挛缩畸形、语言障碍,常伴有严重的内脏损害,预后较差,临床护理难度较大,本科自 2006 年至 2009 年曾收治 13 例肝豆状核变性严重扭转痉挛型患者,采用中西医结合等综合治疗,并以中西医结合的方法实施整体护理,取得了良好效果。现将护理体会报道如下。

1 对象与方法

1.1 临床资料 13 例 WD 患者均为 2006 年 3 月至 2009 年 8 月在我院根据临床表现和实验室检查确诊,其中男 4 例,女 9 例,发病年龄 10~20 岁,6 例患者因早期出现言语不清及动作笨拙而经外院诊断本病后,服用青霉胺 1 月左右,迅速出现神经系统损害症状加重,以严重的肢体扭转及吞咽困难为主要表现,2 例既往因肝脏损害而明确诊断本病,不正规服药,出现神经系统症状后短期内出现严重的肢体扭转及吞咽困难,5 例患者因误诊而失治,病程达 1 年以上,出现严重的肢体扭转及吞咽困难症状。

1.2 治疗方法 所有 WD 患者均予以 DMPS 驱铜治疗,DMPS 用法为 20mg·d⁻¹·kg⁻¹ 加入 5% 葡萄糖注射液 250ml 或 500ml 中静脉滴注,每日 1 次,连用 6d 为 1 个疗程,间歇 2d 补充锌、铁等微量再行下一个疗程,共治疗 8~10 个疗程,辅以中药肝豆汤(大黄 6~10g、泽泻 10~15g、姜黄 6~10g、黄连 6~10g、金钱草 15g、生三七 3g)为主方加减,配以白芍养血柔肝,与甘草伍伍,酸甘化阴,滋养明血,缓急止痛,解除痉挛。

2 结果

本组 13 例患者在随后随访中,神经系统症状均得到不同程度的恢复,吞咽功能改善明显,部分患者仅遗留轻度的单侧肢体扭转。

3 临床护理

3.1 神经系统症状的护理

3.1.1 发音困难及吞咽困难的护理 该型患者临床脑损害症状严重,临床上早期均以言语不清为表现,并短期内出现吞咽困难,饮水呛咳。患者因言语不清而不能正常交流,因此交流时应耐心与患者保持眼神交流,鼓励发音并进行面部及舌的活动。患者入院后因吞咽困难,予进食、饮水时保持坐位,将食物制成不易反流的粘稠状,但 3 例患者均反复发生吸入性肺炎,影响进一步治疗,同时因吞咽费力而不愿进食,予鼻饲后患者发生吸入性肺炎机率减少,同时保证了机体营养的供给。对大量流涎者应保持口腔清洁,防止口腔炎及霉菌感染。

3.1.2 扭转痉挛及痛性痉挛的护理 该型患者存在严重的肢体扭转现象,并伴发痛性痉挛,治疗上除常规药物如安坦、氯硝安定等治疗外,A 型肉毒毒素局部注射治疗可缓解患者疼痛发作,A 型肉毒毒素深部肌肉注射治疗肝豆状核变性所致的严重扭转痉挛,近期为注射时局部刺痛和注射点皮下瘀斑,副作用较少。A 型肉毒毒素注射后需常规观察 30 分钟,注意有无药物过敏反应。患者长期卧床,肌肉过度僵直易造成关节挛缩。热敷、按摩能显著改善 WD 扭转痉挛型患者的病情,且在一定程度上降低了患者的治疗费用。根据 WD 在入睡后肌肉完全或基本松弛的特点,可在患者熟睡时对其四肢肌肉和关节进行按摩,穿上木鞋固定,使足底平直,纠正足下垂或马蹄内翻足,以确保患者在驱铜治疗后,能恢复日常生活的运动功能。注意在骨突部衬以软垫,防止褥疮形成。患者出现痛性痉挛时常大汗淋漓,需及时擦干汗液,更换衣物,并避风寒,防止受凉。

3.2 肝脏症状的护理 所有本病患者临床均伴有严重的肝脏损害,肝硬化为慢性经过,应以预防并发症为主,肝性脑病为最常见的并发症,感染、水电解质紊乱等均可诱发,患者早期可表现为异常哭闹,对治疗不能配合,因此必须密切观察患者的神志及神经系统的变化,注意水、电解质和酸碱平衡,记录 24h 出入量,及时监测体温、脉搏、呼吸、血压、心率,并观察患者有无消化道出血等情况。

3.3 精神症状的护理 由于严重的肝脑损害,在本型患者易出现性格改变和精神情绪异常,表现为情绪不稳定,常为琐事而哭闹不休,部分患者可出现睡眠倒错。因患者不能言语,缺乏交流,故为临床诊断带来困难,需注意患者临床表现症状可能提示:①精神症状;②肝性脑病;③躯体症状所致的情感障碍。患者出现上述症状后应及时通知医师,判断病情,行血氨检查,采取相应治疗。对患者因躯体症状所致的情感障碍,应注重精神护理,通过温和的语言、轻缓的动作,使其消除焦虑恐惧心理。向患者合理解释症状发生的原因及诱发加重因素,

作者单位:230061 安徽中医学院神经病学研究所附属医院

增强患者战胜疾病的信心和医嘱依从性,然后再进行各项处置。对精神障碍者,接触患者时态度慎重,不激惹患者,注意说话方式,耐心说服解释,取得患者的信任,使患者接受治疗和护理。

3.4 饮食护理 饮食治疗是一项长期、细致的工作,应积极向患者及家属介绍有关疾病的基本知识,并告知长期限制饮食的重要性,取得患者及家属的完全配合。

3.4.1 低铜膳食 低铜膳食是该病治疗的基本措施,从发现本病后都要低铜膳食,尽快建立机体铜的负平衡。严格限制铜的摄入量,印发常见食物含铜量表供患者选用参考。牛奶不仅含铜量低,长期服用有轻度的排铜之效,故鼓励患者多食。但患者如检查血氨增高,需及时调整饮食蛋白的摄入量。

3.4.2 补充钙、铁、磷等元素 补充丰富的维生素和锌、铁、硒均能抑制铜的吸收^[9]。同时 WD 患者长期驱铜治疗过程中,除铜的排出量增加外,钙、锌、铁等微量元素的排出量亦增加明显。我们在驱铜治疗的同时,驱铜间歇期补充葡萄糖酸钙、葡萄糖酸锌,有效避免了患者此类微量元素的缺乏。饮食中瘦肉、鸡蛋、鲜鱼的钙锌铁含量比较丰富,建议患者多食。

3.5 DMPS 驱铜药物不良反应的观察 DMPS 驱铜治疗常见不良反应为药物过敏及骨髓造血抑制。药物过敏主要表现为发热及皮疹,在用药过程中密切观察药物的不良反应,如发生过敏反应应立即停药,并对症治疗,轻症者给予抗组胺药,如异丙嗪等,严重者应予以肾上腺皮质激素。在驱铜治疗中应定期复查患者血常规,如发现患者白细胞下降明显,需注意是否为药物不良反应,可予以重组人粒细胞刺激因子注射液升

血象治疗,必要时应行骨髓细胞学检查,明确患者白细胞下降原因。患者因白细胞下降,易出现感染,临床护理应注意观察皮肤、肛周、口腔等部位的潜在感染。

3.6 出院指导 详细告知患者出院后应服药的药名、剂量、用法及长期服药的重要性,在饮食上如何进行调理及应避免食用的食物,避免外伤,并告知患者家属如何做好日常生活护理,避免并发感染等,发现病情变化,随时到医院就诊。定期复查血常规、肝肾功能,检测药物的不良反应,使患者家属对本病有一定的了解,并建立良好的依从性,积极配合治疗。

总之,目前常规驱铜治疗是 WD 的根本治疗方法,但严重扭转痉挛的患者由于病情重,临床易出现各种并发症,其疗效较其他类型的 WD 患者明显要差,且起效较慢,多需治疗半年以上才逐渐好转,因此,护理显得尤为重要,在中西结合治疗的基础上,针对本型的临床特点,给予精神护理、饮食护理,注意观察治疗中的各种并发症等,能有效缩短患者住院时间,为患者的临床症状恢复争取时间,提高患者的生存质量。

参 考 文 献

- 1 杨任民,主编. 肝豆状核变性. 合肥:安徽科技出版社,1995:167-182
- 2 黄丽,李润桦,梁秀龄,等. 影响肝豆状核变性患者预后及疗效因素的研究[J]. 中国神经精神疾病杂志,2006,32(1):11-14
- 3 魏琳,施美妃,黄金妹. 肝豆状核变性病人的营养治疗[J]. 浙江预防医学,1999,8:41-43

(收稿:2010-09-02)

医学论文退稿的常见原因

医学论文写作应满足以下标准:①逻辑的严密性;②研究技术的可重复性;③文字明确扼要;④首创性;⑤数字的精确性;⑥引用重要文献的广泛性;⑦理论上的意义,实际适用价值。

如达不到以上要求均有可能被本刊退稿。