护理、相关知识教育是重点,加强对各类并发症的观察及护理、预防导管感染、动态评估疼痛,制定个体化干预措施是关键,出院时做好相关指导及出院后的随访是难点,需要医护人员花更多的时间和精力去做好,以提高患者的生活自理能力。

参考文献:

[1] 李子榕,马玉芬,吕海瑛,等. 2例鞘内持续输注泵植入术患者的护理[J]. 中华护理杂志,2004,39(11):820-821.

[2] 张俊荣,王艳. 一例植入性鞘内药物输注系统治疗顽固性癌痛患者的护理[J]. 天津护理,2012,20(6):410-411.

[3] 王昆. 鞘内输注系统治疗顽固性癌痛[J]. 中国肿瘤临床,2013(18):1141-1144.

[4] 陈丽莉,何惠燕,毛晓群. 乳腺癌患者应用植入式中心静脉输液港的常见问题与对策[J]. 中华护理杂志,2011,46(11):1116-1117.

[5] 陈世玉,孙琳,邓琼,等. 一例吗啡联合罗哌卡因应用鞘内药物输注系统治疗重度胰腺癌性疼痛的护理[J]. 中华现代护理杂志,2014,20(13):1494-1495.

[6] 宋莉,卢帆,刘慧. 植入式鞘内药物输注系统用于顽固性癌痛患者的疗效及安全性分析[J]. 中国肿瘤临床,2016,43(8):339-343.

内镜黏膜下剥离术治疗蓝色橡皮疱痣综合征 1 例的护理

郦鲁秀¹, 华宏妹²

(1. 浙江大学医学院附属第一医院,浙江杭州 310003;2. 浙江大学医学院附属第二医院,浙江杭州 310009)

摘要:总结 1 例蓝色橡皮疱痣综合征伴重度贫血患者行内镜黏膜下剥离术的护理经验。护理要点包括:严密观察病情,做好营养支持,积极对症护理,落实安全照护措施,进行疾病宣教与心理支持,同时做好出院指导,实施延续性护理。患者术后 5 d 康复出院,随访 11 个月,血红蛋白稳定在 60~70 g/L。

关键词:蓝色橡皮疱痣综合征;内镜黏膜下剥离术;护理

doi:10.3969/j.issn.1671-9875.2018.09.034

中图分类号:R473.57 **文献标识码:**B

文章编号:1671-9875(2018)09-0100-03

蓝色橡皮疱痣综合征(blue rubber bleb nevus syndrome, BRBNS)是以全身多发血管畸形为特征的综合征,临床罕见,发病率为 1:14 000^[1-2]。该综合征多为散发,发病原因不明确,多数文献认为其因胚胎发育分化过程异常所致。部分病例有家族史,属常染色体显性遗传病,和第 9 号染色体基因突变有关^[3]。1860 年 Gascoyen 首次报道了该病,1958 年 Bean 将其命名为 BRBNS,也有人称之为 Bean 综合征。据文献^[4]报道,BRBNS 累及消化道的比例为 74%,多表现为消化道出血或隐性失血,继发贫血,临床上以对症治疗为主。在消化道受累患者中常采用内镜治疗,如套扎术、尼龙绳勒扎术等,鲜有内镜黏膜下剥离术(endoscopic submucosal dissection, ESD)的报道。2016 年 8 月,本院收治 1 例以消化道出血为主要表现的 BRBNS 患者,采用内镜黏膜下剥离术治疗,取得

良好效果,现将护理报告如下。

1 病例简介

患者,女,18 岁,因“体检发现贫血 9 年,反复黑便、乏力 5 年”于 2016 年 8 月 12 日入院。患者 9 年前体检时发现贫血,5 年前开始出现黑便伴乏力,结肠镜显示直肠多发血管瘤,小肠镜示十二指肠降段蓝紫色大疱,空肠上段多发性毛细血管扩张性病变,诊断为 BRBNS。虽经药物及输血对症治疗,黑便、乏力、贫血仍反复出现。2016 年 8 月因乏力加重、重度贫血收住入院。入院时评估:贫血貌,头晕、乏力。实验室检查:血红蛋白 29 g/L。胃肠内镜示十二指肠降部、直肠及直乙交界静脉团;胶囊内镜提示十二指肠黏膜面多发蓝紫色血管瘤,空肠下段见一蓝紫色血管瘤。家族中无类似疾病,父母体健,否认二系三代遗传病史。改善贫血,完善术前准备后,于 2016 年 8 月 26 日行肠道多发血管瘤内镜黏膜下剥离术,术中分别切除距肛 8 cm、15 cm 处直径 0.8 cm 及 0.6 cm 蓝紫色隆起,钛夹夹闭创面。十二指肠多发蓝紫色血管

作者简介:郦鲁秀(1981-),女,本科,硕士在读,主管护师。

收稿日期:2018-04-01

瘤因内镜下抬举症阴性,手术风险大而放弃治疗。患者术后第5天康复出院,术后随访11个月,血红蛋白稳定在60~70 g/L,未出现黑便。

2 护 理

2.1 病情观察 BRBNS以多发血管畸形、累及全身为特征,血管瘤的大小和数目不等,随年龄增长而增大、增多,不能自行萎缩,多因血管瘤破裂出血及肿块压迫而出现相应的临床表现^[5]。本病以皮肤和消化道多见。消化道病变可累及整个消化道,主要表现为反复出血及贫血。出血多为慢性、间歇性、隐匿性。肠道病变除出血外,还可并发肠扭转、肠套叠、肠坏死。BRBNS还可侵袭神经系统、骨骼、软组织等部位^[6];累及脑部可导致脑梗死或脑出血,出现头痛、癫痫、共济失调等神经系统症状;累及脊髓出现脊髓神经压迫症状;累及气管引起慢性咳嗽;累及血液系统可出现血小板减少、凝血功能障碍、弥散性血管内凝血;其他并发症还有骨质增生、鼻出血、咯血、肺动脉高压、视力丧失、阴道流血等。本例患者儿童时发病,主要表现为消化道受累症状,除观察消化道出血外,注意有无腹痛腹胀,防止严重的消化道并发症。同时,注意观察病情,倾听患者主诉,有不适时,及时联系医生,排除其他脏器受累。

2.2 营养支持 BRBNS常以贫血为主要和首发症状,主要是由消化道慢性失血引起的缺铁性贫血。指导患者加强营养,选择高蛋白、高维生素、含铁丰富的食物,食物宜细软,避免辛辣、粗糙、高纤维、带刺(骨头)的食物,以免机械摩擦瘤壁加重出血。

2.3 对症治疗及护理 对于BRBNS造成的消化道慢性失血,文献报道药物治疗效果不明确^[5],严重贫血时主要依靠输血。期间做好安全输血护理,监测血红蛋白变化。嘱患者注意休息,及时供氧,增加患者体内氧储备量。研究^[7]表明,机体氧供主要依赖于肺内氧储备、与红细胞结合氧和血浆中物理溶解氧。当体内血红蛋白减少,红细胞结合氧亦减少,导致机体氧供不足,此时应外源性补充氧供给量。本例患者重度贫血,血红蛋白最低为29 g/L,多次输血,血红蛋白回升至82 g/L。患者入院后立即予鼻导管吸氧(氧流量2 L/min),每日测经皮血氧饱和度,关注患者头晕症状,经过

输血、吸氧等措施后患者头晕症状于入院后第2天缓解。

2.4 安全护理 贫血患者存在较高的跌倒风险,预防跌倒是医院患者安全目标之一。该病例除做好风险评估,腕带和床尾放置高风险标识,根据患者具体情况针对性加强防跌宣教,落实措施。入院时采用约翰霍普金斯跌倒风险评估量表评得患者跌倒风险状况为中度风险,主要因素是重度贫血、头晕乏力明显、步态不稳,向家属说明了与患者密切相关的因素,指导下床活动预防跌倒的技巧。本病诊断主要依靠胃镜、结肠镜、小肠镜及胶囊内镜,本例患者在反复进行这些检查前均使用了聚乙二醇电解质溶液做肠道准备,增加了跌倒风险,因此在使用这些跌倒高危药品时,指导患者病室内缓慢走动,加强陪护,转运过程使用合适的运送工具。患者住院期间未发生跌倒。

2.5 心理及社会支持 本病多为婴幼儿、青少年早期发病,病情反复,病程长,治疗效果欠佳,严重影响患者的学习、活动及生活质量。本例患者及其父母对疾病原因感到疑惑,对治疗方法及效果表示担忧。向其解释疾病原因、特点,由于BRBNS病因不明,目前尚无有效的治疗方法,临床主要是对症治疗,但总体预后较好。对于消化道病变导致大量出血或长期慢性失血时,目前有效安全的治疗方法主要是采取内镜下治疗,包括电凝、注射硬化剂、激光凝固和分批套扎等^[1,8-9]。国内个案报道采用内镜黏膜下剥离术完整剥离肠黏膜病变并获得成功^[10]。通过宣教,患者及家属对疾病有了正确的认识,增强其信心的同时建立了合理的期望值。

2.6 预防内镜黏膜下剥离术后并发症

2.6.1 肠穿孔 肠穿孔是内镜黏膜下剥离术后严重的并发症之一,研究^[11]表明,发生率为2.1%。术后严密观察体温变化,关注有无腹痛、腹胀主诉。若体温增高伴腹痛、腹胀,警惕肠穿孔,及时联系医生行腹部X线平片或腹部CT检查明确诊断,做好急诊手术的准备。本例患者术后使用注射用头孢哌酮钠舒巴坦钠抗感染,体温正常,未出现肠穿孔。

2.6.2 肠出血 肠出血是内镜黏膜下剥离术后主要并发症,发生率为2.2%^[11]。早期活动或过早

进食可能引起钛夹脱落,造成大出血。护士查看手术记录,主动与医生联系,了解内镜黏膜下剥离术中情况,根据手术病灶大小、深度、术中情况等确定卧床休息和禁食时间,并告知患者,取得配合。术后按医嘱使用止血剂,同时严格观察生命体征,注意腹胀、腹痛等情况,及时询问排便情况,注意查看大便颜色。本例患者2处病灶直径均 < 1 cm,但距肛15 cm病灶切除处创面大且深,放置多枚钛夹,术后回病房后予心电监护,每小时记录1次,卧床休息24 h,24 h后床边缓慢活动,避免腹压增高因素。根据患者耐受情况,循序渐进增加活动量。本例患者术后禁食3 d,流质饮食2 d后改半流,未出现出血情况。

2.7 出院宣教

2.7.1 饮食与活动 本例患者十二指肠及空肠下段蓝紫色血管瘤未做进一步处理,预防此处血管瘤出血非常重要。强调日常合理饮食的重要性,忌烟酒、忌辛辣,进食避免过快、过热,食物选择仍要注意细软、易消化,避免粗糙、高纤维食物,以免机械摩擦瘤壁引起出血。补充富含铁的食物,如海带、菠菜、动物心脏、肝脏等,维生素C能促进铁的吸收与利用,多吃新鲜蔬菜、水果,同时补充蛋类等蛋白质丰富食物,改善贫血;出院后1个月内避免剧烈活动,如跑步、登山等。

2.7.2 定期复查及自我监测 指导患者每月到消化内科门诊复查血红蛋白,6~12个月复查1次胃镜、肠镜,以了解胃肠道病灶愈合情况,同时了解残留血管瘤及胃肠道内是否有新发病变。一旦出现黑便、乏力、贫血貌加重等异常情况,及时来院就诊。

2.8 院外延续性护理 本病为先天性终身疾病,目前尚不能根治,临床主张以对症处理为主。消化道病变导致大量出血或长期慢性失血时,主要采取内镜下治疗,如出现肠扭转、肠套叠、肠坏死等,则应外科手术治疗。该病罕见,长期随访病例较少,因此不论是何种治疗手段,远期疗效还需进一步探讨,长期随访具有意义^[5]。出院时向患者发放《消化内科出院患者随访卡》,内含科室专家门诊时间、预约挂号方式、微信公众号、主管医生联系方式。出院后2周、4周、8周电话随访,此后每月1次,一年后每年随访,了解病情转归,向患者提

供医疗信息和咨询服务。患者出院后11个月的随访结果:患者已入读大学一年级,适应学校的生活学习节奏,学习成绩优秀,获奖学金,血红蛋白稳定在60~70 g/L,未出现黑便。

3 小 结

BRBNS消化道受累常见,有效的治疗方法尚需进一步研究,内镜治疗胃和大肠黏膜下病变被认为是近年来较好的方法。对于该类患者需要严密病情观察,及时发现及预防严重并发症出现;做好营养支持,纠正贫血;积极对症护理,落实安全照护措施;进行疾病宣教与心理支持,同时做好出院宣教,指导按时复诊,实施延续性护理,坚持长期随访对提高患者生活质量具有重要意义。

参考文献:

- [1] 赵磊,王一石,李金茂,等.蓝色橡皮疱痣综合征一例报道并文献复习[J/CD].中华临床医师杂志:电子版,2012,6(21):6878-6880.
- [2] 杜小龙,何松,史洪涛,等.蓝色橡皮疱痣综合征1例并文献回顾[J].重庆医学,2016,45(29):4175-4176.
- [3] Borroni RG, Narula N, Diegoli M, et al. A novel mutation of the glomulin gene in all Italian family with autosomal dominant cutaneous glomuvenous malformations[J]. Exp Dermatol, 2011, 20:1032-1034.
- [4] 王艳芝,杨云生,蔡逢春,等.蓝色橡皮大疱痣综合征34例临床分析[J].中华消化杂志,2012,32(11):723-726.
- [5] 肖欣,吴广利.蓝色橡皮疱痣综合征的研究进展[J/CD].中华临床医师杂志:电子版,2016,10(2):275-278.
- [6] Takasumi M, Hikichi T, Takagi T, et al. Endoscopic therapy for esophageal hematoma with blue rubber bleb nevus syndrome[J]. World J Gastrointest Endosc, 2014, 6(12):630-634.
- [7] 耿桂启,刘海恋,黄绍强.慢性贫血因素对女性患者全麻诱导气管插管时无通气安全时限的影响[J].中华麻醉学杂志,2014,34(7):812-814.
- [8] Mavrogenis G, Coumaros D, Tzilves D, et al. Cyanoacrylate glue in the management of blue rubber bleb nevus syndrome[J]. Endoscopy, 2011, 43(Suppl 2): E291-E292.
- [9] Nishiyama N, Mori H, Kobara H, et al. Bleeding duodenal hemangioma: morphological changes and endoscopic mucosal resection[J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(22):2872-2876.
- [10] 赵晶,高善玲,刘冰熔,等.蓝色橡皮疱痣综合征1例[J].世界华人消化杂志,2011,19(19):2081-2083.
- [11] Takeuchi Y, Iishi H, Tanaka S, et al. Factors associated with technical difficulties and adverse events of colorectal endoscopic submucosal dissection: retrospective exploratory factor analysis of a multicenter prospective cohort[J]. Int J Colorectal Dis, 2014, 29(10):1275-1284.