

面完全好转。

### 3 小结

本文对 1 例终末期肺癌伴难治性癌痛患者进行安宁疗护,采用 SHARE 模式使患者及家属充分了解病情,重视患者生理、心理的舒适,进行全程疼痛管理,做好皮肤护理。安宁疗护极大地减少了患者的痛苦和负担,让患者舒适、平静、有尊严地走完了人生最后的旅程,为终末期癌症患者的临床护理提供借鉴。

#### 参考文献:

[1] 中国抗癌协会癌症康复与姑息治疗专业委员会难治性癌痛学组. 难治性癌痛专家共识(2017 版)[J]. 中国肿瘤临床, 2017, 44(16):787-793.

[2] VAYNE-BOSSERT P, AFSHARIMANI B, GOOD P, et al.

Interventional options for the management of refractory cancer pain—what is the evidence? [J]. Support Care Cancer, 2016, 24:1429-1438.

[3] 袁长蓉. 对肿瘤患者安宁疗护发展趋势的思考[J]. 上海护理, 2017, 17(5):5-8.

[4] 中华人民共和国国家卫生健康委员会. 癌症疼痛诊疗规范(2018 年版)[J]. 临床肿瘤学杂志, 2018, 23(10):937-943.

[5] 范中意, 方俊凯, 张立力. 癌症坏消息告知喜好研究进展[J]. 医学与哲学, 2018, 39(5B):61-64.

[6] 唐丽丽. 中国肿瘤心理治疗指南[M]. 北京:人民卫生出版社, 2016:5-10.

[7] SKOGESTAD I J, MARTINSEN L, BORSTING T E, et al. Supplementing the Braden Scale for pressure ulcer risk among medical inpatients; the contribution of self-reported symptoms and standard laboratory tests[J]. Journal of Clinical Nursing, 2017, 26(1):202-214.

## 脂质沉积性肌病合并多脏器功能不全患者 1 例的护理

施笑笑, 张巧玲

浙江大学医学院附属第二医院, 浙江杭州 310009

**摘要:**总结 1 例脂质沉积性肌病合并多脏器功能不全患者的护理经验。护理上重视病情的监测与观察,做好特殊用药护理、高血氨及肝功能不全的护理,同时加强气道护理,减少呼吸机相关性肺炎的发生,重视患者的精神心理健康。经过 23 d 的多学科合作和护理,患者痊愈出院,出院后随访 10 个月,病情未复发,可正常生活工作。

**关键词:**脂质沉积性肌病;多脏器功能不全;横纹肌溶解;呼吸衰竭;护理 Doi:10.3969/j.issn.1671-9875.2020.07.029

中图分类号:R473.58

文献标识码:B

文章编号:1671-9875(2020)07-0098-03

脂质沉积性肌病(lipid storage myopathy, LSM)是一类遗传代谢性肌肉疾病,机体出现脂肪代谢异常,导致脂肪沉积于肌纤维内。临床表现为进行性加重的耐力下降和肌肉无力,疾病过程中病情有一定波动性<sup>[1]</sup>。LSM 属于神经肌肉罕见病,表型异质性较大,临床认识不足,常被误诊和漏诊,延误治疗,甚至危及生命<sup>[2]</sup>。2018 年 7 月,浙江大学医学院附属第二医院急诊科收治 1 例 LSM 患者,经肌肉活检和基因检测,确诊为 LSM——晚发型多酰基辅酶 A 脱氢缺陷(multiple acyl coenzyme A dehydrogenation deficiency, MADD),经过多学科合作、个体化护理和康复锻

炼指导,患者肌力恢复正常,病情好转,出院后随访 10 个月,病情未复发,可正常生活工作。现将护理报告如下。

### 1 病例简介

患者,男,23 岁,因“下肢酸痛乏力伴酱油色尿 1 个月”于 2018 年 7 月 21 日就诊于浙江大学医学院附属第二医院。患者于就诊前 1 个月出现双下肢酸痛,进行性加重,无法行走,并出现酱油色尿,当地医院检查结果显示肌酸激酶(CK)明显升高,考虑横纹肌溶解,病因不明,经碱化尿液等治疗效果不佳,遂转入浙江大学医学院附属第二医院急诊科,以“肌病待查”收住入院。入院查体:体温 36.7℃,心率 127 次/min,呼吸 27 次/min,血压 168/100 mmHg,意识清,双上肢肌力基本正常,双下肢近端肌力 II 级,远端肌力 V 级,双侧膝腱反射

作者简介:施笑笑(1990—),女,本科,硕士在读,护师。

收稿日期:2020-04-21

迟钝,双侧病理征阴性,下肢肌肉压痛感,轻度水肿。实验室检查示谷丙转氨酶 1 491 U/L、谷草转氨酶 6 340 U/L,白蛋白 28.1 g/L,CK 53 299 U/L、CK-MB 1 385 U/L、乳酸脱氢酶 17 315 U/L。腹部 B 超显示脂肪肝改变。7 月 22 日患者出现昏迷,急查血气分析示呼吸性合并代谢性酸中毒,pH 7.11、PaCO<sub>2</sub> 111 mmHg、血乳酸 7.1 mmol/L,血氨 128.4 μmol/L,白细胞计数 21.6×10<sup>9</sup>/L,C-反应蛋白 184.6 mg/L,考虑患者出现急性呼吸衰竭、肺性脑病、肝性脑病、混合性酸中毒和重症肺炎,紧急予气管插管呼吸机辅助通气。查头颅 CT 未见异常,胸部 CT 显示两肺炎、肺不张和胸腔积液。患者 CK 明显升高,存在重度横纹肌溶解,病因不详,请神经内科行左侧肱二头肌肌肉活检术,术后病理提示 LSM,同时行基因检测。患者机械通气,多次尝试脱机训练失败,遂于 2018 年 8 月 2 日行气管切开。经过积极补充核黄素、左卡尼汀,抗生素治疗肺部感染,碱化尿液,补充液体和多学科照护,患者四肢肌力逐渐改善,双下肢肌力恢复至 IV 级,肺炎好转,CK 下降至 68 U/L,8 月 8 日脱机成功,逐渐更换为金属套管,并尝试堵管成功。8 月 13 日患者意识清楚,四肢肌力恢复至 V 级,肝功能、肌酶正常,痊愈出院,住院时间 23 d。9 月 3 日基因检测回报,患者存在 ETFDH 基因复合杂合突变(c.325A>G, c.770A>G),从而确诊患者为 LSM——晚发型 MADD。经康复锻炼,患者可正常工作和生活,随访 10 个月,未出现病情反复。

## 2 护理

### 2.1 病情监测与观察

横纹肌溶解综合征常见于挤压伤、过度运动、烧伤以及中毒等,而由于遗传因素引起的横纹肌溶解容易被忽视<sup>[3]</sup>。本例患者以肢体无力、肌肉疼痛伴酱油色尿为首发症状,CK 明显升高,考虑为横纹肌溶解综合征。酱油色尿本质是肌红蛋白尿,肌肉损伤后大量释放入血,可直接伤害肾小管表皮细胞、肾血管收缩和阻塞肾小管,容易引起急性肾功能衰竭<sup>[4]</sup>。另外,肌细胞损伤后,会释放大量的钾离子,从而引起高钾血症。对于横纹肌溶解综合征患者不建议早期即开始连续肾脏替代治疗(CRRT),但如患者出现严重肾功能衰竭或难治性

高钾血症,应立即进行 CRRT<sup>[5]</sup>。每日抽血监测患者肾功能变化,适度补液,计每小时尿量,维持每日尿量在 2 000~3 000 ml 范围内,并予 5%碳酸氢钠注射液 10 ml/h 进行微泵静脉推注,甘露醇 100 ml 静脉滴注,1 次/d,以碱化尿液,避免肾小管堵塞。注意避免输注含钾液体,减少含钾物质摄入,每日监测血钾变化,一旦出现高钾血症,予 10%葡萄糖酸钙拮抗高钾,并予高糖联合胰岛素静脉滴注或利尿降钾。本例患者虽然 CK 极高,但经过上述诊疗护理,未行 CRRT 治疗,患者未发生尿量减少和电解质紊乱,肾功能维持在正常范围内,出院当日 CK 降至 68 U/L。

### 2.2 特殊用药护理

LSM 分型包括晚发型 MADD、原发性系统性肉碱缺乏、单纯肌病型中性脂肪沉积症、中性脂肪沉积症伴鱼鳞病 4 种临床亚型,本例患者经基因检测确诊为晚发型 MADD,是较常见的 LSM 亚型。MADD 是一种反复发作的常染色体隐性遗传代谢综合征,致病基因为 ETFDH 或 ETFB,临床表现为低血糖、代谢性酸中毒、高血氨症和肌肉脂质沉积等<sup>[6]</sup>。核黄素(维生素 B<sub>2</sub>)是晚发型 MADD 的特效药,在诊断 LSM 患者中积极推荐使用核黄素<sup>[7]</sup>。遵医嘱予患者核黄素 40 mg 鼻饲,3 次/d;辅以左卡尼汀 1 g 静脉推注,3 次/d;艾地苯醌 30 mg 鼻饲,3 次/d。核黄素服用后可引起尿液发黄,告知患者及家属为正常现象,不影响继续用药。左卡尼汀需溶于 10 ml 注射用水中,2~3 min 内完成静脉推注,注意观察患者有无恶心、呕吐和癫痫发生。出院 1 个月后,核黄素减至 10 mg,3 次/d,长期维持,可有效预防疾病复发。

### 2.3 高血氨及肝功能不全的护理

LSM 的少数患者会出现高血氨,从而引起意识障碍。本例患者入院后出现昏迷,血氨高达 128.4 μmol/L(正常值 9~33 μmol/L),存在肝功能不全,考虑为肝性脑病,予查肝炎标志物系列、自身免疫性肝病抗体除外其他病因。遵医嘱给予乳果糖口服溶液 10 ml 鼻饲,3 次/d;门冬氨酸鸟氨酸注射液 15 g 溶于 5%葡萄糖注射液中静脉滴注,输注时间大于 3 h,1 次/d;维持 2~3 次/d 软便;每日监测血氨变化;予异甘草酸镁、还原型谷胱甘肽等护肝治疗,避免使用肝损药物。治疗 3 d

后,患者血氨恢复至正常范围。

## 2.4 气道护理

### 2.4.1 呼吸机辅助通气护理

患者气管插管后机械通气,采用同步间歇指令通气模式,潮气量 450 ml,呼吸频率 12 次/min,吸入氧浓度 40%,呼气末正压通气 5 cmH<sub>2</sub>O,根据病情调整呼吸机参数。预防呼吸机相关性肺炎措施包括床头抬高 30~45°,规范吸痰、口腔护理、手卫生等操作,加强肠内营养护理,采用留置鼻肠管代替鼻胃管,减少反流风险,观察患者有无误吸、腹胀、腹泻等症状,监测气管导管气囊压力,声门下小负压吸引分泌物等。本例患者镇静深度为浅镇静状态,采用 RASS(Richmond Agitation Sedation Scale)评分监测镇静深度<sup>[8-9]</sup>,日间评分维持在一2~1分,夜间维持在一3~1分。患者肺炎好转后,插管后第4天开始脱机训练,逐步降低吸入氧浓度,降低呼吸频率,但患者氧和维持欠佳,吸入氧浓度为40%的情况下 SpO<sub>2</sub> 仅 90%,且床边 B 超未见膈肌明显活动,评估拔管困难,于插管后第11天行气管切开。后改为压力支持呼吸模式,于气管切开后第6天脱机成功。

### 2.4.2 气管切开护理

气管切开后观察切口有无渗血、渗液及皮肤红肿,每天更换气管切开专用纱布,保持局部干爽。重点关注气切套管位置,妥善固定,避免脱出。脱机后,加强气道湿化,保持呼吸道通畅。气管切开后第8天,患者病情进一步好转,肌力改善,呼吸平稳,将带有气囊的气管切开套管更换为金属套管。换管后,监测患者呼吸、氧合情况,注意观察患者有无呛咳以及发音、吞咽异常等情况。每8h更换金属气切内套管,避免痰痂堵塞气道。气管切开后第10天患者肌力改善,生命体征平稳,炎症指标正常,予渐进式堵管,从半堵管过渡至完全堵管。患者呼吸平稳,观察24h,予以拔出气切金属套管。

## 2.5 心理护理

患者为青年人,急性起病,在监护室内入住时间久,经历意识障碍、气管插管、机械通气、气管切开、肌肉活检以及留置鼻肠管、深静脉导管和导尿管等多项事件,精神心理压力较大,多次出现晃动床栏、企图坐起、试图拔管、难以入睡等情绪烦躁状态。诊治过程中,医护人员重视与患者的沟通和宣教,告知操作目的和方法,取得患者配合。请

心理卫生科协助心理沟通,予劳拉西泮 0.25 mg 鼻饲,3次/d,用药后患者情绪稳定,睡眠改善。LSM 为遗传性疾病,患者及家属担心会遗传给下一代,告知该病为隐性遗传模式,下一代仅为携带者,不会患病,为保险起见,其配偶可行 ETFDH 基因检测。另外告知患者为晚发型 MADD,核黄素治疗有确切疗效,基本不影响寿命。通过心理干预,患者逐渐认识了 LSM,内心由抗拒治疗转换为接受并配合治疗,患者心理压力减小,重拾了对生命的热爱和生活的勇气。

## 3 小结

在临床实践中,LSM 容易出现漏诊和误诊。患者首发为横纹肌溶解综合征,排除其他病因后,考虑 LSM 可能,同时本例 LSM 患者合并多脏器功能不全,疾病救治过程较复杂,增加了护理难度,但通过肌肉活检和基因检测及时明确了诊断。通过积极的病情监护与观察、高血氨和肝功能不全的护理、气道护理、心理护理,患者各器官功能恢复良好,取得较好的救治效果。

### 参考文献:

- [1] 中华医学会神经病学分会,中华医学会神经病学分会神经肌肉病学组,中华医学会神经病学分会心电图及临床神经生理学组.中国脂质沉积性肌病诊治专家共识[J].中华神经科杂志,2015,48(11):941-945.
- [2] FU H X, LIU X Y, WANG Z Q, et al. Significant clinical heterogeneity with similar ETFDH genotype in three Chinese patients with late-onset multiple acyl-CoA dehydrogenase deficiency[J]. *Neurol Sci*, 2016, 37(7):1099-1105.
- [3] 姜涛,熊李,漆学良,等.以横纹肌溶解为表现的脂质沉积性肌病临床、病理与基因改变特点[J]. *中风与神经疾病杂志*, 2016, 33(1):60-63.
- [4] 李世军,许书添,高二志,等.横纹肌溶解症相关急性肾损伤[J]. *肾脏病与透析肾移植杂志*, 2016, 25(1):14-19.
- [5] 邵盛芳.脂质沉积性肌病合并横纹肌溶解1例的护理[J]. *护理与康复*, 2018, 17(6):88-90.
- [6] OLSEN R, KONARIKOVA E, GIANCASPERO T A, et al. Riboflavin-responsive and -non-responsive mutations in FAD synthase cause multiple acyl-CoA dehydrogenase and combined respiratory-chain deficiency[J]. *Am J Hum Genet*, 2016, 8(6):1130-1145.
- [7] 陈永康,刘晗,袁心,等.核黄素反应性脂质沉积性肌病两系临床分析[J]. *中国实用神经疾病杂志*, 2018, 21(24):2692-2696.
- [8] 韩花雨.集束化护理干预对预防 ICU 机械通气患者 VAP 的影响[J]. *齐鲁护理杂志*, 2018, 24(7):66-68.
- [9] 潘爱红. RASS 镇静评分在机械通气患者镇静治疗中的应用[J]. *齐鲁护理杂志*, 2016, 22(15):106-108.