

1例先天性鱼鳞病新生儿的护理

傅程瑶 郭丹洁 杨巧平

先天性鱼鳞病是一组常染色体遗传性皮肤脱屑性疾病,新生儿期起病的有火棉胶婴儿、性联寻常性鱼鳞病、板层状鱼鳞病、显性遗传先天性鱼鳞病样红皮病、胎儿鱼鳞病等^[1]。新生儿先天性鱼鳞病发生率约1/300000^[2],目前尚无特效的治疗,以温和和保湿,轻度剥脱为处理原则^[3],应用各种外用药的目的在于改善皮肤的干燥状态,防止水分蒸发,促进角质细胞脱落^[4]。我科于2019年6月26日收治1例先天性鱼鳞病患儿,经积极治疗和精心护理,患儿好转出院。现将护理体会报告如下。

1 临床资料

患儿,男,生后7h,因发现皮肤羊皮纸样6h余入院。患儿系孕3产2,孕39周⁺,因“胎膜早破”自然分娩娩出,母亲血型为O型。入院查体:体温36.5℃,心率146次/分,呼吸48次/分,血压82/45 mmHg,反应好,哭声响亮,双眼睑无水肿,眼睑可闭合,头面部皮肤干燥、薄,躯干、四肢皮肤光亮,呈羊皮纸样,关节及腹部皮肤脱屑皴裂,指端、趾端苍白水肿。查血常规:白细胞 $21.43 \times 10^9/L$,中性粒细胞76.2%,C反应蛋白 $<1 \text{ mg/L}$ 。诊断:新生儿鱼鳞病。入院后予新生儿监护,置暖箱,皮肤护理,拉氧头孢抗感染及补液治疗等措施,并完善相关检查。入院第6天查血常规示白细胞 $22.17 \times 10^9/L$,中性粒细胞63.9%,C反应蛋白36 mg/L,提示感染征象,改用5%葡萄糖溶液5 ml+头孢哌酮钠舒巴坦钠针0.13 g,每12小时一次,以12 ml/h微泵静脉推注,并加强皮肤护理。入院第12天患儿复查血常规示白细胞 $12.36 \times 10^9/L$,中性粒细胞56.8%,C反应蛋白 $<1 \text{ mg/L}$,病情好转出院。

2 护理体会

先天性鱼鳞病主要因为全身或部分表皮过度

角化,颗粒层萎缩或消失,致使皮肤干燥、粗糙,呈鱼鳞状^[5]。因此先天性鱼鳞病患儿护理过程中重点关注全身皮肤护理、预防感染、病情观察、营养支持、疼痛护理、出院指导等方面,具体内容如下。

2.1 全身皮肤护理 该患儿入院时躯干、四肢皮肤呈羊皮纸样,关节及腹部皮肤脱屑并皴裂,皮肤表面无渗液,采取暴露疗法,将患儿双手戴无菌小手套防止皮肤抓伤,避免增加感染,然后将患儿置于新生儿暖箱,箱温根据患儿的体重及天龄调节为29℃~33℃,湿度55%~65%,避免箱内环境过于干燥,增加患儿不显性失水量。患儿入院第1天至第4天予呋喃西林(呋喃西林氧化锌搽剂)外涂全身,每天4次,其主要成分是呋喃西林、氧化锌和凡士林,能够抗菌消炎、减少水分蒸发、促进皮肤愈合。呋喃西林与微生物酶类系统作用,干扰细菌氧化酶系统而发挥抑菌或杀菌作用,对革兰氏阳性和革兰氏阴性细菌均有效^[6]。氧化锌有轻度收敛作用,可促进皮肤愈合^[7]。而凡士林使搽剂具有油性大、渗透性强的特点,起到软化皮肤、保护创面、防止干裂的作用^[8]。入院第5天患儿皮肤硬化、断裂和脱屑加重,局部露出鲜嫩的皮肤,进一步加强皮肤护理,脱屑明显时予康复新液洗浴,并用两层康复新液浸透的无菌纱布敷在皮肤皴裂处,每日3次,同时予施巴婴儿护肤霜外搽全身润肤治疗。康复新液是美洲大蠊干燥虫体的乙醇提取物,具有抗炎、消肿、促进细胞增殖和新生肉芽组织增长,加速病损组织修复,加快坏死组织脱落,提高机体免疫功能等作用^[9]。施巴婴儿护肤霜主要成分为液体石蜡、乳酸钠、乙醇、尿囊素等,pH值5.5弱酸性配方,适合皴裂干燥皮肤,有助于皮肤保护膜形成。患儿全身皮肤弹性差,嫩皮受压易引起局部缺血、缺氧、坏死,每小时为患儿更换一次体位,同时检查患儿全身情况。另外,勤换尿不湿,预防因大小便刺激引起的

皮肤感染。入院第10天患儿躯干皮肤已大面积脱落,露出红斑状皮肤,四肢局部皮肤仍有轻度皲裂。出院时患儿四肢局部皮肤也脱落,露出红斑状皮肤,关节处有轻度皲裂。

2.2 感染防护

2.2.1 保护性隔离 对患儿采取保护性隔离,在床边悬挂明显标志,接触患儿的护理人员相对固定。接触患儿时戴一次性无菌手套,严格执行无菌操作,使用一次性无菌中单,如床单有患儿脱落的皮屑及异物及时更换。患儿用物专人专用(如听诊器、腋温表、奶瓶等)。暖箱每日予500 mg/dl的施康消毒液擦拭两次,每周更换。

2.2.2 眼部、口腔、脐部护理 患儿眼睑、口腔无明显外翻,眼部有少量脓性分泌物,用无菌棉签清理分泌物后予氧氟沙星滴眼液滴眼,每日2次,并用暖箱罩覆盖暖箱避免光线刺激患儿双眼,5 d后患儿眼部未见脓性分泌物。用5%的碳酸氢钠进行口腔护理,每日3次,防止口腔感染。用3%过氧化氢溶液及5%聚维酮碘为患儿做脐部护理,每日2次。经过悉心护理,该患儿脐部干燥,未发生感染。

2.2.3 药物治疗 患儿入院时血常规示白细胞高,C反应蛋白正常,遵医嘱予拉氧头孢抗感染治疗,入院第6天复查血常规示白细胞和C反应蛋白升高,提示继发感染,加强抗感染治疗,改用头孢哌酮舒巴坦静脉用药。入院12 d复查血常规正常,感染有效控制。患儿住院期间体温正常。

2.3 严密监测病情 患儿皮肤脆弱,故给予经皮测氧饱和度仪监测患儿心率和氧饱和度,每8 h更换1次位置,防止压疮及肢端末梢血供不足。密切观察患儿反应、皮肤颜色、体温、呼吸、肌张力、尿量、排便情况及炎症指标。同时注意有无呼吸暂停、口唇发绀症状以及神经系统症状如有无抽搐及脑型尖叫。患儿住院期间生命体征平稳,无发热及发绀,无呼吸困难及抽搐。

2.4 加强营养支持 患儿皮肤损伤严重,加之裸露在暖箱内不显性失水多、生理性体重下降等因素,致使该患儿体液大量丢失,易造成水、电解质平衡失调和营养不良。患儿入院第1天予试喂配方奶后有非喷射性呕吐,结合因患儿有胎膜早破,予禁食、洗胃、静脉补液治疗。因患儿四肢皮肤呈羊皮纸样,予静脉补液时谨慎选择头部血管穿刺,争取一次穿刺成功。穿刺成功后于留置针肝素帽下方用无菌干棉球平整铺垫,避免进一步损伤患儿皮肤。入院第2天

试喂配方奶10 ml,每3小时一次,吃奶好,无腹胀及呕吐。同时准确记录出量,遵医嘱予静脉高营养治疗。之后根据患儿耐受情况,逐渐增加奶量。每周为患儿称体重3次,以便评估患儿营养供应情况。出院时患儿奶量增加至85 ml,每3小时一次喂服,体重由入院时3 490 g增加至3 640 g。

2.5 疼痛护理 患儿皮肤损伤严重,加之局部摩擦、有创操作等因素,导致患儿出现疼痛。入院后采取新生儿疼痛评估量表评估患儿疼痛情况,包括面部表情、哭闹、呼吸形态、手臂活动、脚活动、觉醒状态6个方面,每天评估,病情变化时随时评估。同时采用非药物性止痛方法,如非营养性吸吮,听音乐,襁褓包裹及袋鼠式护理;在有创操作前先口服糖水,采血、静脉穿刺等有创操作争取一次性成功。入院后患儿疼痛评分控制在0~1分之间。

2.6 出院指导 出院时向患儿家长讲解有关新生儿鱼鳞病的知识和皮肤护理的重要性,指导患儿家长做好患儿的日常护理。皮肤护理方面主要指导家长严密观察皮肤发硬、角化、断裂、脱屑等情况,对角化表皮不得用手清除,让其自然脱落,对皮屑脱落后露出的嫩皮要注意保护,不能直接用手接触,接触患儿前后要洗手。患儿应穿棉质宽松衣服,勤换勤洗,不应过度清洁皮肤,洗澡时水温不宜太高,38℃~40℃为宜,不要用碱性肥皂或沐浴露。遵医嘱继续予康复新液洗浴或外敷,施巴婴儿护肤霜外搽润肤。营养供应方面建议患儿家长坚持母乳喂养,在医生指导下添加辅食。并告知家长要保证居室每日定时开窗通风,避免带患儿去人多密集之地。定期复查,如发现患儿出现高热、呕吐、抽搐及精神反应欠佳、吃奶差等表现时,应及时就诊。

3 小结

新生儿期发病的先天性鱼鳞病在临床上罕见。新生儿先天性鱼鳞病患者全身皮肤会反复经历硬化、断裂和脱皮过程,生成浅红色嫩皮而极易继发感染,成为导致患儿死亡的主要因素。精心的皮肤护理和保护性隔离,是新生儿鱼鳞病患者护理的关键。通过针对性地对患儿各阶段的皮肤变化情况实施重点护理,防止皮肤水分过度蒸发及感染,促进受损皮肤修复和愈合。同时,给予合理的喂养和抗感染治疗,患儿皮肤恢复良好,感染有效控制。由于本病系终身存在,应加强家长心理支持及对本病的认识,强调出院后的生活护理,定期随访。

(下转第957页)

缓解患者因知识缺乏而致的恐惧心理,减轻心理压力,鼓励患者全程参与疾病治疗与护理,提高患者依从性,有利于提高医患满意度。但本次纳入的研究对象均为意识清醒,沟通理解能力良好的患者,后续研究可以探讨该方法在认知能力差、适应性欠缺的儿童、精神心理疾病等特殊患者应用中的有效性及可行性。

参考文献

- 1 Radchenko C, Alraiyes AH, Shojaee S. A systematic approach to the management of massive hemoptysis[J]. J Thorac Dis, 2017, 9(Suppl 10): S1069-S1086.
- 2 Hurt K, Bilton D. Haemoptysis: Diagnosis and treatment[J]. Acute Med, 2012, 11(1): 39-45.
- 3 金发光. 大咯血诊疗规范[J]. 中华肺部疾病杂志(电子版), 2019, 12(1): 1-8.
- 4 曹永, 唐红英, 李建伟, 等. 入院视频宣教的应用效果评价[J]. 西部医学, 2015, 27(2): 293-295.
- 5 陈姝怡, 陈金花, 黄丹丹, 等. 回授法在脑卒中病人健康宣教中的应用[J]. 中华护理教育, 2016, 13(5): 390-392.
- 6 中华人民共和国国家卫生和计划生育委员会. 肺结核诊断标准(WS 288-2017)[S]. 新发传染病电子杂志, 2018, 3(1): 59-61.
- 7 Farris C. The teach back method[J]. Home Healthc Now, 2015, 33(6): 344-345.
- 8 Caplin M, Saunders T. Utilizing teach-back to reinforce patient education: A step-by-step approach[J]. Orthop Nurs, 2015, 34(6): 365-370.
- 9 Dantic DE. A critical review of the effectiveness of teach-back technique in teaching COPD patients self-management using respiratory inhalers[J]. Health Educ J, 2014, 73(1): 41-50.
- 10 杜玉国, 魏振军, 路军良, 等. BAE治疗咯血的疗效与安全性分析[J]. 齐齐哈尔医学院学报, 2015, 36(22): 3317-3318.
- 11 赵明月. 视频宣教结合回授法对下颌近中阻生智齿病人术中配合程度及术后疼痛程度的影响[J]. 黑龙江医药科学, 2019, 42(3): 167-168.
- 12 陈姝怡, 陈金花, 黄丹丹, 等. 回授法在脑卒中患者健康宣教中的应用[J]. 中华护理教育, 2016, 13(5): 390-392.
- 13 张加荣, 丁玉琴. 术前视频宣教对经桡动脉介入治疗患者依从性的影响[J]. 实用临床医药杂志, 2017, 21(8): 191-192.

(收稿日期 2020-07-14)

(本文编辑 蔡华波)

(上接第951页)

参考文献

- 1 邵肖梅, 叶鸿瑁, 丘小汕. 实用新生儿学[M]. 第4版. 北京: 人民卫生出版社, 2011: 874.
- 2 任平, 张玉侠, 陈劫. 新生儿先天性鱼鳞病的护理[J]. 中华护理杂志, 2013, 48(3): 274-275.
- 3 徐芳, 李凤. 新生儿鱼鳞病的护理体会[J]. 护士进修杂志, 2012, 27(14): 1277-1278.
- 4 Russi G, Media D. Management of harlequin ichthyosis in low-income countries[J]. Ann Trop Pnediatr, 2011, 31(3): 247-249.
- 5 岳晓明, 禄泉, 林李余. 新生儿鱼鳞病15例临床分析[J]. 重庆医学, 2009, 38(6): 657.
- 6 陆小燕, 李庆欣, 赵勤, 等. 呋喃西林溶液的无菌检查方法验证[J]. 感染抗药学, 2009, 6(1): 29.
- 7 彭静, 宋新文, 李浩, 等. 氯锌油搽剂中氧化锌含量测定方法优化方案的考察[C]. 第21届全国儿科药理学学术会议, 2010.
- 8 王新红, 栗志远, 张兆清. 对氧化锌软膏处方的改变及其治疗湿疹的疗效观察[J]. 药学实践杂志, 2008, 26(6): 451-453.
- 9 裴世荣, 郝平, 周洁松, 等. 康复新液联合远红外线照射治疗糖尿病足的临床研究[J]. 中国美容医学, 2008, 17(12): 1738-1741.

(收稿日期 2020-08-10)

(本文编辑 蔡华波)