

Turcot综合征患者放疗期间护理

蒋燕华, 张诞萍, 郭已然, 曹 阳, 陈佳丽

同济大学附属东方医院放疗科, 上海

收稿日期: 2024年3月17日; 录用日期: 2024年4月11日; 发布日期: 2024年4月17日

摘 要

目的: 报道1例Turcot综合征患者接受放射治疗期间的护理。方法: 回顾其临床资料及治疗与护理措施, 并总结其护理难点。结论: Turcot综合征属于医学上的一种罕见疾病, 临床病例也较少, 对于我们护理而言也是一项挑战, 因为病情发展迅速, 该病患者消化道、中枢神经、皮肤黏膜等都会并发一系列不适症状, 同时接受放疗的患者也会出现身体不适反应, 因此, 我们也需要为患者提供一个人性化且符合患者现存问题、提高患者生活质量的护理计划, 围绕患者整个放疗期间的基础护理、心理护理及饮食等方面进行, 重点观察患者病情, 有无并发症及心理问题, 有更多的预见性为患者提供更优质的护理。

关键词

Turcot综合征, 脑肿瘤肠息肉, 颅脑放疗, 护理

Nursing Care for Patients with Turcot Syndrome during Radiotherapy

Yanhua Jiang, Danping Zhang, Yiran Guo, Yang Cao, Jiali Chen

Department of Radiotherapy, Oriental Hospital Affiliated to Tongji University, Shanghai

Received: Mar. 17th, 2024; accepted: Apr. 11th, 2024; published: Apr. 17th, 2024

Abstract

Objective: To report the nursing methods of a patient with Turcot syndrome during radiation therapy. **Method:** Review its clinical data, treatment and nursing measures, and summarize its nursing difficulties. **Result:** By actively cooperating with treatment and nursing, the patient successfully completed the originally planned radiation therapy, and their condition was under certain control, with a reduction in brain mass compared to before. **Conclusion:** Turcot syndrome is a rare medical condition with few clinical cases, which is also a challenge for our nursing care. Due to the rapid development of the disease, patients with Turcot syndrome may experience a series of discomfort

symptoms in the digestive tract, central nervous system, skin and mucous membranes. At the same time, patients receiving radiotherapy may also experience physical discomfort reactions. Therefore, we also need to provide patients with a personalized and tailored nursing plan that meets their existing problems and improves their quality of life, focusing on basic care, psychological care, and diet throughout the entire radiotherapy period, with a focus on observing the patient's condition, whether there are concurrent symptoms and psychological problems, and providing better quality care for patients with more foresight.

Keywords

Turcot Syndrome, Brain Tumor with Intestinal Polyps, Craniocerebral Radiation Therapy, Nurse

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

Turcot 综合征(Turcot syndrome, TS)又被称为脑肿瘤肠息肉综合征, 是 1959 年由 Turcot 首先发现的一种遗传性疾病, 其特点为中枢神经系统恶性肿瘤与结直肠恶性肿瘤同时或先后出现[1] [2]。TS 少见, 目前文献报道 150 余例, 5 年生存率 < 5%; 发病年龄为 2~84 岁, 多见于 < 30 岁的患者[3]。Turcot 综合征主要是因为染色体异常并且遗传给后代所引起的结肠息肉或者肿瘤疾病, 这是一种临床上比较少见的隐性遗传性疾病, 以免发生恶变, 本病结肠腺瘤性息肉恶变率高一经确诊应立即行内镜下摘除或息肉切除术。对于息肉恶变的应按照结肠癌进行规范的根治手术。中枢神经系统肿瘤: 根据肿瘤的部位和大小可以选择不同的治疗手段如手术切除、头颅伽玛刀治疗、放化疗等[4]。Turcot 综合征常发生皮肤损害, 表现为牛奶咖啡斑或色素痣。一项研究统计, 41 例 Turcot 综合征确诊和疑似患者中, 39 例见到牛奶咖啡斑[5], 提示这种皮肤病变与 Turcot 综合征密切相关, 并且对诊断有一定的提示意义。研究表明, 神经外胚层的遗传学异常可能是导致此类皮肤损害和原发性中枢神经系统肿瘤的原因[6]。2019 年上海东方医院放疗科收治了 1 例 Turcot 综合征患者, 将其治疗及护理过程报告如下。

2. 病例资料

患者女, 18 岁, 首次发病于 2019 年 10 月 1 日, 无明显诱因出现大便带血且伴排便困难, 肠镜病理示中分化腺癌伴坏死, 2019 年 10 月 14 日我院胃肠外科拟“直肠癌”收治入院, 入院完善检查后发现直肠、右侧乳房、胰腺多原发占位, 2019 年 11.01 行化疗: SHR1210, 化疗结束后于 2019 年 11 月 4 日出院, 2019 年 11 月 19 日主诉 4 天前头痛头晕, 便拟“颅内占位半月”收入我院神经外科, 后求进一步治疗转入放疗科进行放射治疗, 患者既往已确诊 Turcot 综合征 1 年, 接受 SHR1210 治疗晚期 dMMR/MSI-H 实体瘤临床研究 23 次用药, 否认慢性病史及家族遗传史, 家族中均无人发病, 患者全身皮肤见多处大小不等的咖啡色斑, 左侧头顶及右侧牙龈见大小不等赘生物, 右侧大腿见桑葚样瘤样增生。结合影像学表现, 患者无法行手术切除, 故予行右侧丘脑占位局部放射治疗, 因病变部位贴于脑干, 一阶段针对右侧丘脑病灶外放 1 cm, 予 50Gy/25f, 二阶段针对病灶局部缩野加量 4Gy/27f, 放疗中期患者出现头晕、头痛等情况, 予以降颅压抗癫痫等药物治疗, 主诉脱发且照射野不部位皮肤出现轻度色素沉着, 其余无明显不适, 顺利完成放疗计划于 2021 年 1 月 14 日出院。

3. 护理

患者放疗计划实施前后,我们也根据患者病情的特殊性 & 专科内容,评估患者目前病情 & 心理状况,为患者制定了较为专科性的护理措施:

3.1. 放疗前护理

患者已治疗近一年余,首次接触及认识放射治疗,对放射治疗的内容及方法认知较少,因而会产生焦虑、恐惧的情绪,年龄也相对于科内收治的患者小,又为女性患者,放疗前要将头发剔除并在头面部做记号也会对自己的形象有所顾虑,所以情绪起伏也会较大。因此要将照射前保护照射野皮肤的重要性 & 方法向患者说明:放射野皮肤要保持干燥、清洁,切勿摩擦、曝晒、挠抓、涂抹刺激性药物及用肥皂擦洗等,还要避免理化刺激,尽量保持患者照射野的标记清晰[7]。切勿直接接触或用手指去剥干燥、脱落的痂皮,以免损伤皮肤发生感染而延长愈合的时间。不可在放射部位涂用含金属的药膏及粘贴氧化锌的胶布,照射时会产生两次射线,加重皮肤反应。

3.2. 放疗期间护理

放疗具有一定的风险性,放射线的辐射作用,不仅会杀灭肿瘤细胞,还会对健康细胞形成损伤,进而引发不良反应,会在一定程度上影响放疗效果,增加患者的身心不适。部分患者受到放疗不良反应的影响,容易产生负面情绪,影响其对于各项治疗工作的配合度,不利于后续治疗工作的开展[8]。我们也将着重围绕患者放疗期间的护理进行开展。

3.2.1. 基础护理

始终保持照射野线条清晰,如发现不清晰,应及时请医师描画清楚,不可自己描画,以免错位。在照射时不可移动位置,以免照在正常组织上而漏掉。在照射前、后半小时内,嘱患者尽量不进食,以免引起条件反射性厌食。每次放疗后安静休息 30~60 分钟,以减轻放射反应。鼓励患者多饮水,每日 2000~4000 ml,以利于毒素排泄。严密观察病情,床旁用床档或专人护理,防止意外事故的发生。放疗期间注意观察患者的肢体语言有无发生改变,主动询问患者有无头痛及头痛发作的时间和伴随的症状,有无视力的改变或者一过性的视力模糊等,对于放疗期间出现不良反应的患者,要及时汇报医生。

3.2.2. 心理护理

病情的特殊及发病的迅速,也使得患者难以接受。正值青少年时期应该在学校享受读书氛围 & 新生活的时段却在病房里度过,患者会出现抑郁等压抑心理,同时焦虑 & 对疾病的恐惧也围绕着患者 & 她的家人。我们在开导疏解患者心情的同时也要同步对家属进行开导及沟通,让家属了解患者的病情 & 治疗方案,耐心倾听,指导家属如何照顾患者的生活 & 心理需求。我们也与院内社工部也开展了“医路相伴”病友支持小组,也会有社工部的老师不定期来和患者谈心交流,为患者做心理疏导,提供饮食 & 社会支持等各方面的帮助。我院社工部自 2000 年成立以来,工作职能主要涵盖专业社会工作服务、志愿者管理、公益慈善 & 社会工作行政等,主要以慢性病全程化管理模式在我们肿瘤病人中进行心理疏导,重构自我价值 & 自我认同并为患者提供科学的康复信息。

3.2.3. 放疗皮肤护理

患者在放疗期间可以使用伯格曼等皮肤粘膜保护剂外喷皮肤,从而保护放疗部位皮肤黏膜,降低放射性皮损伤的发生。告知患者放疗过程中,可能会出现血小板水平下降的情况,若出现皮肤损伤后出血可直接导致一系列严重的后果发生,因此注重皮肤保护是非常重要的;放疗干预期间尽可能不要外出,以免因外界空气、病毒侵入等影响引起感冒等其他疾病。

3.2.4. 用药护理

患者使用甘露醇静滴等降颅压，德巴金抗癫痫发生等药物，需要定期检测常规、肝肾功能及电解质等血象，如有异常及时纠正。大便干燥可或难以排便，可服用四磨汤，乳果糖等缓泻药，促进排便。

3.2.5. 饮食指导

由于疾病本身、心理焦虑或担心未来生活不良心理情绪的影响，患者可能出现食欲下降，造成其营养不良，或者饮食与饮水不当，致大便干燥。每周要为患者称量一次体重，从各方面检测患者的营养摄入是否足够。故要加强饮食方面的护理，必要时使用通便药物。告知患者及家属食用高热量、高蛋白、高维生素的食物，尤其是要纠正低蛋白、贫血等情况，利于降低脑部放疗时脑水肿的出现。同时要以清淡、粗纤维及易于消化的食物为主，少吃多餐，禁食刺激性辛辣及油腻的食物。为了促进大便畅通，要多吃水果多喝水。

3.2.6. 骨髓抑制护理

癌症病人抗肿瘤治疗的方法主要是包括手术、放疗、介入、生物学免疫学以及中医药疗法等[9]。而骨髓抑制是抗肿瘤治疗流程中典型的并发症之一，由放疗、化疗和新的抗肿瘤药物如靶向和免疫药物所致，临床为外周血细胞数量减少，包括中性粒细胞减少症、血小板减少症和血红蛋白减少，这可能单独或一起发生[10]。临床上骨髓抑制病人发生并发症的概率较高，而感染、出血等的出现又会加重病人的不良结局[11]。患者放疗期间血象基本正常，无需多做处理。但也应每周检查血象1次，加强监测，如若出现异常对症处理。

3.3. 放疗后护理

嘱患者外出时注意防晒，保护好放疗部位皮肤，遵医嘱定期复查，出院后一周进行血常规检查、肝肾功能检查，了解身体的恢复情况，如果出现不适症状，及时就医，以免延误病情。

此外，需要注意保持良好的心态，避免过度紧张和焦虑，还要注意保持规律的作息，避免熬夜，以免影响身体恢复。

4. 预后及监测

有散发性胶质细胞瘤的病人5年存活率< 5% [12]，正确认识TS并早期筛查和治疗对患者的预后至关重要。对于有FAP、HNPCC家族史、APC或MMR基因突变的患者，应当在35岁之前进行肠镜检查或检测外周血单个核细胞的DNA突变[13][14]。故对症状未完全出现病人的监测非常重要，以便能及早明确诊断从而采取有效的治疗措施[15]。

5. 小结

该疾病病例较为罕见，预后也较差，在整个护理过程当中也缺少了很多预见性。放疗前中后对患者进行细致评估，对于我们专科护理也是要全方面为患者考虑的。如何降低患者放疗中的不适感，提高及改善患者的生活质量就是我们的主要目的。但是目前为止对Turcot综合征也没有治愈的病例及针对性的专科护理措施提出，希望在医学的进步下，针对该类疾病有进一步的发现研究，提高患者的预后或提高治愈率，且提供给患者更完善且符合患者的护理，能给患者带来信心与希望。

参考文献

- [1] Dipro, S., Al-Otaibi, F., Alzahrani, A., *et al.* (2012) Turcot Syndrome: A Synchronous Clinical Presentation of Glioblastoma Multiforme and Adenocarcinoma of the Colon. *Case Reports in Oncological Medicine*, 2012, Article ID: 720273.

- <https://doi.org/10.1155/2012/720273>
- [2] 陈琼荣, 王满香, 郭芳, 等. 结直肠癌错配修复蛋白和微卫星不稳定检测的对比分析[J]. 中华结直肠疾病电子杂志, 2016, 5(5): 398-404. <https://doi.org/10.3877/cma.j.issn.2095-3224.2016.05.006>
- [3] Wang, H., Xue, Q., You, Z., *et al.* (2021) 18F-FDG Simultaneous PET/MR Monitoring Treatment Response of a Turcot Syndrome Case. *European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging*, **48**, 1252-1253. <https://doi.org/10.1007/s00259-020-05011-6>
- [4] Gottschling, S., Reinhard, H., Pagenstecher, C., *et al.* (2008) Hypothesis: Possible Role of Retinoic Acid Therapy in Patients with Biallelic Mismatch Repair Gene Defects. *European Journal of Pediatrics*, **167**, 225-229. <https://doi.org/10.1007/s00431-007-0474-3>
- [5] Itoh, H., Hirata, K. and Ohsato, K. (1993) Turcot's Syndrome and Familial Adenomatous Polyposis Associated with Brain Tumor: Review of Related Literature. *International Journal of Colorectal Disease*, **8**, 87-94. <https://doi.org/10.1007/BF00299334>
- [6] 张淑红, 朱红, 周小鸽, 郑媛媛, 张彦宁, 陈光勇. Turcot 综合征合并肠道 Burkitt 淋巴瘤的临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2012, 19(4): 270-273.
- [7] 乔秋飞. 颅内肿瘤患者 50 例放疗的护理[J]. 陕西医学杂志, 2012, 41(12): 1695-1695, 封 3.
- [8] 刘清梅, 肖青梅. 人性化护理在老年食管癌放疗护理中的应用效果观察[J]. 中国农村卫生, 2021, 13(23): 70-71+73.
- [9] 罗辉, 薛万国, 林海丽. 肿瘤病例治疗方式统计方法探讨[J]. 中国卫生信息管理杂志, 2018, 15(5): 550-553.
- [10] 中国临床肿瘤学会(CSCO)中西医结合专家委员会. 抗肿瘤药物引起骨髓抑制中西医结合诊治专家共识[J]. 临床肿瘤学杂志, 2021, 26(11): 1020-1027.
- [11] 李成成, 殷利, 向明芳, 张萱. 肿瘤病人骨髓抑制期并发症的预防及护理研究进展[J]. 全科护理, 2023, 21(24): 3358-3361.
- [12] 岑戎, 姚健凤, 徐富星, 等. Turcot 综合征的内镜特点[J]. 中国内镜杂志, 2006, 12(7): 764-767.
- [13] Stoffel, E.M., Mangu, P.B., Gruber, S.B., *et al.* (2015) Hereditary Colorectal Cancer Syndromes: American Society of Clinical Oncology Clinical Practice Guideline Endorsement of the Familial Risk-Colorectal Cancer: European Society for Medical Oncology Clinical Practice Guidelines. *Journal of Clinical Oncology*, **33**, 209-217. <https://doi.org/10.1200/JCO.2014.58.1322>
- [14] 韩宇星, 周炳娟, 张金库, 等. Turcot 综合征 1 例[J]. 国际肿瘤学杂志, 2022, 49(4): 252-254. <https://doi.org/10.3760/cma.j.cn371439-20210813-00046>
- [15] 靳翠玲, 任丽, 邵淑梅. Turcot 综合征病人的护理[J]. 护理研究, 2008(23): 93.