

1例遗传性球形红细胞增多症合并急性胆囊炎患儿的护理

赵翠翠¹, 王巧巧², 张阿丽³, 申 营^{1*}

¹山东第二医科大学附属医院, 山东 潍坊

²山东第二医科大学护理学院, 山东 潍坊

³陆军第80集团军医院, 山东 潍坊

收稿日期: 2024年3月17日; 录用日期: 2024年4月14日; 发布日期: 2024年4月24日

摘 要

总结1例遗传性球形红细胞增多症合并急性胆囊炎患儿的护理经验。护理要点包括: 积极控制感染; 改善营养状况; 完善患儿的疼痛管理; 做好皮肤护理, 减轻痒感, 促进舒适; 做好脾大的护理, 预防脾破裂; 同时通过心理干预、健康教育、积极开展家庭参与式护理, 提高患儿出院后的生活质量。经过精心治疗与护理, 患儿情况好转并顺利出院。

关键词

遗传性球形红细胞增多症, 急性胆囊炎, 护理

Nursing of a Child with Hereditary Spherocytosis Combined with Acute Cholecystitis

Cuicui Zhao¹, Qiaoqiao Wang², Ali Zhang³, Ying Shen^{1*}

¹Affiliated Hospital of Shandong Second Medical University, Weifang Shandong

²School of Nursing, Shandong Second Medical University, Weifang Shandong

³Army 80th Military Hospital, Weifang Shandong

Received: Mar. 17th, 2024; accepted: Apr. 14th, 2024; published: Apr. 24th, 2024

Abstract

To summarize the nursing experience of a child with hereditary spherocytosis combined with acute

*通讯作者。

文章引用: 赵翠翠, 王巧巧, 张阿丽, 申营. 1例遗传性球形红细胞增多症合并急性胆囊炎患儿的护理[J]. 护理学, 2024, 13(4): 443-447. DOI: 10.12677/ns.2024.134064

cholecystitis. The main points of nursing include: actively controlling infection; improving nutritional status; perfecting pain management of the child; improving skin care to reduce itchiness and promote comfort; improving the care of splenomegaly and preventing splenic rupture; and improving the quality of life of the child after discharge through psychological intervention, health education, and active family-participatory nursing. After careful treatment and care, the child's condition improved and was successfully discharged from the hospital.

Keywords

Hereditary Spherocytosis, Acute Cholecystitis, Nursing

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

遗传性球形红细胞增多症(Hereditary Spherocytosis, HS)是位于第6号或第8号染色体基因突变,红细胞膜蛋白先天性缺陷导致的溶血性疾病之一[1]。典型的临床表现为贫血、黄疸、脾大。该病多为常染色体显性遗传,少数为常染色体隐性遗传,以北欧和北美地区发病率最高,达1/2000,国内发病率为1/100,000[2]。HS患者常见的并发症为溶血危象、再障危象、胆囊炎和胆石症[3]。目前有效的治疗方式是脾切除术,未行脾切除术的年长儿,由于长期慢性溶血,可并发色素性胆道结石[4]。回顾既往文献,发现多集中于HS患者的诊断以及HS患者脾切除术后的护理[5],HS患者合并急性胆囊炎的护理并不多见,缺乏可供借鉴的诊疗、护理经验。我院于2022年6月收治了1例遗传性球形红细胞增多症合并急性胆囊炎的患儿,经过积极治疗与护理,患儿好转出院,现将护理经验报告如下。

2. 临床资料

2.1. 一般资料

患儿男,8岁,因发热、呕吐、巩膜黄染3天,腹痛半天于2022年6月20日收入我院。入院查体:体温36.8℃,心率90次/分,呼吸22次/分,血压113/62 mmHg,神志清,精神欠佳。皮肤粘膜黄染,巩膜黄染,口唇略苍白,口周无青紫。咽部稍充血,双侧扁桃体I度肿大。腹软,腹部有压痛,右上腹为著,墨菲征阳性,未及包块,脾脏肋缘下2 cm,质韧,肝区叩击痛阳性,无移动性浊音。心脏、肺部及神经系统查体未见异常。腹部彩超示胆囊炎性改变,胆囊内略高回声,胆汁淤积可能性大;脾大;副脾;胃肠道彩超示肠系膜淋巴结肿大。继续完善相关辅助检查,查肝功能:总胆红素119.6 μmol/L,直接胆红素9.6 μmol/L,间接胆红素110 μmol/L,谷丙转氨酶18 U/L,谷草转氨酶41 U/L;查血常规示:白细胞 $5.14 \times 10^9/L$,红细胞 $3.21 \times 10^{12}/L$,血红蛋白107 g/L,红细胞比容0.285,平均红细胞容积88.6 fL,网织红细胞百分比2.13%;贫血三项:铁蛋白343 ng/ml,叶酸5.33 ng/ml,维生素B1 2807 pg/ml;ToRCH-定量+EB病毒检测:风疹病毒IgG 7.396 AU/ml, I/II型单纯疱疹病毒IgG 21.08 AU/ML;EBV病毒衣壳抗原IgG抗体11.82 AU/ml,EBV病毒核抗原IgG抗体60.08 AU/ml;免疫功能检测、溶血四项、甲胎蛋白、血象结果均未见异常。追问病史,患儿父亲反映其自身、患儿叔叔及患儿祖母,平素均存在胆红素升高。继续完善血细胞图文分析检查及基因检测。患儿血细胞图文分析结果示:球形红细胞比例增高,球形红细胞增多症待排除;白细胞数量无明显增减,中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞比例大致正常;

成熟红细胞明显大小不一,球形红细胞易见,约8%,计数100个红细胞未见有核红细胞;血小板散在、成簇可见。基因检测结果示:EMA流式检测(EMA平均荧光强度降低的百分比)37.28%(注:百分比>16%为HS,<16%为非HS);红细胞孵育渗透脆性试验97%(成人68~100),葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷筛查1.31(静脉血1.00~2.30),基因检测支持遗传性球形红细胞增多症诊断。

2.2. 治疗过程及转归

入院后立即给予心电监护、血氧饱和度及血压监测、协助观察生命体征,给予头孢哌酮钠舒巴坦钠、小儿电解质溶液补液、甲泼尼龙减轻免疫反应及胆囊水肿、茵栀黄口服促进胆红素代谢等对症治疗。患儿入院第2d,复查血常规显示血红蛋白仍低于正常,但较昨日稍有升高,提示溶血反应减轻,暂无需输血治疗,患儿存在溶血,加用碳酸氢钠静滴碱化尿液;入院第3d,患儿诉偶有腹痛,饮食欠佳、小便量较少,酮体显著升高,给予补液及碱化尿液治疗。基本排除自身免疫性溶血性贫血,于静滴3日后停用甲泼尼龙。入院第4d,患儿饮食一般,继续给予补液治疗,同时密切追踪各项检验结果,注意同前对比。经过精心的治疗与护理,患儿于住院第9d病情好转后出院。

3. 护理

3.1. 感染的控制与效果观察

遗传性球形红细胞增多症患者最常见的并发症为胆结石[5]。胆道结石是导致胆道梗阻最主要的原因,胆道反复感染又可促进胆结石形成并进一步加重胆道梗阻,而急性胆囊炎就是胆囊管梗阻和细菌感染引起的一种炎症[6]。本例患儿查体存在发热、呕吐、右上腹压痛等症状,墨菲征(+),上腹部MRI示胆囊炎症伴胆汁淤积,符合胆囊炎表现。故采取以下护理措施:①密切监测生命体征,关注患儿体温变化,给予心电监护,监测血氧饱和度及血压变化。护士在护理过程中提高对患儿各项生命体征数值的敏感性,发现异常立即报告医生处理。②患儿疼痛较为剧烈,及时采取抗感染治疗是有效控制其病情的关键。针对本例患儿,给予头孢哌酮钠舒巴坦钠,加用甲泼尼龙减轻胆囊水肿。完善相关辅助检查,复查上腹部MRI、留取血培养标本,以及时评估用药后患儿的感染状况有无好转。③做好病情的评估,患儿在入院时精神状态差,皮肤粘膜黄染,巩膜黄染,口唇苍白。落实一级护理,每小时床旁巡视患儿一次,交接班时注意观察患儿精神、皮肤情况,发现异常及时报告医生处理。经过积极的抗感染治疗,患儿的感染状况得到控制,在治疗期间未再出现高热症状。

3.2. 合理补液,增加营养

急性胆囊炎患者腹痛发作时常伴有恶心、呕吐、厌食、便秘等消化道症状[7]。原因与胆道梗阻或胆囊感染后细胞水肿、坏死,导致胆汁无法排出,胆内压力增高有关,从而诱发患者恶心、呕吐等症状。本例患儿病初呕吐1天,约20次,量少,饮食欠佳,入院后查体酮体显著升高。遵医嘱给予5%葡萄糖注射液、小儿电解质溶液静脉滴注补液处理。入院后小便次数少,尿色呈茶色。遵医嘱给予碳酸氢钠碱化尿液治疗。治疗过程中记录患儿的出入量变化情况。在患儿病情缓解后,指导患儿循序渐进地进食,为患儿制订个性化饮食方案,高蛋白、油腻饮食可以刺激机体分泌胆囊收缩素,引起胆囊收缩,进而导致急性胆囊炎[8]。故该患儿饮食首选易于消化的流质或半流质低脂、低蛋白饮食,少量多餐,以减少胆汁分泌;指导家长从食物口味、层次方面进行改善,做一些不同口感、色香味俱全的食物增进孩子食欲,保证食物多样性,饮食营养、均衡;经护理后患儿厌食状况较前有所改善。

3.3. 完善疼痛的管理

世界卫生组织将疼痛确定为继血压、呼吸、脉搏、体温之后的“第五大生命体征”[9],对疼痛的研

究越来越被重视。正确客观地评估疼痛，对患者疾病的诊断以及制定后续治疗方案十分关键，根据评估结果对疼痛患者实施恰当的干预，可以减轻痛苦。本例患儿为 HS 并发急性胆囊炎，疼痛症状在整个病程中出现频繁。针对此情况，我们采取了较为完善的疼痛护理：① 做好疼痛评估。使用数字疼痛评估法进行疼痛评分，将疼痛程度用 0~10 共 11 个数字表示，0 表示无疼痛，10 表示最剧烈的疼痛；数字越大，疼痛程度越重。由患者根据疼痛的程度选择相应的数字。患儿疼痛评分为 4~6 分，为中度疼痛，遵医嘱给予非甾体抗炎药布洛芬口服。禁用吗啡，以免引起 Oddis 括约肌痉挛。② 密切观察患儿病情变化，给予一级护理，每小时巡视病房一次。巡视过程中除观察患儿有无出现寒战、高热等症状外，注重观察其疼痛有无加重或者用药后是否缓解，以评价用药后的效果。③ 患儿目前属于学龄期儿童，年纪较小，情绪易受外界因素影响。护士着力营造健康、温馨的病室氛围，进行护理操作时，主动与患儿沟通交流，鼓励表扬患儿。同时，鼓励患儿家长与患儿一起进行画画、折纸、拼积木等小游戏，分散患儿注意力，以减轻疼痛症状。

3.4. 做好皮肤护理，减轻痒感，促进舒适

胆红素排泄不畅通，逆流进入血液会导致皮肤、巩膜黄染，从而引起皮肤的瘙痒症状[6]。本例患儿住院期间偶诉皮肤有痒感，护理人员嘱患儿及家属平时注意护理皮肤，清洗完皮肤后可涂抹适量保湿霜，不得使用碱性肥皂；协助患儿勤修剪指甲，皮肤出现痒感时不得用手抓、挠皮肤，可用手轻轻拍打；嘱患儿及家属平时应穿棉质、透气、柔软、宽松的衣服，不要穿过紧、粗糙的化纤类衣物。同时，患儿病室内可使用加湿器或者增加湿式拖地的次数，保持室内湿度在 55% 以上，避免空气干燥加重患儿痒感。

3.5. 脾大的护理

该患儿存在脾大，腹部彩超示脾脏肋缘下 2 cm，质韧。故采取以下护理措施预防脾破裂。嘱患儿及家属防止患儿剧烈运动，如快跑、大跳、打闹等。同时，患儿存在便秘情况，遵医嘱给予开塞露处理，嘱患儿多喝水，进食易消化、高营养、多纤维素食物。防止久蹲、用力排便，避免由蹲位突然起立。排便、呕吐等腹压增高时，用手按压腹部，以减轻腹压，防止脾破裂[10]。

3.6. 心理干预，稳定情绪

情绪管理障碍会影响患者的依从性与生活质量，对疾病的预后产生不利的影 响。但往往急性期医护人员更关注患者疾病本身的管理，忽略了患者情绪管理与情感支持[11]。患儿在疾病初期，由于起病急、症状重，家长难免会出现紧张、害怕等负面情绪；同时，患儿正处在一个活泼好动的年龄段，住院后会限制其部分娱乐活动，难免也会出现烦闷情绪，以致于不愿配合治疗。因此，加强患儿及家属的情绪管理，及时处理其负性情绪就显得尤为重要。本例患儿由于疾病导致疼痛、皮肤痒感等不适症状，会不时哭闹，护士采用绘画疗法，鼓励患儿通过绘画展示他的内心世界及变化，表达他的情绪和感受，发泄其烦闷的情绪，有效地缓解了患儿的负性情绪。对于患儿家长，科室组建了以护士为主的沟通小组[12] [13]，在不影响护理与治疗的前提下多倾听患儿家长的想法，减轻家长的焦虑情绪，谈话时增加疾病相关知识的健康教育，帮助家长提高对疾病认知，减缓其负性情绪。

3.7. 健康教育，开展家庭参与式护理

家长是患儿出院后的主要照护者，为提高其照护质量、改善患儿预后，需将家庭参与式护理模式贯穿到患儿的日常护理当中[14]。住院期间，护士除了为家长讲解疾病相关知识，使其了解该病为遗传性疾病，多数为常染色体显性遗传，少数为隐形遗传外，还要让家长知晓该病典型的临床表现，护理人员对家长进行考核，确保其学会体温、面色等异常体征的观察方法，以便识别症状和及时就医。落实各项护

理措施时,护理人员邀请家长参与照护,并讲解护理的要点和注意事项。指导其日常生活中应注意休息,避免剧烈活动,不要过分嬉笑打闹,预防脾破裂。

4. 小结

由于 HS 的临床表型异质性强,诊断困难,易出现漏诊、误诊情况。有文献报道儿童 HS 误诊、漏诊率达到 69.2%,更有甚者被长期漏诊、误诊[15]。本例患儿以发热、呕吐、腹痛、黄疸等急性胆囊炎症状入院,经完善相关辅助检查及基因检测后确诊为 HS 合并急性胆囊炎。通过应用抗生素控制感染、合理补液改善营养状况,同时积极完善疼痛管理、预防脾破裂、加强皮肤护理、减轻痒感等改善不适症状,通过健康教育、积极开展家庭参与式护理,提高了患儿出院后的生活质量。住院期间,患儿未发生严重并发症,治疗过程顺利,病情好转后出院。

参考文献

- [1] 张玉姣,郑英,王秀红,等. 遗传性球形红细胞增多症合并 Gilbert 综合征 1 例报告[J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(4): 888-890.
- [2] 王臣玉. 遗传性球形红细胞增多症患者临床特征及相关基因突变研究[D]: [硕士学位论文]. 新乡: 新乡医学院, 2019.
- [3] Papp, Z.E., Chincesan, M., Horváth, A.M. and Kelemen, I. (2019) Herediter spherocytosis a marosvásárhelyi gyermek-hematológia osztály tapasztalatában. *Orvosi Hetilap*, **160**, 1798-1803. <https://doi.org/10.1556/650.2019.31345>
- [4] Manciu, S., Matei, E. and Trandafir, B. (2017) Hereditary Spherocytosis—Diagnosis, Surgical Treatment and Outcomes. A Literature Review. *Chirurgia*, **112**, 110-116. <https://doi.org/10.21614/chirurgia.112.2.110>
- [5] 张云霞,周婷婷,董玲燕,等. 腹腔镜脾切除术治疗儿童遗传性球形红细胞增多症的护理体会[J]. 腹腔镜外科杂志, 2021, 26(11): 873-874.
- [6] 李乐之,路潜. 外科护理学[M]. 第7版. 北京: 人民卫生出版社, 2021: 457-464.
- [7] Güngör, A., Yarılı, N., Fettah, A., et al. (2018) Hereditary Spherocytosis: Retrospective Evaluation of 65 Children. *The Turkish Journal of Pediatrics*, **60**, 264-269. <https://doi.org/10.24953/turkped.2018.03.005>
- [8] 钟益民,沈勇,翁云龙. 个体化预测胆囊结石发生急性胆囊炎风险列线图模型的构建及验证[J]. 中国医学前沿杂志(电子版), 2023, 15(10): 77-84.
- [9] 李小寒,尚少梅. 基础护理学[M]. 第6版. 北京: 人民卫生出版社, 2017: 235-237.
- [10] 刘斯剑,何晖. 慢性粒细胞白血病脾大一例的观察及护理[J]. 临床误诊误治, 2010, 23(z1): 110-111.
- [11] 林燕,俞超,高春华,等. 1例肾移植术后患者合并应激性心肌病的急救与护理[J]. 中华护理杂志, 2022, 57(18): 2252-2256.
- [12] 任慧,张振香,林蓓蕾,等. 护士主导的心血管疾病高危人群发病风险沟通策略研究进展[J]. 中华护理杂志, 2022, 57(4): 431-436.
- [13] 凌芳,顾莺,胡菲,等. 儿童医疗游戏辅导在学龄期重症肺炎患儿中的应用研究[J]. 上海护理, 2021, 21(2): 6-10.
- [14] 傅亚丽,张先红,李禄全,等. 早产儿住院期间家庭参与式护理方案的构建[J]. 中国护理管理, 2022, 22(8): 1170-1175.
- [15] Deng, Z.F., Liao, L., Yang, W. and Lin, F.Q. (2015) Misdiagnosis of Two Cases of Hereditary Spherocytosis in a Family and Review of Published Reports. *Clinica Chimica Acta*, **441**, 6-9. <https://doi.org/10.1016/j.cca.2014.12.002>