

· 临床护理 ·

# 无关供者脐血干细胞移植治疗 2 型黏多糖症的护理\*

黄 茂, 孙爱华, 张 诚

(第三军医大学新桥医院血液科/全军血液病中心, 重庆 400037)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.03.045

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)03-0349-03

2 型黏多糖症是一种十分罕见的遗传代谢性疾病,因黏多糖降解酶缺乏使酸性黏多糖不能被完全降解,导致黏多糖在机体不同组织中积聚,造成骨骼发育畸形、智力障碍和多脏器功能损害等一系列临床症状和体征。迄今为止,黏多糖症的移植治疗包括人类白细胞抗原(HLA)全相合、不全相合的亲源供者以及无关供者移植等多种方式<sup>[1-2]</sup>。本病例采用的方法是对患者进行异基因造血干细胞移植,在患者体内植入含有正常酶基因的干细胞,使患者自身合成原本所缺乏的黏多糖代谢酶<sup>[3]</sup>。国内目前用脐血干细胞移植治疗 2 型黏多糖症的病例较少,相关的护理研究更加缺乏。本研究对 1 例 2 型黏多糖症患儿进行了脐血干细胞移植,移植期间在对患儿进行常规移植护理的基础上,加强了认知功能障碍的护理干预,心理护理,肢体功能训练等护理措施,现报道如下。

## 1 临床资料

患儿,男,4 岁。出生时发育正常,1 岁后出现发育迟缓,骨骼畸形渐明显。2 岁时父母发现其智力和身高、体质量明显低于同龄儿童,遂带其就诊于北京协和医院,查得其血浆艾杜糖硫酸酯酶活性值为  $2.0 \text{ nmol} \cdot \text{h}^{-1} \cdot \text{mL}^{-1}$  (正常值:  $400.1 \sim 666.6 \text{ nmol} \cdot \text{h}^{-1} \cdot \text{mL}^{-1}$ ),尿甲苯胺兰(++) ,再根据其临床表现,诊断为黏多糖增多症 2 型。患儿于 2011 年 12 月 23 日入住本科,在国内两家脐血库配型成功 2 份 HLA 全相合脐血,拟行脐血造血干细胞移植。查体:患儿不配合,黏多糖症面容,角膜透明,双肺呼吸音粗,肝脾肋下未触及,膝内翻,手掌大呈爪形,皮肤粗糙,双下肢呈 O 型。因患儿肺部感染严重,对其先行抗感染治疗。4 月 16 日患者在肺部感染控制较好的情况下入住空气洁净层流病房。白消安(Bu)<sup>[4]</sup> + 环磷酰胺(Cy)方案预处理共 6 d,具体为: Bu 16 mg, 每 6 小时 1 次,移植细胞前 6 d 到 3 d; Cy 1 200 mg, 移植细胞前 2 d 到 1 d。于移植输注干细胞当天输注两份 HLA 全相合脐带血,分别为 25 mL 和 35 mL, CD34<sup>+</sup> 细胞分别为  $4.38 \times 10^5/\text{kg}$  及  $4.2 \times 10^5/\text{kg}$ 。患儿移植 +49 d 造血重建出层流病房,移植 +75 d 复查短串联重复(STR)<sup>[5-7]</sup> 示混合嵌合状态,供者细胞比例占 79.6%, 患儿一般情况恢复,血象正常,顺利出院。

## 2 护理方法

### 2.1 干细胞移植常规护理

**2.1.1 移植前预防药物不良反应的护理** 移植前护理患儿年龄幼小且存在认知及情感障碍,其移植过程需父母陪伴,故设置其父与其同室。父子二人入仓前均常规剪发,胃肠准备及药浴。患儿行股静脉插管,为使导管能长期使用,对导管的护理必须严格执行无菌操作。对穿刺部位严格无菌消毒,每天局部换药 2~3 次。妥善固定导管,防止滑脱、受压或扭曲。导管内

抽取血标本时,动作应迅速,以免时间过长造成导管内凝血。预处理过程中使用的白消安为高度亲脂性分子,能轻易穿过血脑屏障且排出缓慢,故容易引起蓄积而诱发癫痫。因此在用药期间应密切观察患者有无肢体细小的抽搐,有无出现不同的幻觉等癫痫前兆,以便及时处理,并预防性使用苯妥英钠。针对大剂量环磷酰胺的使用可能引起的出血性膀胱炎,除规范足量使用美司钠解毒外,鼓励患儿多喝水,并密切观察患儿是否有小便颜色改变及尿路刺激症状。

**2.1.2 回输脐血干细胞的护理** 按本中心干细胞回输护理常规进行<sup>[8]</sup>。具体:严格执行输注前的查对制度及输注过程中的无菌操作,重点检查干细胞液有无凝血或溶血、血袋有无渗漏等,仔细核对后进行输注。输注干细胞之前给予 5% 碳酸氢钠液预防酸中毒。为预防干细胞输注时发生过敏反应,回输前静脉推 5 mg 地塞米松。输注完毕,保留血袋 48 h,以备必要时查对。输注脐血干细胞过程中经常巡视,输注速度先慢后快,并保持管路通畅,整个输注过程在 30 min 内完成,以减少干细胞冷冻保存剂二甲亚砜对造血干细胞损伤<sup>[9]</sup>。

**2.1.3 移植术后溶血反应的护理** 移植后护理脐血干细胞内红细胞多,黏稠度较大,输注时及输注后应密切观察患儿,注意其有无无头部胀痛、四肢麻木、寒战恶心、呼吸困难等不良反应的发生。另由于干细胞悬液中未完全分离的红细胞在融化过程中被破坏,释放血红蛋白,故在回输后可出现血红蛋白尿<sup>[10]</sup>。本例患儿在输注第 2 份脐血后 2 h 发生肉眼血尿,及时予以生理盐水冲管后给予 5% 碳酸氢钠 100 mL 输入,碱化尿液,并予以速尿静推,防止阻塞肾小管造成肾功能的衰竭。该患儿 6 h 后尿液颜色恢复正常。对移植后移植抗宿主病(GVHD)、血象下降,口腔黏膜炎的护理按本中心干细胞移植护理常规进行<sup>[8]</sup>。

### 2.2 特殊干预的护理

**2.2.1 陪伴教育** 该患儿父亲陪同患儿共同度过整个移植期,故对其进行适当的护理教育,使其能够配合医护人员的治疗,是决定移植是否成功的关键。在对患儿父亲进行的相关教育中,主要包括:(1)入仓前向其介绍层流病房的环境、作用、无菌标准及入住的要求,使其有一个接受和适应的过程,以便更好地熟悉环境,提高其对治疗方案的依从性;(2)进行简单的护理培训,加强其无菌观念,学会为患儿做一些擦洗、换衣、量体温、测腹围、记出入量等简单的生活护理;(3)移植期间随时关注患儿父亲的心理动态,有针对性地介绍患儿在不同的治疗阶段可能出现的不良反应,及针对这些症状所采取的措施,以减缓陪伴者的紧张情绪和恐惧感;(4)鼓励患儿父亲用语言或非语言的方式对孩子表示关爱,鼓励其对患儿讲故事、按摩,促进

\* 基金项目:国家自然科学基金面上项目(81170529);重庆市自然科学基金项目(CSCT,2010BB5178)。 作者简介:黄茂(1987~),护士,本科,主要从事造血干细胞移植研究。

父亲与患儿的情感交流,减轻患儿的心理压力。

**2.2.2 患儿心理护理** 移植过程需住在封闭式环境,治疗时间长,并发症多,加之该患儿年龄过小且存在智力障碍,语言表达欠清楚,故易产生焦虑、孤独及恐惧的情绪<sup>[11]</sup>,而这些因素,常常影响移植的过程及结果<sup>[12]</sup>。为了应对上述问题,专门安排移植护理经验丰富的 2 名护士与患儿在入舱前即建立良好关系,入舱后专门负责该患儿的日常护理工作。另外每天定时陪患儿做游戏、讲故事、唱儿歌来增强与患儿的感情交流,在患儿极度不适和烦躁时协助其父亲对患儿进行适当爱抚,通过抚摸、轻拍及搂抱等方式帮助患儿增加安全感。由于患儿存在智力障碍,因此要求护理人员在工作中更加耐心的指导患儿,讲话时语速放慢,注意患儿的思维是否跟上语速,同时可加上一些辅助手势,建立患儿的视觉和听觉双通路。该患儿记忆力相对较差,注意力不集中,应通过反复的指导患儿看一些简单的富有童趣的图片、模型以增加患儿的兴趣。通过上述心理护理方法,增强患儿的安全感,使其顺利度过移植期。

**2.2.3 患儿口服用药护理** 该患儿移植期间需口服白消安片 24 片/天,加上胃肠清洁药等近 40 片/天,如何使患儿安全,足量的服用所需药物,是该患儿移植护理的难点。为了让药物顺利服下,将药物磨碎、混入糖水中用 20 mL 注射器或奶瓶混匀对患儿分次喂服。用药后的注射器或奶瓶用温水冲服多次以保证药物剂量精确。由于药物剂量大,味道差,患儿会出现不适感、哭闹、不配合服药,护士除遵医嘱使用止吐药外,想尽办法鼓励患儿吃药,必要时请其父亲协助喂药。同时严格执行药物分类喂服,如患者出现呕吐,则按剂量补足吐出量,具体为服用后立即呕吐时补足全量,服用后 2 h 出现呕吐则补 1/2 量。同时为了减少化疗的毒副作用,帮助患儿尽量多饮水以促进药物排泄。

**2.2.4 患儿肢体功能训练** 患儿存在多处骨骼畸形,导致其不愿意活动。故在患儿情绪较为稳定,血象无明显异常时,积极对患儿进行被动的肢体锻炼,包括对其髋、膝、踝、趾、肩、肘、腕及指等关节轻柔的牵拉,适度的按摩,2 次/天,每次活动 15 min。这种肢体锻炼过程既促进和患儿的感情交流,又加强了其肢体功能的恢复。该患儿腿成“O”形,还针对性的按摩腿其部肌肉外侧肌群,避免患儿长久的坐或是站立,防止肌肉萎缩。针对患儿存在的爪形手畸形,通过 Bobath 握手训练<sup>[13]</sup>帮助患儿的 5 个手指分离,即护理人员手拇指位于患儿拇指下方,其余手指和患儿手指交叉辅助患儿行上举运动,连续坚持 10 min 后回复原位,该动作 1 次做 20 回,2 次/天。

**2.3 出院指导** 告知家属在院外让患儿注意休息,保持情绪稳定,避免过度疲劳,半年内不带患儿到人群密集的公共场所,外出戴口罩;注意天气变化,及时给患儿添加衣服,预防感冒;注意饮食卫生,加强营养,纠正偏食,多食高热量、高蛋白、高维生素的食物,如鸡、鱼、瘦肉、新鲜水果、蔬菜;按医嘱坚持服药,不擅自停药或减量;定期或根据患儿情况随时到就近医院检查血常规、肝、肾功能等重要指标,按时返院就诊。制定家庭康复护理计划,指导家长陪同患儿认真完成,将康复锻炼应用到日常生活活动中。

### 3 讨 论

黏多糖症是一种 X 染色体隐性遗传病,目前尚无有肯定疗效的治疗方法。近年来随着脐血干细胞移植技术的成熟,脐血干细胞移植也被尝试治疗黏多糖症。相对于骨髓干细胞,脐血干细胞具有其独特的优势。首先脐血干细胞移植所引起的

后遗症比较低,而且干细胞被排斥概率也低。同时,脐血中干细胞的浓度约为骨髓干细胞浓度的 10~20 倍,细胞的增殖能力也比较高。另外,由于胎盘拥有很好的过滤能力且脐带血干细胞拥有极高的纯度使得移植脐带血干细胞比移植骨髓或周边血干细胞所带来的病毒感染的可能性明显下降。因此,脐血干细胞移植在治疗包括黏多糖症等罕见疾病中具有很好的应用前景。

造血干细胞移植相关的护理包括:移植前准备、预处理的护理、造血干细胞输注的护理、移植极期的护理、常见并发症的护理、饮食护理、心理护理及出院指导。相对于成人造血干细胞移植,此类移植由于患儿存在认知障碍,故对护理工作的要求更高。本中心在对该例患者进行移植的过程中,在保证脐血干细胞移植治疗的基础上,有针对性的心理护理和特殊干预的护理也起到了很大的作用。首先,由于患儿父亲全程参与移植过程,故对其进行必要的护理知识培训就显得尤为重要。另外,护士应对患者家人及朋友的支持力量给予评估,并向其家人宣传和强调与患儿进行有效沟通的重要性,鼓励患儿及家属表达他们的担心和疑问,减少可能发生的误解并提高情感支持。其次,由于该类患儿存在认知及情感障碍,所以在整个移植过程中应密切监测其精神状况。当患儿出现焦虑、恐惧等不良情绪时,护理人员应积极寻找并去除可能的产生原因并采取必要的处置措施,如用柔和的话语轻声安慰,主动与患儿做游戏等,转移其注意力;当患儿出现异常兴奋时,积极控制其兴奋症状,加强保护措施,防止意外的发生。最后,针对患儿的运动功能障碍,在移植过程中对其进行必要的康复锻炼,出院指导中指定家庭康复护理计划并指导家长认真完成也是促进患儿康复的重要保证。总之,对于黏多糖症患儿的移植护理是一项系统性工程,正是上述综合因素保证了该例患者的移植成功。

### 参考文献:

- [1] Staba SL, Escolar ML, Poe M, et al. Cord-blood transplants from unrelated donors in patients with Hurler's syndrome [J]. *N Engl J Med*, 2004, 350(19):1960-1969.
- [2] Souillet G, Guffon N, Maire I, et al. Outcome of 27 patients with Hurler's syndrome transplanted from either related or unrelated haematopoietic stem cell sources [J]. *Bone Marrow Transplant*, 2003, 31(12):1105-1117.
- [3] Pastores GM. Laronidase (Aldurazyme): enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis type I [J]. *Expert Opin Biol Ther*, 2008, 8(7):1003-1009.
- [4] 黄友章,沈建良,杨平地,等. 外周血造血干细胞不同保存方法的比较 [J]. *中国应用生理学杂志*, 2008, 24(1):125-126.
- [5] Wiegand P, Meyer E, Brinkmann B. Microsatellite structures in the context of human evolution [J]. *Electrophoresis*, 2000, 21(5):889-895.
- [6] Frankel W, Chan A, Corringham RE, et al. Detection of chimerism and early engraftment after allogeneic peripheral blood stem cell or bone marrow transplantation by short tandem repeats [J]. *Am J Hematol*, 1996, 52(4):281-287.
- [7] 肖露露,郭坤元,陈洪涛,等. 荧光标记复合扩增短串联重复序列基因分析骨髓移植物的植入 [J]. *中华血液学杂*

志, 2001, 22(8): 418-422.

- [8] 孙爱华, 杨长英, 刘林, 等. 儿童外周血造血干细胞移植的护理[J]. 重庆医学, 2003, 32(10): 1330-1331.
- [9] 何家武, 熊仕秋. 造血干细胞移植——一种免疫治疗方法[J]. 海南医学院学报, 2002, 8(3): 190-192.
- [10] 颜霞. 实用血液科护理及技术[M]. 北京: 科学出版社, 2008: 173.
- [11] 李娜, 杨小燕. 造血干细胞移植患儿的心理特点与护理对策[J]. 海军总医院学报, 2002, 15(4): 247-248.

- [12] 赵晓丽, 潘世平, 郭亚楠. 1 例幼儿行非亲缘性造血干细胞移植的护理[J]. 护理学杂志: 综合版, 2008, 23(9): 73-74.
- [13] 王翔, 郑雅丹, 王盛, 等. Bobath 技术对缓解偏瘫上肢屈肌痉挛即刻效应的作用[J]. 中国康复医学杂志, 2011, 26(8): 56-58.

(收稿日期: 2012-10-16 修回日期: 2012-11-23)

## · 临床护理 ·

# 消化内镜下黏膜剥离术的护理配合\*

罗冬梅, 周倩, 彭贵勇, 李向红<sup>△</sup>

(第三军医大学西南医院消化病研究所, 重庆 400038)

doi: 10. 3969/j. issn. 1671-8348. 2013. 03. 046

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2013)03-0351-03

随着内镜诊疗技术的不断提高, 越来越多的早期消化道黏膜和黏膜下良恶性病变被发现并在内镜下进行治疗。内镜黏膜下剥离术(endoscopic submucosal dissection, ESD)便是国内近几年逐渐开展的一项新的消化内镜治疗技术, 其与内镜黏膜切除术(endoscopic mucosal resection, EMR)相比可一次性完整切除较大的平坦病变及黏膜下肿瘤, 获得完整的病理结果, 并且具有较低的局部残留和复发率, 但是 ESD 操作技术难度较高且具有一定的并发症发生率<sup>[1]</sup>。因此便对术前、术中和术后的护理提出了更高的要求, 良好的护理已成为保证 ESD 治疗效果和提高安全性的重要因素<sup>[2]</sup>。本院消化内镜中心自 2011 年 1 月至 12 月共行 ESD 手术 93 例, 现将手术护理配合体会总结如下。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 患者 93 例, 其中男性 42 例, 女性 51 例; 年龄 17~76 岁, 中位年龄 53 岁。均无明显心肺功能障碍, 无高血压病史, 血常规和凝血系列检查均正常, 均符合内镜下黏膜剥离术的适应证。所有患者中, 根据发病部位分别为: 食道 30 例, 胃 17 例, 结肠 12 例, 直肠 33 例; 根据病理类型分别为: 癌 17 例, 类癌 4 例, 不典型增生 24 例, 息肉 17 例, 平滑肌瘤 11 例, 间质瘤 3 例, 脂肪瘤 2 例, 腺瘤 14 例, 淋巴瘤 1 例。

## 1.2 方法

**1.2.1 手术准备** 患者行胃肠镜检查发现病变, 经病理活组织检查明确性质, 超声内镜(EUS)检查明确病变范围及大小, 符合 ESD 适应证且无明显禁忌证则知情同意行 ESD 治疗。

**1.2.1.1 器械准备** ESD 专用器械物品准备: 透明帽, 内镜下注射针, IT 刀, 针形切开刀, 热活检钳, 圈套器, 染色剂靛胭脂和卢戈试液, 生理盐水, 肾上腺素, 20 mL 及 50 mL 注射器, 钛夹, 五爪钳, 大头针, 1 cm 厚的泡沫板。

**1.2.1.2 内镜治疗设备** Olympus260SL 内镜主机, GIF-XQ260 型胃镜, CF-Q260AI 型大肠镜, 德国 ERBE ICC-200 型高频电切仪, Olympus-EZ 钛夹推送器, 氧气, 吸氧鼻导管, 心电

监护仪, 胃镜专用牙垫(食管及胃 ESD 手术使用)。

**1.2.2 手术步骤** 以上所有病例均在患者清醒状态或静脉麻醉下完成(均未行气管插管)。内镜下确定病变范围, 用氩气或者针形切开刀进行电凝标记, 对于边界欠清晰病变, 先用靛胭脂(胃和肠道)或卢戈试液(食道)对其染色确定病变范围后再进行电凝标记。标记完成后, 用注射针于病灶边缘标记点外侧进行多点黏膜下注射, 将病灶明显抬起与肌层分离, 注射液为生理盐水和肾上腺素的混合液。用针形切开刀切开病变周围部分黏膜, 再用 IT 刀深入切开黏膜下层剥离病变。病变剥离后, 可根据情况做进一步止血处理。

## 1.3 护理

**1.3.1 术前护理** (1)心理护理: 护士应给予患者心理支持, 消除其紧张情绪, 取得患者及家属配合; (2)了解患者病史, 尤其是既往内镜检查及治疗病史; (3)了解一般情况, 若患者有心血管疾病, 必要时术前应完善相关检查, 以便及时发现和处理合并的心血管疾病; 明确凝血功能, 必要时术前预凝; 本组有 2 例患者长期口服华法令, 术前 7 d 停药<sup>[3]</sup>; (4)术前 12 h 禁食、禁饮, 下消化道手术者需要充分的肠道准备; (5)术前准备好应对并发症的相应器械和抢救药品; (6)签署麻醉和手术同意书: 告知患者和家属手术目的、过程、效果、并发症及处理、费用等相关情况, 取得患者及家属理解和同意并签署同意书; (7)术前肌注山莨菪碱 10 mg 以减少消化道蠕动。

**1.3.2 术中护理及配合** (1)患者有行静脉麻醉时(未气管插管), 术中巡回护士应协助麻醉医师严密监测患者生命体征, 特别是呼吸道情况, 要时刻保持呼吸道通畅, 分泌物较多者, 应及时清理, 如手术时间较长, 则应注意保暖; (2)保持静脉通道通畅, 避免留置针受压; (3)若操作医师需操作器械而无法控制内镜镜身时, 巡回护士需及时协助扶镜或进退镜; (4)协助观察患者腹部膨隆等病情变化, 随时注意是否发生出血、穿孔等情况, 一旦发生出血穿孔, 应沉着冷静, 积极配合医生实施处理, 确保手术顺利完成。

\* 基金项目: 重庆市科技攻关项目资助(2008AC5003)。 作者简介: 罗冬梅(1984~), 护师, 本科, 主要从事消化内镜下治疗的护理技术的研究。 <sup>△</sup> 通讯作者, Tel: 15808058167; E-mail: maomaoyu1209@163.com。