

苯丙酮尿症患儿的皮肤护理

郑 燕

(浙江大学医学院附属儿童医院, 浙江杭州 330108)

摘 要:总结 3 例苯丙酮尿症患儿的皮肤护理体会。护理要点包括营养支持、皮肤创面的护理、水肿的护理、保护性静脉穿刺、预防继发性皮肤感染、改良尿片和接尿管的应用。3 例患儿经治疗护理,住院 8~10 d 后营养状况改善、皮肤状况好转出院。

关键词:苯丙酮尿症;水肿;皮肤损伤;护理 doi:10.3969/j.issn.1671-9875.2017.11.016

中图分类号:R473.72 **文献标识码:**B

文章编号:1671-9875(2017)11-1182-02

苯丙酮尿症(phenylketonurics, PKU)是一种常染色体隐性遗传疾病。近年来,中华预防医学会新生儿疾病筛查学组收集了中国主要城市和地区 200 万新生儿疾病筛查资料,得出了中国 PKU 发病率为 1:11 180^[1]。病因是由于苯丙氨酸羟化酶(PHA)基因突变,导致本身或其辅酶的功能缺陷,引起血中苯丙氨酸及其旁路代谢中的有害产物大量蓄积,脑组织受到不可逆的损害,从而导致患儿智力发育落后^[2]。由于高浓度的苯丙氨酸尿液和汗液刺激,患儿的皮肤完整性易受到损害,常好发湿疹^[3]、皮炎,加之家长不合理的限制蛋白质,导致患儿低蛋白水肿,加重皮肤损害。2015 年 1 月至 2016 年 2 月本院内分泌科收治 3 例苯丙酮尿症伴低蛋白水肿及皮肤损害的患儿,现将护理体会报告如下。

1 临床资料

本组 3 例,男 2 例,女 1 例,年龄 2~6 月,体质量 4.0~7.5 kg。发生皮肤湿疹、干燥、皲裂、破溃 2 周~1 月,3 例均以“新生儿筛查确诊苯丙酮尿症并出现全身水肿,皮肤湿疹及皮肤干燥、皲裂、破溃”收住入院。入院时 3 例有不同程度全身水肿,2 例有咳嗽,1 例有腹泻表现。入院查体生命体征均稳定,精神软,胃纳睡眠欠佳。首次实验室检查显示:总蛋白 49.4~52.0 g/L,白蛋白 28.1~29.6 g/L,血气分析、电解质检测显示基本正常,WBC(10.1~16.25)×10⁹/L,中性粒细胞 46%~60%,血红蛋白 92~109 g/L,超敏 C 反应蛋白 6~26 mg/L。苯丙氨酸浓度 55.0~150.5 μmol/L。

入院后,2 例根据感染情况给予头孢曲松抗感染,1 例根据脱水情况酌情输液、口服调节肠道菌群的药物。2 例通过调整饮食比例改善低蛋白血症,1 例输注人血白蛋白支持治疗。通过营养支持、抗感染、皮肤护理,3 例患儿营养状况得到改善,全身水肿明显消退,皮肤干燥、皲裂、破溃基本好转,复查:总蛋白 56.2~59.6 g/L,白蛋白 31.2~35.6 g/L,苯丙氨酸浓度 220.0~329.6 μmol/L。3 例患儿住院 8~10 d 好转出院。

2 护 理

2.1 营养支持 加强营养支持,以促进皮肤创面的愈合。饮食应以低苯丙氨酸饮食为主^[4]。但苯丙氨酸是合成蛋白质的必须氨基酸,缺乏可出现发育停止、食欲减退、呕吐、腹泻等低蛋白血症,甚至死亡^[5]。本组 3 例患儿入院前均给予低苯丙氨酸奶粉与普通奶粉根据血苯丙氨酸浓度配比喂养,蛋白摄入均不足,出现低蛋白血症、低蛋白水肿。入院后 2 例停低苯丙氨酸奶粉,予以普通奶粉按需喂养,每 3 d 复测 1 次血苯丙氨酸浓度,血生化检验显示总蛋白及白蛋白明显上升,全身水肿消退明显,于 4 d 后更换为普通奶粉与低苯丙氨酸奶粉 1:1 的比例喂养;1 例伴腹泻患儿予低乳糖腹泻奶粉喂养,进食后患儿无呕吐,腹泻好转,24 h 奶量从第 1 天的 200~350 ml 逐渐增加至 480~750 ml,3 d 后监测血苯丙氨酸浓度在正常参考值范围,无不良反应,但总蛋白及白蛋白上升较慢,水肿消退不明显,予输注 25% 人血白蛋白 0.5 g/kg 用 5% 葡萄糖液稀释至 5% 的浓度进行输注,采用微泵输注控制输液速度,总量在 2~4 h 完成。出院前 3 例患儿总蛋白 56.2~59.6 g/L,白蛋白

作者简介:郑燕(1983-),女,本科,主管护师。

收稿日期:2016-12-18

31.2~35.6 g/L。

2.2 皮肤创面护理 做好患儿的皮肤护理。干燥无破损处皮肤涂拭润肤霜保持湿润;皲裂处予等渗盐水棉签轻轻擦拭后,用针头刺破维生素 E 胶囊挤出维生素 E 涂抹皲裂处;臀部皮肤无破损处涂拭咪喹西林氧化锌软膏,破损处涂拭红霉素或百多邦软膏,涂拭后暴露臀部晾干,保持皮肤干燥清洁。本组 3 例患儿皮肤皲裂、破损处逐渐愈合,未发生感染。

2.3 水肿的护理 本组 3 例患儿均有不同程度的水肿,下肢凹陷性水肿明显。嘱家长多怀抱,多变换体位,能翻身的患儿可由患儿自行左右翻身,不能自行翻身小婴儿护士给予左右定时翻身,翻身后背后垫小枕,头侧向一边,避免在喂奶后立即进行翻身,以免发生吐奶呛咳情况,翻身时注意动作轻柔,禁止拖拉。在肿胀的手指(足趾)的指(趾)缝间用棉球衬垫,减少摩擦。床铺保持清洁干燥、平整舒适,防止受潮湿、摩擦等物理刺激^[6]。3 例患儿水肿皮肤未发生破损,经营养改善后水肿逐渐消退。

2.4 保护性静脉穿刺 3 例患儿均伴不同程度皮肤水肿、干燥、皮疹及破溃,静脉穿刺难度较大。静脉穿刺时均由高年资护士完成,先评估皮肤情况,选取皮肤相对完整的区域,耐心寻找静脉,加强穿刺处皮肤消毒,争取一针见血,避免反复穿刺,减轻患儿痛苦,减少不必要的创伤。穿刺后选用透气性较强的 3 M 透明敷贴,用无菌剪刀根据患儿粘贴皮肤处大小给予修整,在保证粘贴牢固的情况下尽量减少与皮肤的接触面积,穿刺处周围皮疹、破损创面及与留置针、肝素帽和接触的皮肤均垫棉球保护。留置针使用过程中密切观察针眼及敷贴下皮肤有无红肿、感染、破损等情况,做好封管及无菌操作,嘱咐家长不输液时予小手帕包好留置针,尽量延长留置针的使用寿命。拔出留置针前先用去除胶质的润肤油涂拭敷贴周围皮肤,待敷贴边缘翘起后轻轻地撕开拔出留置针,切忌蛮力撕脱造成皮肤损伤。本组 3 例患儿未发生由于静脉输液导致的皮肤损害。

2.5 预防继发性皮肤感染 室温过高易导致患儿湿疹加重,病房温度控制在 20~22℃,湿度保持在 40%~60%。避免与感染性疾病的患儿同室,

给予床边保护性隔离,备免洗洗手液,医护人员接触患儿前均使用免洗洗手液。告知家长手卫生的重要性,接触患儿前后均要洗手。患儿衣着棉质、柔软宽松、透气,每日 1 次将使用过的床单、被套、枕套及直接接触皮肤的内衣裤送供应室消毒,保持患儿皮肤及床单位的清洁,避免皮肤接触感染。本组 3 例患儿住院期间均未发生继发性皮肤感染。

2.6 改良尿片及接尿袋杯的应用 本组患儿年龄较小,均使用尿不湿,而 3 例患儿臀部皮肤溃烂均较明显。因此,保持皮肤的清洁干燥尤为关键。护士教会家长使用改良尿片的方法:把尿片从中间剪开,2 例男患儿小便主要集中在前部,剪开处用双面胶粘贴后垫于臀部前半部分;1 例女患儿则垫于臀部稍靠后部分,减少与破溃皮肤的接触面积。叮嘱家长尿不湿尿湿后及时更换,怀抱时避免长时间托住患儿臀部,防止尿液长时间刺激局部皮肤。小婴儿留取尿液标本较困难,常用方法是将接尿袋粘贴于会阴部留取,女患儿标本留取更加困难,有时需反复粘贴,导致局部皮肤损害。使用改良接尿杯留取标本,取 1 个一次性纸杯,杯口对称的地方各穿一个小孔,予松紧带绑牢,接尿时纸杯置于会阴部小便区域,松紧带绑于大腿根部,松紧适宜,患儿排尿后及时取下。本组 3 例患儿均成功接尿。

3 小 结

通过对苯丙酮尿症患儿饮食调整、营养支持,皮肤创面、水肿的护理,采取保护性的静脉穿刺及应用改良尿片及接尿袋,使得患儿的皮肤得到良好地控制,避免了继发性皮肤感染的发生,促进患儿及早康复。

参考文献:

- [1] 刘革伟,许剑虹,王艳丽. 细菌抑制法筛查新生儿苯丙酮尿症的分析[J]. 中华医学感染学杂志, 2014, 24(3): 772-774.
- [2] 王慕逊. 儿科学[M]. 4 版, 北京: 人民卫生出版社, 1996: 140.
- [3] 沈咏梅. 15 例苯丙酮尿症患儿的护理[J]. 全科医学, 2012, 10(4): 897-898.
- [4] 吴跃伟, 李晓霞, 和东阳. 36 例苯丙酮尿症患儿护理体会[J]. 中国医疗前沿, 2012, 7(4): 82.
- [5] 谢素贞. 1 例苯丙酮尿症合并肺炎患儿的治疗与护理[J]. 护理研究, 2008, 22(12): 3189-3190.
- [6] 耿萍. 脑损伤合并低蛋白血症 31 例临床护理[J]. 齐鲁护理杂志, 2012, 18(12): 75-76.