[5] 徐惠芳,徐赛珠,郑玉立,等.容积－黏度吞咽试验在神经源性吞咽功能障碍患者护理中的应用[J].浙江医学,2020,42(2):186－188.
[6] 杨涓,聂启鸿,邵银进,等.改变流质性状联合吞咽治疗对脑卒中吞咽障碍患者进食安全影响及治疗作用[J].中国康复,2018,33(6):468－471.
[7] 陈艳,胡发云,吴波.《中国脑血管疾病分类 2015》解读[J].中国现代神经疾病杂志,2017,17(12):865－868.
[8] 武文娟,毕霞,宋磊,等.洼田饮水试验在急性脑卒中后吞咽障碍患者的应用价值[J].上海交通大学学报(医学版),2016,36(7):1049－1053.
[9] 汪洁.神经源性吞咽功能障碍的评价[J].中国康复医学,1996,11(11):38－41.
[10] 尹志科.微视频联合情景模拟训练对脑卒中伴吞咽障碍病人居家安全进食的影响[J].护理研究,2020,34(5):908－911.
[11] 刘婵,刘晓安.康复护理路径对脑卒中后患者吞咽功能障碍及神经功能恢复的影响[J].国际护理学杂志,2019,38(1):110－113.

Pierre Robin 综合征患儿合并上呼吸道梗阻的家庭护理指导

千园园,楼晓芳
浙江大学医学院附属儿童医院,浙江杭州　310052

摘　要:总结 1 例合并上呼吸道梗阻的 Pierre Robin 综合征患儿的家庭护理经验。对家长进行家庭护理指导,并定期随访。指导内容包括:无创通气的管理,病情观察,鼻胃管营养支持,生长发育监测,口腔护理等。患儿经治疗和家庭护理 183 d 后,呼吸道梗阻症状明显改善,无低氧并发症及吸入性肺炎发生,体质量增长满意。

关键词: Pierre Robin 综合征;婴儿;上呼吸道阻塞;家庭护理　　DOI:10.3969/j.issn.1671-9875.2021.06.011

中图分类号:R473.72　　**文献标识码:**B　　**文章编号:**1671-9875(2021)06-0042-003

Pierre Robin 综合征(PRS)是一种先天性疾病,临床表现为小下颌、舌后坠和气道梗阻三联征[1]。其中气道梗阻保守治疗包括俯卧位、腭板(正畸矫治器)、鼻咽无创通气;外科治疗包括下颌骨牵引成骨术、舌唇粘连术和气管切开术[2]。持续气道正压通气是一种有效、安全、无创的治疗新生儿 PRS 引起的中重度上呼吸道梗阻的方法[3],可改善 PRS 引起的上呼吸道阻塞症状。有学者支持无创通气作为一线呼吸支持治疗[4],但该治疗方法需要长期、持续进行。2019 年 2 月,浙江大学医学院附属儿童医院呼吸内科收治 1 例 PRS 急性重症肺炎患儿,经治疗与家庭护理指导后恢复较好,现将家庭护理指导总结如下。

1　病例简介

患儿,女,3 个月 25 d,因“咳嗽伴发热 3 d”于 2019 年 2 月 28 日入院。患儿系孕 41^{+} 周出生,出生体质量 3 150 g。查体:体温 38.5℃,呼吸 56 次/min,可见三凹征,小下颌、高腭弓、舌根后坠,体质量 5 500 g。诊断:急性重症肺炎;先天性心脏病,动脉导管未闭;PRS;先天性喉软化。气道情况根据 Cole 等[5]的临床分级方法,属于Ⅱ级。入科后予亚胺培南抗感染,盐酸氨溴索注射液化痰,持续气道正压通气,鼻胃管营养支持等治疗。经治疗 18 d,患儿肺炎症状明显改善,肺部啰音消失,但仍有阵发性的上呼吸道梗阻伴有口唇紫绀,以睡眠时发作为主,予继续无创通气治疗,每天晚上治疗 10～12 h,2 d 后医嘱予出院。出院后继续予持续气道正压通气,鼻胃管营养支持,予以指导家庭护理,并定期随访。患儿出院 1 周后呼吸内科复诊,呼吸略促,可见轻度吸气性三凹征,闻及喉鸣音,夜间无创通气下无呼吸困难、青紫发作,$SpO_2 \geqslant 95\%$。之后每个月呼吸内科及营养科复诊,出院后第 1 个月每周电话随访,之后每月随访,患儿出院后第 3 个月曾因支气管炎住院治疗 5 d,无吸入性肺炎发生。患儿鼻饲喂养 124 d,体质量增长满意,上呼吸道梗阻症状改善。无创通气治疗183 d,气道情况由Ⅱ级下降至Ⅰ级,予停用无创通气。2019 年 11 月随访:患儿无发作性的上呼吸道梗

作者简介:干园园(1983－),女,本科,主管护师.
收稿日期:2020－08－24
通信作者:楼晓芳,louxf99@163.com
基金项目:浙江省教育厅一般科研项目,编号 Y201839222

阻，SpO_2 监测正常，经口喂养适应好，无呛咳、窒息、营养不良等并发症发生，患儿 12 月龄时体质量 10 100 g，身高 76.8 cm，处于中位数水平。

2 家庭护理指导

患儿出院后以家庭护理为主，家长缺乏无创呼吸机使用、鼻饲喂养、病情观察等方面的护理相关知识，因此做好家庭护理指导、心理支持非常重要。

2.1 无创通气的管理

患儿使用的机器是 BiPAP Auto(767P)双水平全自动家用呼吸机，小号面罩及呼吸管路(婴儿型)。将呼吸管路黑色头一端对准呼吸机的出气口插入，待面罩佩戴舒适后再将管路的另一端连接到面罩接口，启动呼吸机。每日通气时间为 10～12 h，以夜间睡眠时为主。

2.1.1 无创呼吸机模式和参数的设置

参数设置：选择 Auto BiPAP 模式，能分别对吸气、呼气相提供不同水平的压力，呼气相气道正压(EPAP)设置 4 cmH_2O，吸气相气道正压(IPAP)设置 8 cmH_2O。湿化器档位调节，有 0～5 个档位，选择 2～3 档。旋钮上的指示灯一直明亮，显示正常工作。指示灯闪烁需要及时查明原因并处理。当通气过程中出现漏气报警，检查面罩、管路有无松脱，调整面罩位置，如还未消除报警，随时电话咨询医护人员。

2.1.2 正确佩戴面罩

患儿取侧卧位，用小软枕适当抬高颈肩部以开放气道，保持呼吸道通畅。在无创呼吸机使用和护理中，鼻面罩的佩戴是极其重要的。如佩戴过松将致鼻梁部漏气，不仅会导致刺激性角膜炎的发生，而且会使治疗效果下降；如佩戴过紧或时间过长，则可能导致面部压力性损伤的发生。指导家长给患儿正确佩戴面罩，面罩罩住口鼻，头带固定时以呼吸机送气时无漏气，两侧系带能放入一个小指为宜，确保患儿舒适。同时观察头带有无过紧，两侧面颊、额头有无明显的压痕，压痕明显时放松面罩约 10 min。患儿夜间长时间使用呼吸机时面部予粘贴水胶体敷料。水胶体敷料非常柔软，具有良好的弹性和顺应性，对皮肤起到保护和减压作用[6]。本例患儿通气过程曾出现漏气报警，家长检查面罩、管路有松脱，调整面罩位置，收紧头带后报警消除，未发生面部皮肤损伤。

2.1.3 呼吸机的清洁和保养

湿化器内必须使用纯净水或灭菌注射用水，以防止水垢形成，每天更换湿化液。面罩、管路和水盒：每天早上用温水洗涤、晾干，以备晚上使用，每周用中性清洁剂清洗 1 次。机器原装的是恒温管路，赠送一套普通管路，建议家长可以交替使用，6 个月更换 1 次。过滤棉：主机后侧进气口过滤棉每周清洗 1 次，在温水中用中性清洁剂清洗，充分冲洗干净，晾干后重新安装，3 个月更换 1 次。每周 1 次用呼吸机消毒宝(一款能产生臭氧的小型机器)连接呼吸机管路，对呼吸机内部、湿化器及管路进行消毒。机器表面：用柔软的湿棉布(不可滴水)擦拭。头带：清水冲洗干净，晾干备用。详细告知家长上述呼吸机的清洁和保养事宜，并在随访中对其进行督促。本例患儿家长能按要求做好清洁和保养工作。

2.2 病情观察

指导家长观察患儿有无低氧症状。通气过程中观察呼吸次数，有无呼吸困难、青紫发作，SpO_2 监测情况，如异常情况，电话联系医护人员。无创通气时气体流量较大，气体在进入呼吸道的同时，也有部分进入消化道，会引起胃肠胀气。患儿出现腹胀的时候，指导家长用注射器连接鼻胃管回抽，抽出胃肠道内的积气，缓解腹胀。本例患儿白天睡眠未使用无创通气时会出现憋气，口唇紫绀，$SpO_2<90\%$，指导家长出现该症状时立即拍打患儿足底，改变体位，患儿低氧症状改善，SpO_2 恢复正常。

2.3 营养支持

呼吸困难导致患儿吸吮、吞咽与呼吸的不协调，PRS 患儿经口喂养常会出现喂养困难，表现为吃奶量少、经口喂养时间长(>30 min)，喂养时易呛咳、呕吐及胃食管反流等，严重时可发生吸入性肺炎和窒息[7]，从而导致体质量不增，生长缓慢，因此需要采取合适的喂养方式改善患儿的营养状况。喂养方式包括侧卧位喂养、直立式喂养、特殊专用奶嘴喂养、鼻饲喂养等[8]。本例患儿经口喂养时吃奶量少，易呛咳，予留置鼻胃管，并定期到医院更换鼻胃管，鼻饲喂养适应好。指导家长做好鼻胃管的护理，妥善固定鼻胃管，用 3M 肤色胶布

“工”字型粘贴于鼻翼，再用胶布将鼻胃管粘贴于面颊部固定。教会家长判断鼻胃管在胃内的方法：先查看鼻胃管的位置，外露长度，再用注射器回抽鼻胃管内的液体，将其沾在 pH 试纸条上显色，通过与比色板（显示 1～14pH 值）进行比色，来判断抽吸物的 pH 值。抽吸物 pH<5.0 时验证鼻胃管的位置在胃内的准确性高[9]。配方奶 3 h 一次鼻饲喂养，营养科复诊时根据患儿生长发育需求和耐受情况调整奶量，减少夜间喂奶次数。通过输液调节器调节奶液的速度，每次滴注 1 h 左右，滴注完毕用温开水冲洗清洁胃管，防止导管堵塞。患儿喂奶后半小时继续侧卧位，尽量避免大幅度改变体位，注意观察有无奶液反流、窒息的情况。如有反流、呕吐，要及时清除呕吐物，防止窒息。本例患儿鼻饲喂养 124 d 后，病情趋于稳定，指导家长使用婴儿勺子奶瓶，控制挤压经口喂养，循序渐进，奶量不能完成时部分通过鼻饲喂入，直至完全经口喂养。勺子奶瓶喂养方法避免患儿因吸吮、呼吸与吞咽的不协调导致的呛咳，同时也避免了患儿因吮吸奶嘴耗力引起的疲倦[10]。该患儿停鼻饲后能适应经口喂养，体质量增长满意，无窒息、营养不良等并发症发生。

2.4　口腔护理

该患儿予无创通气、鼻胃管营养支持治疗，其中无创通气时高速气流使口咽部失水增加，感觉口干、口渴，加之不能经口进食，易发生口腔感染。有效的口腔护理对预防口腔溃疡、口腔感染有着重要的作用。指导家长用复方氯已定含漱液 3 次/d 进行口腔护理，保持口腔舒适、清洁。用医用棉签蘸取含漱液，擦拭患儿口腔黏膜、上腭、舌面、牙龈。注意观察有无溃疡、黏膜破损的发生。本例患儿无口腔溃疡、感染发生。

2.5　生长发育监测

PRS 患儿由于气道梗阻及喂养困难，因食物摄入的不足，常导致营养不良的发生，因此需要加强对患儿的生长监测。指导家长每周给患儿测量晨起空腹体质量 1 次，每月营养科门诊复诊，根据患儿生长发育需求及耐受情况调整奶量，添加辅食。患儿 12 月龄时体质量 10 100 g，身高 76.8 cm，对照《中国 7 岁以下儿童生长发育参照标准》，处于中位数水平。

3　小结

PRS 患儿存在呼吸困难和喂养困难，解决气道堵塞及喂养困难是治疗的关键，因此家庭护理指导非常重要。指导家长做好无创通气的管理，包括无创呼吸机模式和参数的设置、正确佩戴面罩、呼吸机的清洁和保养；密切观察病情，做好鼻胃管营养支持的护理，重视口腔护理；定期随访，营养科门诊复诊，做好生长发育监测是保障患儿疾病预后良好的关键。

参考文献：

[1] HSIEH S T，WOO A S. Pierre Robin sequence[J]. Clinics in Plastic Surgery，2019，46(2)：249－259.

[2] COTE A，FANOUS A，ALMAJED A，et al. Pierre Robin sequence：review of diagnostic and treatment challenges[J]. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology，2015，79(4)：451－464.

[3] AMADDEO A L，ABADIE V，CHALOUHI C，et al. Continuous positive airway pressure for upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence[J]. Plastic and Reconstructive Surgery，2016，137(2)：609－612.

[4] HO A C，WONG R W，CHEUNG T，et al. Orthodontic plate for management of obstructive sleep apnoea in infants with Pierre Robin sequence：experience and protocol in Hong Kong[J]. Journal of Orthodontics，2019，46(4)：367－373.

[5] COLE A，LYNCH P，SLATOR R. A new grading of Pierre Robin sequence[J]. The Cleft Palate－Craniofacial Journal，2008，45(6)：603－606.

[6] 朱爱武. 水胶体敷料在早产儿脐静脉置管固定中的应用效果观察[J]. 护理与康复，2018，17(4)：55－56.

[7] BREIK O，UMAPATHYSIVAM K，TIVEY D，et al. Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia：a systematic review[J]. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology，2016，85：128－135.

[8] 林晶，张依纯，叶楚远，等. Pierre－Robin 综合征儿童临床特征及睡眠呼吸紊乱分析[J]. 温州医科大学学报，2018，48(1)：34－37.

[9] METHENY N A，PAWLUSZKA A，LULIC M，et al. Testing placement of gastric feeding tubes in infants[J]. American Journal of Critical Care，2017，26(6)：466－473.

[10] 吕云霞，冯少娟，蔡小敏，等. 45 例重度 Pierre Robin 序列征患儿行双下颌骨牵张成骨术的护理[J]. 护理学报，2018，25(21)：54－56.