

终末期肝病等待肝移植患儿的护理经验

李林林, 叶娟, 梁锦晶, 黄春瑜, 吴嫻

浙江大学医学院附属第一医院, 浙江杭州 310003

摘要: 总结 17 例终末期肝病等待肝移植患儿的护理经验。护理重点包括术前营养评估, 改善营养状况; 预防及控制感染, 纠正酸碱失衡及电解质紊乱, 密切关注出血、腹水、肝性脑病、肝肾综合征等先兆症状, 做好紧急抢救准备; 重视心理护理, 为手术争取时间。本组 16 例完成肝移植手术, 1 例在等待肝移植期间死亡。

关键词: 终末期肝病; 肝移植; 儿童; 护理 DOI: 10.3969/j.issn.1671-9875.2021.07.012

中图分类号: R473.57

文献标识码: B

文章编号: 1671-9875(2021)07-0053-04

终末期肝病(end stage liver disease)是指各种原因导致肝功能极度减退甚至衰竭的一种病理状态^[1], 儿童病因以胆道闭锁多见, 占 40%, 其次是急性肝功能衰竭、胆汁淤积性肝硬化及肝豆状核变性等代谢性疾病^[2], 常可发生严重威胁患儿生命的并发症, 例如感染、出血、腹水、电解质紊乱、肝性脑病、肝肾综合征等。肝移植是终末期肝病患儿的唯一有效治疗手段。因此, 提高对该病的认识, 严密观察病情, 加强等待肝移植期的护理, 为肝移植争取时间具有重要意义。2019 年 12 月至 2020 年 2 月, 浙江大学医学院附属第一医院儿科病房收治 17 例终末期肝病患儿, 其中 16 例完成肝移植手术, 平均住院等待手术时间 15 d, 1 例死亡。现将护理经验报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组患儿 17 例, 其中男 11 例、女 6 例, 年龄 2 个月~16 岁, 平均 2 岁 4 个月, 均预行肝移植术收住入院。17 例患儿中 13 例先天性胆道闭锁(其中 7 例行 Kasai 术后), 3 例代谢性疾病, 1 例胆汁淤积症; 8 例出现不同程度营养不良, 其中 2 例重度营养不良(体质量低于同年龄、同性别人群的均值减 3 倍标准差); 8 例出现不同程度腹水及电解质紊乱, 其中 1 例反复低血钾、低血钠; 2 例凝血功能显著异常; 1 例消化道大出血; 1 例肝性脑病; 1 例代谢性疾病并发脑发育不良, 伴智力低下及运动功能障碍, 发生脓毒血症、真菌感染。

1.2 治疗与转归

本组 2 例重度营养不良, 予经外周静脉穿刺中心静脉置管(PICC)肠外营养至术前 1 d。8 例腹

水及电解质紊乱, 口服螺内酯片、氢氯噻嗪片及氯化钾口服液至术前 1 d, 根据血气分析及电解质结果, 纠正酸中毒、低血钾、低血钠, 1 例反复低血钾、低血钠, 入院时钾 1.86 mmol/L, 钠 117 mmol/L, 遵医嘱予 3%氯化钠注射液、4:1 含钾注射液(含 0.3%氯化钾)持续微泵静脉输注 48 h 后复查, 钾 4.04 mmol/L, 钠 134 mmol/L。2 例凝血功能显著异常, 部分凝血酶时间(APTT)95.5~120.0 s, 凝血酶原时间(PT)48.5~108.0 s, 遵医嘱输注血浆、凝血酶原复合物, 肌内注射维生素 K₁, 连用 3 d 后复查 APTT 37.4~46.2 s, PT 13.7~18.5 s。1 例消化道大出血, 血红蛋白(Hb)最低降至 41 g/L, 立即予紧急抢救, 遵医嘱予心电监护、吸氧、禁食, 等渗盐水扩容, 静脉输注氨甲苯酸注射液、酚磺乙胺注射液、奥美拉唑、红细胞、血浆、纤维蛋白原, 持续静脉泵注生长抑素, 24 h 后复查 Hb 升至 77 g/L, 此时有匹配肝源, 立即予行肝移植手术。1 例突发肝性脑病, 抽搐、反应差、嗜睡、双眼凝视、四肢抽动、对光反射减弱, 立即心电监护、吸氧、静脉推注地西洋、快速静脉滴注甘露醇, 患儿抽搐停止后, 行紧急肝移植手术。1 例代谢性疾病并发脑发育不良, 伴智力低下及运动功能障碍, 出现持续高热、脓毒血症、真菌感染, 血小板计数(PLT)降至 $3 \times 10^9/L$, 面罩 8~10 L/min 吸氧下 SpO₂ 难以维持在 70%以上, 家属决定放弃有创抢救, 患儿因感染性休克死亡。

2 护理

2.1 改善营养状况

肝脏是人体重要的代谢与合成器官, 肝脏损伤和功能下降会导致碳水化合物、脂肪、蛋白质三大营养物质及维生素、微量元素等多种物质代谢异常。终末期肝病患儿普遍存在营养不良, 失代偿期肝硬化及肝衰竭患者营养不良发生率可高达

作者简介: 李林林(1987—), 女, 本科, 主管护师。

收稿日期: 2020-09-16

通信作者: 叶娟, 760591142@qq.com

50%~90%^[3]。使用 STRONGkids^[4] 进行营养风险筛查,发现本组 8 例存在不同程度营养风险,其中 2 例为高风险营养不良。高风险营养不良患儿每天测量体质量及腹围,每周测量身高、中臂围,复评 STRONGkids。因受终末期肝病患者腹腔积液的影响,体质指数(BMI)被认为不适用于监测营养状态,而如白蛋白、前白蛋白、视黄醇结合蛋白等水平可以反映肝脏合成能力,同时是营养状态的敏感指标^[5]。关注患儿每日的进食量、排便情况及白蛋白、前白蛋白、Hb 等检验结果。本组 8 例营养不良患儿均存在不同程度的低蛋白血症,遵医嘱静脉输注白蛋白、血浆,在原有饮食基础上,给予支链氨基酸(BCAA)制剂 0.25 g/(kg·d),每日分 3 次加餐,添加类似葡萄糖、支链氨基酸等不需肝脏代谢但对能量供给有巨大作用的营养素^[5]。接受母乳喂养的患儿给予补充维生素 D、维生素 K₁。由于长期输注长链脂肪乳可能导致肝脏损伤和胆汁淤积,遵医嘱予 2 例重度营养不良暨高风险营养不良患儿通过 PICC 进行肠外营养支持治疗,予中/长链脂肪乳剂 1 g/(kg·d),小儿复方氨基酸 3 g/(kg·d),葡萄糖供能占非蛋白能量不低于 50%~60%,同时补充宏量和微量营养素,使用输液泵 24 h 均匀泵注直至术前 1 d,每日监测患者血糖均维持在正常范围,营养状况好转,体质量增长 30~50 g/d。

2.2 并发症的观察与护理

2.2.1 感染

终末期肝病患者肝脏功能明显减退、肝脏微循环障碍、肝脏局部以及全身性炎症反应、免疫功能缺失紊乱和肠道微生态的紊乱,均为感染的发生提供了温床^[6]。给予患儿保护性隔离,入住单人病房或与非感染性疾病患儿同住,病房每日予空气消毒器消毒,患儿及家属外出佩戴口罩,出入病房后使用含 63.1%~77.0%乙醇成分的消毒液洗手,做好手卫生。医护人员严格执行手卫生,强化无菌操作和消毒隔离技术规范。监测患儿体温,规范留取标本,关注血常规检查、超敏 C 反应蛋白、降钙素、血培养、痰培养等感染指标结果,遵医嘱给予抗生素治疗,观察药物不良反应。本组 5 例患儿并发肺部感染,3 例患儿因先天性胆道闭锁行 Kasai 术后并发胆管炎,出现发热、精神不佳或哭闹、不适、咳嗽、腹痛等症状,体温 $\geq 38.5^{\circ}\text{C}$ 时遵医嘱予地塞米松 0.3~0.5 mg/kg 静脉输注,期间注意补充液体,指导患儿多饮水,适当给予静脉补

液,口腔护理 2 次/d,观察降温效果,根据药敏试验结果有效给予抗生素后,感染指标均降至正常范围。1 例患儿在丙酸血症基础上,并发脑发育不良,发生肺部感染、脓毒血症、真菌感染,持续高热 39.0~41.0 $^{\circ}\text{C}$,PLT $3\times 10^9/\text{L}$,面罩 8~10 L/min 吸氧下 SpO₂ 难以维持在 70%以上,家属决定不行有创抢救,患儿因感染性休克死亡。

2.2.2 出血

出血是终末期肝病另一重要和常见并发症,消化道大出血是最常见的消化系统急腹症之一,病死率高^[7]。本组 2 例患儿凝血功能显著异常,APTT 95.5~120.0 s,PT 48.5~108.0 s,皮肤出现散在瘀点,采血处止血困难,遵医嘱予凝血酶原复合物 20 IU/kg、血浆 10~20 ml/kg 静脉输注,维生素 K₁ 10 mg 肌肉注射,连续使用 3 d 后复查 APTT 37.4~46.2 s,PT 13.7~18.5 s,期间密切观察有无瘀点、瘀斑,有无呕血、黑便等消化道出血症状,尤其注意观察患儿有无意识改变、瞳孔大小变化、前囟门饱满、呕吐、抽搐等颅内出血表现。幼儿及年长儿给予进食菜泥、肉末等软食,进食时细嚼慢咽,切勿食用坚硬食物。本组 1 例出现消化道大出血,突发大量喷射性呕吐,初为暗红色,渐转为鲜红色,量约 150 ml,患儿烦躁不安,血压 100/63 mmHg,心率 160 次/min,呼吸 42 次/min, Hb 63 g/L。立即床头抬高 30 $^{\circ}$,将患儿头偏向一侧,吸氧、禁食,开通两路静脉通路,抽血进行血常规检查、血交叉备血,一路静脉通路予 20 ml/kg 等渗盐水扩容,20 min 后复测患儿心率 158 次/min,血压 102/66 mmHg,继续予氨甲苯酸注射液、酚磺乙胺注射液、奥美拉唑,速度为 10 ml/(kg·h),6 h 后患儿 Hb 降至 41 g/L,予红细胞、血浆、纤维蛋白原以 10 ml/(kg·h)的速度进行静脉输注,另一路静脉通路予生长抑素 0.01 mg/(kg·h)持续微泵输注。期间密切观察患儿心率、血压、呼吸、尿量及有无再次出血,经上述处理 24 h 后,患儿精神状态好转,生命体征平稳,未发生再次呕血, Hb 升至 77 g/L,此时有匹配肝源,完善术前准备,立即行肝移植手术。

2.2.3 腹水和酸碱失衡及电解质紊乱

门静脉高压是腹水形成的主要原因及始动因素,出现腹水后电解质紊乱趋向明显,常见有低钠血症、低钾血症。本组 8 例出现腹水,B 超提示腹腔积液,伴不同程度电解质紊乱,嘱患儿卧床休息,不必严格限制钠的摄入^[8]。每日监测患儿腹

围、体质量及全身水肿情况,同前一日进行比较,关注患儿尿量,根据血气分析、电解质及临床表现,遵医嘱予纠正酸中毒、低血钾、低血钠及利尿治疗。其中 1 例患儿入院首次查血钾 1.86 mmol/L,钠 117 mmol/L,PT 48.5 s,Hb 54 g/L,血清白蛋白(Alb)26.5 g/L,精神不佳、面色苍白、少吃少哭少动、肌力减弱、双下肢浮肿,心脏 B 超提示房间隔缺损。血清钠的浓度越低,发生并发症如腹水、自发性腹膜炎、肝性脑病的概率越大,病死率也越高^[9]。立即予患儿低半卧位休息,抬高下肢以减轻水肿,开通两路静脉通路,一路予 3%氯化钠注射液、4:1 含钾注射液(含 0.3%氯化钾)交替微量泵输注,另一路予输注红细胞 10~20 ml/kg、血浆 10~20 ml/kg、白蛋白 1 g/kg、凝血酶原复合物 20 IU/kg。控制总输液速度 $<5\text{ ml}/(\text{kg}\cdot\text{h})$,预防诱发心力衰竭。正确记录 24 h 出入量,控制输入量为 60~80 ml/(kg·d),密切观察尿量,期间患儿尿量 $<1\text{ ml}/(\text{kg}\cdot\text{h})$,立即报告医生,遵医嘱予呋塞米 1 mg/kg 静脉推注 1 次后尿量恢复正常。入院 24 h 后复查钾 2.90 mmol/L,钠 125 mmol/L,入院 48 h 后复查钾 4.04 mmol/L,钠 134 mmol/L,遵医嘱改 4:1 含钾注射液(含 0.3%氯化钾)20 ml/(kg·d)静脉输注,氯化钾口服液 5 ml 口服,3 次/d,螺内酯片 0.5 mg/kg+氢氯噻嗪片 0.5 mg/kg 口服,2 次/d,喂服到口,动态监测患儿电解质及尿量,均维持在正常范围。

2.2.4 肝性脑病

肝性脑病是以代谢紊乱为基础的中枢神经系统功能失调的综合征,其主要临床表现为意识障碍、行为失常和昏迷。本组 3 例患儿出现不同程度血氨升高,饮食上不限蛋白摄入,每日蛋白质摄入 1.2~1.5 g/kg 为宜,以植物蛋白为主,因其纤维素含量高、可促进肠道蠕动而加速氮的排泄。关注婴儿期患儿有无意识改变、少吃少哭少动及抽搐情况,年长儿有无冷漠或欣快、理解力和近期记忆力改变、行为异常以及扑翼样震颤等。遵医嘱静脉输注门冬氨酸鸟氨酸,口服乳果糖、益生菌,保持大便通畅,避免诱发因素,3 例血氨升高患儿未发生肝性脑病。1 例婴儿期患儿突发肝性脑病,出现嗜睡、反应差、抽搐、双眼凝视、四肢抽动、对光反射减弱,刺激后无反应,SpO₂ 降至 68%~73%,血压 122/79 mmHg,心率 144 次/min。立即予吸氧、心电监护,地西洋 0.2 mg/kg 静脉推注,注射时间大于 5 min,甘露醇 5 ml/kg 快速静

脉滴注(20 min 内需滴注完毕),10 min 后患儿抽搐缓解,生命体征维持在正常范围,予完善术前准备,行急诊亲体肝移植手术。

2.2.5 肝肾综合征

肝肾综合征是肝硬化或暴发性肝功能衰竭时发生的功能性肾损伤,是进行性肝衰竭时威胁生命的并发症之一^[10]。表现为难治性腹水基础上出现少尿或无尿、氮质血症、稀释性低钠血症和低尿钠,但肾脏无明显器质性损伤。终末期肝病并发肝肾综合征时,肝功能几乎无改善可能,建议尽早行肝移植术^[11]。本组 1 例婴儿期患儿测量腹围较前 1 d 增加 2 cm,体质量较前 1 d 增加 1.5 kg,双下肢出现凹陷性水肿,24 h 尿量 50 ml,肾功能指标正常,为预防发生肝肾综合征,遵医嘱予多巴胺 2.5 $\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ 微泵维持,24 h 后尿量增多至 10 ml/h,48 h 后尿量恢复正常,每日尿量为 500~800 ml,监测肾功能正常。

2.3 心理护理

肝移植术需承担手术风险,手术费用高昂、术后需长期服用免疫抑制剂,患儿的生活质量有所影响^[12],使家属倍感压力。护士评估患儿及家属的心理状态、对疾病的认识程度及家庭经济情况,耐心给予心理疏导和心理支持,组建肝移植社团增加病友之间交流,并发挥社会救助力量给予帮助。2019 年 10 月医院成立小黄人基金会,为儿童亲体供肝移植或经济困难的终末期患儿家庭行肝移植术减免大部分费用,减轻肝移植家庭的经济负担。本组 16 例患儿及家属心理状态良好。

3 小结

终末期肝病病情凶险,等待肝移植期的护理重点为改善营养状况,加强病情观察,预防及控制感染,及时发现并有效处理出血、腹水、肝性脑病、肝肾综合征等严重并发症,纠正酸碱失衡及电解质紊乱,同时重视心理护理,为行肝移植手术争取时间。

参考文献:

- [1] KAMATH P S, WIESNER R H, MALINCHOC M, et al. A model to predict survival in patients with end-stage liver disease[J]. *Gastroenterology*, 2001, 120(5): A76-A77.
- [2] PFISTER D, MCLIN V A, HIERRO L, et al. Current state and prospects in managing liver transplanted children[J]. *Clinics & Research in Hepatology & Gastroenterology*, 2015, 39(3): 292-295.
- [3] CHEUNG K, LEE S S, RAMAN M. Prevalence and mecha-

- nisms of malnutrition in patients with advanced liver disease, and nutrition management strategies[J]. Clinical Gastroenterology & Hepatology, 2012, 10(2): 117-125.
- [4] 赵晓霞. STRONGkids 营养风险筛查在普外科住院儿童的临床应用及评价[D]. 杭州: 浙江大学, 2015.
- [5] 段钟平, 杨云生. 终末期肝病临床营养指南[J]. 中华肝脏病杂志, 2019, 27(5): 330-342.
- [6] 陈韬, 宁琴. 终末期肝病合并感染诊治的热点与难点[J]. 中华临床感染病杂志, 2017, 10(5): 389-393.
- [7] 丁惠国, 徐小元, 令狐恩强, 等. 《肝硬化门静脉高压食管胃静脉曲张出血的防治指南》解读[J]. 临床肝胆病杂志, 2016, 55(2): 220-222.
- [8] 中华医学会肝病学分会. 肝硬化腹水及相关并发症的诊疗指南[J]. 传染病信息, 2017, 30(5): 1847-1863.
- [9] 舒梦妮, 李树臣. 血清钠对肝硬化失代偿期患者并发症的影响[J]. 肝脏, 2016, 21(1): 6-8.
- [10] 崔瑞冰, 阎明. 肝肾综合症的病理生理学及诊疗进展[J]. 中华肝脏病杂志, 2017, 25(4): 246-248.
- [11] 李晓芸, 华静. 肝肾综合症的治疗: 缩血管还是扩血管治疗? [J]. 临床肝胆病杂志, 2020, 36(11): 2419-2422.
- [12] 陆晔峰, 夏强, 邱必军, 等. 儿童肝移植术后长期生存的相关问题分析[J]. 临床肝胆病杂志, 2019, 35(11): 2396-2341.

造血干细胞移植后移植物抗宿主病合并 移植相关血栓性微血管病患儿的护理

陈丹丹¹, 周晓瑜²

1. 浙江省人民医院, 浙江杭州 310014; 2. 浙江大学医学院附属第一医院, 浙江杭州 310003

摘 要: 总结 1 例造血干细胞移植后移植物抗宿主病合并移植相关血栓性微血管病患儿的护理经验。护理重点为加强皮肤及口腔护理、腹泻护理, 做好移植相关血栓性微血管病早期筛查及对症护理, 同时做好用药护理。经积极治疗和护理, 患儿于移植后第 95 天康复出院, 随访 1 年转归良好。

关键词: 造血干细胞移植; 移植物抗宿主病; 血栓性微血管病 DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-9875. 2021. 07. 013

中图分类号: R473. 55

文献标识码: B

文章编号: 1671-9875(2021)07-0056-03

异基因造血干细胞移植(allogeneic hematopoietic stem cell transplantation, allo-HSCT)是目前治愈血液系统恶性肿瘤的一种有效手段。移植物抗宿主病(graft versus host disease, GVHD)是异基因造血干细胞移植后常见并发症, 累及多器官系统, 主要包括皮肤、肝脏和肠道。移植后严重的移植相关并发症是导致异基因造血干细胞移植后非复发死亡的主要原因, 而移植相关血栓性微血管病(transplantation-associated thrombotic microangiopathy, TA-TMA)就是其中非常严重的一种, 主要临床表现为微血管病性溶血、血小板减少及微血栓形成, 个别患者伴有急性肾功能不全、发热及精神、神经系统症状^[1]。该病较为罕见, 一旦发病进程迅速, 病死率可达 80%~90%^[2-3]。2018 年 9 月, 浙江省人民医院血液病科收治 1 例造血干细胞移植后 GVHD 合并 TA-TMA 患儿,

经积极治疗和护理, 于移植后第 95 天康复出院, 随访 1 年转归良好。现报道如下。

1 病例简介

患儿, 男, 8 岁, 2018 年 5 月 24 日因“发热、乏力”在外院就诊, 骨髓检查提示急性单核细胞白血病(M5 型), 后予去甲氧柔红霉素+阿糖胞苷方案化疗、索拉菲尼口服靶向治疗, 复查骨髓象提示缓解。2018 年 8 月因“确诊急性单核细胞白血病(M5 型)2 月余, 为行造血干细胞移植术”收住浙江省人民医院血液科。9 月 3 日患儿行亲缘半相合异基因造血干细胞移植。移植后常规遵医嘱予环孢素、甲氨蝶呤预防 GVHD。9 月 13 日, 患儿持续发热, 体温 38.3~39.5℃, 全身散在皮疹伴瘙痒, 胆红素 87.6 μmol/L, 考虑皮肤排异及肝脏排异。遵医嘱加用甲泼尼龙琥珀酸钠抗排异、美罗培南抗感染, 他克莫司软膏外用, 加强护肝退黄。9 月 18 日, 患儿解黄绿色水样便, 考虑肠道排异, 遵医嘱予停环孢素, 改用他克莫司口服抗排异治疗, 予静脉滴注巴利昔单抗、皮下注射重组人 II 型肿瘤

作者简介: 陈丹丹(1987—), 女, 本科, 主管护师。

收稿日期: 2020-11-17