

- [8] FAIVRE L, COLLOD-BEROU D, ADÈS L, et al. The new Ghent criteria for Marfan syndrome: what do they change? [J]. Clin Genet, 2012, 81(5):433-442.
- [9] 王岳胜. 脊柱外伤伴发主动脉夹层血肿漏诊原因分析 [J]. 宁夏医学杂志, 2007, 29(9):811-812.
- [10] 林巍, 郭蕾, 应斌宇. 创伤性腹主动脉旁假性动脉瘤分析 [J]. 临床误诊误治, 2004, 17(12):860-861.
- [11] POMARA C, BELLO S, D'ERRICO S, et al. Sudden death due to a dissecting intramural hematoma of the esophagus (DIHE) in a woman with severe neurofibromatosis-related scoliosis [J]. Forensic Sci Int, 2013, 228(1/2/3):e71-e75.
- [12] 王晓东, 赵义, 孙希志. 强直性脊柱炎合并腹主动脉夹层 1 例 [J]. 潍坊医学院学报, 2003, 25(1):811-812.
- [13] MUSSA F F, HORTON J D, MORIDZADEH R A, et al. Acute aortic dissection and intramural hematoma a systematic review [J]. JAMA, 2016, 316(7):754-763.
- [14] 任健. 同期纠治严重漏斗胸和心脏、胸主动脉病变的一种容易而安全的手术途径 [J]. 国际心血管病杂志, 1990, 30(3):184.

(收稿日期:2017-09-11 修回日期:2017-11-21)

• 案例分析 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2018.08.052

父供女 HLA6/10 相合造血干细胞移植治疗幼儿 重型再生障碍性贫血的护理体会

伍满群, 孙爱华[△], 李莎莎, 张 诚, 刘 学, 张 曦

(中国人民解放军陆军军医大学第二附属医院血液科 400037)

关键词:父供女 HLA6/10; 造血干细胞; 再生障碍性贫血; 移植

中图分类号:R473.5

文献标志码:C

文章编号:1672-9455(2018)08-1213-03

再生障碍性贫血是一组由多种病因引起,以造血干细胞数量减少和质的缺陷为主所致的造血衰竭,导致红骨髓总容量减少,代以脂肪髓,骨髓中无恶性细胞浸润,无广泛网硬蛋白纤维增生,临床上以全血细胞减少为主要表现的一组综合征。各年龄组均可发病。目前骨髓移植是治疗再生障碍性贫血的最佳方法,且能达到治愈的目的^[1]。本科于 2016 年 5 月对其父亲行人类白细胞抗原(HLA)配型为 6/10 相合的 1 岁 3 个月重型再生障碍性贫血患儿,施行父供女 HLA6/10 相合造血干细胞移植,现将护理方法总结如下。

1 临床资料

患儿女,1 岁 3 个月,因“发热”,体温 39℃,于 2016 年 3 月中旬就诊某市儿童医院,查血常规发现全血细胞减少(未见具体报告单)。行骨髓穿刺及骨髓活检后确诊为重型再生障碍性贫血。该院予环孢素(25 mg,每 12 小时 1 次)、抗感染治疗,感染控制后出院。2016 年 4 月 15 日,发现患儿颈部散在淤斑、淤点。就诊本院门诊,血常规示:白细胞 $4.63 \times 10^9/L$ 、中性粒细胞 $0.19 \times 10^9/L$ 、血红蛋白 78 g/L、血小板 $10 \times 10^9/L$,给予输血小板治疗。患儿与其父亲行 HLA 配型为 6/10 相合,因患儿家属拒绝继续在中华骨髓库寻找 HLA 全相合的健康供者,且有要求行父供女不全相合造血干细胞移植的强烈愿望。通过全科专家讨论并制订具体移植方案,完善移植前相关准备。于 2016 年 5 月 13 日入住无菌层流病房。予 FAC(Flu 30 mg/m², ATG 2.5 mg/kg, CTX 50~60 mg/kg)方案预处理。移植前 7 d 开始给予他克莫司

注射液 $0.03 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$, 24 h 持续静脉滴注,以及骁悉 125 mg (每 12 小时 1 次)口服预防移植宿主病(GVHD);移植当天回输异基因骨髓干细胞 100 mL(有核细胞 $24.8 \times 10^8/\text{kg}$, $\text{CD}34^+ 10 \times 10^6/\text{kg}$)。移植后 1、3、6、11 d 给予甲氨蝶呤预防排斥反应。移植 13 d,外周血中性粒细胞绝对值 $0.55 \times 10^9/L$,血小板 $55 \times 10^9/L$,于 2016 年 6 月 16 日(移植后 21 d)在家属陪同下顺利转出层流病房,转入本科治疗病区继续观察治疗。

2 护 理

2.1 移植前相关预案及针对患儿的特殊护理

2.1.1 专业的护理人员、全面的物品准备 患儿为 1 岁 3 个月的幼儿,无法通过语言与其沟通交流,缺乏主诉,病情观察难度大,各项护理操作配合程度差,因此移植病房专设一批年资高(从事血液科工作 5 年以上)、具有丰富的造血干细胞移植临床经验及较强专业知识的临床护理骨干,24 h 无缝衔接给予患儿细致的护理,并从心理上给予患儿母爱般的关心和呵护。采用微信方式做好家长的饮食及心理健康宣教,使其积极配合护理工作。

全面的物品准备及针对移植各个环节可能出现的并发症提前设计预案。包括:全员学习药物不良反应及小儿药物精准配置,设计方便的药物剂量配备公式并贴于超净台,准备小儿心电图监护仪,小儿电子及手动血压计,体温计,小儿吸痰、吸氧装置,输液泵,推注泵、小儿电子秤,小儿急救包等。

2.1.2 严格计算出入量,控制输液速度 患儿在移植期间需输注超大剂量化疗药、抗排异药物、抗菌药

物、输血等治疗。液体量大,如输液速度过快,患儿短时间内输入大量液体,极易出现急性左心心力衰竭而死亡。各班护理人员每日需根据医嘱准确地计算 24 h 液体量,采用威高精密调节输液器以不超过 45 mL/h 匀速输入。需 24 h 准确输入的抗排异药物,采用精密输液泵 100 mL 液体以 4.5 mL/h 微泵输注。该患儿以牛奶及糊状物为主,采用可精密计量的碗及精确刻度的奶瓶每餐严格记录,采用小儿专用电子秤准确地记录患儿出量。整个移植期,患儿出入量均计算准确。

2.1.3 导管特殊护理 在移植过程中,中心静脉置管被称为患儿的生命线。该患儿采用颈内双腔中心静脉置管。患儿因年龄小、颈部短、哭闹好动、皮肤嫩、配合程度极差、汗液多,同时换药时反复撕拉敷贴、消毒液的腐蚀,置管缝线易脱落,极易出现非计划性拔管。换药时两名护士配合,严格无菌操作,撕开无菌透明敷料前,先用无菌生理盐水浸湿,对穿刺部位皮肤碘伏消毒 3 遍,待干后喷涂 3 M 皮肤保护剂,再次待干后用无菌透明敷料内加无菌纱布妥善固定(1/3 d),并用头巾固定输液管道于头围,防止输液管道因重力作用将管道拔出。并向患儿家属讲解导管脱出的严重性,使其参与到预防拔管中来。因输液速度慢,患儿好动、哭闹,发生中心静脉管堵塞 2 次,及时使用尿激酶药物溶栓后通管;置管后 7 d 内,出现穿刺点渗血。整个过程无导管感染发生。

2.1.4 预防意外伤害 患儿因年龄小,好动,无安全意识,出现跌倒、坠床等意外风险大。且移植过程中血小板及免疫力低下,上述意外一旦发生,引起全身不同部位出血,如口腔黏膜、皮下、巩膜、鼻腔、泌尿道等^[2],甚至出现颅内出血危及生命。如果导致皮肤破损,感染的概率会明显升高。护理人员向患儿家属详细讲解跌倒、坠床后的严重性,每日评估风险,并做好健康宣教。该患儿于移植前 4 d 时,前额部磕到病床护栏上,出现 1 个 1 cm×1 cm 大小的皮下包块,伴有疼痛。当日查血常规结果显示:白细胞 $0.28 \times 10^9/L$ 、血红蛋白 120 g/L、血小板 $86 \times 10^9/L$ 。于次日查看患儿,前额部包块已基本消退。

2.2 并发症的观察与护理

2.2.1 GVHD GVHD 是骨髓移植中对生命最具威胁的并发症之一,主要表现为皮疹、腹泻和肝脏功能损害。护理人员需在日常护理中密切观察,及时汇报。(1)每班观察患儿手掌、足底及全身皮肤有无充血、黄疸、皮疹情况,准确记录每日大便次数、量、性质等。(2)每日测量体质量、腹围 1 次,观察有无不明原因体质量增加、肝肿大、肝区痛、黄疸、腹腔积液等,同时注意观察患儿的症状、体征,每周查两次肝功能,注意胆红素及转氨酶变化。该患儿在移植后 12 d,双手掌、脚掌出现散在红色皮疹,无瘙痒,伴有呕吐、食欲下降,考虑 I 度急性 GVHD,立即加用甲强龙治疗,并加强抑酸治疗后急性 GVHD 得到完全控制。

2.2.2 控制感染 感染是造血干细胞移植术后常见

的并发症,特别是早期感染,发生率为 50%~80%^[3]。主要是由于移植时大剂量化疗导致免疫损伤、骨髓抑制和器官黏膜损伤,一般指移植后 1 个月内。此期患儿中性粒细胞绝对值常低于 $0.5 \times 10^9/L$,免疫功能极度低下,极易发生感染。本例患儿在移植后 2 d 出现发热,体温最高为 38.8℃,遵医嘱予以抽取血培养送检,抗菌药物联合应用,并做好高热护理。每日监测体温 1/4 h,体温高达 38.5℃则每小时监测。出汗较多时给予热水擦身,更换无菌衣裤,床单被套如有潮湿立即更换,保持皮肤干燥清洁。经积极处理后 20 d 患儿退热。

2.3 营养支持 营养支持对造血干细胞移植至关重要^[4]。该患儿食物以牛奶为主,添加以细、软、烂、碎易消化的辅食。在预处理期间,由于大剂量化疗药物的作用,患儿胃肠道反应较明显,遵医嘱应用止吐剂、胃黏膜保护剂,少量多餐,不强迫患儿进食。所有的食物均经微波炉消毒后食用,餐具同时消毒,奶瓶由家属清洗消毒经微波炉再次消毒后送进无菌层流病房。护士经常与患儿互动,了解进食情况,并仔细观察患儿有无口腔黏膜溃疡发生,尽量满足患儿的需求,鼓励患儿多进食。同时护士严格把关进入无菌层流病房的食物(如糖果类),一旦发现,立即给予退回。及时与家长联系,传授移植饮食谱,避免因饮食不当引起的肠道感染。经饮食护理,患儿未发生肠道疾患,整个移植过程体质量稳定。

3 讨论

父供女 HLA6/10 相合造血干细胞移植治疗 1 岁 3 个月幼儿再生障碍性贫血,移植过程中,护理至关重要。然而,半相合移植中患儿年龄偏小,无相关经验借鉴。通过对该患儿的护理,认为具有一批专业知识、临床技能过硬的资深护理人员全程护理;移植前专业护理小组组织一起积极讨论并设计相关预案,提前准备移植过程中各种物品及根据药物不良反应及可能出现的并发症所需用的仪器设备;严密监测输液速度、准确记录出入量;预防意外事故的发生;全员学习并掌握预处理期间药物的不良反应及小儿药物的精确配置,学习小儿移植后并发症临床症状,并制订相关表格及预案;骨髓输注过程中,医护人员全程陪同,及时监测病情;严密监测移植时的病情变化,特别是体温、血压、心率、皮肤、大小便的观察与处理,随时做好抢救准备;仔细观察并配合医生处理各种移植并发症;及时、有效地控制感染,降低药物不良反应是移植护理的重点。同时根据患儿的年龄做好相应的营养支持及心理护理,及时、有效地给予患儿家属健康宣教是保证治疗护理顺利进行的前提。

参考文献

- [1] 陈灏珠,林果为.实用内科学[M].北京:人民卫生出版社,2009:2423.
- [2] 粟亚丽,罗小莉,张春伟,等.儿童非血缘脐造血干细胞移植 1 例:护理难点及对策[J].中华妇幼临床医学杂志,

2011,7(6):495-496.

[J]. 护理研究, 2013, 27(31):3459-3461.

[3] 陈幸华, 孔佩艳, 张曦. HLA 不全相合造血干细胞移植

[M]. 重庆: 西南师范大学出版社, 2012: 72.

(收稿日期: 2017-08-16 修回日期: 2017-10-18)

[4] 郝素娟, 李惠玲. 造血干细胞移植病人营养支持研究进展

• 案例分析 • DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2018.08.053

妊娠并发成人斯蒂尔疾病 1 例并文献复习

刘国霖, 祁文元, 董倩, 张雪亮, 杨妍伟, 范建灵[△]

(安徽省阜阳市人民医院妇产科 236001)

关键词: 成人斯蒂尔疾病; 妊娠; 发病机制

中图分类号: R714.2

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2018)08-1215-02

成人斯蒂尔疾病(AOSD)是一种病因和发病机制不明的临床综合征,其发病率 $<1:100\,000$,可于妊娠期首次发病,也可以在妊娠前发病,AOSD与妊娠之间关系不明确,存在争议^[1]。AOSD的临床表现主要有高热、皮疹、关节痛、咽痛等。该病是排除性诊断,需排除感染性疾病、肿瘤及其他风湿类疾病引起的相似的表现。到目前为止,妊娠与AOSD之间的关系尚不明确,本院近期收治1例妊娠并发AOSD患者,现结合文献复习报道如下。

1 临床资料

患者29岁,因孕39周⁺,剖宫产术后8年,待产收入院。孕妇2010年因不明原因发热于浙江大学附属医院被确诊为AOSD,孕前一直口服泼尼松治疗,25 mg口服1 d 1次(孕妇自诉,具体不详),孕期风湿科就诊,遵医嘱停药,定期监测血细胞沉降率(ESR)及抗核抗体在正常范围,孕期AOSD未复发。2008年在当地医院行剖宫产术;2010年于浙江大学附属邵逸夫医院行颈部淋巴结切除术;2013年在合肥某医院行股骨头坏死介入治疗;2015年本院行双侧髋关节置换术时有输血,具体量不详(淋巴结切除与股骨头坏死是否与AOSD相关,患者叙述不详)。患者停经2个月⁺时出现早孕反应,孕期在本院行胎儿中孕期结构筛查及糖尿病筛查未见异常,未行唐氏筛查,孕4个月⁺自觉胎动至今,定期行产前检查无明显异常发现。

入院后查体:生命体征平稳,一般情况可,未见皮疹及红斑,全身浅表淋巴结未触及明显肿大,胸骨无压痛,双肺呼吸音清,心脏听诊未闻及杂音,心率92次/分钟,心律整齐,腹软无压痛,可见一横行长约15 cm手术疤痕,四肢无水肿,产科检查无明显异常。入院后查血常规示:红细胞(WBC) $13.1 \times 10^9/L$,中性粒细胞(NE)百分比75.6%,淋巴细胞(LY)18.6%,NE $9.9 \times 10^9/L$,血红蛋白(Hb)111 g/L,红细胞压积(HCT)0.33,血小板(PLT) $354 \times 10^9/L$;尿常规示:尿酮体(+);肝肾功能、糖化Hb、输血前8项、ESR及抗

核抗体谱未见明显异常;凝血功能示D-二聚体 $>4\,000\ \mu\text{g}/L$;大生化示:Fe $5.2\ \mu\text{mol}/L$ 。请本院风湿科会诊后,无特殊处理,与孕妇及家属充分沟通后,无阴道分娩意愿,予准备手术,手术过程顺利,术后3 d查血常规示:WBC $10.8 \times 10^9/L$,NE百分比75.6%,NE $9.9 \times 10^9/L$,Hb 88 g/L,PLT $312 \times 10^9/L$ 。出院诊断:(1)AOSD;(2)妊娠并发贫血(轻度);(3)孕39周⁺ G₂P₂ LOA 二次剖宫产;(4)足月活男婴;(5)双侧髋关节置换术后。

2 讨论

AOSD是一种病因和发病机制未明的罕见临床综合征,其可能的发病机制^[2]有:(1)1型T辅助(Th1)细胞/2型T辅助(Th2)细胞失衡;(2)单核巨噬细胞系统的异常。研究表明多种致病因子如白细胞介素(IL)-1、IL-6、IL-18等,以及肿瘤坏死因子 α 可能在其发病过程中起到重要作用^[3]。

AOSD的临床表现:(1)发热是最常见、最早出现的症状,多为不明原因的发热,体温多高达39℃以上,常于傍晚时体温升高,多成典型的弛张热,未经退热可在次日清晨降至正常;(2)皮疹,约见于85%的患者,典型的皮疹为橘红色斑疹或斑丘疹,荨麻疹样皮疹;(3)关节及肌肉症状,几乎100%的患者有关节症状,关节炎在90%以上,受累的关节的软骨和骨组织可出现侵蚀性破坏,可在病变晚期出现关节僵硬、畸形;肌肉疼痛约占80%以上,多数患者在发热时出现不同程度肌肉酸痛;(4)咽痛,多数患者在疾病早起有咽痛,退热后可缓解,咽拭子培养阴性,抗菌药物治疗无效;(5)其他如周围淋巴结肿大、肝肿大等^[4]。

AOSD实验室检查,(1)血常规及ESR:90%以上患者中性粒细胞增高,几乎所有患者ESR增快;(2)肝酶:部分患者肝酶升高;(3)血培养阴性;(4)类风湿因子(RF)和抗核抗体谱(ANA)阴性;(5)血清铁蛋白(SF)和糖化铁蛋白:SF升高和糖化铁蛋白下降具有重要意义;(6)浆膜腔积液呈炎性改变,以中性粒细胞增高为主。

[△] 通信作者, E-mail: fanjianling1235@sohu.com.