

一例先天性鱼鳞病新生儿的护理

庄少玲 彭粤铭 通讯作者

深圳市人民医院新生儿科, 广东 深圳 518000

摘要:目的:对我院一例先天性鱼鳞病新生儿的护理进行总结,进一步收获护理经验,提高对先天性鱼鳞病新生儿的护理水平。
方法:采用个案分析的方式对本例先天性鱼鳞病新生儿进行回顾性分析。
结果及结论:美宝烧伤膏联合高锰酸钾稀释溶液沐浴对患儿皮肤的逐渐恢复能起到良好的效果,本次应用效果确切,在今后的临床护理过程中值得进一步的推广验证。
关键词:一例;先天性鱼鳞病;新生儿;护理

前言

先天性鱼鳞病作为一组常染色体遗传性皮肤脱屑性疾病其发病率较低,国内外的公开报道例数在 100 例以上。目前针对先天性鱼鳞病并无特效治疗手段,主要以促进愈合、防止感染及营养供应为主。对于该病的有效治疗及护理也正在积极探索中。先天性鱼鳞病重症患儿的预后往往较差,患儿多会因突发败血症或不明原因死亡。本病临床较为少见,因此多以减轻患儿痛苦,提高治疗效果为护理重点,笔者本次针对一例先天性鱼鳞病新生儿的护理展开回顾分析,现将研究内容报道如下。

1 资料和方法

1.1 一般资料

主诉:发现皮肤肿胀皲裂,生后 30 分钟。现病史:患儿系 G3P2,胎龄 38+6 周,在我院产科顺产出生,出生体重 3130g,胎膜早破 11 小时余,无脐带绕颈,羊水清,胎盘、胎膜未见异常,1 分钟及 5 分钟阿氏评分均为 10 分。生后发现新生儿四肢肿胀伴皮肤皲裂,为进一步诊治,拟“高危儿”收入我科。患儿生后无气促、发绀,无吐沫、呻吟,无发热、咳嗽,无尖叫、抽搐等,未开奶,大小便未排。家族史:非近亲婚配,否认遗、残、畸疾病家族史。传染病接触史:家庭成员否认 14 天内至武汉、湖北,否认 14 天内家庭及密切接触人员发热、咳嗽聚集发病史,否认接触 14 天内家庭及接触人员新型肺炎核酸检测阳性史。一般测量:T:35.7℃ P:141 次/分 R:40 次/分, BP:63/37mmHg,身长:50cm,头围:34cm,胸围:33cm,体重:3120g。皮肤粘膜:全身皮肤发亮肿胀,似羊皮纸样薄膜包裹,口周皮肤呈放射状皲裂,无充血及糜烂。全身皮肤粘膜无黄染,无紫绀,无出血点。无毳毛,指趾甲过端;足底纹理大于 2/3;有乳晕;乳房小结直径 0.8cm,皮下脂肪适中。诊断:先天性鱼鳞病。

诊疗计划:1、完善各项检查(三大常规、血气分析、肾功、CRP、血糖、血培养等)。2、入院后予温箱保暖、维持温箱湿度 60%、保持皮肤湿润、床边隔离、开奶、补液等对症支持治疗。3、监测生命征变化,视病情变化调整治疗方案。

1.2 护理评估

4月25日:辅助检查:血常规未见明显异常;血型:ABO 血型 O 型, RhD 血型 阳性(+);CRP、肾功、肝功、凝血功能、大小便常规、新型冠状病毒核酸检测未见明显异常。皮肤科会诊示:先天性鱼鳞病,建议:1、排除其他皮肤病,必要时病理活检;2、润肤;3、红霉素软膏涂皲裂处。加强皮肤护理,保证湿度,提高足够能量摄入,维持水电解质平衡。建议完善基因诊断。患儿胎膜早破 11 小时,今日予拉氧头孢防治感染,注意患儿有无发热、鼻塞、气促等表现,完善胸片检测注意追踪结果。余继续保暖、监护、监测血糖、监测 TCB、静脉营养等治疗,密观。

4月26日:查体:全身皮肤发亮肿胀,似羊皮纸样包裹,前胸、腋窝、腠窝、双下肢伸侧皮肤皲裂,口周皮肤呈放射状皲裂,余未见明显异常。辅助检查:胸片未见明显异常。患儿复查感染指标 CRP 稍高,但标本提示溶血,且患儿无发热,无咳嗽,精神反应好,暂不考虑感染,不予特殊处理,余继续保湿,皲裂处涂红霉素软膏,保持温箱湿度,密观。

4月28日:建议完善基因检测,家属拒绝。加强皮肤护理,保持皮肤湿润,避免皮肤感染,密观。

4月29日:患儿皮肤皲裂较重,继发感染可能性大,口服头孢克洛防治感染,加强皮肤护理,密观。

4月30日:患儿生后 7 天,全身皮肤皲裂,今日予高锰酸钾稀释溶液沐浴及美宝烧伤膏涂全身防治皮肤感染,继续口服头孢克洛抗感染,拟明日复查感染指标,密观。

5月2日:四肢伸侧皮肤皲裂,全身散在灰棕色鳞屑脱落,颈部、腋窝、腠窝皮肤潮红较前好转,臀部可见散在红色皮疹,余未见明显异常。患儿应用烧伤膏涂全身及高锰酸钾沐浴后患儿皮肤干燥及皲裂情况较前好转。患儿昨日复查血常规示白细胞计数较前升高,需警惕感染,今日头孢克洛剂量改为 30mg/kg.d,分三次用。患儿耳声发射听力筛查左耳未通过,建议生后 1 月复查,病耳鼻喉科随诊。继续加强皮肤护理和医护人员手卫生,尽量避免院内感染,密观。

5月4日:患儿全身皮肤脱屑情况较前好转,腹部及背部鳞屑已基本脱落,脱落后皮肤光滑,四肢皮肤散在脱屑和皲裂,加强皮肤保湿和皲裂处涂红霉素防治皮肤感染,定期复查感染指标,必要时加强抗感染治疗,密观。

5月6日:四肢伸侧及手指、脚趾皮肤皲裂伴鳞屑膜状脱落,颈部、腋窝、腠窝及肛周皮肤稍红余未见明显异常。现患儿病情未愈,部分检查暂未完善,家属要求出院,请示上级医师后予签字出院,建议出院后继续治疗。

1.3 患儿护理变化





行静脉补液, 注意观察患儿皮肤情况体温、排便情况及尿量。对患儿的脉搏、呼吸、血压等进行检测。若发现患儿脱水未见好转或加重及时报告医生。

2.7 出院指导

①心理护理: 告知家长关于新生儿鱼鳞病的相关疾病及护理知识, 指导家长对患儿进行日常的护理。告知患儿家属合理的治疗及护理能够有效的控制病情。②在对患儿的护理中不可过度清洁皮肤, 沐浴时控制水温在 38~40℃之间, 不用碱性材料清洗皮肤等。当患儿出现干皮时不可干预, 让其自行脱落, 同时患儿皮肤在进行清洁后需涂抹润肤油以及鱼肝油等对皮肤进行适当保护, 不适随诊^[6]。

2.8 随访



患儿出院后于 5 月 25 日满月, 随及来院随访, 皮肤已光滑, 各项什么体征可, 患儿状态良好。患儿已基本康复, 护理结局良好。

2.4 护理评价

(1) 患儿皮肤逐渐光滑, 出院时已近痊愈。(2) 患儿住院期间未发生感染。(3) 患儿住院期间总穿刺数减少, 有效缓解了患儿疼痛。(4) 患儿体液得到充分补充, 未再发生脱水征象。

3 讨论

新生儿先天性鱼鳞病作为一种罕见皮肤病目前尚无有效根治方法, 在对患儿的治疗及护理中主要以促进愈合、防治感染及营养供应为主。本次对患儿的护理中首先应用赛肤润对皮肤皲裂处进行了用药护理效果并不显著, 患儿并未出现好转迹象, 患儿护理 7 天后改用美宝烧伤膏对患儿皮肤进行涂抹护理, 高锰酸钾稀释溶液沐浴等逐渐取得良好效果。患儿在应用高锰酸钾稀释溶液沐浴及烧伤膏涂抹全身后皮肤逐渐光滑好转, 皮肤皲裂情况明显好转。

本次护理中对患儿进行了暖箱保暖、皮肤护理、眼部护理, 口腔护理, 患儿眼睑护理、预防感染、合理喂养、静脉护理、病情观察等综合护理措施。患儿住院期间皮肤逐渐光滑, 并未发生感染, 液补充充足, 在我科的综合治疗与护理中病情逐渐转好。患儿出院时对家属进行了针对性的出院指导等。

在对本例新生儿先天性鱼鳞病的护理过程中发现美宝烧伤膏联合高锰酸钾稀释溶液沐浴对患儿皮肤的逐渐恢复能起到良好的效果, 本次应用效果确切, 在今后的临床护理过程中值得进一步的推广验证。

参考文献

- [1] 徐芳, 吴珊珊, 蔡香莲. 湿润烧伤膏对新生儿先天性鱼鳞病的护理体会[J]. 中国临床护理, 2019, 11(3): 276.
 - [2] 吴念念, 朱玲. 先天性鱼鳞病患儿皮肤瘙痒疼痛原因及护理干预措施[J]. 循证护理, 2018, 4(9): 850-853.
 - [3] 李秋. 2 例新生儿先天性鱼鳞病的护理[J]. 护理实践与研究, 2016, 13(7): 150-151.
 - [4] 周定琼, 万兴丽. 新生儿先天性鱼鳞病的护理 1 例[J]. 中华妇幼临床医学杂志(电子版), 2013, 9(5): 701.
 - [5] 任平, 张玉侠, 陈劼. 新生儿先天性鱼鳞病的护理[J]. 中华护理杂志, 2013, 48(3): 274-275.
- 作者简介: 庄少玲(1985-)女, 汉族, 广东汕头, 本科, 主管护师, 研究方向: 新生儿危重症护理。
基金项目: 深圳市卫人委立项课题(201401011); 深圳市卫健委课题(SZXJ2018015); 深圳市科创委课题(JCYJ20180228164819352)。

2 结果

2.1 护理诊断

(1) 皮肤完整性受损 与疾病导致皮肤皲裂有关;(2) 有感染的危险 与疾病导致皮肤破损有关;(3) 疼痛 与侵入性操作有关;(4) 体液不足 与鱼鳞病导致表皮角化过度有关。

2.2 护理目标

(1) 患儿皮肤逐渐光滑;(2) 未发生感染;(3) 减少侵入性操作, 患儿疼痛缓解;(4) 患儿体液补充充足, 脱水缓解。

2.3 护理措施

2.3.1 暖箱保暖

予患儿暖箱保暖, 暴露患儿皮肤, 恒温箱温度控制在 32~33℃, 保持 60~70%的湿度。同时予患儿鸟巢式卧位, 采取有效措施防止患儿皮肤出现擦伤^[1]。

2.3.2 皮肤护理

患儿住院期间积极采取有效护理措施改善患儿皮肤干燥状态, 注意预防患儿皮肤感染或全身感染, 减少对患儿皮肤的摩擦。患儿皮肤皲裂处每日采用红霉素软膏、赛肤润等涂抹 1 到两次。在对患儿行多日护理后其皮肤皲裂状态并未得到显著改善, 改用高锰酸钾稀释溶液对患儿进行沐浴, 并予美宝烧伤膏全身涂抹。调整外用药物及护理方式后患儿皮肤逐渐光滑。同时对患儿脐部进行必要的护理, 观察患儿脐部状况。再对患儿进行皮肤护理时为减少机械性损伤动作要尽量轻柔^[2]。

2.3.3 眼部、口腔、眼睑护理

对患儿的眼部以及口腔与眼睑等每日需进行 1 到两次的清洁护理。可用生理盐水及无菌棉签等进行清洁。口唇部可用石蜡油进行涂抹^[3]。

2.4 预防感染

病室每日需用空气消毒机消毒两次, 同时每日需定时通风两次。患儿暖箱每日需进行清洁消毒, 予 500mg/L 含氯消毒剂擦拭, 病室地面需用 500mg/L 的含氯消毒剂拖洗。每日更换患儿暖箱蒸馏水, 更换暖箱及时进行彻底的清洁与消毒。对于患儿每日接触的物品视情况进行高压灭菌消毒或其他方式消毒, 对于贴身物品单独使用如体温计等, 用后需及时洗消^[4]。

2.5 疼痛及静脉护理

患儿由于表皮角化过度及脱水等因此穿刺难度增加。在对患儿进行穿刺时因减少反复的穿刺, 减少患儿疼痛, 尽量选用大血管。对于患儿穿刺的静脉要注意保护, 避免减少针头的使用时间, 外渗时可用多磺酸粘多糖乳膏涂抹, 防治静脉炎的发生。

2.6 补液护理

患儿由于表皮角化过度及脱水等因此需进行补液护理及时纠正患儿体液不足。M 每日对患儿进行合理喂养并按医嘱