

1 例进行性肌营养不良的护理体会

柴 敏

四川大学华西第二医院小儿遗传代谢内分泌科、护理部 四川 成都 610041

出生缺陷与相关妇儿疾病教育部重点实验室 四川 成都 610041

【摘要】：进行性肌营养不良（progressive muscular dystrophy）是逐渐进展的对称性肌无力、肌萎缩、步态异常为主要表现的原发性骨骼肌肉病，常见有杜氏进行性肌营养不良（Duchenne muscular dystrophy, DMD）和贝氏进行性肌营养不良（Becker muscular dystrophy）等^[1]。它是编码抗肌萎缩蛋白的基因突变引起的 X 连锁隐性遗传病。通常在 3~4 岁开始发病，病情进展快，10 余岁开始不能行走，一般 20~30 岁死于呼吸衰竭或心力衰竭。目前尚无有效治疗，积极对症支持治疗以提高患者生存质量^[1,6]。

【关键词】：进行性肌营养不良；护理体会；患儿生活护理；DMD

Nursing experience of a case of progressive muscular dystrophy

Min Chai

Department of Pediatric Genetics Metabolism Endocrinology and Nursing West China Second Hospital Sichuan University Sichuan
Chengdu 610041

Key Laboratory of Birth Defects and Related Maternal and Child Diseases Ministry of Education Sichuan Chengdu 610041

Abstract: progressive muscular dystrophy is a primary skeletal muscular disease characterized by progressive symmetrical muscle weakness, muscular atrophy, and abnormal gait. Duchenne progressive muscular dystrophy, Duchenne muscular dystrophy, DMD), Becker muscular dystrophy, et al. ^[1]. It is an X-linked recessive disorder caused by mutations in the gene encoding anti-muscular dystrophy protein. Usually at the age of 3 to 4, the disease begins to progress quickly, more than 10 years old can not walk, generally 20 to 30 years old died of respiratory failure or heart failure. At present, there is no effective treatment, and symptomatic support treatment should be actively applied to improve patients' quality of life ^[1,6].

Keywords: Progressive muscular dystrophy; Nursing experience; Children's life nursing; DMD

以患者和家庭为中心护理（patient-and family-centered care, PFCC）是国际医学会和护理学会在以家庭为中心护理（FCC）的基础上提出的一种新型的护理模式，其核心内容为尊严和尊重、信息共享、参与和协作。PFCC 对在种慢性疾病的预后护理效果已得要较为广泛的证实^[2-3]。我院 2022 年收治 1 例 DMD 患儿运用 PFCC 护理模式提高患儿生活护理质量，取得一定效果，现汇报如下：

1 临床资料

1.1 患儿

男 14 岁，因“行走不稳 9 年余”入院。查体：T：36.6℃ P 84 次 / 分 R：19 次 / 分，神志清楚，面色口后红润，全身皮肤未见皮疹，双侧瞳孔等大等圆，大小约 3mm，对光反射灵敏。双侧咀嚼肌有力，双肺呼吸音清，未闻及干湿啰音，心腹查体无异常。上肢近端肌力 2 级，远端肌力 3 - 级，下肢近端肌力 1 级，远端肌力 2~4 - 级，踝关节变形、活动受限。神经系统查体病理征阴性。辅助检查：北京大学第一临床医学院肌肉活检示：骨骼肌呈肌营养不良样病理改变；我院门诊（2.9）肌酶：肌酸激酶同工酶 70.88 ug/L，磷酸肌酸激酶 4692 U/L；我院门诊（2.8）该患者脊柱骨密度 Z-score 值 ≤ -2，诊断为低骨量；心脏核磁（2022.12.11）：1. 心脏形态结构未见确切异常；2. 首

过灌注成像示左心室后侧壁见线样灌注缺损影，提示心肌微循环障碍；延迟强化示左心室游离壁见小片状延迟强化灶，提示心肌纤维化或脂肪替代可能；3. 左室收缩功能测值未见异常。入院：2023-02-20 生化 B：肌抑素 C 1.07 mg/L，丙氨酸氨基转移酶 94 U/L，门冬氨酸氨基转移酶 66 U/L，总蛋白 60.6 g/L，乳酸脱氢酶 353 U/L，肌酐 17 umol/L，磷 1.38 mmol/L，碱性磷酸酶 65 U/L，球蛋白 18.1 g/L，余值正常；2023-02-20 心肌损伤：肌钙蛋白 10.166 ug/1，肌酸激酶同工酶 47.19 ug/1，肌红蛋白 408.1 ug/L。

综合上述检查结果：（1）进行性肌营养不良；（2）重度骨质疏松；（3）DMD 相关心肌病；（4）心肌损害。

1.2 治疗转归

入院后给予输注唑来膦酸抗骨质疏松，大剂量维生素 C、磷酸肌酸保护心肌，口服泼尼松、辅酶 Q10、倍他洛克、马来酸依那普利、螺内酯，补充维生素 D、钙剂等对症治疗。继续定期到我院专科随访，随访至 2 月末，未发作。

2 护理

2.1 用药护理

1 使用糖皮质激素治疗是国内外公认可延缓肌力丧失速

度,改善运动功能的药物^[5]。糖皮质激素不仅会破坏胃粘膜,刺激胃酸分泌,形成胃溃疡,而且会引起机体抵抗力降低,诱发继发性感染,还会抑制胃肠道对钙的吸收,抑制成骨细胞的活力,可引起骨折疏松,极易诱发骨折,故患儿在使用泼尼松是应严格观察用药后反应,坚持服药到口,不可多服漏服停药,是否有无头晕头痛,肌肉酸痛,腹部不适,呕吐,住院期间做好宣教,预防患儿跌倒及坠床。

2.2 发热护理

住院期间患儿最高体温 38.5℃,考虑为输注唑来膦酸的不良反应(一般输入唑来膦酸后 12-24 小时左右出现,症状多在 48 小时缓解^[8]),遵医嘱予藜普生口服,指导物理降温,降温原则以患儿舒适为主,密切观察患儿体温变化。

2.3 保持呼吸道通畅

观察患儿血氧饱和度,呼吸频率,节律,有无面色发绀等呼吸困难的表现。

3 心理护理

因 DMD 目前尚无有效的根治手段,患儿在成长过程深受疾病影响。因不能进行正常的人际交往和学习生活,逐渐产生抑郁情绪和悲观的自我认知。护理人员可以对患者及家属多进

行疾病知识科普,讲解当前的治疗方案和护理措施,以取得患者及家属的信任。鼓励患者及家属,要有乐观积极的心态、坚强的意志力,并给予他们信心。同时还尊重患者受教育的权利,鼓励患者在闲余时间利用电视手机、互联网等途径来获取知识、结交朋友、放松心情。最后要让患者相信自己拥有独立健全的生活能力,努力克服依赖的心理,养成自己能力范围之内的事情尽量独立完成的习惯。

4 小结

进行性肌营养不良是一种与遗传、基因有关的疾病,临床表现多样性,目前尚无有效的治疗手段,只有积极对症支持治疗才能提高患者的生存质量^[6-9]。发病率极低,极大增加护理难度,我院通过住院期间对症支持治疗,支持和鼓励患者及其家属参与医疗服务决策的选择过程中,及时与患儿及家属沟通,减轻患儿及家属焦虑与恐惧,让家属了解并掌握患儿病情变化,同时做好患儿及家属心理护理,对于患儿出现的/或者可能出现的心理问题,及时做好心理疏通,减少心理问题的产生,积极帮助并指导家属照顾患儿,这样不仅与患儿家属建立良好的医患关系,提高家属的照顾能力,同时也提高其对护理的满意度,最终患儿顺利好转出院。

参考文献:

- [1] 中华医学会医学遗传学分会遗传病临床实践指南撰写组.杜氏进行性肌营养不良的临床实践指南[J].中华医学遗传学杂志,2020,37(3):258-262.
- [2] 王英杰,李杨.以家庭为中心的教育干预在儿科护理中的应用现状[J].中华护理杂志,2016,51(1):98-102.
- [3] Green J,Jester R,Mckinley R,et al. Chronic venous leg ulcer care: Putting the patient at the heart of leg ulcer care. Part 1:exploring the consultation[J]. British Journal of Community Nursing,2018,23(Sup3) : S30-S38
- [4] 孙红,丁艳.以家庭为中心的护理在慢性消化性溃疡中的应用效果.当代护士.2020,27(10):38-40
- [5] 陈银红,王晓静,陈莉莉,刘海燕,胡静.糖皮质激素治疗杜氏肌营养不良患儿的观察及护理[J].护士进修,2012,27(21):1970-1971.
- [6] 陈贤娥,陈琅,吴丽娟,林馨.儿童进行性肌营养不良临床特征及基因分析[J].中国现代医生,2020,58(15):66-68.
- [7] 季苏琼,李悦,王琼,孟丽娟,卜碧涛.杜氏肌营养不良症的临床表现与基因表型的关联[J].神经损伤与功能重建,2016,11(1):31-34,45.
- [8] 曾芳,唐萍,段欢欢,崔龙,彭映红.唑来膦酸治疗糖尿病伴骨质疏松的不良反应及其影响[J].现代医药卫生,2022,38(24):4270-4273.
- [9] 张清,倪志红,赵雪萍,等.慢性病患儿童家庭功能状况及影响因素的研究进展[J].中国护理管理,2021.

作者简介:柴敏,1991年12月,女,汉,四川遂宁人,四川大学华西第二医院,本科,护师,儿科护理。