

抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者的护理

崔爽, 王涛, 张春燕

Nursing care of patients with anti-MDA5 antibody positive dermatomyositis Cui Shuang, Wang Tao, Zhang Chunyan

摘要:目的 总结 11 例抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者的护理经验,为临床护理提供参考。方法 对 11 例抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者行激素加免疫抑制剂治疗,同时给予积极的抗感染、抗病毒及合并症的对症处理。护理上给予严密观察病情,针对性症状护理(包括呼吸系统症状护理、皮疹护理、感染的预防与护理),全面的用药护理及心理护理。**结果** 8 例患者病情稳定,症状缓解出院;3 例患者转科或转院继续治疗,住院 10~69(25.27±15.83)d。**结论** 充分了解疾病特点,早期发现患者的病情变化,积极应用药物进行控制,给予有针对性的护理措施是改善患者预后的重要环节。

关键词:抗 MDA5 抗体; 皮炎; 激素; 免疫抑制剂; 护理

中图分类号:R473.75 **文献标识码:**B **DOI:**10.3870/j.issn.1001-4152.2019.21.036

特发性炎症性皮炎(Idiopathic Inflammatory Dermatomyositis, IIDM)包括典型皮炎(Dermatomyositis, DM)、多发性肌炎(Polymyositis, PM)和临床无肌病性皮炎(Clinically Amyopathic Dermatomyositis, CADM),上述各种类型的 IIDM 可累及肌肉、皮肤和肺等不同靶器官和组织,导致临床表现差异较大^[1]。Sato 等^[2]首次发现部分合并肺间质病变的 CADM 患者血清中存在一类特殊抗体,抗体的自身抗原为“黑素瘤分化相关基因 5”(Melanoma Differentiation-associated Gene 5, MDA5),故目前该抗体又被命名为“抗 MDA5 抗体”。抗 MDA5 抗体阳性的皮炎具有与皮炎不同的临床特点,其具体表现为:肺间质病变及皮肤溃疡发生率高;肌炎表现轻微,肌酸激酶轻度升高;口腔溃疡及手部水肿较多见;多数合并急进性肺间质病变;病情进展快,预后差^[3-7]。抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者多病情急骤,合并症多,给治疗和护理带来较大难度,早诊断、早治疗、提供有针对性的护理措施是患者改变预后和治愈的关键。2018 年 1 月至 2019 年 1 月,我科共收治 11 例抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者,给予针对性治疗、护理,获得满意疗效,护理总结如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 11 例抗 MDA5 抗体阳性皮炎患者中,女 7 例,男 4 例;年龄 41~64(52.55±9.70)岁;均符合皮炎诊断标准^[8]。11 例患者均出现皮炎典型皮疹症状,如向阳疹、V 型疹、Gottron 征、披肩征、甲周红斑等;均出现不同程度的气促、喘憋等呼吸困难症状,合并有不同程度的肺间质病变。胸部 CT 表现为多发磨玻璃影,多发索条及实变影。4 例合并 I 型呼吸衰竭,2 例合并纵隔气肿,3 例出现肌无力症状(表现为四肢远端肌肉对称性无力,吞咽困难,饮水偶有呛咳),3 例合并巨细胞病毒(CMV)感染,3 例合并真菌感染,2 例合并卡氏肺孢子虫肺炎(PCP)感染。

实验室检查:11 例患者抗 RO-52(+),抗 MDA5 抗体(+),8 例患者肌酸激酶 CK(-),3 例患者 CK 升高,3 例患者抗核抗体(+).

1.2 治疗方法 11 例患者均以激素加免疫抑制剂(包括环孢素 A、他克莫司、环磷酰胺)治疗原发病,同时给予积极的抗感染、抗病毒及合并症的对症处理。其中 4 例应用糖皮质激素冲击治疗,7 例应用人免疫球蛋白治疗,4 例应用托珠单抗(雅美罗)靶向治疗,4 例应用吡非尼酮抗肺纤维化治疗。

1.3 结果 11 例患者经过积极的治疗护理后,8 例病情稳定,症状缓解出院;1 例病情稳定明确治疗方案后,住院 26 d 后转入当地继续治疗;2 例患者因出现严重的呼吸衰竭,血氧饱和度下降,气管插管后呼吸机辅助呼吸,于住院 12 d 及 69 d 后转入内科 ICU 进一步诊治。11 例患者在本科室住院时间 10~69(25.27±15.83)d。

2 护理

2.1 症状护理

2.1.1 呼吸系统症状护理 肺部受累是皮炎最严重的并发症之一,病死率可达 70%~80%^[9],而抗 MDA5 抗体阳性患者肺间质病变发生率较高。本组 11 例患者均出现不同程度的气促、喘憋等呼吸困难症状,合并有不同程度的肺间质病变。护士注意监测患者生命体征,关注血氧饱和度,有无气促、呼吸困难加重,注意有无咳痰或咳嗽增加,观察痰液性状,及时了解患者肺间质病变的进展情况。遵医嘱予患者合理氧疗,协助患者翻身叩背,嘱多饮水、有效咳嗽,以刺激咳嗽排痰。由于皮炎患者多有乏力、咳嗽无力不能有效排痰的情况,对于无法有效排痰的患者给予诱导排痰,使用高渗盐水进行雾化治疗,诱导痰液分泌。皮炎合并肺间质病变患者易发生呼吸衰竭,一旦发生呼吸衰竭,病情将进行性加重,病死率可达 87.5%^[10]。针对本组 4 例呼吸衰竭患者,一方面积极治疗原发疾病,另一方面密切观察神志、呼吸、血氧饱和度及心率情况;对于血氧饱和度降低者及时查血气,给予吸氧,当血气结果 PaO₂>70 mmHg,应逐渐

作者单位:北京协和医院免疫内科二病房(北京,100730)

崔爽:女,本科,护师,13488730622@139.com

收稿:2019-06-05;修回:2019-08-14

降低氧浓度,以免发生氧中毒^[11]。对于严重呼吸困难患者及时给予机械通气以增加通气量,改善换气,从而改善呼吸困难。运用呼吸机时保持呼吸道通畅,合理连接呼吸机管道,加强气道湿化,及时记录呼吸机各参数及病情变化。对于使用无创呼吸机辅助呼吸的患者给予健康指导,做好人机配合。在患者病情平稳阶段,为增强患者呼吸肌功能,改善缺氧,指导患者进行缩唇呼吸、腹式呼吸锻炼,每天 3~4 组,每组重复 8~10 次,也可根据患者体能情况进行调整。本组 2 例患者出现纵膈气肿,其临床表现为颈部皮下可触及捻发音,咳嗽时颈部疼痛,经查胸部 CT,明确纵膈气肿,在治疗原发病的同时经氧疗保守治疗,2 例患者复查胸部 CT 纵膈气肿已吸收。嘱患者避免屏气、剧烈咳嗽、负重、便秘,也应避免频繁拍背加重纵膈气肿。

2.1.2 皮肤护理 抗 MDA5 阳性的皮肤炎患者皮肤溃疡发生率较高,本组 11 例患者均出现不同程度的皮肤损害。对于有皮肤受累者注意观察皮疹大小、部位、形态,指导患者保持局部皮肤清洁,注意保暖,避免冷热刺激,皮疹部位可用温水清洗,禁用肥皂等刺激性物品,定期更换床单保持床单位清洁,穿棉质衣物,及时修剪指甲,避免抓挠。随着皮肤表面接受的紫外线增强,皮损也更严重,因此嘱患者注意避光^[12]。在进行肌内注射、皮下注射时尽量避开皮疹部位,静脉注射时尽量使用留置针。8 例皮肤皴裂患者外用保湿霜,2 例患者遵医嘱应用他克莫司软膏外涂皮疹处。1 例患者皮损严重,双肘关节破溃伴渗液,左肘破溃面积为 1.0 cm×1.0 cm,右肘破溃面积为 1.0 cm×1.2 cm,伴有窦道形成(深度 0.3 cm),经整形外科会诊,遵照会诊意见予生理盐水冲洗伤口,清除表面结痂和渗出,彻底清洗伤口后,用银离子藻酸盐敷料填塞,外贴泡沫敷料,每周换药 2 次,经过 3 周治疗后患者右肘窦道消失,伤口面积左肘部缩小至 0.5 cm×0.5 cm,右肘部缩小至 0.6 cm×0.7 cm,之后调整为每周换药 1 次,同时应用肘部皮损防压垫^[13],减轻患者肘部受压情况,患者出院时双肘关节破损已愈合。

2.1.3 感染的预防与护理 肺间质病变预后差,如继发肺部感染则更差。有文献报道皮肤炎伴肺间质病变患者感染的发生率高达 25.3%~75.0%,明显高于其他住院患者的平均感染率 4.9%^[14]。而皮肤炎患者多采用糖皮质激素加免疫抑制剂联合治疗,患者长期处于免疫抑制状态,进一步增加了发生感染的风险。因此应注重预防感染,积极处理感染灶,避免病情快速进展。医护人员在操作和接触患者前后,需 7 步洗手法洗手,避免交叉感染。病室内定时通风。严格限制患者家属探视,探视家属必须戴口罩。由于肺间质病变患者常伴呼吸肌无力,患者不能有效咳嗽,易导致分泌物滞留,因此呼吸系统感染尤为常见。

对于此类患者,要加强口腔护理,遵医嘱予患者 5% 碳酸氢钠 250 mL+生理盐水 250 mL 按 1:1 配制,生理盐水 500 mL+制霉菌素 8 片配制,间隔 30 min 交替漱口,至少 4 次/d,避免口腔真菌感染。对于已发生感染的患者及时进行血培养及痰培养,选用敏感抗生素抗感染治疗。本组 3 例患者合并 CMV 感染,行更昔洛韦抗病毒治疗,治疗后 CMV-DNA 小于 500 copies/mL。3 例合并真菌感染患者经伏立康唑对症治疗后真菌痰培养转为阴性。2 例 PCP 感染患者经过复方磺胺甲恶唑治疗后 PCP-DNA 转阴。

本组 2 例患者出现耐药菌感染,其中 1 例为铜绿假单胞菌、碳青霉烯耐药肺炎克雷伯菌感染,另 1 例为肺炎克雷伯菌感染。遵医嘱行接触隔离,在患者病室门口及床头卡上粘贴医院感染标识,医护人员做好手卫生,床旁备免洗消毒凝胶,落实消毒隔离措施,血压计、听诊器、体温表专人专用,对于心电图机等不能专人专用的医疗器械在每次使用后擦拭消毒,床旁备医疗垃圾桶,医疗废物双层黄色垃圾袋包扎,每日用卡瓦布消毒擦拭物体表面,避免医院感染。

2.2 用药护理 本组患者均采用激素加免疫抑制剂治疗原发病,对病情急重患者静脉使用大剂量糖皮质激素冲击治疗、人免疫球蛋白治疗、雅美罗靶向治疗及吡非尼酮抗肺纤维化治疗。治疗期间做好患者的用药护理,以提高其用药依从性,减少药物不良反应的发生。①糖皮质激素的用药护理:本组患者均使用甲泼尼龙进行治疗,其中 4 例患者使用甲泼尼龙冲击治疗,在激素冲击时剂量为 1 000 mg 加入 5%葡萄糖注射液 250 mL 中静脉输注,1 次/d,连用 3 d。在用药过程中应准确记录患者 24 h 出入量,监测血压及血糖变化,及时发现类固醇糖尿病引起的血糖升高及水钠储溜发生。本组 4 例患者出现血糖升高,遵医嘱予三餐前监测血糖,注射短效胰岛素控制血糖,予血糖升高患者饮食宣教,运动宣教及出院回家后的血糖监测相关宣教,4 例患者血糖均得到良好控制。注意观察有无消化道出血倾向,为防止应激性溃疡发生,同时给予患者胃黏膜保护剂及抑制胃酸分泌的药物,如埃索美拉唑镁肠溶片或奥美拉唑镁片等。同时给予患者补充钙剂及维生素 D,预防骨质疏松。注意预防感染,给予西吡氯铵含漱液三餐后及睡前含漱,避免与发热患者接触。②免疫抑制剂的用药护理:本组 4 例患者使用环磷酰胺治疗,应用环磷酰胺时大量饮水,保证尿量,观察尿液的颜色,用药期间注意监测血常规,及时发现骨髓抑制情况。本组 1 例患者在应用环磷酰胺后出现白细胞降低,遵医嘱予药物治疗升高白细胞。静脉输注环磷酰胺时选择粗、直的外周静脉,使用留置针穿刺,在输注过程中严密观察,穿刺部位有无红肿,避免药液外渗,如出现药液外渗,立即停止输注回抽液体后拔除留置针,予地塞米松 2 mg+利多卡因 2 mL+生理盐水 5 mL 进行皮下注射封闭

治疗。本组 1 例应用环孢素 A 治疗,使用环孢素 A 时注意其常见的不良反应,包括肝肾毒性、高血压和胃肠道反应。当环孢素用量较大时需监测血压警惕循环脑病发生。9 例患者应用他克莫司治疗,使用他克莫司治疗注意其服药时间为空腹或在进食前 1 h 或进食后 2~3 h 服药,以提高药物吸收。另外他克莫司血药浓度过高易导致肾毒性和高血糖发生,过低又易并发急性排斥反应^[15],因此测其血药浓度至关重要。③人免疫球蛋白的用药护理:本组 7 例患者使用免疫球蛋白治疗,输注免疫球蛋白时,速度宜慢,开始滴速为 40 mL/h,若无不良反应,逐渐加快滴速。免疫球蛋白为异体蛋白,输注过程中应密切观察有无过敏反应。本组未发生药物不良反应。④生物制剂的用药护理:本组 4 例患者应用托珠单抗注射液治疗,未发生药物不良反应。输注前给予糖皮质激素静脉注射预防过敏,滴注时间>1 h,输注过程中严密观察不良反应,其药物不良反应发生在输液 24 h 内,可出现短暂性血压升高、头痛、面部水肿、皮疹、胸闷等反应。

2.3 心理护理 抗 MDA5 阳性皮炎患者呼吸系统症状明显,常伴有皮肤损害,皮疹及应用激素药物引起的体型及外貌的变化,加之疾病进展迅速、预后不良、经济负担重等多种原因,使患者容易产生自卑、焦虑、悲观失望的心理状态,因此做好心理护理非常重要。护士在治疗时主动和患者沟通,耐心倾听患者主诉,鼓励患者说出内心感受并给予理解,舒缓患者的心理压力,给予患者细致的生活护理照顾,赢得患者的信任。在患者病情好转时给予积极鼓励,使患者重建信心。充分调动患者的社会支持系统,与家属沟通,建立家属的信心,鼓励家属陪伴患者,家属的陪伴与支持对患者建立信心起到了很大的作用。

3 小结

由于抗 MDA5 阳性皮炎患者病情进展快,预后较差,因此护理人员在认识到本病的临床特点及严重性的基础上,注重患者呼吸系统及皮疹的观察,及时有效地采取相应的护理措施,遵医嘱予相应的治疗措施,关注治疗不良反应。医护人员在了解疾病特点的前提下,为患者提供积极有效的医疗护理措施,早期发现患者的病情变化,积极应用药物进行控制、做好药物护理和症状护理是改善患者预后的重要环节。

参考文献:

[1] Sontheimer R D. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sinemyositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness[J]. J Am Acad Dermatol, 2002, 46(4): 626-636.

[2] Sato S, Hirakata M, Kuwana M, et al. Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis[J]. Arthritis Rheum, 2005, 52(5): 1571-1576.

[3] 田苡箫,李菁,王迁. 黑色素瘤分化相关基因 5 及其抗体在炎性肌病的临床意义[J]. 中华临床免疫和变态反应杂志, 2018, 12(5): 537-544.

[4] Fiorentino D, Chung L, Zwerner J, et al. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study[J]. J Am Acad Dermatol, 2011, 65(1): 25-34.

[5] Li J, Liu Y, Li Y, et al. Associations between anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody and demographics, clinical characteristics and laboratory results of patients with dermatomyositis: a systematic meta-analysis[J]. J Dermatol, 2018, 45(1): 46-52.

[6] Tansley S L, Betteridge Z E, Gunawardena H, et al. Anti-MDA5 autoantibodies in juvenile dermatomyositis identify a distinct clinical phenotype: a prospective cohort study[J]. Arthritis Res Ther, 2014, 16(4): R138.

[7] Sato S, Hoshino K, Satoh T, et al. RNA helicase encoded by melanoma differentiation-associated gene 5 is a major autoantigen in patients with clinically amyopathic dermatomyositis association with rapidly progressive interstitial lung disease[J]. Arthritis Rheum, 2009, 60(7): 2193-2200.

[8] 唐子猗,易婷,王聃,等. 我国川东北地区多发性肌炎/皮炎合并间质性肺疾病患者的临床特征及其影响因素研究[J]. 中国全科医学, 2019, 22(16): 1960-1965.

[9] 于孟学. 风湿科主治医师 1053 问[M]. 北京:中国协和大学出版社, 2010: 204-205.

[10] 居建平,时国朝,黄绍光. 皮炎炎并发急性呼吸衰竭临床分析[J]. 中国呼吸与危重监护杂志, 2003, 2(6): 381, 384.

[11] 陈红,马玲,李芸. 18 例皮炎炎伴肺间质性病变病人的护理体会[J]. 职业卫生与病伤, 2004, 19(1): 63.

[12] 程维,刘俏凡,周慧敏. 1 例乳腺癌术后合并皮炎炎患者的护理[J]. 护理学杂志, 2018, 33(13): 35-37.

[13] 莫选菊,刘章来,黎明明,等. 皮炎炎肘部皮损防压垫的制作与临床应用[J]. 护理学杂志, 2016, 31(19): 46-47.

[14] 赖青霞,何小敏. 多发性肌炎患者并发感染的危险因素分析及对策[J]. 中国临床康复, 2003, 7(22): 3142-3143.

[15] 汪艳,孙悦波. 肾移植后 FK506 的监测状况[J]. 临床医药实践, 2005, 14(6): 406-407.

(本文编辑 钱媛)