

10 例 Alagille 综合征患儿行肝移植的围手术期护理

王芳, 卢芳燕, 王燕

Perioperative care of 10 children with Alagille syndrome undergoing liver transplantation Wang Fang, Lu Fangyan, Wang Yan

摘要: 总结 10 例 Alagille 综合征患儿行肝移植术的围手术期护理经验。护理要点包括:多器官功能评估,做好术前护理;早期营养评估,启动个体化营养干预;精准容量管理,保证脏器最佳灌注;采取多形式隔离措施,加强感染预防与控制;实施预见性心理护理,缓解患儿不良情绪;采用多模式随访管理,提供延续护理服务。经过精心的治疗护理,10 例患儿均康复出院,随访 2 个月至 1 年,恢复良好。

关键词: Alagille 综合征; 肝移植; 先天性心脏病; 皮肤瘙痒; 生长发育; 营养; 围手术期护理; 儿科护理

中图分类号: R473.6 **文献标识码:** B **DOI:** 10.3870/j.issn.1001-4152.2022.17.043

Alagille 综合征是一种复杂的累及多系统的常染色体显性遗传性疾病,随着家系研究和基因检测的开展,近年来报道病例逐渐增多,人群患病率可达 1/50 000~1/30 000^[1]。Alagille 综合征的临床表现多样,常累及多个器官,胆汁淤积发生率高(92%~100%),其余包括先天性心脏病、特殊面容、蝴蝶椎及眼部异常,还可有肾脏异常、生长发育迟缓、胰腺异常等^[2]。目前主要是内科对症支持治疗^[1]。但对出现慢性肝衰竭、顽固性皮肤瘙痒、生长发育显著落后及反复骨折者,肝移植是当前治疗的唯一有效方法^[3-4]。研究表明,多达 70% 的 Alagille 综合征患者在儿童时期需要肝移植^[5]。由于儿童肝移植手术风险高,并发症多,围术期护理对保障手术效果与促进患儿康复至关重要。我院 2021 年 3 月至 2022 年 1 月收治 10 例 Alagille 综合征行肝移植术患儿,现将围手术期护理介绍如下。

1 临床资料

本组 10 例,男 4 例,女 6 例;年龄 6 个月至 12 岁,中位年龄 28 个月。10 例均因胆汁淤积皮肤巩膜黄染加重入院。其中 1 例胸椎呈蝴蝶椎畸形,1 例黄色素瘤,2 例角膜后胚胎环,2 例曾行腹腔镜下胆道探查术。3 例已进展为肝硬化,4 例特殊面容,6 例皮肤瘙痒伴皮疹,6 例生长发育迟缓。9 例先天性心脏病,其中 6 例肺动脉狭窄、4 例动脉导管未闭、1 例房间隔缺损、1 例室间隔缺损、1 例法洛四联征、1 例三尖瓣关闭不全行心脏矫正术。入院后进行营养评估,给予营养支持,完善心肺功能、肝功能及全身脏器功能评估,经多学科联合会诊,确定手术方案。其中劈裂式肝移植 5 例,经典原位肝移植 3 例,减体积肝移植 1 例,活体肝移植 1 例。经过移植团队的精心护理,10 例患儿均康复出院,住院时间 21~60 d。随访 2 个月至 1 年,肝功能均正常,皮肤瘙痒、皮疹均消失,未出现心功能衰竭、感染等并发症,其中 1 例黄色素瘤体积逐渐减小,5 例生长发育出现明显追赶。

2 护理

2.1 术前护理

2.1.1 多器官功能评估,做好术前护理 Alagille 综合征常包括肝脏、心脏、骨骼、眼部异常及特殊面容五大临床特征,临床表现从没有症状到危及生命的情况均可发生^[6]。因此,术前多器官功能评估尤其重要。①肝胆评估:患儿入院 2 d 内完善肝胆 B 超、肝脏 CT 增强、脏器灰阶立体成像、生化、凝血功能、血常规等检查。每日系统评估有无腹胀、腹痛、恶心呕吐、纳差等情况。本组 1 例患儿入院时神志淡漠,皮肤巩膜黄染明显,急诊查总胆红素 485 $\mu\text{mol/L}$,血氨 238 $\mu\text{mol/L}$,立即予护肝退黄、降血氨、预防感染等治疗,1 d 后未见明显好转,行人工肝治疗 2 次后患儿精神好转,总胆红素降至 205 $\mu\text{mol/L}$,血氨降至 86 $\mu\text{mol/L}$ 。②心肺评估:由于目前尚无根据 Alagille 综合征心脏异常严重程度判断能否行肝移植的具体标准,因此更需要术前精准评估心脏畸形对手术的影响,以进一步提高肝移植手术疗效^[7]。患儿入院后综合评估心肺功能发现,本组 9 例伴有不同程度的心脏病。采用改良 Ross 评分^[8],4~6 分轻度心力衰竭 7 例,>7 分中度心力衰竭 2 例。其中 1 例患儿心脏彩色多普勒超声示:左肺动脉压 65 mmHg;哭闹时易出现口唇发绀,甚至晕厥,予持续低流量氧疗,并在全麻下行右心漂浮导管检查术。请心胸外科、儿科、麻醉科联合会诊评估手术风险,制订手术方案。③皮肤护理:本组 6 例患儿皮肤瘙痒明显,严重降低其生活质量。患儿入院后修剪指甲,使用防抓手套,瘙痒发作时,用炉甘石洗剂湿敷,陪同患儿玩耍,用其喜欢的玩具分散注意力。指导家属每日早晚用温水给患儿擦拭皮肤,涂抹润肤油,更换棉质宽松衣物,保持皮肤清洁滋润。每日观察记录患儿皮肤情况。同时予消胆胺口服。6 例患儿瘙痒较前好转。④眼部护理:2 例患儿角膜后胚胎环伴视盘玻璃疣,观察患儿是否存在眼痛、视力障碍、分泌物多等情况。宣教家属不用电子产品吸引患儿,哭闹难哄时,连续看视频时间不能超过半小时。进食富含维生素 A 等营养眼神经的食物,如小米、瘦肉、胡萝卜等。目前,2 例患儿视力检查正常,但仍需眼科定期检测以筛查疾病进展。⑤骨骼护理:大多数

作者单位:浙江大学医学院附属第一医院肝移植科(浙江 杭州,310003)

王芳:女,本科,主管护师

通信作者:卢芳燕,2196032@zju.edu.cn

收稿:2022-04-10;修回:2022-06-24

Alagille 综合征患儿具有特征性的面容和蝴蝶椎骨,骨质减少和骨折风险随着患儿年龄增长而增加^[9]。本组 1 例 12 岁患儿胸椎呈蝴蝶椎畸形伴低血钙,医嘱予葡萄糖酸钙及维生素 D 口服。同时对患儿进行跌倒风险评估,提高室内环境安全性,对家属加强宣教。本组 10 例患儿均顺利进行肝移植术。

2.1.2 早期营养评估,启动个体化营养干预 慢性肝病患儿处于高能量代谢状态,营养摄入不足,且肝脏功能进行性恶化,大大增加了感染和死亡的风险^[10]。术前营养干预旨在改善患儿营养状况,提高其对手术创伤耐受性,避免术后并发症^[11]。本组患儿采用营养状况和生长风险筛查工具(STRONGkids)^[12]进行营养状况筛查,0 分为低风险,1~3 分为中风险,4~5 分为高风险。在患儿入院 8 h 内、手术前、手术后及时进行营养风险筛查,并每周复评。入院时营养风险筛查发现 4 例患儿评分为 4 分、4 例患儿评分为 3 分、2 例患儿评分为 2 分;9 例患儿 BMI 为 12.89~14.63,低于正常值,只有 1 例患儿 BMI 为 18.25,在正常范围。然后进行营养评定,包括人体测量、实验室指标、环境家庭情况等。再请营养科会诊,协助制订营养方案。由于患儿发育落后正常同龄儿童,要求能量摄入 ≥ 1.2 倍基础能量消耗 $[126\sim 145\text{ kJ}/(\text{kg}\cdot\text{d})]$,葡萄糖 $2\sim 3\text{ g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,蛋白质 $1.5\text{ g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$,脂肪占能量摄入比 $40\%\sim 50\%$ ^[10]。喂养期间观察患儿的耐受情况,遵从由少到多、由细到粗、由稀到稠、由一种到多种的辅食添加原则,确认无异常后提升喂养剂量,直至达到最高喂养量。对 2 例 12 岁患儿采用高热量、高维生素、低脂、优质蛋白饮食,少量多餐。每次进食、前评估患儿消化情况后再执行喂养计划^[13],即用手轻轻触摸患儿腹部,腹部膨胀、腹肌紧张说明有肠胀气或消化不良的情况,予开塞露灌肠,延迟喂养;若腹部柔软、肠鸣音正常则可按计划喂养。本组 1 例 6 月龄患儿肠鸣音弱,予腹部环形按摩方式促进胃肠蠕动,每 4 小时按摩患儿腹部 1 次,每次 15 min,3 d 后肠鸣音正常,解黄色糊便 $2\sim 5$ 次/d。本组 1 例患儿出现腹泻 12 次/d,予改深度水解配方奶粉后好转。伴心脏病患儿往往营养不良更严重,本组 2 例肺动脉高压患儿胃肠道功能极弱,进食后常伴恶心呕吐,医嘱采用肠外营养方式,静脉滴注富含氨基酸、葡萄糖、维生素、电解质等营养物质。经积极营养干预后,4 例高风险患儿营养风险筛查评分降为 3 分,4 例中风险患儿营养风险筛查评分降为 1~2 分;BMI 达到 $16.82\sim 20.05$ 。

2.2 术后护理

2.2.1 精准容量管理,保证脏器最佳灌注 先天性心脏病患儿液体管理要求严格,容量不足会导致多器官功能损伤,液体超负荷又会造成心功能衰竭;而肝移植术后患儿通常全身液体超负荷,血管内可能是低容量、等容量或高容量状态^[14]。因此肝移植术后患儿精准的容量管理非常重要。本中心采用 Holliday-

Segar 法计算每日液体需要量,术后液体总量限制在需要量的 $60\%\sim 80\%$,要求尿量 $> 1\text{ mL}/(\text{kg}\cdot\text{h})$ ^[10]。密切监测生命体征、有创动脉血压、中心静脉压、24 h 出入量。根据心率、血压、中心静脉压、尿量、引流量、血气分析等综合评估血管容量,随时调整术后补液方案。按医嘱控制输液速度,液体以静脉泵持续泵入,静脉高营养液采用输液泵 24 h 匀速泵入。进食后随着肠内营养耐受情况逐步减少输液量。本组 2 例患儿血压、血容量灌注正常前提下,出现烦躁哭闹、口唇干燥伴尿量少 $< 0.5\text{ mL}/(\text{kg}\cdot\text{h})$ 。医嘱予右美托咪定小剂量静脉持续泵入,避免躁动诱发肺动脉高压危象,呋塞米 $3\sim 5\text{ mg/d}$ 静脉推注,1 d 后尿量逐渐增多,2 d 后尿量恢复正常。使用镇静剂期间严密观察血压、呼吸、氧饱和度、瞳孔的变化,防止镇静剂蓄积。使用利尿剂后密切关注尿量变化,监测电解质,使血钾浓度维持在 $4.0\sim 4.5\text{ mmol/L}$ 。同时密切观察患儿有无呼吸困难、咳粉红色泡沫样痰、烦躁不安等容量负荷过重表现。本组 10 例患儿未出现肺水肿等表现。

2.2.2 采取多形式的隔离措施,加强感染预防与控制 儿童肝移植在我国发展迅速,术后生存率在部分中心已达国际先进水平,但移植术后感染仍是影响移植存活率及术后生存率的主要原因^[15]。本组 10 例患儿术后均入住肝移植监护室,监护室配有中央控制消毒系统,其含滤器及负离子发生器,双进风离心风机,对病房内的空气进行净化和消毒。肝移植专科护理团队落实保护性隔离措施,专人特护,严格无菌操作。责任护士在进入病房前严格手卫生,戴一次性橡胶手套、帽子,更换经高压蒸汽灭菌的肝移植专用护士服、护士鞋。患儿使用诊疗用具如体温计、听诊器、血压计等专人专用,用后予伽马湿巾消毒。患儿所用生活物品经严格消毒带入,进食后科室提供一次性奶瓶奶嘴。每日监测血液、痰液、引流液、大便等培养,动态监测体温、血常规、C 反应蛋白、病毒 DNA 等。本组 1 例患儿术后第 4 天痰培养金黄色葡萄球菌,体温最高 38.5°C ,白细胞 $1.5\times 10^9/\text{L}$,医嘱予单间飞沫隔离,调整抗感染方案为利奈唑胺+美罗培南+更昔洛韦静脉注射,吸入用布地奈德混悬液雾化,术后 15 d 后复测痰培养无细菌生长。本组 1 例患儿术后 5 d 腹泻逐渐加重,粪便艰难梭菌检测阳性。医嘱予接触隔离,万古霉素口服抗感染,蒙脱石散止泻及双歧杆菌三联活菌胶囊调节肠道菌群。由于反复腹泻,采用 3M 造口粉涂抹后再喷赛肤润液体敷料,隔绝粪水对皮肤的刺激。术后 20 d 粪便艰难梭菌培养阴性,解黄色糊便 3 次/d,未发生失禁性皮炎。余 8 例无感染相关并发症发生。

2.2.3 实施预见性心理护理,缓解患儿不良情绪 治疗过程中有创检查等会影响患儿身心舒适度,再加上表达及理解能力欠缺,住院过程会产生强烈的恐惧感^[16]。责任护士积极主动与家长沟通,了解患儿心

理状况、生活经历等,有针对性、计划性地进行心理护理。采取游戏、鼓励、暗示等多种方法对患儿进行激励,增进患儿信任感,消除陌生恐惧感。病房环境布置童趣化,对配合治疗表现好的患儿给予棒棒糖、贴画、小玩具等物品鼓励。同时提升患儿父母的认知水平,使患儿从父母的行为中得到安全感。学龄期是儿童心理发展的重要时期,该时期儿童自尊心较强。本组 2 例患儿已就读小学四年级,自身容貌特殊,前额突出伴耳尖,入院时均表现为情绪消极、沉默寡言,自卑。责任护士以其能够接受的话语方式交流,通过视频、宣教手册等易于表达理解的方式为患儿及家属介绍手术过程、术后产生的良好效果,消除疑虑,缓解其对手术的担忧。同时,请预后良好的患儿家属作为志愿者来分享经验,增强患儿及家属治疗信心。

2.2.4 多模式随访管理,提供延续护理服务 儿童肝移植手术技术难度较大,国内获得资质的移植中心较少。患儿往往来自于全国各地,术后随访需要花费较多的时间和费用,给患儿家庭带来很大的不便。基于移动互联网平台的远程随访能有效减少受者出行负担,经济高效^[17]。我院采用线上、线下,门诊与互联网相结合的多模式随访。家长是患儿出院管理的主要执行者,术后即将如何预防感染、免疫接种计划、服药相关注意事项、复查时间等融入日常宣教,同时发放相关手册,教会家属下载观看相关视频。在出院前 1 周左右,肝移植科、儿科、营养科等医护人员组成的专业团队,根据患儿的实际情况量身定制出院计划,由随访护士指导患儿家属在智能手机下载安装医院官方随访 App 完成注册使用。App 定期自动发送肝移植相关知识,提醒患儿复查。随访护士按照随访—评估—干预—再随访—再评估—再干预的流程进行随访,对于联系困难、依从性差的家属,再结合电话回访、微信、电子邮件、门诊预约等方式执行。随访内容包括病情监测、何时复诊、血生化检测、并发症预防、饮食指导、用药指导、功能锻炼、疫苗接种等。患儿肝移植术后 6 个月内复诊频率高,要求术后 1 个月每周 1 次,术后 2~3 个月每 2 周 1 次,术后 4~6 个月每 4 周 1 次,6 个月后再根据患者具体情况调整。医院为患儿家庭提供半年的“爱心之家”免费租房。目前,10 例患儿随访率 100%,肝功能恢复正常,未出现心功能衰竭、感染等并发症,皮肤瘙痒、皮疹均消失,生长发育出现明显追长。

3 小结

Alagille 综合征涉及患儿消化系统、循环系统、呼吸系统、皮肤等,给治疗及护理带来较大的难度。应在术前加强多器官功能监护,促进手术顺利进行;早期营养筛查,进行营养评估,肠内肠外营养相结合,预防营养不良;术后制订精细的液体管理方案,保证内环境稳定;严格落实感染预防措施,警惕多重耐药菌感染;加强患儿心理护理,提高治疗依从性,树立战胜疾病的信心;建立信息化网络管理平台,加强随访管

理,促进患儿康复。但病例数量有限,在肝移植术前评估、术后管理和出院指导等方面需要更多的经验积累。

参考文献:

[1] Kamath B M, Baker A, Houwen R, et al. Systematic review: the epidemiology, natural history, and burden of Alagille syndrome [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2018, 67(2):148-156.

[2] 陈玉霞,詹学,李蜀媛. Alagille 综合征 13 例患儿特征分析[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2020, 35(19): 1468-1471.

[3] 刘小乖,卫慧静,刘攀,等. Alagille 综合征的临床特点与基因突变分析[J]. 中华医学杂志, 2021, 101(31): 2454-2459.

[4] 刘源,夏强,张建军,等. 活体肝移植治疗 Alagille 综合征[J]. 中华小儿外科杂志, 2016, 37(5): 347-350.

[5] Kamath B M, Ye W, Goodrich N P, et al. Outcomes of childhood cholestasis in Alagille syndrome: results of a multicenter observational study[J]. Hepatol Commun, 2020, 4(3): 387-398.

[6] 胡亚倩,郑必霞,刘志峰,等. 一个伴不完全外显机制的 Alagille 综合征家系的遗传学诊断[J]. 东南大学学报(医学版), 2020, 39(6): 842-846.

[7] 沈丛欢,马恩斯,陶一峰,等. 儿童肝移植治疗 Alagille 综合征的疗效分析[J]. 中华移植杂志(电子版), 2020, 14(1): 28-31.

[8] 中华医学会儿科学分会心血管学组,中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会,中华儿科杂志编辑委员会. 儿童心力衰竭诊断和治疗建议(2020 年修订版)[J]. 中华儿科杂志, 2021, 59(2): 84-94.

[9] 郭丽,宋元宗. Alagille 综合征患儿临床治疗管理[J]. 实用肝脏病杂志, 2021, 24(2): 160-163.

[10] 崔向丽,沈素,孙丽莹,等. 儿童肝移植围手术期营养风险评估及营养支持要点[J]. 中华器官移植杂志, 2021, 42(9): 566-569.

[11] 中国研究型医院学会加速康复外科专业委员会. 儿童肝移植围手术期管理专家共识[J]. 中华外科杂志, 2021, 59(3): 179-191.

[12] 冯升,成磊,陆华,等. 两种营养风险筛查工具用于危重患儿诊断效能研究[J]. 护理学杂志, 2018, 3(11): 15-19.

[13] 苏洁,薛卫斌,宋向阳,等. 体外循环心脏手术患儿的个体化胃肠功能维护[J]. 护理学杂志, 2010, 25(24): 6-8.

[14] 王燕,卢芳燕,汤洒潇. 6 例终末期肝病合并先天性心脏病患儿行肝移植的术后护理[J]. 中华护理杂志, 2021, 56(10): 1544-1548.

[15] 中国研究型医院学会加速康复外科专业委员会. 儿童肝移植术后感染诊治专家共识[J]. 中华外科杂志, 2022, 60(3): 193-202.

[16] 冷富华,徐晓霞,孔燕. 特发性肥厚性硬脑膜炎患儿的护理[J]. 护理学杂志, 2021, 36(17): 40-41.

[17] 薛召,田敏,杜妍莹,等. 远程随访管理系统在肝移植受者延续护理中的应用[J]. 护理学杂志, 2019, 34(21): 73-76.

(本文编辑 宋春燕)