

1 例罕见 Turner 综合征合并性腺恶性肿瘤患者的护理*

金洪运, 陈洁

(北京协和医院, 北京, 100730)

[关键词] Turner 综合征; 性腺肿瘤; 护理

[中图分类号] R473.5 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8283(2017)09-0081-04 [DOI] 10.3969/j.issn.1671-8283.2017.09.019

Nursing of patient with a rare Turner syndrome combined with gonadal germ cell tumor

Jin Hongyun, Chen Jie//Modern Clinical Nursing, -2017, 16(9):81.

(Beijing Concord Hospital, Beijing 100730, China)

[Key words] turner syndrome; gonadal tumor; nursing

Turner 综合征 (Turner syndrome, TS) 是一类由于染色体异常导致原发性卵巢功能不足的遗传疾病。1938 年由 Turner 首次报道, 新生儿中的发病率约为 1/2 500^[1]。典型临床表现为身材矮小、卵巢衰竭、第二性征及内外生殖器发育不全, 此外还有面部黑痣、肘外翻、颈蹼及心血管畸形等。TS 核型分布主要为 45XO, 其余为嵌合型或 X 染色体的不同结构异常, 不含 Y 染色体, 因此 TS 患者不需常规切除性腺。但近年来, 国外陆续出现了 TS 患者发生性腺肿瘤的报道, 这些患者经血液检查往往含有 Y 染色体基因片段^[2-3], 而 TS 合并性腺肿瘤极为罕见, 本科室于 2015 年 1 月-12 月收治 1 例 TS 合并性腺恶性肿瘤患者, 经治疗和护理取得较好的效果, 现将方法和结果报道如下。

1 病例介绍

患者 15 岁, 外表与社会性别均为女性, 因“原发性闭经, 盆腔包块”就诊。查体: 身高 150cm, 面部

多痣, 内眦赘皮, 眼距宽, 腭弓稍高, 肘外翻, 后发际低, 轻度颈蹼, 乳房发育 Turner 1 级, 阴毛发育 Turner 2 级, 外阴幼稚, 尿道口与阴道口可见。辅助检查: 甲状腺功能, 心电图及超声心动图检查均属正常。妇科 B 超提示: 盆腔内 10.3cm×7.7cm×7.8cm 混合回声, 内部及周边见丰富血流信号, 可见子宫, 较正常偏小。肿瘤标记物: 甲胎蛋白 24 231.0ng/mL, 癌胚抗原 30.6ng/mg, 糖链蛋白 125 56.5U/mL, 糖链蛋白 199 80.0U/mL。染色体检查: 45, X, 基因检测提示位于 Y 染色体上的男性性别决定区域呈阳性, 无精症因子阳性。考虑诊断 TS, Y 染色体片段阳性。

患者于 2 月 5 日在全麻下行开腹双附件切除+结肠表面肿物切除术+粘连松解术, 术中探查见左附件区实性肿物直径 10cm, 表面有破溃, 右侧性腺条索状。切除左附件肿物及右侧性腺病理提示: 左附件区卵黄囊瘤, 右侧小团状性腺母细胞瘤, 结肠表面见卵黄囊瘤组织。2 月 14 日予以 PEB (顺铂+依托泊苷+平阳霉素) 方案化疗, 化疗后予周期性雌孕激素+激素替代治疗 (28d 为 1 周期, 戊酸雌二醇 2mg/d+后半期地屈孕酮 10mg/d, 共 14d) 和钙补充剂。2 月 19 日患者腹部伤口 I 期愈合, 拆线出院。术后定期门诊随访, 化疗 3 程后甲胎蛋白 (alpha fetoprotein, AFP) 降至正常范围, 月经周期正常, 身高增长 1cm, 乳房发育达到 Turner II-III 级。术后检测肿瘤标记物随访无复发。

[基金项目] * 北京协和医院院内课题基金项目, 项目编号为 XHHLKY201506。

[收稿日期] 2017-06-10

[作者简介] 金洪运 (1989-), 女, 北京人, 护士, 大专, 主要从事妇产科护理工作。

[通信作者] 陈洁, 护士长, 主管护师, 本科, E-mail: chenjie8322@sohu.com。

2 护理

2.1 手术治疗护理

国外已报道含 Y 染色体成分 TS 患者发生无性细胞瘤和卵黄囊瘤的病例^[4-5],而含 Y 染色体成分的 TS 患者因其潜在的肿瘤发生和恶变风险,且性腺已无功能,即使对侧性腺暂未发生肿瘤,亦应予以切除^[6]。该例患者发生卵黄囊瘤,AFP 升高明显,行开腹双附件切除+结肠表面肿物切除术。

2.1.1 术前护理 该例患者盆腔巨大包块,术前评估可能累及膀胱、结肠、直肠等,手术范围较大,故术前 3d 开始进行肠道准备。术前 3d 每日晨给予和爽 1 袋充分融于 1 000mL 饮水中,1h 内将其饮用完毕,直至拉出稀水样便;术前 3d 开始限制饮食,首日进半流食,第 2d 进流食,第 3d 禁食不禁水,自肠道准备第 2d 起,遵医嘱给予患者静脉补液 2 500mL/d。

2.1.2 术后护理 ①病情观察。患者术中出血较多,约 800mL,术后返室严密巡视患者,密切观察并记录患者生命体征、病情变化,腹部切口处沙袋加压止血 6h,观察伤口有无出血、渗血;观察阴道出血情况,术后保留腹腔引流管及尿管,观察引流液及尿液颜色、性状及量,发现血尿或引流液异常及时通知医生处理。②疼痛护理。由于该例患者手术范围大,加之患者为 15 岁青少年,对疼痛耐受力差,术后麻醉科给予自控镇痛(patient controlled analgesia, PCA) 静脉止痛泵持续止痛,但患者仍主诉疼痛剧烈,向患者耐心解释及心理疏导,帮助其缓解紧张情绪,并遵医嘱给予曲马多注射液 100mg 肌肉注射追加止痛,同时给予昂丹司琼注射液 4mg 止吐预处理,及时评价止痛效果,30min 后患者疼痛症状缓解,未出现恶心、呕吐等不良反应。③饮食与活动护理。该例患者行结肠表面肿物切除术+粘连松解术,术后禁食禁水,遵医嘱予肠外营养支持治疗,患者术后第 3d 开始排气,术后第 5d 排便后开始恢复饮食,由流食、半流食、逐渐向普食过渡。术后指导患者多活动,手术当日卧床期间指导其床上翻身活动,术后第 1 天协助患者尽早下床活动,以促进肠蠕动,尽早恢复排气排便,预防血栓的发生。由于 TS 患者青春期前已出现骨密度

(bone mineral density, BMD) 减低^[7],因此其发生骨折的风险高于同年龄的正常人群,需做好患者安全护理。在患者床头悬挂醒目的小心滑倒警示牌,加强巡视并将呼叫器放于患者易取之处,患者活动时尽量安排护士或家属陪同,同时教会患者及陪护者识别跌倒危险因素,避免意外事件的发生。

2.2 化疗的护理

生殖细胞恶性肿瘤对化疗敏感,术后予以化疗辅助治疗,预后较好^[8]。该例患者术后予以 PEB(顺铂+依托泊苷+平阳霉素)方案化疗 5 个疗程。(1)用药安全护理:①化疗药物的使用剂量需要准确测量患者的身高体重并计算体表面积得出^[9]。护士指导患者清晨排大小便后测量体重,以保证体重准确性,教会患者配合护士准确记录出入量。同时,在配置化疗药物时精确用药剂量、及时配置、双人核对。②遵医嘱做好各脏器功能的检查及血、尿常规的检查。血常规检查白细胞计数低于 $4 \times 10^9/L$ 则不能进行化疗。顺铂化疗前应进行肾功能的检查,包括肾血流检查,24h 尿肌酐清除率、血肌酐、尿素氮等。平阳霉素化疗前行肺功能检查,包括动脉血氧分压、弥散功能、胸部 X 线检查等。(2)化疗药物不良反应护理:①肾毒性护理。顺铂(cis-Dichlorodiamineplatinum, DDP)是导致肾功能损伤最明显的药物,可致血清尿素氮及肌酐升高,多为可逆性,个别严重者可致不可逆肾功能衰竭。化疗时严格掌握用药时间,在给顺铂前,要求患者尿量 $> 100\text{mL/h}$,当患者尿量 $\geq 200\text{mL}$ 时才能应用顺铂。在化疗过程中,鼓励患者多饮水,饮水量需大于 2 500mL 密切观察尿量变化,准确记录 24h 出入量,使尿量每日维持在 3 000mL 以上。该例患者在化疗过程中恶心、呕吐严重,每日呕吐量最多时达 1 000mL,加上食欲不振,进食较少,造成入量不足,导致出入量失衡。当呕吐量超过 300mL,及时通知医生,给予止吐剂,补充液体量,保证其出入量平衡。②发热护理。化疗药物通过影响癌细胞的代谢功能、促进癌细胞变性坏死而引起发热反应,而平阳霉素的主要不良反应就是发热。积极预防并采取有效的降温措施:应用平阳霉素前 1h 遵医嘱给予患者泰诺林 1 片口服,预防发热;应用平阳霉素后密切监测患者体温变化,每日测量体温 4

次;当体温高于 38℃时,首先嘱患者多饮水,通过自身代谢降低温度,或冰袋物理降温,必要时采取药物降温及静脉补液治疗。该例患者未发生发热。

2.3 妇科内分泌治疗的护理

TS 患者需要终生的性激素替代治疗,需终身疾病管理^[10]。含 Y 染色体成分的 TS 患者性腺肿瘤手术切除及化疗完成后应及时予以激素治疗^[8]。该例患者化疗结束后予周期性雌孕激素替代治疗(28d 为 1 周期,戊酸雌二醇 2mg/d+后半期地屈孕酮 10mg/d,共 14d)及钙剂补充,以促进第二性征发育,建立月经周期,防治骨质疏松及维持心血管系统健康。激素使用的相关知识是护士对患者及家属宣教的重点。该例患者 15 岁,疾病管理能力较差,因此反复向患者及家属强调药物治疗重要性,告知患者需要终生服药,严格按时按量服药,不得随意停药或漏服。由于 TS 患者会有不同程度的骨质减少,因此术后适当补钙,密切随诊观察骨密度变化,防止骨质疏松及骨折的发生。鼓励患者适当地参加体育锻炼,以增加骨的强度。

2.4 心理护理及家庭支持

研究表明^[11],TS 患者因外观特征、不孕不育、甲状腺功能紊乱、骨质疏松等影响生活而存在自卑、孤独、社会适应能力差等心理行为问题。该例患者因身材矮小,无第二性征发育,经常向父母抱怨自己的外观特征,出现自卑、厌恶、强烈羞耻感,住院后面对陌生医院的环境、陌生的面孔和可怕的检查即治疗程序,患者产生恐惧心理,出现逃避和退缩行为,不愿与人交谈。因此,护士除了给予患者全面的身体照护外,也要为患者提供有效的心理疏导^[12]。首先,责任护士主动与患者沟通,语言温和,建立良好护患关系;其次,向患者耐心细致讲解性发育异常属于先天疾患,启发患者重新认识自我,并告知患者通过手术和激素等治疗可以获得一定程度的纠正,以消除患者紧张、恐惧、自卑心理。由于疾病影响,患者父母会产生担忧、焦虑、紧张等情绪,而父母的负性情绪都是对患者的不良刺激^[11]。因此,护理人员还应与患者家属进行沟通,指导他们首先调整好自己的心态,告知父母在患者面前平静、愉悦、自然的表情对患者来说是一种良好的心理暗示;父母对疾病较好的理解

能使他们在遇到新的问题时保持平静,帮助患者树立信心,积极配合医生治疗。向家属进行疾病知识宣教,经过以上措施,患者在治疗及随访期间情绪平稳,坚持治疗。

2.5 出院指导及延续护理

告知患者多进食高纤维、高蛋白、高钙饮食,促进机体恢复。化疗期间指导患者饮食宜清淡,易消化,少食多餐,少量多次饮水,特别是在呕吐时也要坚持进食。性腺发生肿瘤者需终身监测肿瘤标记物和盆腔超声,指导患者坚持随诊复查,每年检测肝肾功能、乳腺及盆腔超声和骨密度以评估激素治疗效果,术后定期监测肿瘤标记物。此外,制订个性化的延伸护理计划,建立健康档案,通过电话随访,了解患者康复及疾病管理情况,指导其坚持长期服药,注意药物不良反应,预防感染,提供心理支持,使患者从心理到躯体得到全面康复。

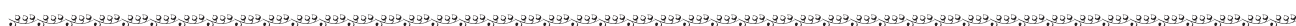
3 小结

Turner 综合征属于先天性疾病,临床少见,而合并性腺肿瘤的病例更为罕见,也缺乏相关护理经验。为保证治疗效果和降低术后并发症,护理人员应采取有针对性的护理措施,提供患者及家属心理护理,改善负性情绪,积极配合治疗;做好围手术期的观察与护理,预防并发症的发生;化疗期间保证用药安全,注意观察不良反应;做好激素类用药指导,帮助患者遵医嘱服药;有针对性地给予出院指导及提供延伸护理,帮助患者做好疾病管理,促进患者的康复。

参考文献:

- [1] BONDY C A, Turner Syndrome Study Group. Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner syndrome study Group[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2007 (92): 10-25.
- [2] BIANCO B, LIPAY M, GUEDES A, et al. SRY gene increases the risk of developing gonadoblastoma and/or nontumoral gonadal lesions in Turner syndrome [J]. Int J Gynecol Pathol, 2009, 28(2): 197-202.
- [3] ZELAYA G, LOPEZ MARTI J M, MARINO R, et al. Gonadoblastoma in patients with Ullrich-Turner syndrome [J]. Pediatric & Developmental Pathology the Official Journal of the Society for Pediatric Pathology & the Paedi-

- atric Pathology Society, 2015, 18(2):117-121.
- [4] KOTA S K,GAYATK,PANI J P,et al.Dysgerminoma in a female with turner syndrome and Y chromosome material:a case—based review of literature[J].Indian J Endoc “ nol Metab,2012,16(3):436-440.
- [5] ITO K, KAWAMATA Y, OSADA H, et al. Pure yolk sac tumor of the ovary with mosaic 45X/46X+mar Turner’s syndrome with a Y—chromosomal fragment [J]. Archives of Gynecology & Obstetrics, 1998, 262(1-2):87-90.
- [6] OLIVEIRA R M,VERRESCHI I T,LIPAY M V,et al.Y chromosomein Turner syndrome:review of the literature [J].Sao Paulo Med J,2009,127(6):373-378.
- [7] PITUKEHEEWANONT N,NUMBENJAPON D,SAFANI S,et al.Bone size and density measurements in pre-pubeaal children with Turner syndrome prior to growth hormone therapy [J].Osteopoms Int,2011,22(6):1709-1715.
- [8] 黄禾,田秦杰.Turner 综合征合并性腺生殖细胞恶性肿瘤临床特征分析—附 2 例病例分析 [J]. 生殖医学杂志,2016,25(11):957-961.
- [9] 沈铿,郎景和.妇科肿瘤临床决策[M].北京:人民卫生出版社,2007:132-136.
- [10] 孙文慧,李堂.Turner 综合征患者的性激素替代治疗 [J].国际儿科学杂志,2012,39(6):562-566.
- [11] 吕淑云,孟祥兰,赵鹏,等.青少年 Tumer 综合征患者心理行为问题研究进展[J]. 中国当代儿科杂志,2007,9(4):396-398.
- [12] 高月,陈洁.21 例 46XY 单纯性腺发育不全患者手术的护理[J].现代临床护理,2016,15(6):22-25.
- [本文编辑:李彩惠]



·编读往来·

参考文献著录规则

参考文献是学术论文的重要组成部分,正确的引用、著录参考文献,可以体现作者的科学精神和严谨的学术态度。现将参考文献的正确著录规则介绍如下。

1. 专著

[序号]主要责任者.题名[文献类型标志].出版地:出版社,出版年份:引文页码.

例:[1]李晓玲.护理理论[M].北京:人民卫生出版社,2003:110-112.

2. 期刊、报刊连续出版物

[序号]主要责任者.题名[文献类型标志].连续出版物题名,年,卷(期):引文页码.

例:[1]李瑞萍,陈忠华,江玉棉.运用护理程序对 2 型糖尿病患者实施健康教育的效果观察[J].现代临床护理,2011,10(6):61-62.

3. 电子文献

[序号]主要责任者.题名[文献类型标志/文献载体标志].[引文日期].获取和访问路径.

例:[1]世界卫生组织.“预防慢性病:一项至关重要的投资”概要[EB/OL].[2011-05-22].http://www.who.int/chp/chronic_disease_report/part1/zh/inddex1.hym1.

4. 从专著、论文集析出的文献

[序号]析出文献主要责任者.析出文献题名[文献类型标志]//源文献主要责任者.书名.出版地:出版社,出版年份:引文页码.

例:[1]邹承伟.主动脉夹层[M]//郭兰敏,范全心,邹承伟.实用胸心外科手术学.3 版.北京:科学出版社,2010:1232-1233.

[本刊编辑部]