

## 重型 $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性与并发症发生关系分析\*

闻锦琼, 林怡, 王英姿

(惠州市第一人民医院儿科, 广东惠州, 516001)

**[摘要]** 目的 探讨重型  $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性与并发症发生关系。方法 调查 108 例在本院治疗的重型  $\beta$ -地中海贫血患儿输血、去铁治疗依从性情况及其与并发症发生的关系。结果 输血依从性组 66 例患儿, 非依从性组 42 例患儿; 去铁治疗依从组 73 例患儿, 非依从性组 35 例患儿。输血依从性组患儿生长发育停滞、特殊面容、肝脾肿大并发症发生率明显低于输血治疗非依从组, 去铁治疗依从组患儿肝脏并发症、心脏并发症、内分泌功能损害并发症发生率明显低于去铁治疗非依从组, 组间比较, 均  $P < 0.01$ , 差异具有统计学意义。结论 重型  $\beta$ -地中海贫血患儿输血及去铁治疗依从性较低, 治疗非依从性患儿其并发症发生率较高。

**[关键词]** 重型  $\beta$ -地中海贫血; 治疗依从性; 并发症

**[中图分类号]** R473.72 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1671-8283(2014)06-0043-03 **[DOI]** 10.3969/j.issn.1671-8283.2014.06.12

### Relationship between therapeutic compliance and complications in children with severe $\beta$ -thalassemia

Wen Jinqiong, Lin Yi, Wang Yingzi//Modern Clinical Nursing, -2014, 13(06):43.

**[Abstract]** **Objective** To explore the relationship of therapeutic compliance and complications in children with severe  $\beta$ -thalassemia. **Method** One hundred and eight children with severe  $\beta$ -thalassemia involved in the survey using convenient sampling to investigate the relationships between compliances with blood transfusion and iron removal treatment and complications. **Results** Of all the patients, 66 complied with blood transfusion and the rest 42 did not; 73 complied with the therapy and the rest 35 did not. Those complying with the blood transfusion had significant lower rates of developmental retardation, unusual faces, hepatosplenomegaly ( $P < 0.01$ ). Those complying with the therapy had significant lower rates of injuries in liver, heart and endocrinal system ( $P < 0.01$ ). **Conclusion** Therapeutic compliance in children with severe  $\beta$ -thalassemia is at lower level so that the incidence of complications in them is higher.

**[Key words]** severe  $\beta$ -thalassemia; therapeutic compliance; complication

输血联合除铁治疗是重型  $\beta$ -地中海贫血的基本治疗措施;造血干细胞移植(包括骨髓、外周血、脐血)是根本的唯一临床治疗办法,有条件者应争取尽早行根治手术<sup>[1]</sup>。虽然,造血干细胞移植是根治本病的临床方法,但受益者人数少,因此对大部分地中海患儿来说,终身规范输血和去铁治疗是常用的治疗方法<sup>[2]</sup>。重型  $\beta$ -地中海贫血患儿约 2~4 周输血 1 次,随年龄的日益增长,如不按时输血,会导致骨骼改变,形成特殊面容(Down's 面容),食欲不振,生长发育停滞,脾肿大。由于定期输血、慢性溶血及铁的生物利用度减少,最终导致铁的大量沉积,引起各种并发症如心脏并发症、肝脏并发症、内分泌功能损害等。如

不规范除铁治疗将影响患儿的生存质量,而良好的治疗依从性是降低并发症的重要保证。2010 年 4 月~2013 年 3 月调查本科室收治的 108 例重型  $\beta$ -地中海贫血儿童治疗依从情况及其与并发症发生的关系,现将结果及方法报道如下。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

2010 年 4 月~2013 年 3 月本院收治重型  $\beta$ -地中海贫血患儿 108 例,男 66 例,女 42 例,年龄 1.2~16 岁,中位年龄 5.6 岁。入选标准:①患儿均符合《血液病诊断及疗效标准》诊断标准<sup>[3]</sup>;②艾滋病病毒检测阴性;③无慢性病;④排除智力低下、脑部疾患、非因患重型  $\beta$ -地中海贫血不规范输血及除铁引起的脏器功能损害者。

### 1.2 方法

1.2.1 调查方法 由专人负责调查,调查前统一

**[基金项目]** \* 本课题为惠州市科技计划,项目编号为 0030207150223017。

**[收稿日期]** 2013-11-20

**[作者简介]** 闻锦琼(1972-),女,广东人,护士长,副主任护师,本科,主要从事儿科护理工作。

患者治疗依从与非依从的标准,根据调查结果将患者分为输血、去铁治疗依从组与输血、去铁治疗非依从组,并分别了解其并发症发生情况。

**1.2.2 治疗依从性评价方法** 输血治疗依从标准<sup>[4]</sup>:先反复输注浓缩红细胞,使患儿血红蛋白含量达 120 ~ 150 g/L;然后每隔 2 ~ 4 周输注浓缩红细胞 10 ~ 15 mL/kg,使血红蛋白含量维持在 90 ~ 105 g/L,表示输血治疗依从,否则为治疗非依从。去铁治疗依从标准<sup>[4]</sup>:去铁胺治疗每日 25 ~ 50 mg/kg,每晚 1 次,连续皮下注射 12 h,或加入等渗葡萄糖液中静脉滴注 8 ~ 12 h,每周使用 5 ~ 7 d,长期使用<sup>[4]</sup>;或去铁酮遵医嘱,每天 75 mg/kg/d 分 3 次服用,长期服用,表示去铁治疗依从,否则为治疗非依从。

**1.2.3 并发症情况** 输血治疗非依从可发生骨骼改变,形成特殊面容 (Down's 面容),食欲不振,生长发育停滞,脾肿大;去铁治疗非依从可发生心脏并发症、肝脏并发症、内分泌功能损害。

### 1.3 统计学方法

数据应用 SPSS11.0 统计软件包进行统计学分析。计数资料比较采用  $\chi^2$  检验。检验水准  $\alpha=0.05$ 。

## 2 结果

### 2.1 输血治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较

本组 108 例患儿中,输血治疗依从有 66 例 (61.1%),非依从有 42 例 (38.9%)。输血治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较见表 1。

由表 1 可见,输血治疗依从组患儿生长发育停滞、特殊面容、肝脾肿大并发症发生率明显低于输血治疗非依从组,两组比较,均  $P < 0.01$ ,差异具有统计学意义。

### 2.2 去铁治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较

本组 108 例中,去铁治疗有 73 例 (67.6%),非依从有 35 例 (32.4%)。去铁治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较见表 2。由表 2 可见,去铁治疗依从组患儿肝脏并发症、心脏并发症、内分泌功能损害并发症发生率明显低于去铁治疗非依从组,两组比较,均  $P < 0.01$ ,差异具有统计学意义。

## 3 讨论

### 3.1 重型 $\beta$ -地中海贫血患儿输血治疗不依从状况及其与并发症发生的关系分析

据报道<sup>[5]</sup>,全球每年有 60000 名重型  $\beta$ -地中海贫血患儿出生,但大部分缺乏规范治疗而死亡,死亡主要原因为患儿对输血与去铁治疗依从不良。对大部分重型地中海贫血患儿来说,终生规范的输血与去铁治疗是常用的治疗方法,其是延长生存期,提高生命质量的一个重要保证,因此要提高患儿治疗依从性。输血治疗依从不良将产生各种并发症,如骨骼变形、肝脾肿大、生长发育障碍等,随着年龄的增长,将出现各个脏器的衰竭,最终导致死亡。本调查结果显示,输血治疗非依从患儿占 38.9%,其中输血治疗依从组患儿较输血非依从性组患儿并发症发生率低 (均  $P < 0.01$ )。

表 1 输血治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较  $n(\%)$

组别	$n$	生长发育停滞	特殊面容	脾肿大
输血治疗依从组	66	8 (12.12)	5 (7.58)	10 (15.15)
输血治疗非依从组	42	20 (47.62)	18 (42.86)	32 (76.19)
$\chi^2$		16.84	22.17	40.24
$P$		$< 0.01$	$< 0.01$	$< 0.01$

表 2 去铁治疗依从组与治疗非依从组患儿并发症发生情况比较  $n(\%)$

组别	$n$	肝脏并发症	心脏并发症	内分泌功能损害
去铁治疗依从组	73	39 (53.43)	36 (49.32)	26 (35.62)
去铁治疗非依从组	35	8 (22.86)	6 (17.14)	2 (5.71)
$\chi^2$		8.89	10.30	11.01
$P$		$< 0.01$	$< 0.01$	$< 0.01$

### 3.2 重型 $\beta$ -地中海贫血患者去铁治疗不依从状况及其与并发症发生的关系分析

研究发现<sup>[6]</sup>,去铁治疗依从性低的患儿并发症发生率为90%,心脏并发症发生率为71%,感染率为12%,肝脏疾病为6%等。其中心脏并发症是导致重型 $\beta$ -地中海贫血患儿死亡的主要原因。Olivieri等<sup>[7]</sup>对97例接受去铁治疗的重型 $\beta$ -地中海贫血患儿的研究表明,其中50例对去铁治疗依从不良的患儿有36例出现心脏并发症,其中18例死亡。本调查结果显示,去铁治疗非依从性患儿占32.4%,其中去铁治疗依从患儿较去铁治疗非依从患儿并发症发生率低。

### 3.3 对策

重型 $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性受各种心理、社会因素影响。其中最主要的几个原因可能为:①父母缺乏地中海贫血相关知识,患儿父母认为该病是一种遗传病,需要长期治疗,治疗效果差,而目前尚无有效根治方法,对患儿治疗丧失信心;②每月定期输血及去铁治疗,给患儿造成恐惧心理,患儿不愿到医院治疗;地中海贫血患儿家长的心理健康状况较差,存在一定心理问题,家长的心理状态直接影响患儿的治疗效果<sup>[8]</sup>;③其他因素:包括患儿年龄小、家庭经济条件差、就医不方便、有创治疗方式等均会导致治疗不依从。因此,提高患儿治疗依从性应做好以下几方面工作:①加强对患儿及其父母相关知识健康教育。让患儿及其父母认识输血及去铁治疗的益处与不依从的危害性,只有当他们知觉到益处,并能了解困难而且决心克服时,才能有效执行治疗,从而提高其治疗依从性。②加强家庭治疗护理培训。对患儿及家属进行去铁输注泵的使用培训,使其掌握使用方法,在家里进行去铁治疗,提高患儿对去铁治疗依从性。③加大社区治疗护理培训力度。加强社区医院医护人员有关地中海贫血治疗护理培训,满足地中海贫血患儿输血、去铁治疗;建立治疗护理网络系统,定期跟踪随访。④指导重型 $\beta$ -地中海贫血患儿父母正确记录输血及去铁治疗日记。日记内容包括输血日期、输血种类、输血量、输血前后血红蛋白含量,去铁治疗药物名称,给药方式、途

径、用药时间、血清铁蛋白值等。指导患儿父母根据输血及去铁治疗日记,定期到医院输血及去铁治疗,提高重型 $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性。⑤建立地中海贫血患儿基金会。为社区医院提供相应的设备材料,建立地中海贫血患儿基金会,争取为患儿创造医疗福利,减轻患儿家庭经济负担,从而提高其治疗依从性。

## 4 结论

本研究发现,重型 $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性较低,治疗非依从性患儿并发症发生率较高。应针对重型 $\beta$ -地中海贫血患儿治疗依从性低的原因,加强患儿及其家长相关知识教育;建立完善社区医院地中海贫血治疗,提供便利,满足患儿输血、去铁治疗;建立地中海贫血患儿基金会,减轻患儿家庭经济负担,提高患儿治疗依从性,从而提高其生活质量。

## 参考文献:

- [1] 胡亚美,江载芳.诸福棠实用儿科学[M].7版.北京:人民卫生出版社,2002:1770.
- [2] Bush,Sherry,Mandel,et al.Future orientation and life expectations of adolescents and young adults with thalassemia[J].Pediatrics International,2005,47(1):84-89.
- [3] 沈晓明,王卫平.儿科学[M].7版.北京:人民卫生出版社,2008:364.
- [4] 黄有文.珠蛋白生成障碍性贫血[M]//张之南.血液病诊断及疗效标准.2版.北京:科学出版社,1998:49-58.
- [5] Cappe N,Cohen A.Guidelines for the clinical management of thalassaemia[S].Thalassaemia International Federation,2000:1.
- [6] Benlfis S. Noncompliance with. on chelation therapy in patients with Thahmsanemia[J]. Psychceom Res,1989,33(6):739-745.
- [7] Olivieri NF,Nathan DG,MacMillan JH,et al.Survival in medically treated patients with homozygous  $\beta$ -thalassaemia[J].New England Journal of Medicine,1994,331(9):574-578.
- [8] 韦桂源.地中海贫血患儿家长心理健康调查[J].广西医学,2012,34(8):1067.

[本文编辑:刘晓华]