

# 1 例新生儿 Pierre-Robin 综合征的护理

张辉

(首都医科大学附属北京世纪坛医院产科, 北京, 100038)

[关键词] 新生儿; Pierre-Robin 综合征; 护理

[中图分类号] R473.72 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8283(2014)08-0081-03 [DOI] 10.3969/j.issn.1671-8283.2014.08.023

## Nursing of one new-born with Pierre-Robin syndrome

Zhang Hui // Modern Clinical Nursing, -2014, 13(8):81.

[Key words] newborns; Pierre-Robin syndrome; nursing

Pierre-Robin 综合症是以小下颌或颌后缩、舌后坠、腭裂为主要特点,由法国口腔医生 Pierre Robin 于 1923 年首先报道<sup>[1]</sup>,并以他的名字命名的一种先天性异常综合症,又名小颌畸形综合症、小颌腭裂综合症等,属于少见疾病,是一种胚胎发育障碍引起的常染色体显性遗传疾病,可能与宫内巨幼细胞病毒感染有关<sup>[2]</sup>。内科以对症支持治疗,注重体位治疗为主,外科以手术矫正为辅<sup>[3]</sup>,病死率高。新生儿期症状以气促、青紫、喂养困难,呈吸气性呼吸道阻塞为特征。正确恰当的护理是提高新生儿存活率,促进其康复的关键。2013 年 1 月本院收治了 1 例 Pierre-Robin 综合征新生儿,现将护理情况报道如下。

### 1 病例介绍

患儿,男,2013 年 1 月 16 日在本院出生,体重 3370 g,身长 50 cm。Apgar 评分 1 min 10 分,5 min 10 分,10 min 10 分;其母孕 1 产 1,孕 39<sup>+3</sup> 周自然分娩,产程顺利,无疾病及特殊用药史,无毒物及放射线接触史。婴儿出生后出现阵发性青紫、气促,给予多参数心电监护仪进行经皮监测生命体征、血氧饱和度情况。患儿出现吸气性阵发性呼吸困难,仰卧位时加重,侧卧拍背后好转,安静状态下侧卧位或俯卧位时血氧饱和度 85%~100%,呼吸 40~60 次/min,心率 130~150 次/min,体温 36.1℃;查体发现患儿下颌短小似鸟

嘴状,腭弓高,舌体肥大后坠,咽峡窄小,无腭裂,口腔黏膜光滑。气管居中,胸廓外形正常,双肺呼吸音减低,啰音不明显,心肺正常,神经系统正常。纤维支气管镜检查发现,舌根后坠,压迫会厌,气管支气管无畸形,临床诊断为 Pierre-Robin 综合征。

### 2 治疗及结果

出生后给予侧卧位和前倾俯卧位,保持呼吸道通畅,面罩吸氧,2 L/min,同时给予吸痰,罗氏芬抗感染治疗。吸痰后患儿气促症状好转,吸吮欠佳,因喂养困难留置胃管,配方奶或母乳 10 mL,每 3 h 1 次,逐渐加量,4 d 后随着呼吸困难症状好转改行经口喂养,配方奶或母乳 20 mL,每 2 h 1 次,逐渐减少喂哺次数并同时增加奶量。出生后第 5 天吃奶时无明显血氧饱和度下降,无呛咳,停止吸氧。出生后第 7 天侧卧位时无气促,好转出院。

### 3 讨论

#### 3.1 新生儿 Pierre-Robin 综合征发病机理

Pierre-Robin 综合征又称小颌腭裂综合征,属于较少见的疾病,发病率约占新生儿的 1/3000~1/50000,病因尚未明确<sup>[4]</sup>。发病原因可能与胚胎发育第 6~12 周时,某些障碍因素干扰或抑制下颌骨发育,使下颌骨不能继续发育,颌后退,使舌后坠,充塞鼻咽腔,影响软腭生长,形成腭裂<sup>[5]</sup>。一般认为与妊娠早期母亲营养不良、使用某些药物、接触放射线及某些毒素、染色体的平衡易位和断

[收稿日期] 2013-08-19

[作者简介] 张辉(1978-),女,北京,护士长,护师,本科,主要从事产科及新生儿护理工作。

裂有关<sup>[6]</sup>。该例患儿新生儿期无特殊治疗方法,主要是对症支持治疗。

### 3.2 护理

**3.2.1 保持呼吸道通畅** 由于该患儿有小下颌畸形,导致舌后坠,口咽峡缩小被堵而引起吸气性呼吸道梗阻,舌后坠是造成呼吸困难的主要原因<sup>[1]</sup>。舌后坠入咽下间隙后,影响了会厌的运动,使呼气容易,吸气困难。仰卧位会加重舌后坠而引起气道阻塞,采取侧卧位和俯卧位可使舌的位置移向前下方,减轻舌后坠,使呼吸道通畅缓解症状,也可防止胃食管返流后的误吸。俯卧位时,于胸前部放置 1 个小枕头,将头部固定偏向一侧,两手自然伸向前方,鼻周围不放置物品,以防堵住口鼻引起窒息,每小时翻身 1 次。同时俯卧位时使用早产儿的“鸟巢法”,即四周高中间稍低,婴儿俯卧其上,使口鼻腔及下颌悬空,迫使舌向前伸展,但一般只能维持 15~20 min,而且必须有人在旁严密监视,防止婴儿哭闹活动后位置改变,口鼻部被堵塞引起窒息。侧卧位时,在患儿背侧、腹侧各放置 1 个小软枕,这样既可以固定维持体位,又使患儿觉得舒适有依靠,减少哭闹,每 3 h 喂奶前翻身,采取左右侧卧位交替更换。在床头做醒目的体位交替牌并记录时间,每班严格交接。该患儿通过俯卧位及侧卧位的正确体位摆放,血氧饱和度上升至 90%~95%,呼吸困难症状有明显改善。

**3.2.2 正确喂养** Pierre-Robin 综合征患儿主要临床表现之一是喂养困难,呼吸困难和舌后坠可能是导致喂养困难的主要原因,表现为喂养时间延长、摄入量少、喂养时呛咳和胃食管返流<sup>[7]</sup>。出生后根据患儿病情的轻重,采用不同的喂养方式。患儿出生后病情较重,吸吮能力差,首选鼻饲喂养法。鼻饲喂养前要回抽胃液,确保胃管在胃内,并观察喂养后消化的情况。喂养完毕后注入 2~3 mL 温开水,并观察有无返流、呕吐等情况,根据喂养耐受情况逐渐增加奶量。该患儿生后第 5 天呼吸困难改善后,改经口喂养,喂养时采取头高侧卧位,可以有效防止舌后坠导致的气道阻塞。本院使用自制的长而开口较大的奶嘴,使奶嘴位于舌体中段,利于患儿获得食物。同时对舌体进行按摩,使舌体放松并前伸,利于喂养<sup>[7]</sup>。采用少

量多次的喂哺方法,可避免过长的进食时间使患儿疲劳,减少患儿喂养时的能量消耗。喂养时密切观察患儿有无呛咳、发绀、呕吐及血氧饱和度变化情况,若出现以上症状时,立即停止喂养、拍背和吸引处理,以保持呼吸道通畅<sup>[8]</sup>。该例患儿喂养过程顺利。

**3.2.3 预防感染** 接触患儿前后清洁双手,限制探视家属人数,尽量减少人员流动,防止交叉感染。每 3 h 时翻身 1 次,同时使用小号氧气面罩均匀叩击患儿背部,叩击部位为肺野区域,从肺底到肺尖,从肺外侧到肺内侧。避开心脏、肩胛骨、脊柱等部位,每次 15 min,可促进肺分泌物排出,有利于痰液的引流,防止坠积性肺炎的发生。口腔分泌物增多时要及时给予吸痰,每次清理呼吸道的的时间不超过 10 s,以防引起患儿不适,加重缺氧。罗氏芬静脉推注 20 mg/kg/次,2 次/d,预防继发感染。

**3.2.4 合理氧疗** 氧疗可减轻呼吸困难的表现,预防缺氧症状,保护气道。该例患儿出生后即持续给予患儿面罩吸氧 2 L/min,出生后第 3 天未吸氧情况下血氧饱和度达到 >90%,改为间断吸氧,出生后第 5 天未吸氧情况下血氧饱和度达到 >95%,停止吸氧。用氧时浓度不宜过高,2 L/min 为宜,密切观察缺氧改善情况,避免引起氧中毒。同时,采用蝶形法固定导管,确保患儿用氧的连续性及保证氧疗效果。

**3.2.5 口腔护理** 患儿抵抗力低,出生后易发生白色念珠菌感染引起的鹅口疮<sup>[9]</sup>。因此,每天上下午两次分别给予患儿生理盐水棉签擦拭口腔,以保持口腔清洁,减少口腔细菌感染。该例患儿在住院期间未发现口腔炎和黏膜受损情况。

**3.2.6 密切观察患儿病情变化** 患儿出生后即持续行多参数心电监护仪进行经皮监测生命体征、血氧饱和度变化情况,重点观察患儿呼吸频率、节律、幅度、呼吸困难进展及面色、神志、哭声、睡眠、肌张力、大小便、四肢循环、有无烦躁等。该例患儿出生后第 1 天呕咖啡样液 1 次,量约 10 mL,考虑为纤维支气管镜检查刺激胃黏膜有关,给予 VitK<sub>1</sub> 3 mg 肌内注射后好转。该例患儿住院期间体温稳定,生命体征平稳。

3.2.7 健康宣教 出院时指导患儿父母掌握患儿正确的卧位方法,可采用俯卧位或侧卧位交替,禁止采用仰卧位,保证随时有人在旁看护,若发现患儿面色改变时,要及时调整体位,若患儿面色仍不能恢复者可紧急向外牵拉舌头,缓解舌后坠引起的气道堵塞。结合本病的特点教会家长正确的喂养方法,给予母乳喂养,注意少量多次喂哺,避免呛咳和误吸,母乳喂养困难时,可将母乳挤出至奶瓶中喂养或用滴管喂养。奶瓶喂养时用小枕头垫高胸部侧卧喂食或抱起患儿先用纱布将舌拉向前,再喂哺<sup>[2]</sup>。随着年龄增长,患儿下颌畸形、舌后坠程度可逐渐改善,随之气促及喂养困难状况逐渐减轻。告知家属要树立信心,做好家庭护理,等待合适的手术时间。出院后要预防感冒,防止肺部感染。

#### 4 小结

新生儿 Pierre-Robin 综合征与宫内巨细胞病毒感染有关,发病率低。新生儿期无特殊治疗方法,主要是对症支持治疗,以后择期手术治疗。在

护理工作中保持患儿合适的体位,合理喂养,加强呼吸道管理,预防感染,正确用氧,做好口腔护理,其是提高患儿成活率的关键。

#### 参考文献:

- [1] Robert J Gorlin.头颈部综合征[M].4版.马莲译.北京:人民卫生出版社,2006: 949-955.
- [2] 王媛,周定琼,万兴丽.新生儿 Pierre-Robin 综合征的护理[J].华西医学,2012, 27(3): 433-435.
- [3] 黄捷婷,花少栋. Pierre Robin 综合征1例分析[J].中国误诊学杂志,2009, 34(9): 8545-8546.
- [4] 陈天生. Pierre Robin 综合征1例[J].中国实用医药,2010,30(5): 175-176.
- [5] 王昌林,王晓蕾,李雅雯,等. Pierre-Robin 综合征2例分析[J].上海医药,2010,31(11): 519-520.
- [6] 徐芳. 新生儿 Pierre-Robin 综合征18例临床分析[J].现代诊断与治疗,2002, 13(3): 183-184.
- [7] 万腾,王国民. Robin 序列征的治疗研究进展[J].口腔颌面外科杂志,2009, 19(5): 371-374.
- [8] 马美丽,项伟菊. 6例新生儿 Pierre-Robin 综合征的护理[J].中华护理杂志,2011, 46(2): 135-136.
- [9] 丁璐. 新生儿念珠菌感染110例临床分析[J].中国医药指南,2011, 16(6): 44-45.

[本文编辑:刘晓华]

• 编读往来 •

### 禁止一稿多投

“一稿多投”是指作者把自己的一部作品同时或者先后发给不同的出版社或其他媒体,即多次使用同一作品的行为。对科技期刊来说,一篇投稿的录用需要经过初审、外审、定稿等多个流程,同时需要编辑花费大量的时间和精力进行修改,如果作者同时向多个刊物投稿,必将导致大量的重复性劳动和编辑资源浪费,将严重伤害科技期刊和广大作者的利益。敬请各位作者慎重选择投稿刊物,并确定前一次投稿已被退稿后再行改投。

[本刊编辑部]