

先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿的护理

覃倩, 王楠, 高朋飞

(北京积水潭医院小儿骨科, 北京, 100035)

[摘要] **目的** 总结先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿的护理经验。**方法** 对本院收治的 2 例先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿实施安全护理、皮肤和体温护理、使用石膏或支具的护理, 指导其进行功能锻炼, 同时进行出院的健康教育。**结果** 2 例先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿经过治疗和护理, 1 例带石膏出院, 另 1 例带支具出院。**结论** 做好安全护理可避免意外伤害的发生; 做好术后石膏或支具固定, 加强皮肤的观察和体温护理, 对及时发现病情变化和预防并发症的发生具有重要的意义; 加强功能锻炼, 对提高先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿康复具有积极意义。

[关键词] 先天性无痛无汗症; 股骨近端骨折; 患儿; 护理

[中图分类号] R473.72 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1671-8283(2017)01-0017-03 **[DOI]** 10.3969/j.issn.1671-8283.2017.01.006

Nursing of proximal femoral fracture in pediatric patients with congenital insensitivity to pain and anhidrosis

Qin Qian, Wang Nan, Gao Pengfei//Modern Clinical Nursing, -2017, 16(1):17.

(Department of Pediatric Orthopedics, Beijing Jishuitang Hospital, Beijing, 100035, China)

[Abstract] **Objective** To summarize the experience in pediatric nursing of children with congenital insensitivity to pain and anhidrosis (CIPA) combined with proximal femoral fracture. **Methods** Two CIPA children with proximal femoral fracture received good treatment of security, plaster casts/braces, body temperature and skin as well as guidance of function exercise and health care education. The nursing experience was summarized. **Result** After intensive nursing, all patients successfully tidied over their perioperative period and discharged. **Conclusions** The security management, careful observation of skin and body temperature after plaster casts/braces fixation, are of great significance for the decreased complication. Function exercises are equally effective in CIPA children with proximal femoral fracture.

[Key words] congenital insensitivity to pain and anhidrosis; proximal femoral fracture; children; nursing

先天性无痛无汗症又称遗传性感觉和自主神经障碍 IV 型, 是一种罕见常染色体隐性遗传病^[1]。主要因为胚胎发育时, 外胚层部分发育不全所致, 好发于 0~13 岁人群。先天性无痛无汗症临床上表现为无痛或感觉迟钝、无汗、发热、智力迟缓、感染、关节囊松弛、关节肿胀、多发骨折^[2-4]。目前, 国内对先天性无痛无汗症报道较少, 合并股骨近端骨折的护理亦没有文献参照。2016 年本科室收治了 2 例先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿, 经治疗和护理治愈出院, 现将护理体会进行总结, 旨在为护理人员在今后收到此类患儿时提供参考, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

例 1, 患儿, 女, 11 岁, 因 3 天前摔伤致左髋部活动受限, 于 2016 年 5 月 4 日以“左股骨颈陈旧性骨折、先天性无痛无汗症”急诊收入院。患儿智力迟缓, 难以交流; 舌尖可见缺损; 双手指端缺失; 双耳听力轻度异常; 皮肤弹性差、无汗; 左股骨近端无明显压痛, 足趾痛觉消失。

例 2, 患儿, 女, 6 岁, 因 4 天前摔伤致右大腿肿胀, 活动受限, 于 2016 年 8 月 13 日以“右股骨粗隆下骨折、先天性无痛无汗症”急诊收入院。患儿智力迟缓, 反应迟钝, 语言能力落后于同龄儿童; 舌尖可见缺损, 上颌中切侧切牙缺失; 双十指多处咬伤痕, 部分指尖缺如; 全身皮肤干燥无汗; 右股骨近端无明显压痛。

[收稿日期] 2016-12-04

[作者简介] 覃倩 (1982 年-), 女, 广西都安人, 主管护师, 硕士在读, 主要从事小儿骨科临床护理工作。

1.2 治疗方法

例1,患儿入院后立即给予患侧下肢皮牵引治疗,于2016年5月18日在全麻下行“左股骨颈骨折闭合复位空心钉固定术”术后单髌人字石膏外固定,术后连续3d体温高于 38.5° ,采用静脉输入盐酸头孢替安1g抗感染治疗。术后第4天患儿病情平稳,体温正常,带石膏出院。

例2,患儿入院后立即给予双下肢皮牵引治疗。于2016年8月29日在全麻下行“右股骨粗隆下骨折切开复位内固定术”,术后单髌人字支具外固定,术后第1天患儿体温 38.6° 、血红蛋白86g/L,并出现呕吐,采用静脉输入盐酸头孢替安1g抗感染治疗;静脉输入A型悬浮红细胞200mL;禁食和水3d,给予10%GS500mL+kCl5mL静脉输入;法莫替丁7mg及维生素B₆50mg,每日两次静脉输入,术后第10天患儿病情平稳,未再发生呕吐,体温正常,带支具出院。

3 护理

3.1 术前护理

3.1.1 安全护理 无痛无汗症患儿有80%全身性痛觉消失,易发生自我伤害行为,特别是口腔和手指的咬伤^[3],加之无痛无汗症患儿常有多动症状,故需特别注意其安全护理,避免受伤。为患儿勤剪指甲,在已咬伤的指甲残缺或缺如的甲床处,每日用温水清洗后,在手指皮肤薄处及干燥处涂抹凡士林;对未痊愈的伤口进行彻底清创后敷盖无菌纱布,并定期更换。2例患儿认知能力差、并且口舌咬伤较严重,采用本院口腔科设计压舌垫预防咬伤,使用期间严密观察患儿面部及口腔黏膜情况,防止发生压迫、磨损。由于此类患儿较为好动,为避免意外伤害,将开水瓶、玻璃制品及尖锐物品放置于患儿无法触及的位置,输液架、骨科专用治疗器具等妥善放置,以免患儿活动时碰倒;床挡两侧加固棉质床挡套,防止患儿发生外伤;留1名家长照顾患儿,嘱家长暂时离开时务必拉上床栏并告知护士,待护士在旁看护后方可离开。2例患儿舌尖及手指破损处得到及时、有效护理;在护士严密监督下,患儿入院后啃咬口舌次数减少。例2患儿出现烦躁情绪,用患肢敲打床栏,经加固棉质床栏

套及采用分散注意力后患儿敲打次数减少,未发生意外伤害。

3.1.2 皮肤护理 患儿术前均需长时间卧床牵引,加之患儿无痛或感觉迟钝,易发生压疮,将患儿由双下肢皮牵引改为患肢皮牵引,牵引重量适当减轻,做好如下的护理措施,①皮牵引期间,牵引套内垫棉垫,每2h打开牵引套按摩局部皮肤,促进血液循环。②双下肢的内、外踝及足跟处贴溃疡贴。③因患儿智力发育障碍,依从性低,不配合翻身。责任护士向患儿家长说明加强翻身的意义;每2h更换体位1次,骶尾部垫棉质浴巾以保证患儿更换体位的有效性。2例患儿手足部皮肤干燥、皸裂,容易导致皮肤破损,每日3次使用凡士林等润肤霜涂抹手脚缓解皸裂,出院前2例患儿皮肤完整性良好,未发生压疮,皸裂处均有好转。

3.2 术后护理

3.2.1 静脉输液的护理 2例患儿虽无痛觉,但我们在进行静脉穿刺操作时均注意动作轻柔,在操作过程我们的做法是:①穿刺点选择前臂,避开关节活动处,穿刺后用弹力绷带配合硬纸盒固定,弹力绷带缠绕松紧度以手背微起皱褶为宜,且不影响患儿手指活动,每小时观察1次患儿指端皮温及颜色;②指导家长做好患儿的保护工作,勿让患儿抓挠穿刺处;③输液过程中经常巡视穿刺部位情况,防止患儿因好动和不会表达疼痛感受,发生液体外渗或套管针脱出等情况;④患儿全身皮肤干燥、无汗,在使用贴胶后难以撕下,易致皮肤破损,静脉输液结束后,撕输液贴时动作轻柔,并用食用油或润肤霜进行润滑,避免引起皮肤破损。本组2例患儿静脉穿刺局部皮肤无破损。

3.2.2 石膏或支具的护理 患儿术后采用单髌人字石膏或支具外固定,易受压摩擦致皮肤损伤。在石膏护理方面,我们的做法是:①检查石膏松紧度,腹部石膏以容纳一掌为宜,下肢石膏以容纳一指为宜;②术后6h后即开始第1次带石膏翻身,之后每1~2h翻身1次;③石膏边缘易磨伤皮肤,用棉质护垫封边;④石膏内皮肤情况不易观察,我们从外露足趾皮肤颜色及活动情况判断有无发生皮肤和血管压迫,并经常伸手入石膏内检查皮肤

情况。在支具护理方面,我们的做法是:①患儿好动,支具固定在不压迫的原则下尽量绑紧,避免支具松动导致固定失效,影响骨折端恢复;②穿棉质柔软内衣,支具处加垫棉垫缓冲压力,减少摩擦;③支具上盖在患儿安静时摘取,摘取后观察局部皮肤情况,如有受压及时解除压迫,如有磨损及时处理,必要时修整支具;④松开支具时按摩易受压皮肤,促进局部血液循环。

3.2.3 体温的护理 先天性无痛无汗症患儿因排汗功能障碍出生后即出现高热症状,约 20% 患儿 3 岁前因高热死亡^[5-6]。因此,严密观察体温的变化,及时采取有效的降温措施对预防并发症的发生具有重要的意义。由于患儿不能排汗,热感、刺痛均无法刺激出汗,故普通退烧药对其无效,其散热主要通过传导、辐射方式,因此发热时以物理降温为主^[7]。在降温过程中,适当降低环境温度(18°~22°),并补充足够水分,使其排尿量增加,体热可得到充分散发。例 1 患儿术后连续 3d 最高体温高于 38.5°;例 2 患儿在术后第 1 天体温 38.6℃,经在大血管处放置冰袋及温水擦浴后,体温维持在正常水平,出院前降至正常。

3.2.4 饮食护理 2 例患儿舌尖均有缺损,例 2 牙齿缺如,日常饮食以易消化的软食为主(如小米粥、片儿汤、面条等),喂食食物、饮料时先试温,避免患儿因感觉障碍发生烫伤。例 2 患儿由于反复多次呕吐需禁食和禁水,记录 24 h 出入量,静脉补液纠正电解质紊乱。

3.2.5 功能锻炼 功能锻炼是预防股骨近端骨折患儿术后发生并发症的主要方法。术后第 1 天即进行免负重的功能锻炼,包括①股四头肌等长收缩,踝泵练习;②踝关节、趾间关节活动。2 例患儿由于智力偏低,交流障碍,主要以被动锻炼为主,为例 2 患儿打开支具为患儿揉腿及活动关节;例 1 患儿在其母亲督促下基本完成锻炼内容。2 例患儿出院前均并未发生肌肉萎缩、关节僵直等并发症。

3.3 健康宣教

由于患儿伴轻度智力低下,无法进行常规健康宣教,因此,宣教主要面对患儿家长,内容包括:①排除不安全因素,为患儿提供安全的居家休养

环境;②由于患儿痛觉迟钝,好动、自我伤害,易发生再次骨折,需加强看护,每天检查患儿全身情况;③患儿因无汗,全身皮肤干燥、皲裂,需勤用润肤品全身涂擦;④教会家长正确、安全测量体温以及物理降温的方法,防止体温过高,发生惊厥;⑤鼓励家长对患儿进行智力开发,加强亲子情感交流。此外,对例 1 患儿家长我们还教会其如何带石膏翻身及对皮肤和足趾血运、活动的观察;对例 2 患儿家长教会其正确松解和固定支具的方法,嘱其定时为患儿翻身,按摩皮肤,观察支具内皮肤情况,以促进骨折端愈合。

4 小结

通过对 2 例先天性无痛无汗症合并股骨近端骨折患儿的护理,体会到做好安全护理可避免意外伤害的发生;做好术后石膏或支具固定,加强皮肤的观察和体温护理,对及时发现病情变化和预防并发症的发生具有重要的意义;加强功能锻炼对提高疾病康复具有积极的意义。

参考文献:

- [1] 王长琦,刘君.1 例先天性无痛无汗症合并白内障患儿的护理[J].中国实用护理杂志,2013,29(1):54-55.
- [2] 曲新强,王剑利,郭德亮,等.先天性无痛无汗症 1 例[J].实用医药杂志,2011,28(2):187.
- [3] ESTHER M, BEN Z, JACOVIL, et al. Pathological fracture of the mandible in a paediatric patient with congenital insensitivity to pain with anhidrosis [J]. Cranio - Maxillo - Facial Surgery, 2013, 41(2):39-41.
- [4] 丁宜,孟淑琴.无痛无汗症 1 例[J].临床与实验病理学杂志,2011,27(1):108-110.
- [5] ALBERT S W, KU M B. Anesthetic management of a child with congenital insensitivity to pain with anhidrosis [J]. J Oral Maxillofac Surg, 2005(63):848-851.
- [6] JAMES A, SLIWA. Charcot spine in a person with congenital insensitivity to pain with anhidrosis: a case report of re-diagnosis[J]. Arch Phys Med Rehabil, 2008(89):568-71.
- [7] 蒋小平,郑显兰,尹兴娅,等.一例先天性无痛无汗症合并外伤性髋关节脱位患儿的护理[J].护士进修杂志, 2011, 26(21):2016-2017.

[本文编辑:郑志惠]