

4 例梅-罗综合征患者的护理

历静, 孟茜, 刘凤春

(首都医科大学宣武医院, 北京, 100053)

[摘要] **目的** 总结梅罗综合征患者的护理要点。**方法** 对4例梅-罗综合征患者加强面部肿胀、进食困难、皱襞舌护理及激素药物治疗、颅内压增高、精神行为异常护理, 并发病的预防。**结果** 3例患者病情好转出院, 1例患者病情没有明显变化转回当地医院继续治疗。**结论** 严密的病情观察及针对性的护理措施对梅-罗综合征患者疾病康复具有积极的意义。

[关键词] 梅-罗综合征; 神经科; 护理

[中图分类号] R473.74 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1671-8283(2018)10-0053-05 **[DOI]** 10.3969/j.issn.1671-8283.2018.10.011

Nursing care to 4 patients with Melkersson-Rosenthal syndrome

Li Jing, Meng Qian, Liu Fengchun//Modern Clinical Nursing, -2018, 17(10):53.

(Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing, 100053, China)

[Abstract] **Objective** To summarize the care points for nursing 4 patients with Melkersson-Rosenthal syndrome. **Methods** The patients were given nursing interventions including facial swelling nursing, dysphagia nursing, plica tongue nursing, hormone therapy nursing, intracranial hypertension nursing, abnormal mental behavior nursing, prevention of complications, and mental care. **Result** 3 patients were discharged from the hospital and 1 patient had cerebral hemorrhage after epilepsy and returned to the local hospital for continuing treatment. **Conclusion** The intensive observation and nursing measures are key for the recovery of patients with Melkersson-Rosenthal syndrome.

[Key words] Melkersson-Rosenthal syndrome; neurology department; nursing

梅-罗综合征也称肉芽肿性唇炎综合征或复发性唇面瘫综合征, 是一种罕见的以复发性口面部肿胀-间歇性面瘫-舌裂(皱襞舌)三联征为典型临床表现的肉芽肿样疾病^[1-2], 呈现一种广泛的复发性口面部炎症和自主神经系统表现,

可伴有其他神经系统症状如视神经萎缩、眼球运动障碍、面部感觉障碍、听力下降、吞咽困难等。个别病例中枢神经系统亦可受累, 引发暂时性脑病, 如严重的情绪失衡、精神错乱、嗜睡^[3-5]。梅-罗综合征病因目前尚未确定, 可能与感染、免疫功能紊乱、遗传、过敏反应等多重因素有关^[6]。病例最早由瑞士 MELKERSSON (1928) 和德国 ROSENTHAL (1931) 报告^[7], 直到 1949 年 ENCHLUSCHER 才将

[收稿日期] 2018-06-12

[作者简介] 历静(1983-), 女, 北京人, 护师, 本科, 主要从事神经内科护理工作。

皮肤发生接触性皮炎的危险因素分析[J].中华现代护理杂志, 2017, 23(23):2997-3001.

[15] STELTON S, ZULKOWSKI K, AYELLO E A. Practice implications for peristomal skin assessment and care from the 2014 world council of enterostomal therapists international ostomy guideline [J]. Adv Skin Wound Care, 2015, 28(6):275-286.

[16] 赵慧函, 黄惠桥, 韦琴, 等. 血液肿瘤患者 PICC 置入部位医用粘胶相关性皮肤损伤的多因素分析[J]. 中国实用护理杂志, 2017, 33(5):335-340.

[17] 刘思, 胡庆霞, 杨丽萍, 等. 1 例糖尿病患者穿透性足溃疡创面的护理[J]. 护理学杂志, 2016, 31(17):30-32.

[18] 郑春辉, 王凤, 陈强谱. 经外周穿刺置入中心静脉导管的并发症及防治口[J]. 中华护理杂志, 2004, 39(9):700-702.

[19] 戴亚芬, 韩云芳, 农鲁明, 等. 银离子敷料在慢性伤口疗效及炎症因子变化的观察[J]. 中华实验外科杂志, 2015, 32(3):599-600.

[本文编辑: 郑志惠]

该疾病命名为梅-罗综合征。该病在欧洲和北美较常见,发病率为 0.3/10 万人,无性别和种族差异,可呈家族性或散发性存在,11~20 岁初次发病最常见^[8-10]。患者病情复杂症状表现多样,发病后自身形象受损、神经系统功能紊乱、吞咽障碍甚至严重者发生颅内水肿。目前,有关护理该类中枢神经系统受累患者的经验报道极少。本院 2016 年 5 月至 2018 年 2 月共收治 4 例梅-罗综合征患者,笔者将护理体会进行总结,旨在为护理同行提供该类患者护理经验的信息支持,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本院神经内科 2016 年 5 月至 2018 年 2 月先后收治 4 例梅-罗综合征患者,均为男性。4 例患者临床主要体征:双眼睑闭合不全,闭合无力,贝尔征(+),额纹变浅,示齿不能,双侧鼓腮漏气,四肢肌力减退,肌张力增高,双侧病理征(+),双侧轮替实验欠灵活,双侧跟膝胫试验欠稳准。4 例患者头颅 MRI+强化检查均示颅内多发病变,大范围异常信号,且肿胀唇部的病理活检显示肿物细胞学检查见成熟及转化中的淋巴细胞,并见一类体大、核大的异常细胞,或非干酪性肉芽肿性改变。

病例 1 为 17 岁患者,精神异常 70d 入院,临床症状主要为双眼睑闭合不全,闭合无力,伴有颜面部、双眼睑、口唇等水肿,精神行为异常表现为烦躁不安与淡漠交替出现,近期记忆力减退,偶有幻觉出现,入院时体温 37.2~37.3℃。

病例 2 为 19 岁患者,双眼闭合无力、双侧鼓腮漏气 2 年 5 个月入院,入院后临床症状主要为颜面部、双眼睑、口唇等水肿,入院时体温正常。

病例 3 为 56 岁患者,反复言语不清 4 个月入院,入院后临床症状主要为口唇水肿,伴颊部肿胀,双眼睑能闭合,四肢肌张力增高,双侧轮替实验欠灵活,双侧跟膝胫试验欠稳准,入院时体温正常。

病例 4 为 15 岁患者,颜面部、双眼睑、口唇等水肿 6 个月,抽搐 1 个月,意识障碍 10d 入院,有肺部感染史,四肢肌张力高,双眼睑闭合不全,分泌物过多,不配合查体,经头颅 MRI 检查并发右侧颞叶出血,入院时体温 37.8~38.3℃。

1.2 治疗方法

4 例患者均予甲钴胺、维生素 B₁、脑苷肌肽等营养神经药物,甲强龙、甲泼尼龙、或醋酸泼尼松等激素治疗。病例 1 和病例 3 患者使用醋酸泼尼松(50mg 起始口服治疗,每两周减 5mg),病例 2 患者使用甲泼尼龙(28mg 起始口服治疗,每两周减 4mg),病例 4 患者使用甲强龙(240mg 3d,160mg 3d,120mg 3d)及丙种球蛋白 27.5g 静脉输入 5d。

2 结果

病例 1 患者经治疗及护理 8d 后,症状有所好转,出院继续口服药物治疗;病例 2 患者经治疗及护理 13d 后,双眼可闭合,口唇水肿减轻,出院继续口服药物治疗;病例 3 患者经治疗护理 12d 后,症状好转出院;病例 4 患者住院 11d 再发颅内出血,家属要求出院,回当地医院治疗。

3 护理

3.1 面部肿胀护理

口面部肿胀是梅-罗综合征最重要的临床症状,典型表现为非凹陷性水肿,随发作次数逐渐加重,病理特征为非干酪样肉芽肿。4 例患者均为最典型的口面部肿胀,无痛性、非瘙痒性、非凹陷性肿胀,其中唇部肿胀最严重,局部组织紧张发亮,唇纹消失,其中 3 例患者口唇肿胀波及眶周组织。采用 5℃生理盐水纱布冷敷唇部,唇部急性肿胀期外涂润唇膏保护,防止破损感染。神经科疾病严重程度与瞳孔直径关系密切,其为临床观察病情及评估疗效预后提供依据^[11]。患者眶周组织肿胀造成眼睑张闭受限,使瞳孔观察困难,观察前先清洁眼部,打开眼睑时动作轻柔,防止分泌物粘连眼睑张合不充分,造成观察不准确或局部皮肤的损伤,对眼部分泌物多的患者用凡士林油纱将眼睑暂时贴合,及时清除分泌物,生理盐水冲洗眼部,每日 2 次,无菌棉球轻轻擦拭后给予妥布霉素等眼药水抗炎治疗。颜面肿胀还可造成皮肤屏障功能下降^[12],为避免使用刺激性皮肤清洁剂,选用柔软毛巾轻擦,避免过度用力造成皮肤破损。每周修剪指甲,避免抓伤面部。经治疗和护理,病例 3 患者出院时口唇肿胀好转;病例 1 和病例 2 患者出院时

眼睑和口唇肿胀好转; 病例 4 患者出院时面部肿胀未见明显变化。

3.2 进食困难的护理

文献报道^[8], 约 25% 的梅-罗综合征患者发生复发性面瘫, 呈单侧或双侧, 为部分性或完全性面瘫。病例 1 及病例 4 患者存在面瘫、张口困难, 分别为 I 度和 II 度, 导致进食困难。病例 1 患者可自行进食, 给予高热量、高蛋白、高维生素、易消化的半流质饮食, 指导患者和家属将食物研磨后加工成稀糊状, 使用直径 1.2cm 的吸管小口、慢咽进食, 防止误吸; 进食前取坐位, 伸直颈背部, 使吞咽更加顺利; 鼓励患者自行进食, 即保证患者营养需求又可以让患者有较好的进食体验; 患者在院期间和出院时指导患者进行张口康复训练, 主要针对张口角度的训练, 嘱患者做张闭口动作, 用力张口至下颌关节酸胀为度, 保持 5s, 每次训练 2 次, 每次 15min, 患者经治疗及张口训练后症状缓解, 可自行进食。病例 4 患者并存吞咽障碍, 进行肠内营养支持, 肠内营养液每日 1500Kcal, 以 80mL/h 的速度鼻饲泵入, 保持喂养管路通畅, 每 4h 予 38~40℃ 白开水 200mL 鼻饲, 管路给予有效固定, 防止脱出; 每 4h 监测胃内残留情况, 喂养期间抬高床头 30°; 口服药物需研碎溶解后鼻饲, 该患者并发右侧颞叶出血直至出院时均给予鼻饲饮食。

3.3 皱襞舌护理

皱襞舌是梅-罗综合征三联征中最少见和次要症状, 梅-罗综合征患者中先天性皱襞舌占 30%~80%, 而在普通人中仅占 0.5%~5%^[13], 表现为舌面纵横交错的深沟隙(进行性)。病例 4 患者皱襞舌症状明显, 舌面沟隙易有细菌感染。护理上注重口腔清洁, 每日给予醋酸洗必泰漱口液进行口腔护理 2~4 次。患者住院期间口腔无异味、未发生口腔感染及口腔黏膜溃疡等。

3.4 激素药物治疗的护理

梅-罗综合征的治疗主要是要去除加重肿胀的病灶和刺激因素。应用皮质类固醇对减轻肿胀和阻止组织持续性肿胀有效, 50%~80% 症状缓解^[10]。皮质类固醇激素可导致精神兴奋, 如欣快现象、失眠等^[14]。病例 1 及病例 3 患者使用醋酸泼尼松治疗, 在治疗期间出现失眠的情况, 给予调整睡

眠时间, 日间避免午睡, 晚 9:00 准备休息、睡前按摩涌泉穴、播放节律舒缓的音乐、灯光保持柔和昏暗, 营造利于睡眠的环境, 必要时予辅助睡眠药物应用。病例 1 患者给予上述干预后可以入睡, 自诉睡眠质量较好, 入睡较快; 病例 3 患者需每晚口服艾司唑仑 1mg 后方可入睡。患者需激素治疗 3~6 个月, 出院前进行药物治疗知识的健康教育, 使其明白激素药物治疗剂量准确和定时、规范用药的意义及自行停药的危害; 教会患者采取日历表格样式的表单^[15], 在对应的日期内记录口服激素的剂量及不适症状, 有助于下次复诊为医生提供准确信息。

3.5 精神行为异常的护理

病变导致中枢神经系统受累, 引发暂时性脑病, 如严重的情绪失衡、精神错乱、嗜睡^[3-5]。病例 1 患者出现精神行为异常, 表现为烦躁不安与淡漠交替出现, 偶有幻觉。24h 留家属加强看管和照护, 禁止带锐器等危险品, 防止自伤和伤及他人; 给予保护性约束, 应用奋乃静 1mg 每晚 1 次口服镇静治疗。患者住院期间未发生跌倒、自伤等意外事件。

3.6 并发症的预防与护理

3.6.1 颅内压增高的护理 梅-罗综合征与感染、免疫功能紊乱及自主神经系统血管舒张功能紊乱等多种因素有关^[1-2]。病例 4 患者入院后并发颅内出血水肿, 监测意识、瞳孔、肌力、生命体征等, 给予心电监护; 按医嘱应用甘露醇 125mL, 呋塞米 20mg 脱水利尿, 观察用药效果及不良反应; 记录出入量, 由于脱水量较大(24 尿量 3150~3900mL), 关注肾功能、电解质等结果、抬高床头 15~30°, 有利于颅内静脉回流和保持呼吸道通畅; 住院期间应用乳果糖 20mL, 每日 3 次口服。患者未发生脑疝等情况。

3.6.2 肺部感染护理 梅-罗综合征最初症状表现较轻, 4 例患者中就诊时发病时间为 4 个月到 2 年多不等。病例 4 患者病情加重至入院时, 已卧床 20d, 并存在肺部感染, 给予每日 6 次监测体温、痰液及血液化验检查等; 抬高床头 30°; 每 2h 为患者翻身、扣背, 采取手法和扣背仪交替进行扣背, 扣背仪每日使用 2 次, 扣背顺序为从下至上、从外至内, 避开脊柱和骨突部位, 时间安排在餐后 2h 或

餐前 30min 进行,避免餐后操作;遵医嘱给予抗炎药物应用,体温升高时予温水擦浴、冰袋外敷等物理方法降温;鼻饲喂养期间防止呛咳误吸,经过以上治疗和护理,患者入院第 4 天体温恢复正常,肺部感染情况好转。

3.6.3 压疮的预防护理 由于身体局部组织长期受压,血液循环障碍,组织营养缺乏,致使皮肤失去正常功能,而引起组织坏死,引起压疮。病例 4 患者病情较重卧床,容易产生压疮,主要护理措施:保持床单位清洁平整,使用防压疮气垫床;每 2h 翻身 1 次,使用翻身单、楔形垫将患者侧倾 30° 支撑体位以分散身体局部压力,特别关注耳廓、肩胛、肘关节、骶尾部及足跟等骨隆突处的皮肤情况;按照上肢伸直、膝关节屈曲、髋关节内收、防足下垂的原则摆放肢体良肢位,防止肢体痉挛及废用。住院期间患者未发生压疮等皮肤破损。

3.6.4 静脉血栓的预防与护理 长期卧床可使血流滞缓、凝血因子浓度增高,易诱发下肢深静脉血栓。病例 4 患者病情重,入院前已卧床 20d,易发生下肢静脉血栓,给予抬高下肢 20~30°,保持膝关节屈曲、防止足下垂的肢体功能位。协助患者肢体被动运动,2 次/日,15min/次;给予每日 2 次,每次 1h 的气压式血栓泵循环驱动治疗;密切观察患者有无胸闷、心悸、呼吸困难等肺栓塞表现;遵医嘱应用抗凝药物,观察疗效和有无出血等并发症。住院期间患者未发生下肢深静脉血栓。

3.7 心理护理

疾病造成患者颜面部肿胀明显及面瘫,严重影响个人形象和自尊心。梅-罗综合征完全缓解率低,且 4 例患者中 3 例为 15~19 岁的青少年,患者和家属的心理压力较大。由于青少年患者父母的情绪、对疾病的正视程度、对康复训练的掌握程度对其疾病预后有较大影响。故注重患者的情绪变化,及时听取主诉,注意有无焦虑、抑郁等负性情绪;采用医护-家属多方支持的方法,注意与其父母沟通,告知其父母的认可和支持对患者疾病治疗的作用;加强疾病知识的教育,增强患者及家属治疗的信心,从而提高患者治疗的依从性,以促进疾病的康复。住院期间患者心理状态良好,无发生意外伤害事件。

4 小结

梅-罗综合征是一种复杂的神经-皮肤-黏膜疾病,患者多为青少年发病,病情复杂且可复发。通过对 4 例梅-罗综合征患者护理经验的总结,认为严密的病情观察及针对性的护理措施是梅-罗综合征患者疾病恢复的保障。

参考文献:

- [1] HORNSTEIN O P, Melkersson Rosenthal Syndrome - a challenge for dermatologists to participate in the field of oral medicine[J]. J Dermatol, 1997, 24(5):281-296.
- [2] 董小琳,柳志文. 中年女性梅罗综合征一例[J]. 临床口腔医学杂志, 2017, 33(1):61-62.
- [3] OTTO P, HORNSTEIN. Melkersson -Rosenthal Syndrome-a challenge for dermatologists to participate in the field of oral medicin[J]. J Dermatol, 1997, 24(5):281-296.
- [4] RUTGER IF, VAN DER WAAL, ENGELBERT AJM, et al. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with longterm followup results of management[J]. Int J Dermatol, 2002, 41(4):225-226.
- [5] ROY S, ROGERS. Melkersson-Rosenthal Syndrome and orofacial granulomatosis[J]. Ophthalmology, 1997, 104(7):1185-1190.
- [6] KHANDPUR S, MALHOTRA A K, KHANNA N. Melkersson Rosenthal Syndrome with diffuse facial swelling and multiple cranial nerve palsies[J]. J Dermatol, 2006, 33(6):411-414.
- [7] 李瑞平,吴建新.梅-罗综合征(附 F 例报告)[J]. 实用口腔医学杂志, 2001, 17(1):36.
- [8] KANERVA M, MOILANEN K, VIROLAINEN S, et al. Meikersson Rosenthal Syndrome[J]. Otolaryngology Head and Neck Surgery, 2008, 138(2):246-251.
- [9] DUMMER W, LURZ C, JESCHKE R, et al. Granulomatous cheilitis and crohn's disease in a 3 year old boy[J]. Pediatric Dermatology, 1999, 16(1):39-42.
- [10] DIRSCHKA T, OSTER SCHMIDT C, BIERHOFF E, et al. 75 year old male with persistent bilateral oedema of the eyelids[J]. J Dtsch Dermatol Ges, 2007, 5(10):937-939.
- [11] 陈勇. 观察瞳孔变化对昏迷病人鉴别的价值[J]. 北方药学, 2014, 11(7):156-157.
- [12] 宣炜嘉, 樊剑锋. 罕见 IV 型新生儿肠闭锁患儿的护理[J]. 医疗装备, 2016, 29(9):187-188.
- [13] ROGERS R S. Melkersson Rosenthal Syndrome and oro-