

【临床护理】

10例半乳糖血症患儿的护理

宗 青, 范莉萍, 黄俊箐, 邓肖香, 卢少媚, 李秀珍, 程 静, 刘 丽

(广州市儿童医院 内分泌代谢科, 广东 广州 510120)

[摘 要] 对 10 例半乳糖血症患儿的护理进行了总结和分析, 针对半乳糖血症患儿的黄疸、低血糖、胃肠道症状及出血倾向等症状提出相应的护理措施。强调饮食治疗的重要性, 同时注意饮食治疗前后胃肠道症状及黄疸的变化, 做好治疗前各种检验标本的收集, 争取早期诊断、早期治疗, 降低此类患儿的伤残率。出院时教育家长给非乳类饮食, 补充足够的蛋白质并及时添加辅食。

[关键词] 半乳糖血症; 饮食; 护理

[中图分类号] R58; R596.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-9969(2006)02-0028-02

Care of 10 Galactosemia Infants

ZONG Qing, FAN Li-ping, HUANG Jun-jing, DENG Xiao-xiang, LU Shao-mei, LI Xiu-zhen, CHENG Jing, LIU Li

(Dept. of Endocrine Metabolism, Guangzhou Children's Hospital, Guangzhou 510120, China)

Abstract: The authors in the paper summarized their experience in caring 10 galactosemia infants. Clinically, they worked out nursing measures pertinent to jaundice, glyopenia, gastrointestinal symptoms and hemorrhage. On the other hand, they attached importance to diet therapy as well as the changes jaundice and gastrointestinal symptoms before and after dieting, gathered all the specimens for pre-treat examinations for the purpose of early diagnosis, early treatment, lowering of disability rate. They also educated the parents of infants to provide them with non-milk diets, add enough proteins as well as supplementary foods.

Key words: galactosemia; diet; care

半乳糖血症(galactosemia)系常染色体隐性遗传性疾病,是由于先天酶的缺陷而导致半乳糖代谢障碍,半乳糖及其代谢产物在血中和组织中堆积而引起的一种代谢功能紊乱的症候群。早期诊断治疗和护理对减少患儿的伤残率、促进儿童的生长发育非常重要^[1]。参与半乳糖代谢酶有半乳糖激酶、1-磷酸半乳糖尿苷转移酶、二磷酸半乳糖尿苷变位酶。任何一种酶的缺陷均可以导致半乳糖血症,其中,1-磷酸半乳糖尿苷转移酶缺陷所致半乳糖血症临床表现最严重。半乳糖经肠道吸收后,由于上述酶的缺乏,不能在肝中转换为葡萄糖,导致半乳糖及其代谢产物在组织中堆积:半乳糖在晶体中转化为半乳糖醇,不能透出晶体,逐渐蓄积造成白内障;1-磷酸半乳糖在肝、肾、脑等组织中蓄积引起肝脏肿大、黄疸、肝硬化、蛋白尿及智力障碍等^[2]。随着对本病认识的不断深入和检测手段的进步,本病的早期诊断率逐步提高。2004年10月-2005年4月,我院收治了10例半乳糖血症的患儿,经过精心治疗和护理后,症状明显好转出院。现将护理体会报道如下。

1 临床资料

我院2004年10月-2005年4月共收治了10例半乳糖血症的患儿。男8例,女2例。发病时间最早为生后3~7d,最晚为生后2月。首发症状均为黄疸,伴有腹泻、呕吐、食欲不振、反应迟钝、生长发育障碍,甚至肝肿大、肝硬化。其中9例是以“婴儿肝

炎”收入传染科,在护肝治疗后病情未见好转,因低血糖而转入内分泌科,进一步检查后确诊为“半乳糖血症”,空腹血糖最低为1.3mmol/L,最高为3.5mmol/L。给豆奶喂养后,症状明显减轻;另外1例因表哥已被确诊为“半乳糖血症”,在生后20d出现黄疸被直接收入内分泌科确诊为半乳糖血症。住院天数最长为38d,最短为11d,平均为16.1d。其中1例伴有右侧鞘膜积液、21-三体综合征、先天性心脏病;1例伴有巨细胞病毒感染;1例伴有继发性白内障;2例伴有生长发育迟缓。10例患儿均有黄疸,其中6例患儿有肝功能的损害(转氨酶升高)。临床上给予护肝、退黄及支持治疗,静脉滴注苦参碱、水乐维他。

2 护理

2.1 低血糖的预防与护理 10例半乳糖血症患儿血糖在1.3~3.5mmol/L,为预防低血糖的发生,指导家长定时给孩子喂豆奶,增加喂奶的次数,做到少食多餐。在护理过程中注意观察患儿的面色、精神、心律变化情况,一旦出现面色苍白、出汗、心跳加快等低血糖症状时,应立即给糖水口服,严重者可静脉推注25%葡萄糖溶液。本组患儿未出现低血糖症状。

2.2 给无乳类饮食 饮食治疗是半乳糖血症的患儿最重要的治疗措施,半乳糖血症的患儿一旦确诊就须终生禁食含有乳糖成分的食物,如乳类(人乳、牛乳、羊乳)以及乳制品,需食用代乳品如豆粉、米粉、面粉、藕粉等。在10例患儿的饮食治疗中,以市售的豆奶为主。由于停用人乳、牛乳,蛋白质的来源受到严重的限制,所以对6个月以上的患儿予添加适量的优质蛋白质如鸡蛋黄、肉松或鱼肉等,并适当

[收稿日期] 2005-12-07

[基金项目] 广东省科技厅资助项目(20041336001040)

[作者简介] 宗青(1965-),女,安徽淮南人,大专学历,主管护师。

添加果汁、蔬菜汁以补充维生素及无机盐类。在上述饮食治疗下,10例患儿生长情况良好,在食用无乳类饮食1周后血中半乳糖明显下降。

2.3 胃肠道症状的护理 由于对乳糖的不耐受,在临床上患儿多有溢奶、呕吐及腹泻的表现,在护理此类患儿时要注意观察大便的颜色、次数、量、形状、伴随症状以及皮肤的弹性并做好记录^[3]。10例半乳糖血症的患儿中均有腹泻,每日大便次数约5~8次,大便为黄色及黄绿色;4例有溢奶及呕吐;2例有肛周潮红。针对此指导家长在喂奶后将患儿抱起轻轻拍其背部排去胃内积气后,取右侧卧位,可以使溢奶及呕吐的次数减少;注意肛周皮肤的护理,因粪便中有酸性及消化酶等刺激物质,频繁排便可使肛周皮肤受损引起潮红、糜烂,在每次大便后用温水清洗肛周,擦干后用锌氧油涂肛周保持皮肤干燥,以防止肛周皮肤潮红。在给无乳类的饮食后患儿溢奶、呕吐的症状有所减轻,大便次数明显减少。同时注意比较饮食治疗前后的胃肠道症状的变化,并详细记录。

2.4 黄疸的护理 黄疸是半乳糖血症最突出症状,为肝细胞性黄疸。半乳糖血症引起的黄疸时间长且程度重。在护理时详细记录黄疸的范围、程度及变化。特别是进食无乳类饮食后记录黄疸消退的情况。本组在进食无乳类饮食数天后有2例出现肝脏回缩,5例转氨酶不同程度地下降,10例患儿的黄疸都逐渐减轻且未出现反复。

2.5 防止出血 由于长期肝功能的损害使患儿的

凝血功能发生障碍,患儿有出血的倾向。10例半乳糖血症的患儿中有6例出现凝血功能异常,2例皮肤黏膜发现皮下出血及淤斑。在治疗和护理过程中要注意观察患儿皮肤黏膜的颜色及大便的颜色。操作时动作要轻柔,避免损伤患儿的皮肤。拔针后按压针眼3~5 min。

2.6 治疗前认真留取血和尿的标本 半乳糖血症患儿血及尿中蓄积大量的半乳糖及其代谢产物,这些产物是慢慢累积而产生的,在治疗后会逐渐消失,因此,要在治疗之前留取血液标本和尿标本。留取尿代谢产物分析时需留新鲜的尿液,夜间入院的患儿留取的尿液可放入冰箱内次日晨送检。

3 出院指导

向家长说明饮食治疗的重要性,教会家长识别各种乳制品,以免误食含有乳糖的食品,根据患儿的情况适时添加辅食,注意补充足够的优质蛋白质、维生素及矿物质,对于精神运动发育迟缓的患儿应做康复训练,定期回院复查患儿的发育情况,根据患儿的具体情况指定相应的治疗措施。

[参 考 文 献]

- [1] 刘 丽,程 静,李秀珍,等.半乳糖血症患儿血浆氨基酸谱变化及意义[J].临床儿科杂志,2005,23(8): 527-529.
- [2] 刘新民.实用内分泌学[M].2版.北京:人民军医出版社,1997: 724.
- [3] 刘燕燕,封维阳.常见症状的判断与护理[M].上海:第二军医大学出版社,2004: 102.

[本文编辑:方玉桂 江 霞]



【短篇报道】

西咪替丁外用促进足趾多发性黏液性囊肿术后伤口愈合 1 例报道

王中燕

(梅州嘉应学院卫生所,广东 梅州 514015)

我院收治了1例左脚拇指外侧根部多发性、黏液性囊肿伤口难愈的病人,经外用西咪替丁注射液后伤口愈合,现报道如下。

1 病例介绍

患者男,54岁,体质量95 kg,2001年7月初发现左脚拇指外侧根部长了1个1.0 cm×0.8 cm的肿物,质硬,有压痛,予手术摘除后常规换药,伤口有黏液性渗出物,但随着伤口的逐渐缩小渗出物减少至愈合,病人于2002年7月复发,在原患处又长出0.7 cm×0.7 cm的囊肿,质硬,有压痛,行第2次手术后,伤口愈合。2003年6月第3次复发,为2个囊肿,分别是0.8 cm×0.5 cm、0.3 cm×0.4 cm,手术摘除1个,另1个未成熟而保留,2004年7月,在原发病灶上又长出3个囊肿,同样质硬有压痛,由于医生检查时用力过大,将3个囊肿全部压破,形成1个大的囊肿,行第4次手术时皮肤一切开,黏液一涌而出,囊肿的囊腔无法找到,即用激光刀手术,将伤口

及其周围组织烧灼,术后第3天换药时即有黏液性渗出物渗出,第4天换药时渗出物增多,经常换药处理无效,用西咪替丁注射液2 ml涂在伤口,然后用无菌敷料覆盖,第2天发现渗出物明显减少,即增加换药次数至2~3次/d,每次2 ml,用药后5 d,渗出物消失,伤口愈合。

2 讨论

该患者体质量大,站立行走时间长,脚部疲劳,术后换药对黏液渗出的情况没有抑制,在第4次术后换药时,受“西咪替丁注射液治疗单纯疱疹^[1]”的启发,将西咪替丁注射液外涂在伤口上,起到了很好的效果。实践证明,西咪替丁不仅有抑制胃酸分泌的作用,也有抑制其他液体分泌的作用。

[参 考 文 献]

- [1] 田振华.西咪替丁注射液治疗单纯疱疹[J].护理研究,2005,19(7A):1211.