

·疑难病案·

以球麻痹为唯一表现的儿童重症肌无力 1 例报道

高建娣, 裘 妃, 王秀玲

(浙江大学医学院附属儿童医院护理部, 浙江 杭州 310000)

关键词: 儿童; 重症肌无力; 球麻痹; 急救; 护理

中图分类号: R445.1

文献标识码: B

DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2020.23.057

文章编号: 1006-1959(2020)23-0186-02

重症肌无力(myasthenia gravis, MG)是一种自身免疫性疾病^[1]。约 85%的眼肌型重症肌无力(ocular myasthenia gravis, OMG)起始症状以眼外肌无力和复视为主, 大约有 90%的 OMG 患者在 3 年内进展为全身型 MG(generalized MG, GMG)^[2-4]。当重症肌无力发展到一定程度时, 患者往往伴咽喉部肌肉无力或者功能出现问题, 出现饮水进食呛咳, 吞咽无力, 声音嘶哑或言语不清等, 我们称之为“球麻痹”, 即延髓麻痹。然而, 对于绝大部分重症肌无力患者, 其病情是渐进性的, 即发病初期眼或肢体酸胀不适, 视物模糊, 易疲劳。随着病情发展, 骨骼肌明显疲乏无力, 显著特点是肌无力于下午或傍晚劳累后加重, 晨起或休息后减轻, 此种现象称之为“晨轻暮重”。而“球麻痹”为唯一表现的重症肌无力是十分少见的, 这对疾病的诊断和治疗提出了挑战^[5-7]。现报道 1 例以“球麻痹”为唯一表现的重症肌无力的儿童。

1 临床资料

患儿, 男, 12 岁 3 月, 体质量 39 kg, 于 2019 年 8 月 25 日因口齿不清 4 d, 加重 2 d, 收治入浙江大学医学院附属儿童医院神经科。入科时患儿神志清, 精神稍软, 双侧瞳孔等大等圆, 对光反射存在, 颈软, 四肢肌力 V 级, 肌张力适中, 无四肢乏力, 笑时面部僵硬, 咽反射稍减弱, 口齿不清, 有声音嘶哑, 呼吸平稳、规则, 有饮水呛咳, 进食稀饭等软食吞咽稍慢, 但无明显呛咳, 尿量中等。入科后予告病危, 甘露醇用法: 按体重 0.25~2 g/kg, 配制为 15%~25%浓度于 30~60 min 内静脉泵注。入科第 2 天 20:10 患儿饮水呛咳, 进食稀饭等软食吞咽较前偏慢, 偶有呛咳, 喉头可闻及痰鸣音, 出现咳嗽咳痰无力, 予吸痰, 吸出白色黏痰, 量多, 并予测血氧饱和度 Q1H 监测, 入科第 3 天 9:00 咽反射较前减弱, 口齿不清, 声音嘶哑较前严重, 饮水呛咳, 进食稀饭等软食易呛咳, 喉头痰鸣音明显, 咳嗽咳痰无力, 予吸痰, 吸出大量白色泡沫样痰, 12:00 喉头痰鸣音明显, 呼吸略促, 测血氧饱和度为 91%, 医嘱予持续鼻导管吸氧, 吸痰, 吸出大量白色黏痰, 后氧饱和度上升至 94%, 12:40 出现表情淡

作者简介: 高建娣(1972.11-), 女, 浙江杭州人, 本科, 副主任护师, 主要从事儿童护理工作

漠, 声音嘶哑, 呼吸略促, 喉头痰鸣音明显, 咳嗽咳痰无力, 吞咽反射消失, 予禁食, 吸氧, 吸痰, 并转监护室进一步监护, 入科第 6 天诊断为“1.重症肌无力; 2.球麻痹; 3.肺炎; 4.肺不张”转回我科, 入科时患儿神志清, 精神稍软, 颈软, 四肢肌力 V 级, 肌张力适中, 呼吸平稳、规则, 偶有咳嗽, 无咳痰, 声音略嘶哑, 腹软, 胃纳尚好, 吞咽功能正常, 无饮水呛咳, 无呕吐, 尿量中等。入科后医嘱予海正美特(每 8 h 按剂量 10~20 mg/kg 给药)、阿昔洛韦静滴(最高剂量为每 8 小时按体表面积 500 mg/m²), 溴吡斯的明片(60~120mg, 每 3~4 h 口服 1 次), 氯化钾口服(每日 0.5g), 低流量氧气雾化吸入治疗。入科第 8 天, 医嘱予溴吡斯的明减量口服。入科第 11 天咳嗽较前减少, 声音无明显嘶哑, 无吞咽困难, 无饮水呛咳。入科第 12 天医嘱予停甲强龙静滴改为强的松明起口服。入科第 13 天无明显咳嗽, 无声音嘶哑, 无吞咽困难, 无饮水呛咳, 病情好转, 准予出院。

2 护理

2.1 加强病情观察 真性球麻痹的主要表现为饮水进食呛咳、吞咽困难、声音嘶哑或失音等。而重症肌无力的临床特征是受累肌肉呈病态疲劳。面肌受累表现为面部皱纹减少、表情困难、闭眼和示齿无力; 咀嚼肌受累使连续咀嚼困难, 引起进食经常中断; 延髓肌受累导致饮水呛咳、吞咽困难、声音嘶哑或讲话鼻音; 颈肌受损时抬头困难。严重时发展为肢体无力, 但很少单独出现, 一般重于下肢, 近端重于远端。故真性球麻痹的病情变化容易被忽视, 但又由于病情变化之快, 所以我们更应加强该疾病的病情观察。

2.2 特殊用药护理

2.2.1 应用 20%甘露醇的护理 目前临床上治疗脑水肿通常使用大剂量 20%甘露醇 1~2 g/kg, 但有文献报道采用小剂量甘露醇 0.25~0.5 g/kg 也可以达到理想的降颅压效果^[8]。该患儿根据 2 g/kg 应用。小剂量甘露醇可以增加肾血流量, 而持续使用大剂量甘露醇, 则可能导致肾血管收缩, 肾血流量下降, 容易导致肾功能损害的发生^[9]。故临床上需监测血气及肝功能。而且该药物对外周静脉具有刺激性, 再加上小儿静脉条件差、好动, 因此输注时会有风险, 容易引起一些并发症, 予密切观察输注部位有无肿胀、

发红、发黑等情况。应用 20%甘露醇前护士向家长讲解药物的作用及注意事项,并签署外周静脉使用高危药物知情同意书;输注时见回血才能使用;输注后每 5 min 巡视一次直至输注结束。

2.2.2 应用甲强龙的护理 甲强龙属于糖皮质激素药物,在护理工作中,不可忽视大剂量应用激素所引起的不良反应。因甲强龙易引起消化性溃疡,故我科在应用前常规给予洛赛克保护胃黏膜,防止应激性溃疡的发生。同时,甲强龙易引起水、电解质紊乱,故我科定时复查血气、电解质等,观察水钠情况,必要时应用利尿剂。另外,一次性大剂量的甲强龙进入体内易引起心血管系统的紊乱,如心律失常、高血压等不良反应,故我科在大剂量甲强龙应用时给予密切监测血压、心率等的变化。该患儿在输注甲强龙的过程中出现过一过性的血压升高,予以暂停半小时后血压恢复,给予继续输注后未再发生血压升高。

2.2.3 静脉注射用人免疫球蛋白的护理 静脉注射用人免疫球蛋白属于血制品,是健康人血液提取的纯生物制品,有可能引起血液传播性疾病,同时费用昂贵,应用静脉注射用人免疫球蛋白前医生向家长讲解的作用及注意事项,并签署知情同意书;用药前应检查乙肝三系、梅毒、HIV。输注过程中需严密观察副作用,个别患儿会出现发热、皮疹、寒战等反应,我科输注后前 15 min 输注缓慢,观察有无不适症状,在无不良反应的前提下,输注 15 min 后可正常匀速输注,密切观察病情变化。该患儿静脉注射用人免疫球蛋白输注完毕后未发生不良反应。

2.3 预防感染 减少感染诱发因素,患儿因输注大剂量激素,容易造成感染,保持病室空气流通,避免交叉感染。

2.4 营养支持 由于该患儿吞咽困难,容易呛咳,故我们给予静脉补液支持治疗,如病程较长,我们会选择鼻饲喂养,但该患儿疗程不长,故选用静脉补液支持。

2.5 并发症护理 吸入性肺炎为球麻痹的并发症之一,故在吞咽困难、饮水呛咳期间我们可选择静脉补液支持治疗,严重者可选用鼻饲喂养,以减少吸入性肺炎的发生。

2.6 出院宣教及随访 及时增减衣物,防止感冒,避免去公共场所,防止交叉感染。

3 总结

重症肌无力是临床常见的一种以免疫功能失调而引起的神经肌肉接头疾病,大多重症肌无力患者的临床症状是渐进性的,首先发病初期表现为四肢乏力,且晨轻暮重,少数患者可能会并发呼吸肌无力、吞咽困难等,随着疾病的进展,甚至可引发重症肌无力危象,表现为在病程中由于某种原因突然发生的病情急剧恶化,患者呼吸困难,可能危及生命,

继而导致死亡^[8-10]。“球麻痹”为唯一表现的重症肌无力是十分罕见的,这对疾病的诊断和治疗提出了挑战。“球麻痹”表现为早期构音障碍,说话易疲劳,尤其在提高声音、加重语调情况下明显,后期失声和严重的吸气困难与喘鸣。先后出现吞咽困难、饮水呛咳、咽反射消失和咀嚼无力等进食困难的复杂征候^[11-13]。当患者仅仅表现为球麻痹时,该症状对于重症肌无力的诊断有一定的干扰,临床医生对于这类疾病的诊疗及护理存在一定的困难。通过本例以球麻痹为唯一表现的儿童重症肌无力的观察与护理,要求护士对于球麻痹的相关理论知识相当熟悉,还要有相当观察能力,熟练的抢救技巧。护理人员从加强病情观察、特殊用药护理(应用 20%甘露醇的护理、应用甲强龙的护理、静脉注射用人免疫球蛋白的护理)、预防感染、营养支持、并发症护理、出院宣教及随访等方面进行合理,患儿疗效良好。患儿出现球麻痹,及时发现病情变化是疾病治愈的关键。密切观察病情变化,积极做好特殊用药,包括 20%甘露醇、甲强龙、静脉注射用人免疫球蛋白的护理能更快的使疾病恢复。

参考文献:

- [1]陈伟菡,张莹.难治性重症肌无力的治疗新进展[J].中风与神经疾病杂志,2019,36(9):855-857.
- [2]刘宝东,张毅,苏雷,等.重症肌无力术后发生肌无力危象的危险因素分析[J].中国胸心血管外科临床杂志,2020,27(2):195-198.
- [3]吴茜.胸腺瘤合并重症肌无力患者的围术期优质护理效果观察[J].中国医药指南,2019,17(22):192.
- [4]黄春华,刘丽婷,饶旺福.中医药治疗重症肌无力系统评价/Meta 分析的再评价[J].中医杂志,2019,60(15):1294-1298,1335.
- [5]赵雅斐,金歌,王小宁.重症肌无力患者生活质量及其影响因素分析[J].河南医学研究,2019,28(11):1957-1958.
- [6]徐宾,郑水红.中西医结合治疗脾虚湿困型重症肌无力 20 例[J].浙江中医杂志,2019,54(4):280.
- [7]葛雪晴.重症肌无力合并胸腺异常患者术后肌无力危象发生及远期疗效的影响分析[D].广西医科大学,2019.
- [8]栗爽,付锦,杨丹.重症肌无力的免疫发病机制研究[J].脑与神经疾病杂志,2018,26(12):790-792,799.
- [9]Gold R,Schneider-Gold C.Current and future standards in treatment of myasthenia gravis[J].Neurotherapeutics,2008(5):535.
- [10]Bayir A,Kiresi DA,Kara H,et al.The effects of mannitol and melatonin on MRI findings in an animal model of traumatic brain edema[J].Acta Neurol Belg,2008,108(4):149-154.
- [11]Grob D,Brunner N,Namba T,et al.Life time course of myasthenia gravis[J].Muscle Nerve,2008,37(2):141-149.
- [12]林新锋,王茂生,赵毅.ICU 获得性肌无力防治的研究进展[J].中国中西医结合杂志,2018,38(12):1524-1527.
- [13]中国免疫学会神经免疫学分会,中华医学会神经病学分会神经免疫学组.重症肌无力诊断和治疗中国专家共识[J].中国神经免疫学和神经病学杂志,2012,19(6):401-408.

收稿日期:2019-11-04;修回日期:2019-11-26

编辑/王朵梅