

• 病例报告 •

一例皮特-霍普金斯综合症患儿 行门诊全麻下牙科治疗围术期的护理

高素玉¹,徐翠荣²,阮星¹,余伊³,沈华婷³,唐亚¹

(1.南京医科大学附属口腔医院 儿童口腔预防口腔科,江苏 南京 210000;

2.东南大学附属中大医院 护理部,江苏 南京 210009;

3.南京医科大学附属口腔医院 麻醉科)

【摘要】 总结一例皮特-霍普金斯综合症患儿行门诊全麻牙科治疗围术期的护理经验,主要包括:术前进行多学科讨论,构建急救金字塔应急预案并演练;基于多模态理论,构建以家庭为中心的呼吸道管理和流涎治疗的健康教育方案;同时通过叙事护理和积极心理干预实施家长和患儿心理护理;术中予止血、预防癫痫护理;术后予躁动护理,结合患者疾病特点构建饮食和口腔健康管理方案。经过围术期护理配合,患者手术顺利,术后情况良好。

【关键词】 皮特-霍普金斯综合症;围术期;护理

doi:10.3969/j.issn.2097-1826.2023.03.028

【中图分类号】 R473.73 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 2097-1826(2023)03-0113-04

Perioperative Nursing Care for A Pitt-Hopkins Syndrome Patient Undergoing Dental Treatment under General Anesthesia in Outpatient Clinic

GAO Suyu¹, XU Cuirong², RUAN Xing¹, YU Yi³, SHEN Huating³, TANG Ya¹ (1. Department of Pediatric Preventive Dentistry, Stomatological Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Nanjing 210000, Jiangsu Province, China; 2. Department of Nursing, Zhongda Hospital, Southeast University, Nanjing 210009, Jiangsu Province, China; 3. Department of Anesthesiology, Stomatological Hospital Affiliated to Nanjing Medical University)

Corresponding author: TANG Ya, Tel: 025-69593074

【Abstract】 This study aimed to summarize the perioperative nursing care for a Pitt-Hopkins Syndrome patient who underwent dental treatment under general anesthesia in outpatient clinic. Preoperative multidisciplinary discussion was organized to construct the pyramid emergency plan and the exercise was carried out. The family-centered health education program for respiratory tract management and salivation treatment was established based on the multimodal theory. Meanwhile, psychological care for the parents and child was implemented through narrative nursing and positive psychological intervention. Hemostasis and epilepsy prevention care were provided during operation. Nursing for agitation was given after operation. The diet and oral health management plan was constructed according to the characteristics of disease. Benefiting from the perioperative nursing, the operation was successful and the patient's condition was good after operation.

【Key words】 Pitt-Hopkins syndrome; perioperative period; nursing care

[Mil Nurs, 2023, 40(03): 113-116]

皮特-霍普金斯综合症(Pitt-Hopkins syndrome, PTHS)是由编码转录因子4(transcription factor 4, TCF4)基因突变引起的自闭症谱系障碍性

疾病,发病率约为1/400 000。疾病特征包括典型的面部特征(双颞叶狭窄、上斜睑裂、宽鼻梁),发育异常(发育迟缓伴行走延迟和言语丧失),呼吸异常(如过度通气,有时随后出现呼吸暂停,并迅速发绀)等^[1]。其他合并症包括早发性近视、慢性便秘、癫痫发作和流涎等。针对无法配合常规门诊牙科治疗的患者,常采用牙科全麻技术(dental general anesthesia, DGA),通过静脉输入麻醉药物使患者进入无意

【收稿日期】 2022-07-08 **【修回日期】** 2023-01-15

【基金项目】 南京医科大学科技发展基金(NMUSN202002)、唐仲英基金会资助项目

【作者简介】 高素玉,硕士在读,主管护师,电话:025-69593070

【通信作者】 唐亚,电话:025-69593074

识状态,一次性完成全口龋齿治疗^[2]。我院于 2021 年 11 月 4 日顺利完成一例 PTHS 患者牙科手术,经过围手术期护理,患者愈后良好,为该病牙科手术的文献填补空白,为围手术期护理与口腔管理提供借鉴。现将护理经验报道如下。

1 临床病史

患儿,男,9 岁,体重:20.5 kg,出生 9 个月因“无法坐”“肌张力低”,长期行语言、运动锻炼,10 月龄,脑部核磁共振示脑外间隙增宽,基因检测发现 TCF4 基因发生突变,确诊为“皮特-霍普金斯综合症”。查体:患儿方脸,眼距宽,鼻底宽,鼻孔大,嘴唇厚,口裂宽,前牙开颌、牙间隙大,下颌后缩,张口度正常,Mallampati II 级,肌张力降低,智力、言语、运动发育迟缓,伴有 Fuchs 角膜内皮营养不良 3 型,无发绀;心电图示窦性心律;既往有反复上呼吸道感染、长期便秘和常年流涎史。家长否认有癫痫、过度通气和呼吸暂停病史。患儿于 2021 年 9 月到我院就诊,口内检查:多颗牙龋坏,既往有疼痛史,牙齿表面软垢较多,牙龈红肿,因无法配合门诊治疗,拟全麻下进行牙科治疗。2021 年 10 月 14 日根据儿童口腔门诊全身麻醉操作指南^[3]要求完成术前检查;于 11 月 4 日 8 时行全麻下牙科治疗手术。主要治疗项目:深龋充填术、乳牙根管治疗术和预成冠修复术等。于 9 时 40 分术毕,术后生命体征平稳,复苏室观察 2 h,符合离院标准予离院。术后一天电话随访无不适、术后 1 个月、3 个月复诊,口腔卫生状况良好,食欲增加,流涎症状好转。

2 术前护理

2.1 术前病例讨论 患儿实验室指标均正常,但牙龈红肿,触碰易出血,会延长手术时间。口裂宽,下颌后缩,Mallampati II 级,有困难插管的风险。患儿家长否认癫痫和过度通气病史,但据以往的文献^[1]报道,大多数患儿在 10 岁内出现癫痫或过度通气,术中根管治疗拔髓、穿刺等疼痛可能诱发癫痫;加上反复上呼吸道感染病史,出现呼吸抑制和气道痉挛风险较高^[4],因此组织儿童口腔科、麻醉科、护理部等多学科联合会诊(multidisciplinary team,MDT)进行疑难病例讨论。(1)明确风险因素:困难气道风险、术中牙龈出血、诱发癫痫、易发上呼吸道感染等。(2)成立 PTHS 小组:增加 3 名手术成员,包括 N3 能级护士 1 名,实现六手配合模式;配备 5.5 # 气管导管、气管切开包、可视化喉镜、眼贴膜和专用手术器械包,以提高手术效率。(3)构建应急预案并实施全员演练。

2.2 应急预案构建和急救演练 (1)应急预案构

建:MDT 小组对病情危急程度进行分级,构建急救分级金字塔预案(见图 1),共三级,根据病情危急程度,进行相应急救措施。(2)应急演练:组织 PTHS 小组成员按照应急预案实施原位模拟(in situ simulation,ISS)应急演练,提高团队急救能力^[5]。在麻醉苏醒室(post-anesthetic care unit,PACU)和手术室内,按本次手术准备用物,模拟患儿突发癫痫、呼吸抑制、转 ICU 场景,全程录像记录,采用综合应急能力自评表评价小组成员急救能力,包括急救仪器使用、病情评估与预见、临床决策、沟通协调等,通过 ISS 应急演练还原真实的工作情境和心理状态,提高了团队应急处理能力,加强了团队协作。

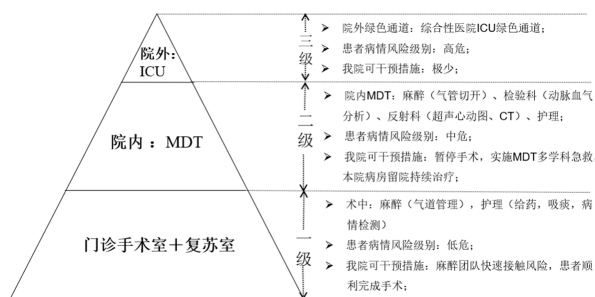


图 1 急救分级金字塔

2.3 心理护理 术前交谈,发现患儿母亲紧握父亲双手、哭泣颤抖,自责未重视牙齿问题,让患儿遭受手术风险和疼痛,家长严重的焦虑、恐惧等负性情绪导致患儿局促不安。故采取以下护理措施:(1)用玩具、动画片、贴画等转移患儿注意力,患儿情绪好转。(2)采用叙事护理的方法^[6],引导和鼓励患儿家长表达内心想法,深入了解患儿病情,评估家长对该病的认知,予手术相关指导。(3)给予积极心理干预缓解家长负性情绪^[7],讲解团队疑难病例手术成功的案例,同时鼓励回忆家庭成员之间互帮互助场景,肯定家长多年来做的付出,帮助赋能,增加对抗疾病信心。通过长达 6 周的个性化心理护理,家长的焦虑缓解。

2.4 术前呼吸管理和流涎治疗方案 患儿由于吞咽神经肌肉不协调,吞咽困难,导致不自主的流涎,提高了吸入性肺炎的发生率;加上既往有反复上呼吸道感染病史,术前呼吸道感染的预防和流涎治疗是本次护理重点。故采取以下护理措施:(1)基于多模态理论^[8],以文字、声音、图像和视频的形式,采取线下、线上相结合的方式开展以预防呼吸道感染、识别感染症状等为主题的健康教育,告知术前有效呼吸道管理重要性,提高家长预防和管理意识。(2)自制个性化呼吸道感染症状自评量表,图文结合,指导

家长填写,同时推送相关科普视频,全麻护士增加随访频次,结合家长自评,及时、动态评估患儿病情。(3)指导家长遵医嘱,预防性使用抗生素;提高含锌食物的摄入;有效预防呼吸道感染^[9]。(4)指导家长根据患儿遵守指示的能力,纠正不良身体姿势,实施物理、运动感觉疗法增加舌头控制^[10],以缓解患儿流涎症状。患儿术前未发生上呼吸道感染,流涎症状有所缓解。

3 术中护理

3.1 预防癫痫发作 术中的疼痛刺激一旦诱发癫痫,会导致患儿大脑缺血缺氧,引发神经系统后遗症,严重可导致死亡。为预防诱发癫痫,采取以下护理措施。(1)遵医嘱予右美托咪定 $0.5 \mu\text{g}/\text{kg}$ 喷鼻镇静,8%七氟烷面罩通气,以确保静脉穿刺成功,降低疼痛刺激。(2)脑功能监测:实施麻醉诱导后,直视喉镜下会厌较小,插管顺利,固定导管后,予 SEDline 大脑功能监测系统,持续监测患儿状态指数(patient state index,PSI),谱缘频率,密度谱阵列等,发现脑电图异常,及时遵医嘱予抗癫痫药物治疗;丙戊酸钠、左乙拉西坦、氯硝西洋联合使用可治疗 PTHS 癫痫发作^[11]。(3)局麻药使用:根管治疗拔髓前,遵医嘱予阿替卡因肾上腺素局部注射,以降低拔髓时的疼痛刺激,避免诱发癫痫。丙泊酚 $120 \text{ mg}/\text{h}$,瑞芬太尼 $0.2 \sim 0.4 \mu\text{g}/\text{kg} \cdot \text{min}$,使患儿 PSI 维持在 $25 \sim 50$,谱缘频率维持在 $10 \sim 15 \text{ Hz}$,术中血压维持在 $11.97 \sim 14 / 6.67 \sim 8 \text{ kPa}$, SPO_2 : $99\% \sim 100\%$,术中未诱发癫痫。

3.2 牙龈出血护理 患儿口腔卫生差,牙龈红肿有炎症,易出血。高速涡轮机去腐后,出血加重,隔湿效果差,影响充填和粘接效果,反复止血会延长手术时间,增加手术风险。故采取以下护理措施:慢机小毛刷清洗牙齿表面软垢,出血处予止血凝胶止血,3 min 后,冲洗血凝块脱落,持续出血;采用生理盐水棉球加压止血,5 min 后,出血未缓解,遵医嘱予 3M 止血排龈膏进行物理吸附止血,5 min 后冲洗干净,出血减少。

4 术后护理

4.1 躁动护理 术中吸入七氟烷,长时间禁食禁饮引起饥饿、口渴,亲子分离等均易引发术后躁动,术后躁动是一种常见的全身麻醉术后反应^[12],首次常发作为苏醒期,可引起患儿跌倒坠床、导致循环系统波动、气管痉挛等。该患儿于 10:00 生命体征平稳,入 PACU 持续监护,10:08 分出现语无伦次的呻吟、哭闹、咬手、四肢乱动无法平静,采用小儿全麻苏醒期谵量表(the pediatric anesthesia emergence de-

lirium scale,PAED scale)测苏醒期躁动评分为 18 分,根据 PAED 评分标准,得分 ≥ 10 即诊断为苏醒期躁动,故采取以下护理措施。(1)立即固定好床栏和氧气鼻导管,手握患儿双手,防止咬伤。(2)父母实施床边安慰、抚摸患儿,同时语言唤醒,可减少苏醒后亲子分离不适感及对陌生环境的恐惧感^[13]。(3)音乐疗法:调节室内灯光,循环播放患儿喜爱的音乐,父母持续给予低声安抚,可降低苏醒期躁动的发生率。(4)30 min 后,躁动好转,意识清楚,给予少量温水试饮,生命体征正常,测 PAED 评分为 7 分。经评估患儿病情平稳后于 12:00 离开复苏室。

4.2 饮食指导和便秘护理 结合患儿特点与手术情况给予饮食指导:(1)离院途中防止患儿咬唇,无呕吐症状可进食少量牛奶,术日当晚进温凉软食后循序渐进,逐步过渡到正常饮食。(2)患儿纤维食物摄入量不足,长期严重便秘,指导家长帮助建立规律、均衡饮食习惯,同时减少甜食和碳酸饮料的摄入;全麻术后咀嚼功能改善,可多进食高纤维和块状食物。(3)建立便秘日记,通过排便情况判断饮食结构是否合理,从而建立良好饮食习惯,锻炼咀嚼功能,刺激颌骨发育,促进乳恒牙替换。术后一个月电话回访,家长诉便秘症状好转。

4.3 延续性护理 针对 PTHS 患儿,长期口腔健康维护是重难点,采取以下护理措施。(1)增强家长口腔卫生保健意识:告知龋齿的危害性,提高预防龋齿意识,鼓励家长促进患儿建立良好的口腔卫生习惯。(2)刷牙技能训练:刷牙视觉教学法是辅助自闭症儿童学习刷牙技能的一种可行且有效的教育手段^[14],指导家长训练患儿的刷牙能力。(3)预防牙外伤:该患儿前牙开颌、牙根未发育完全并伴有切牙缝隙,同时存在共济失调问题,因此更容易发生年轻恒牙外伤,甚至导致牙齿丧失,进而损害儿童的牙颌面健康与发育。告知家长要预防、避免跌倒,注意观察有无癫痫发生,一旦发生牙外伤,离体牙需用生理盐水或牛奶浸泡,避免干燥保存,同时应尽快就医,提高年轻恒牙成活率。术后 1 月电话回访,刷牙能力未明显提升。继续给予指导,术后 2 个月电话回访,刷牙能力较前好转。

5 小结

本例 PTHS 患者因存在困难气道、术中牙龈出血、诱发癫痫、易患上呼吸道感染等风险,导致手术风险增大。经围手术期护理得出,基于多模态理论建立以家庭为中心的术前呼吸管理和流涎治疗方案,能够有效预防术前呼吸道感染。采用叙事护理和积极心理干预可有效减缓家长术前焦虑。全麻术后易发生躁动,苏醒期父母陪伴与音乐疗法相结合

可快速缓解躁动症状。术后咀嚼功能恢复,指导家长改变饮食性状和建立排便日记,改善便秘症状。PTHS患者大多前牙开颌、步态不稳,易发生前牙外伤,需预防此类情况发生。刷牙视觉教学法,虽然有助于提高患者刷牙能力,但需长期坚持。由于言语发育迟缓,此类患者口腔疾患易被忽视,呼吁社会和医疗机构关注 PTHS 患者的口腔问题,多学科合作,制定更为安全有效的口腔、全身健康管理方案。

【参考文献】

- [1] CLEARY C M, JAMES S, MAHER B J, et al. Disordered breathing in a Pitt-Hopkins syndrome model involves phox2b-expressing parafacial neurons and aberrant nav1.8 expression[J/OL]. [2022-08-22]. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34645823/>. DOI:10.1038/s41467-021-26263-2.
- [2] CAMPBELL R L, SHETTY N S, SHETTY K S, et al. Pediatric dental surgery under general anesthesia: uncooperative children[J]. *Anesthesia Progress*, 2018, 65(4): 225-230.
- [3] 中华口腔医学学会镇静镇痛专业委员会, 郁葱, 徐礼鲜, 等. 儿童口腔门诊全身麻醉操作指南[J]. *中华口腔医学杂志*, 2021, 56(3): 231-237.
- [4] HII J, TEMPLETON T W, SOMMERFIELD D, et al. Risk assessment and optimization strategies to reduce perioperative respiratory adverse events in pediatric anesthesia-part 1 patient and surgical factors[J]. *Pediatr Anesth*, 2022, 32(2): 209-216.
- [5] 代恒茂, 周志强, 夏历, 等. 原位模拟培训提高麻醉专科护士苏醒期呼吸抑制应急处理能力[J]. *护理学杂志*, 2021, 36(12): 11-14.
- [6] 张鲁敏, 顾芬. 叙事护理在健康教育中的应用研究进展[J]. *护理*

(上接第 108 页)

同感。实验组的教学强化“立德树人”的教育理念,以妇产科案例为主的课程思政内容,帮助护生深入分析助产专业的特殊性以及对职业价值的思考,有助于提高职业认同感。

3.3 基于课程思政理念下混合式教学有助于提高护生的人文关怀能力 本研究结果显示,教学后实验组护生的人文关怀能力在认知、耐心维度评分及总分显著优于对照组(均 $P < 0.05$),表明该教学模式有助于提高护生的人文关怀能力。既往研究^[11-12]显示,思政教学、混合式教学均有助于培养护生的沟通表达能力、共情能力等,增强护生人文关怀意识。在实验组的教学过程中,将课程的知识点与思政点紧密结合,以学生喜闻乐见的形式传播家国情怀、专业价值等思政元素,引导学生培养人文关怀意识,并通过实践训练提高护生的人文关怀能力。

【参考文献】

- [1] 中华人民共和国教育部. 教育部关于印发《高等学校课程思政建设指导纲要》的通知[EB/OL]. [2023-02-02]. http://www.moe.gov.cn/Srcsite/A08/s7056/202006/t20200603_462437.html.
- [2] 陈丁丁, 徐磊. 某医院助产士职业认同和离职意愿的相关性调查

学报, 2019, 26(1): 28-31.

- [7] 秦晓红, 杨素云, 李析蓉, 等. 早期积极心理干预对分化型甲状腺癌 131I 治疗病人负性情绪和癌因性疲乏的影响[J]. *护理研究*, 2022, 36(1): 158-163.
- [8] TANG Y, YU F. Construction and application of multi-modal translation teaching mode under media turn[J]. *IJECS*, 2021, 6(6): 198-204.
- [9] VOB S, SCHNAKENBERG R, WECKBECKER K, et al. Prevention of infections of the upper respiratory tract[J]. *Laryngorhinootologie*, 2018, 97(8): 529-536.
- [10] MARPOLE R, BLACKMORE A M, GIBSON N, et al. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy[J/OL]. [2022-08-22]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7326778/>. DOI: 10.3389/fped.2020.00333.
- [11] LIU Y, GUO Y, LIU P, et al. A case of Pitt-Hopkins syndrome with de novo mutation in tcf4: clinical features and treatment for epilepsy[J]. *Int J Dev Neurosci*, 2018(67): 51-54.
- [12] ZHANG Q, DENG X, WANG Y, et al. Postoperative complications in Chinese children following dental general anesthesia: a cross-sectional study[J]. [2022-08-22]. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7647524/>. DOI: 10.1097/MD.00000000000023065.
- [13] 白雪, 杜英杰. 父母陪伴对全麻苏醒期患者焦虑躁动的影响[J]. *护理学杂志*, 2018, 33(22): 38-40.
- [14] DU R Y, YANG W, LAM P P Y, et al. Developing a toothbrushing visual pedagogy(TBVP) for preschool children with autism spectrum disorder[J]. *J Autism Dev Disord*, 2022, 52(1): 327-338.

(本文编辑: 沈园园 刘于晶)

[J]. *中国高等医学教育*, 2020, 283(7): 92-93.

- [3] 王学俭, 石岩. 新时代课程思政的内涵、特点、难点及应对策略[J]. *新疆师范大学学报: 哲学社会科学版*, 2020, 41(2): 50-58.
- [4] 许娟. 医院护理人员关怀能力调查研究[D]. 武汉: 华中科技大学, 2008.
- [5] 郝玉芳. 提升护生职业认同、职业自我效能的自我教育模式研究[D]. 上海: 第二军医大学, 2011.
- [6] 向月, 方凤贞, 林雅珠, 等. 健康评估课程思政教学模式的构建及实施[J]. *护理学杂志*, 2022, 37(10): 68-71.
- [7] 乔永丽, 闫俊萍, 郭桂英, 等. 基于课程思政理念混合式教学在基础护理学实训教学中的应用研究[J]. *护理研究*, 2021, 35(24): 4471-4474.
- [8] 罗冬娇, 鸯凤, 周金成. 本科护理专业 HIV 教学中“课程思政”的设计与实践[J]. *中华护理教育*, 2021, 18(1): 55-59.
- [9] 肖慧欣. 故事教学法在医学院校思政课中的运用及主观评价分析——以“形势与政策”课为例[J]. *中国高等医学教育*, 2018, 264(12): 100-101.
- [10] 施秋桃, 钟钰聆, 何晓彬. 新冠肺炎疫情下护生职业认同感的影响因素及培养策略研究[J]. *中国医学教育技术*, 2022, 36(5): 634-637.
- [11] 陈瑜, 高源敏, 王晶, 等. 《精神心理照护学》课程整合及其混合式教学改革初步应用[J]. *解放军护理杂志*, 2020, 37(6): 82-85.
- [12] 黄慧敏. 课程思政背景下基础护理学教学设计实践研究[J]. *卫生职业教育*, 2021, 39(13): 72-74.

(本文编辑: 沈园园)