

一例青年痛风合并糖原贮积症患者的中西医结合护理

冯春林 王元红*

江苏省中医院 江苏南京 210029

摘要:目的:探讨一例青年痛风患者合并糖原贮积症的护理方法,为专科疑难病护理提供借鉴思路。方法:在中西医结合理念指导下认真做好专病评估、痛风石破溃伴疼痛的伤口管理、规范执行血糖监测、制定并实施特色化的痛风合并糖原贮积症的个人饮食管理方案、且将中医适宜技术和五音疗法融入症状改善和情志护理、重视延续护理等。结果:经过积极治疗和精心护理,患者病情好转出院。结论:制定并实施个性化的中西医结合护理措施,可积极促进青年痛风合并糖原贮积症患者的病情康复,对今后该病护理有一定的借鉴意义。

关键词:青年;痛风;糖原贮积症;护理

痛风是嘌呤代谢紊乱及(或)尿酸排泄减少所引起的一组疾病,临床特点为高尿酸血症、尿酸钠盐形成痛风石沉积、反复发作的急性单一关节炎等^[1],其中痛风石是长期尿酸显著升高未受控制的结果^[2]。中医学也有痛风之名,并将其列入“痹证”范畴,认为该病由饮食不节、恣食肥甘、风寒湿三气杂至,导致痹阻经络、气血运行不畅、肌肉和(或)关节疼痛、麻木、屈伸不利等而成痹症^[3]。据2018年中国慢性病及危险因素监测数据显示,我国青年男性(18-29岁)痛风患病率为32.3%^[4]。糖原贮积症是一种罕见的常染色体隐性遗传代谢性疾病,因糖原代谢中酶缺乏或活性降低,引起机体代谢障碍和糖原在组织器官中过多堆积而致^[5]。国家卫生健康委员会将糖原贮积症纳入《第一批罕见病目录》,目前国内对该病的研究尚不充足,缺乏对其流行病学方向研究,但专家们认为在国外发病率为1/10万-1/1.4万,根据发病的年龄、类型不同临床表现各异,但多有低血糖和(或)肌无力症状,通常经饮食、药物、手术方式治疗,若未及时发现并接受正规治疗可出现运动功能、呼吸功能、肝肾功能等系统并发症,严重者可导致死亡。我科于2024年3月收治了1例罕见的青年痛风患者并发糖原贮积症,经过积极的中西医结合治疗和精心的个性化护理,患者病情好转出院,现将护理经验总结如下:

1 病例介绍

1.1 一般资料

李某某,男,27岁,2024年3月26日因“全身多处肿痛伴破溃间作12年,加重1年”由江苏省中医院风湿病科

门诊拟中医诊断“痹证”,西医诊断“痛风;糖原贮积症”收治入院。入院时患者体温:36.3℃,脉搏:92次/分,呼吸:16次/分,血压126/91mmHg,神志清醒,身高160cm,体重42公斤,纳少,四肢及臀部多发痛风石,疼痛伴破溃,行走困难,二便调,小便质清色黄,舌红,苔薄,脉细滑,证属“湿热痹阻证”。既往有双肾结石、贫血病史,姐姐有糖原贮积症可能。曾行“左足痛风石清除术”、“右上肢、左足痛风石切除术+右足清创、痛风石清除术”、“左上肢、左后跟、右足第2跖趾痛风石清除术”治疗。实验室检查:血沉114mm/h,血红蛋白70g/L, C反应蛋白35.60mg/L,总胆固醇7.90mmol/L,甘油三酯10.88mmol/L,低密度脂蛋白胆固醇3.79mmol/L,天冬氨酸氨基转移酶52U/L,碱性磷酸酶307U/L, Y-谷氨酰基转移酶373U/L,糖1.03mmol/L,尿酸502umol/L, D-2聚体(D-D)3.01mg/L;影像学检查:患者上腹部磁共振平扫示“肝脏明显肿大,脂肪肝,结合痛风病史考虑糖原贮积症伴肝内多发腺瘤形成可能”。

1.2 治疗

入院后医嘱予患者I级护理,低嘌呤饮食,陪客一人,七段血糖监测(三餐前+三餐后2h+睡前),0.9%氯化钠注射液100ml+头孢西丁钠2g q12h静滴以抗感染,非布司他60mg口服qd以控制血尿酸,秋水仙碱0.5mg口服bid以预防痛风发作,熊去氧胆酸片0.25g口服tid以保护肝脏,中药汤剂每日1剂口服以清热利湿、通络止痛;此外,结合中医非药物疗法,患者病情逐渐稳定,要求出院。

2 护理

2.1 病情观察

(1) 观察患者精神状态、生命体征,尤其是血压的变化,及时做好记录。

(2) 观察患者四肢及臀部多发痛风石部位疼痛的程度、性质、持续时间、有无诱因等。

(3) 观察患者患处皮肤破溃的程度、范围、有无渗液、足背动脉搏动及周围血运情况。

(4) 患者入院后的3月27日、3月28日、3月29日晨,均发生早餐前低血糖状况,故注意观察患者进食时间和进食量及血糖波动情况。

2.2 血糖监测的护理

患者入院后于“3月27日、3月28日、3月29日晨均发生早餐前低血糖”:3月27日05:45分予患者测早餐前血糖值1.4mmol/L并诉心慌,测心率85次/分,立即汇报医生,协助其口服50%葡萄糖注射液40ml,15分钟后复测血糖值升为2.9mmol/L,在医生指导下继续协助其进食15-20g含糖食物,15分钟后再测血糖值6mmol/L,患者诉心慌未作;3月28日05:35测早餐前血糖值3mmol/L,无不适主诉,协助其口服50%葡萄糖注射液20ml,15分钟后复测血糖值4.6mmol/L;3月29日晨07:00测早餐前血糖值2.8mmol/L,无不适主诉,协助其口服50%葡萄糖注射液20ml,15分钟后复测血糖值2.9mmol/L,再协助其进食15-20g含糖食物15分钟后复测血糖值5.4mmol/L。由于患者频发低血糖,患者和其家属心情较紧张,及时给予心理安慰,主动向其宣教低血糖症状及血糖监测方法,并指导患者床边常备含糖食品,如葡萄糖片、巧克力等以纠正低血糖,根据血糖情况睡前适当加餐,以预见性的避免空腹低血糖发生等。

2.3 症状护理

2.3.1 痛风石破溃伴疼痛的护理

该患者痛风石导致皮肤破溃引起疼痛,数字疼痛评分(NRS)为3分,予中医适宜技术耳穴压豆以缓解疼痛,取穴:内分泌、皮质下、三焦、肝、肾、过敏区。操作时协助患者取舒适坐位,清洁其右侧耳廓,左手持其耳廓右手持探棒,由上而下寻找穴位敏感点后,再次用酒精自上而下、由外向内消毒整个耳廓,用镊子夹取带有王不留行籽的胶布贴于所选耳穴,并教其每日自行按压:双手指腹对压和按揉贴好的穴位会有热、麻、胀、痛之感,一压一松以能耐受为度,

间隔0.5秒,每穴27下,保留有3-5天。同时,指导患者适当抬高患处,减少局部受压,在护理工作中利用碎片化时间常与患者聊天,以转移其疼痛注意力,且保持患者床单元的整洁,以提高其舒适感从而达到缓解疼痛目的。通过以上护理,患者诉疼痛较前缓解,NRS评分降至1分。

2.3.2 痛风石破溃皮肤的护理

该患者入院时四肢及臀部多发痛风石破溃,尤以右肘为甚,皮肤破溃口范围约0.5cm×1cm,其内可见少量白色干燥结晶,局部皮肤干燥,破溃口周围皮肤血运正常,肤温正常,足背动脉搏动正常。对此,每日对破溃皮肤处予0.5%的碘伏溶液消毒3次,每次消毒后用无菌纱布包扎伤口,松紧适度,同时指导患者穿棉质透气衣物,每日温水擦浴以保持皮肤清洁,且指导其勤变换体位,避免同一姿势保持过久,变换体位时动作宜缓慢等。通过以上护理,患者出院时破溃皮肤明显好转,已有部分伤口结痂。

2.4 饮食护理

患者本病为痛风,证属湿热痹阻,住院期间每日三餐均是由家属送餐。其身高160cm,体重仅42公斤,血红蛋白70g/L,又因其葡萄糖-6-磷酸酶-缺陷,使糖原分解和糖异生中葡萄糖-6-磷酸水解为葡萄糖和磷酸盐环节受阻,导致反复低血糖^[5],在饮食护理上较为棘手。根据疾病饮食要求结合患者口味喜好、通过文献查阅、营养专家指导、医护商讨,为其制定个性化饮食管理方案,总原则为:食物种类丰富,清淡、营养、易消化。具体安排如下,周一:早餐有牛奶250ml、水煮鸡蛋1个、蓝莓约15颗;午餐有玉米粒炒木耳150g、马蹄蒸南瓜150g、米饭150g;晚餐有凉拌菠菜150g、红枣薏仁粥150g、紫薯150g;周二:早餐有牛奶250ml、水煮鸡蛋1个、猕猴桃1颗;午餐有炒鸭脯肉100g、当归红枣鸡蛋汤200g、杂粮米饭150g;晚餐有凉拌马齿苋100g、绿豆百合薏仁粥200g、馒头150g;周三:早餐有牛奶250ml、玉米1根约100g、圣女果约8颗;午餐有西红柿炒蛋150g、清炒冬瓜150g、米饭150g;晚餐有凉拌牛肉100g、菠菜枸杞子粥250g、花卷150g;周四:早餐有胡桃小米粥200g、水煮鸡蛋1个、苹果约250g;午餐有鸡丝炒青椒100g、素炒空心菜250g、米饭150g;晚餐有耗油生菜150g、当归红枣鸡蛋汤200g、米饭150g;周五:早餐有红枣薏仁粥200g、水煮鸡蛋1个、柑橘约200g;午餐有凉拌牛肉片100g、清炒冬瓜200g、米饭150g;晚餐有

凉拌菠菜 150g、木耳红枣汤 150g、馒头 150g；周六：早餐有牛奶 250ml、玉米 1 根约 200g、水煮蛋 1 个；午餐有凉拌鸡丝 100g、山药炒木耳 200g、米饭 150g；晚餐有绿豆薏仁粥 150g、糯米红枣 150g、花卷 150g 个；周日：早餐有牛奶 250ml、水煮鸡蛋 1 个、荞麦面包 200g；午餐有炒鸭脯肉 100g、素炒丝瓜 200g、米饭 150g；晚餐有玉米粒炒百合 150g、凉拌菠菜 150g、荞麦面条 150g；以上肉类烹饪前均需焯水^[6]。根据患者频发早餐前低血糖现象，嘱咐家属和患者每日可加餐 2-3 次，其中一餐在睡前用 50g 生玉米淀粉+温凉水 100ml 口服，以在 6-8 小时内维持血糖在正常范围内^[7]。患者自 3 月 29 日开始按照食谱进餐，出院后推荐其继续按照此饮食管理方案进行，4 月 4 日通过电话回访，家属反馈：一周内患者未再发生早餐前低血糖现象，面色也较前红润，精神状态明显好转。

2.5 给药护理

患者住院期间口服非布司他、秋水仙碱、中药汤剂等药物，用药期间严格执行查对制度，准确、按时给药，协助其饭后服下，做到服药到口，其中中药汤剂安排在饭后温服，服药后注意观察患者是否出现呕吐、腹泻、皮疹等不良反应，询问患者感受，指导其多饮水，每日饮水量大于 2000ml，以促进尿酸排出；除此之外关注患者肝肾功能及血常规检查结果。住院期间患者未诉不适，无药物不良反应，出院后指导患者继续遵医嘱按时服药，勿擅自停药，定期门诊随访。

2.6 生活与运动指导

患者入院时生活自理能力 (barthel 指数) 评分 65 分，关节疼痛，行走困难，D-2 聚体 (D-D) 3.01mg/L，指导患者每天行 3-4 次踝泵运动：平卧，放松双下肢，缓慢勾起脚尖使脚尖尽力朝向自己并保持 3-5 秒，脚尖缓缓下压最大限度保持 3-5 秒，以踝关节为中点，作跖屈、内翻、背伸、外翻组合在一起 360° 环绕，一套动作做 20-30 遍，以预防下肢静脉血栓形成。此外，向其宣教卧床休息时应保持受累关节功能位，避免疼痛关节负重，疼痛缓解后逐步增加功能锻炼，如手部关节操、病室内适当散步等，患者出院时 barthel 指数评分提升至 80 分。

2.7 情志护理

中医认为：“一有怫郁，诸病生焉，故人身诸病，多生于郁”。国内文献研究报道，对罕见病病人的心理护理、社会支持将改善其生活质量^[8]。中医五音疗法在情志护理中历

史悠久，中医五音疗法以五行学说为基础，将五音之角、徵、宫、商、羽与五行之木、火、土、金、水，五志之怒、喜、思、忧、恐，五脏之肝、心、脾、肺、肾紧密联系”，通过音乐为患者治疗负面情绪疗效肯定^[9]。本例患者年仅 27 岁，臀部及四肢多处痛风石破溃伴疼痛，形体消瘦，活动不便，故常郁郁寡欢，情绪低落，与病友和医护主动交流甚少，日常表现缺乏自信，于五志属“忧”、“思”。宫声在志为思，五行属土，五脏入脾，可以疗愈思虑过度引起的脾郁之气；商音在志为忧，五行属肺，五脏入肺，可以疗愈忧伤引起的肺郁之气，故为其选择五音疗法中的宫调和商调音乐，例如宫调音乐：《梅花三弄》、《阳关三叠》、《春江花月夜》等，商调音乐：《夜的钢琴曲》、《深海的孤独》、《慨古今》等共 12 首歌曲，指导其每日早、晚各听 20 分钟，持续 1 周。并与患者家属沟通，鼓励其经常探视，提供亲情情感支持。经过以上护理，患者出院时情绪平和，通过电话回访家属，了解到患者已常面带笑容，乐于主动与人交流。

3 讨论

痛风和糖原贮积症均会出现高尿酸血症，在饮食管理上各有要求，如痛风饮食原则为避免高嘌呤食物摄入，而糖原贮积症则建议合理饮食、调整饮食结构；此外，考虑到患者痛风证型为湿热痹阻证、血红蛋白仅 70g/L，中医食疗上推荐进食清热利湿和补气补血之品；患者体重指数 (BMI) 为 16.41，属消瘦，需增加蛋白丰富营养之品，故如何对患者实施合理的饮食指导尤为关键。结合患者实际状况，本次为患者提供的个性化饮食管理方案是融中医食疗和疾病饮食要求为一体的特色饮食指导方案，患者能够接受且愿意遵循饮食方案规律进餐。例如食疗推荐中的：当归红枣鸡蛋汤，当归具有补血之功，红枣亦是补气养血之优品，再搭配鸡蛋，这道菜的食疗理念具有补气血、补充蛋白、增强免疫力之功效；再者进食绿豆百合薏仁粥、凉拌马齿苋、清炒冬瓜等达到清热利湿之功效；除此以外早餐搭配草莓、圣女果、蓝莓等低嘌呤水果补充维生素；在主食上选择米饭、荞麦面条、馒头等碳水食物补充能量；而加餐和睡前溶服生玉米淀粉则是解决消瘦和控制早前空腹低血糖发生的关键。此饮食管理方案在患者的低血糖预防和疾病治疗中产生了积极的作用。耳穴压豆是常见的中医外治法之一，根据中医全息理念结合现代医学解剖知识，以辨证施治为观点，用胶布将王不留行籽或磁珠准确的贴于耳穴上，给予适度按揉，达到缓解疼痛

等作用^[10]。根据耳穴治疗“相应部位、气致病所”^[11]的治疗思路,为患者选择:内分泌、皮质下、三焦、肝、肾、过敏区6个耳穴进行耳穴压豆,其中内分泌穴具有通经活络、止痛作用;皮质下穴是神经系统的代表穴,常用于疼痛治疗及缓解疼痛相关焦虑情绪;三焦穴可利关节;肝和肾耳穴主筋骨;过敏区可增强机体免疫力。通过耳穴压豆,患者NRS评分由3分降至NRS评分1分。也有专家表示痛风和糖原贮积症的发病存在联系,持续性的高尿酸血症使痛风成为糖原贮积症I a型患者后期的常见表现,少数患者还可出现肝肾功能衰竭等并发症^[5]。

本例患者的中西医护理特色在于运用中医食疗理念指导制定了饮食管理方案,采取中医外治法耳穴压豆缓解疼痛,以及五音疗法改善情志的护理,能够切实的落实到患者的护理措施中,并在疾病治疗中起到积极作用。

4 小结

青年痛风患者合并糖原贮积症在临床上较为罕见,护理上在中西医结合理念指导下认真做好专病评估、痛风石破溃伴疼痛的伤口管理、规范执行血糖监测、制定并实施特色化的痛风合并糖原贮积症的个人饮食管理方案、且将中医适宜技术和五音疗法融入症状改善和情志护理、重视延续护理,可积极促进青年痛风合并糖原贮积症患者的病情康复,提高其战胜疾病的信心。

参考文献:

- [1] 钱先. 风湿病特色专科实用手册[M].1版.北京.中国中医药出版社.2011:233.
- [2] 徐东,朱小霞,邹和建等. 痛风诊疗规范[J]. 中华内科杂志.2023,62(9):1068-1076.

[3] 刘仁飞,张淑卿,朱梦真等. 痹症病人中药熏蒸不良反应的发生情况及相关因素分析[J]. 护理研究,2019,33(10):1771-1773.

[4] Zhang M, Zhu X, Wu J, et al. Prevalence of hyperuricemia among Chinese adults: findings from two nationally representative cross-sectional surveys in 2015-16 and 2018-19[J]. Front Immunol, 2022, 12: 791983.

[5] 但玲英,宋筱筱,俞韩啸. 以痛风为首发的糖原贮积症1a型一例[J]. 浙江大学学报(医学版),2023,52(02):230-236.

[6] 魏睦新,刘振清. 中医食疗一本通[M].1版.北京.科学技术文献出版社,2010:299

[7] MONTEIRO V, DE OLIVEIRA B M, DOSSANTOS B B, et al. A triple-blinded crossover study to evaluate the short-term safety of sweet manioc starch for the treatment of glycogen storage disease type a[J]. Orphanet J Rare Dis, 2021, 16(1): 254.

[8] 高嘉敏,马正. 罕见病患者社会支持与生命质量的关系研究[J]. 中国卫生政策研究,2020,13(4):38-44.

[9] 成郅潼,蒋筱,黄洁雯等. 中医五音疗法研究进展[J]. 中国民间疗法,2022,30(3):122-125.

[10] 姜义明,张丽萍,林美蓉. 耳穴压豆疗法对癌痛患者临床疗效的影响[J]. 广州中医药大学学报,2019:1961-1966.

[11] 刘苗苗,童莺歌,柴玲等. 耳穴压豆治疗急性慢性非癌性疼痛效果及实施方法系统评价[J]. 《中国实用护理杂志》2019年26期:2080-2081

作者简介:

冯春林(1999—),女,汉族,本科,护理学方向。