

论著 • 护理研究

原发性红斑性肢痛症儿童的综合护理干预

谭欣, 王君君, 魏晓琼[△]

(重庆医科大学附属儿童医院风湿免疫科/国家儿童健康与疾病临床医学研究中心/儿童发育疾病研究教育部重点实验室/儿童感染与免疫罕见病重庆市重点实验室, 重庆 400014)

[摘要] 总结 6 例原发性红斑性肢痛症患儿的护理经验, 其护理要点包括降低患肢局部温度, 缓解疼痛; 注意休息, 维持舒适体位; 避免诱因、预防症状发作; 加强局部用药, 控制感染; 保证充足摄入, 加强个人卫生; 关注并发症情况, 及时发现病情变化; 加强药物管理, 保证用药安全; 实施心理护理, 提供情感支持等。经过以护理为主导的多学科协作诊疗, 6 例患儿中 4 例转归良好, 1 例家长因社会因素转院继续治疗, 1 例上肢症状明显缓解, 但下肢症状仍明显。

[关键词] 儿童; 红斑性肢痛症; 疼痛; 护理

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2024.20.019

中图法分类号: R473.72

文章编号: 1009-5519(2024)20-3514-04

文献标识码: A

Comprehensive nursing intervention for children with primary erythromelalgiaTAN Xin, WANG Junjun, WEI Xiaoqiong[△]

(Children's Hospital Affiliated to Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China)

[Abstract] To summarize the nursing experience of six children with primary erythematous limb pain. The nursing points include reducing the local temperature of the affected limb and relieve pain, paying attention to rest and maintain a comfortable position, avoiding triggering factors and preventing the onset of symptoms, strengthening local medication and control infections, ensuring adequate intake and strengthening personal hygiene, paying attention to complications and promptly detecting changes in the condition, strengthening drug management to ensure medication safety, implementing psychological care, and providing emotional support, etc. After multidisciplinary collaborative diagnosis and treatment led by nursing, four out of six pediatric children had good outcomes, one child was transferred to another hospital for further treatment due to social factors, and one child's upper limb symptoms were significantly relieved, but lower limb symptoms remained significant.

[Key words] Children; Erythromelalgia; Pain; Nursing

红斑性肢痛症(EM)是一种罕见的阵发性血管扩张性自主神经疾病,发病率为(0.25~1.3)/10万,男女比例1:2.5,儿童少见^[1-2]。大多数已发表的病例系列研究涉及成人^[3-4]。儿科病例报告和病例系列研究涉及的样本相对较小^[5],EM主要表现为肢体远端对称性、阵发性烧灼样疼痛,局部皮温非感染性升高,肤色潮红,遇冷症状可缓解,且下肢多发,常因久站、运动、暴露于热环境等因素而导致症状加重或反复,严重者可出现肢端溃疡或坏疽,甚至截肢^[6-7],给患儿和家庭带来沉重的生理和心理负担。EM发病机制尚未完全明确,临床常分为原发性和继发性两类。原发性红斑性肢痛症(PEM)可能是特发性或遗传性的,由

于编码电压门控钠通道(Nav1.7)的SCN9A基因中的功能突变获得,遗传形式是一种常染色体显性遗传病^[8-9]。继发性EM与骨髓增生性或自身免疫性疾病等基础疾病有关。目前,EM尚无特异性治疗方法,防治重点主要针对基础疾病,并结合适当的护理干预避免诱发因素,缓解症状并提高生活质量。本中心自2018年以来收治6例PEM患儿,现将护理经验总结报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 选取2018年1月至2023年5月本中心收治PEM患儿6例,其中男2例,女4例;平均(10.27±3.91)岁;病程最短15d,最长达4年;平均

(10.83±2.48)d;6 例患儿均有不同程度双下肢红肿触痛,3 例病变累及双手,3 例伴足部皮肤破溃,3 例伴瘙痒,1 例病程中有鼻翼、鼻尖触痛。6 例患儿血常规检测中 4 例白细胞水平升高,1 例红细胞水平升高;2 例血沉水平升高,1 例 C 反应蛋白水平升高。本组 6 例患儿肝肾功能、粪便及尿常规、免疫全套、自身抗体全套、凝血功能均正常。2 例患儿行心脏彩色多普勒超声检查,2 例患儿行四肢骨关节 X 线检查,均未见明显异常。6 例患儿骨髓细胞学结果均为刺激性骨髓象。1 例行肌电图检查,提示双侧腓神经远段潜伏期延长,双侧腓肠神经、正中神经运动神经传导速度(MCV)可疑性减慢。

1.2 治疗及转归情况 2 例患儿使用利多卡因乳膏外用止痛,2 例患儿使用双氯芬酸二乙胺乳胶剂外用止痛。6 例患儿入院后均口服阿司匹林改善循环,4 例加用了皮质类固醇类药物;2 例使用了加巴喷丁口服,2 例使用了卡马西平,1 例使用了美西律等缓解神经疼痛药物;3 例使用前列地尔舒张血管,改善循环;1 例使用了普萘洛尔 β 受体阻滞剂;4 例使用硝苯地平或尼莫地平等钙通道阻滞剂,以减少 EM 的充血症状;1 例病程中行骶管阻滞麻醉,但效果不佳。同时,皮肤有破溃感染者积极予以抗感染治疗。经治疗后 6 例患儿中 4 例症状明显好转,1 例因治疗效果不佳,家长签字要求转院治疗,1 例手部症状缓解,但足部症状仍明显。皮肤破溃者均结痂好转,无新增破溃。后期随访中 1 例完全缓解,已无任何症状,其余 5 例无随访记录。

2 护理措施

目前,PEM 尚无诊治指南或专家共识,治疗主要以提高生活质量和改善症状为主^[6],因此,做好疼痛及皮肤护理,缓解临床症状,减轻患儿痛苦是本病的护理要点和难点。

2.1 疼痛护理

2.1.1 降低患肢局部温度,缓解疼痛 PEM 的疼痛是由自主神经功能紊乱导致肢端小动脉极度扩张,局部充血,血管内张力增加,压迫或刺激临近的神经末梢所致^[8,10]。热不耐受和冷却缓解是 PEM 的标志。发作时可用生理盐水代替自来水,用干净保鲜膜包裹患肢后进行浸泡,每天不超过 4 次,每次 10 min 左右。浸泡间歇期若仍疼痛明显,可使用低档风扇吹患处或使用药物止痛。在护理过程中,需注意时间和强度的把握。过度治疗(如浸泡时间过长、水温过低或风力过强)也可能会导致患肢皮肤浸渍和水肿,随后表皮脱落,从而增加对皮肤的损害,持续的血管收缩可引

起局部缺血和组织坏死,溃疡延迟愈合、感染,甚至截肢^[11-13]。本组 6 例患儿,均有不同程度的疼痛,有的甚至夜间需要持续浸泡才能入睡,其中 4 例通过该干预方法疼痛能得到缓解,1 例使用该方法仍不能控制,且行骶管阻滞麻醉效果仍不佳,1 例双手疼痛缓解,但双足疼痛较前进行性加重。

2.1.2 注意休息,维持舒适体位 症状发作时应立即休息,停止运动或行走,避免加重症状。嘱患儿将小腿、足部抬高 $30^{\circ}\sim 45^{\circ}$,高于心脏水平,此体位可增加下肢循环阻力、减少下肢肢端动脉血流量^[14-15],从而缓解灼热疼痛症状。本组 6 例患儿住院期间症状发作时均立即休息,并予以体位指导,为缓解不适起到了明显的辅助作用。

2.1.3 避免诱因,及时发现病情变化,预防并发症 避免久站、剧烈运动、肢体下垂、情绪波动、进食辛辣食物,避免暴露于过度温暖的环境, $32^{\circ}\sim 36^{\circ}$ 是诱发其发作的临界温度^[6,16]。选择凉爽的居住环境,注意防晒,选择舒适透气并适合天气的鞋袜,避免过小、过紧。保持患儿心情愉悦,情绪稳定。PEM 的发作可能是渐进的,有些病例在数十年内症状无明显改变,有些可能急性发作,在数周内扩散或致残^[17]。病情观察的目的在于及时发现病情加重或并发症的发生。PEM 主要表现为肢端间歇性的烧灼痛、红斑及皮温升高,偶有瘙痒感,疼痛的发作频率和严重程度会随着时间的推移而加重。因此,可以采用疼痛数字评价量表(NRS)每天评估患肢疼痛性质、持续时间及频次,观察皮温及皮肤颜色。有破溃者观察溃疡有无新增、扩大、渗液、化脓或坏死,同时留意患儿是否有发热等全身症状。

2.2 皮肤护理

2.2.1 加强局部用药,控制感染 PEM 患儿为缓解疼痛长期自行将患肢浸泡在冷水中,会引起局部皮肤的溃疡、坏死及感染。因此,预防和控制皮肤破损、感染及坏死是皮肤护理的重点^[7]。对于皮肤出现破溃者,伤口专科护士需对伤口进行评估,以清除坏死组织、控制伤口感染、保护周围皮肤、促进上皮愈合为目标,制订最佳治疗方案^[14]。本组中 1 例患儿下肢及足部散在黄豆大小溃疡及裂隙,采用复方黄柏液湿敷后,涂抹莫匹罗星软膏及金扶宁凝胶。溃疡分泌物提示金黄色葡萄球菌,红霉素敏感,加用红霉素软膏对症治疗。经处理后,皮肤溃疡大部分结痂,较前明显好转,无新增溃疡。1 例患儿双足脚面皮肤分布细小水疱,部分破溃,小趾与第四趾间皮肤可见约 1 cm 左右裂口,采用康复新液外敷加阿米卡星喷雾剂处理,

水疱部分结痂。1 例患儿手背皴裂未予以特殊处理,后自行好转。

2.2.2 保证充足摄入,加强个人卫生 鼓励患儿摄入足够的优质蛋白质、维生素和水分,以维持正氮平衡,满足皮肤组织修复的需要。经临床营养科的营养师会诊,指导患儿饮食宜清淡温凉,忌辛辣刺激,可多吃黑米、胚芽米、豆类、坚果类等富含维生素 B₁、B₁₂ 的食物,促进自主神经功能的调节^[7,10]。做好个人卫生,保持皮肤清洁干燥,剪短指甲,伴瘙痒者切勿抓伤皮肤。保持床单位的干净整洁,床上用品及贴身衣物定期消毒处理。本组 6 例患儿予以饮食宣教并监督,2 例年龄较大患儿喜食辛辣重口食物,对其饮食习惯进行调整,予以优质蛋白及富含维生素的食物,1 例患儿为缓解疼痛喜光脚行走,予以禁止,并督其选择宽松合适的拖鞋,保持足部干净。6 例患儿住院期间营养充足,均未发生皮肤继发感染。

2.3 加强药物管理,保证用药安全 目前,PEM 尚无特异性的有效治疗方法,可以进行局部治疗和全身治疗。在日常护理中,要加强药物管理,患儿住院期间本中心采用药物集中管理,每天责任护士遵医嘱按频次、按时分发。对于症状控制欠佳的患儿,往往需要长期服药,护士应对患儿及家长进行用药指导,加强药物宣教,提高患儿的用药依从性,预防错服及漏服,最终达到实现患儿进行自我管理,从而提高药物治疗效果^[18]。用药过程中密切观察药物疗效及不良反应,(1)抗血小板药物:阿司匹林可迅速缓解红斑性肢痛,以 325~650 mg/d 的剂量不可逆地抑制环氧合酶,从而防止血小板聚集,对涉及血小板增多症、真性红细胞增多症及其他血液恶液质的病例特别有效^[11,17]。饭前至少 30 min 送服,不应压碎、掰开或咀嚼肠溶片,不能口服片剂幼儿可更换为阿司匹林泡腾片或将阿司匹林普通片碾碎溶解后餐后服用^[19-20]。警惕消化道不适或溃疡、出血等不良反应,注意有无黑便、鼻出血,以及牙龈出血、皮肤出血、泌尿生殖系统出血或不明原因的缺铁性贫血。(2)缓解神经疼痛药物:如奥卡西平(儿童起始剂量 10 mg/kg,逐日加量,维持剂量在 30 mg/kg,用药期间观察有无头晕头痛、恶心、荨麻疹等)、加巴喷丁(900~1 800 mg/d,分 3 次服用,起始剂量为 300 mg,每天增加 300 mg,以达到最佳剂量,其最常见不良反应为镇静)、美律西(是静脉输注利多卡因的一种更安全的口服替代品^[21],初始剂量 100 mg,每 8 小时 1 次,之后 200 mg,每 8 小时 1 次,范围剂量 600~1 200 mg/d,用药期间观察有无睡眠紊乱、头痛、恶心呕吐等,也许警惕其过

量可能引起运动障碍^[22])。(3)皮质类固醇激素:有研究表明,使用糖皮质激素也可使红斑肢痛症症状得到改善,建议使用高剂量(40 mg/d)或者更高剂量至少持续 3 个月^[23],使用期间注意有无胃肠道反应,每班监测血压,定期监测骨密度,预防感染^[24]。本组 6 例患儿根据其病情采用不同的药物联合用药,使用期间均未出现用药不依从、错服、漏服等问题,且未发现药物不良反应。

2.4 实施心理护理,提供情感支持 PEM 治疗难度大、病程长,且治疗效果有限。因长期患病,患儿丧失了正常的学习环境和社交活动,部分患儿可能会出现睡眠和饮食障碍,出现自卑、焦虑和抑郁情绪,甚至自杀。因此,对症治疗的同时,给予患儿心理疏导和咨询也同样重要。护士应多与患儿沟通,对其进行情志调节,控制情绪的反复变化,鼓励其表达出自己的想法、情绪与需求,耐心倾听并及时回应患儿的需求,让其有安全感,感受到关心、支持和尊重,通过绘画交流、书法、艺术、音乐分享,能使患者平复住院期间疾病所致的不稳定情绪,便于情绪平稳^[25]。此外,应做好家长的思想工作,家庭成员提供的正向情绪价值是增加患儿面对疾病勇气和信心的重要力量之一。6 例患儿大部分为学龄期及青春期儿童,有自己的想法,情绪变化大,护士通过给予情感支持,住院期间均未出现心理问题。

总之,原发性红斑性肢痛症是一种具有挑战性的慢性疾病,治疗难度大,其临床表现和并发症严重影响患儿和家庭的生活质量,一经诊断需要及时进行治疗和干预。以护理为主导,进行多学科协作诊疗,开展科学、细致、有效的皮肤护理和疼痛护理尤为重要。后期需在临床工作中进一步探索有效降低肢体疼痛感、维持皮肤完整性的护理干预方法,以减轻患儿痛苦,改善其远期预后,最终提升患儿及其家庭的生活质量。

参考文献

- [1] SUN J, OCA Y D D, HALPIN M, et al. Clinical characterization of pediatric erythromelalgia: a single-center case series [J]. CHILDREN-BASEL, 2023, 10(8):1282.
- [2] MA J E, LEE J U J, SARTORI-VALINOTTI J C, et al. Erythromelalgia: a review of medical management options and our approach to management [J]. Mayo Clin Proc, 2023, 98(1):136-149.

- [3] PARKER L K, PONTE C, HOWELL K J, et al. Clinical features and management of erythromelalgia: long term follow-up of 46 cases[J]. *Clin Exp Rheumatol*, 2017, 35(1): 80-84.
- [4] DAVIS M D P, O'FALLON W M, ROGERS I I, et al. Natural history of erythromelalgia: presentation and outcome in 168 patients[J]. *Arch Dermatol*, 2000, 136: 330-336.
- [5] COOK-NORRIS R H, TOLLEFSON M M, CRUZ-INIGO A E, et al. Pediatric erythromelalgia: a retrospective review of 32 cases evaluated at mayo clinic over a 37-year period [J]. *J Am Acad Dermatol*, 2012, 66, 416-423.
- [6] 张倩, 葛兰, 宋志强. 红斑性肢痛症的诊治[J]. *临床皮肤科杂志*, 2021, 50(6): 369-371.
- [7] 张亚美, 高青华, 赵娟, 等. 6 例红斑性肢痛症患儿的护理[J]. *护理学报*, 2013, 20(22): 36-38.
- [8] EL KHATIB K, GERGES Z, AZAR N. Erythromelalgia in a patient with feet erythema and cyanosis[J]. *BMJ Case Rep*, 2023, 16(1): e253786.
- [9] TANG Z L, CHEN Z, TANG B S, et al. Primary erythromelalgia: a review [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2015, 10: 127.
- [10] 徐红贞, 高建娣, 郑晓萍. 3 例红斑性肢痛症患儿的护理[J]. *中华护理杂志*, 2011, 46(3): 259-260.
- [11] LEROUX M B. Erythromelalgia: a cutaneous manifestation of neuropathy? [J]. *An Bras Dermatol*, 2018, 93(1): 86-94.
- [12] 刘煜, 施为, 李吉, 等. 合并中枢神经系统并发症而致死亡的原发性红斑肢痛症 1 例[J]. *中华皮肤科杂志*, 2023, 56(5): 441-443.
- [13] DAVIS D M. Immersion foot associated with the overuse of ice, cold water, and fans: a distinctive clinical presentation complicating the syndrome of erythromelalgia[J]. *J Am Acad Dermatol*, 2013, 69(1): 169-171.
- [14] 周旋, 赵小丹, 曹春艳. 一例原发性红斑性肢痛病合并皮肤感染患儿的护理[J]. *实用皮肤病学杂志*, 2022, 15(6): 370-372.
- [15] 刘元, 何莉, 居敏燕, 等. 不同上肢抬高措施在上肢骨折术后病人中的应用效果比较[J]. *全科护理*, 2022, 20(17): 2349-2352.
- [16] 张晓婷. 清热蠲痹汤、水调散外敷、电针、火罐、放血联合西药治疗红斑性肢痛症 1 例报告[J]. *实用中医内科杂志*, 2014, 28(11): 115-117.
- [17] COHEN J S. Erythromelalgia: new theories and new therapies[J]. *J Am Acad Dermatol*, 2000, 43(5 Pt 1): 841-847.
- [18] 高培培, 许晶晶, 龚婧如, 等. 基于药物治疗管理的门诊癌痛患儿全程化疼痛管理模式的效果评价[J]. *复旦学报(医学版)*, 2022, 49(5): 649-655.
- [19] 林妹妹, 章靓, 郑彩云, 等. 阿司匹林肠溶片药物利用评价标准的建立与应用[J]. *药物流行病学杂志*, 2024, 33(5): 489-499.
- [20] 张祎凡. 阿司匹林你用对了吗[J]. *健康博览*, 2024(5): 38-40.
- [21] CREGG R, COX J J, BENNETT D L H, et al. Mexiletine as a treatment for primary erythromelalgia: normalization of biophysical properties of mutant L858F NaV 1.7 Sodium channels[J]. *Br J Pharmacol*, 2014, 171(19): 4455-4463.
- [22] ÖZTÜRK Z, AYDIN O, BODUR I, et al. Dyskinesia due to mexiletine overdose: a rare presentation [J]. *Turk J Pediatr*, 2023, 65(4): 704-706.
- [23] PAGANI-ESTÉVEZ G L, SANDRONI P, DAVIS M D, et al. Erythromelalgia: identification of a corticosteroid-responsive subset[J]. *J Am Acad Dermatol*, 2017, 76(3): 506-511.
- [24] 黄源. 不同剂量糖皮质激素冲击治疗风湿病患者的临床疗效分析[J]. *中国实用医药*, 2024, 19(4): 133-136.
- [25] 徐静, 曹玉芝. 情志护理对改善类风湿患者疼痛及生活质量的效果研究[J]. *当代护士*, 2020, 27(10): 19-21.

(收稿日期: 2024-01-22 修回日期: 2024-07-10)