

• 案例分析 •

高 IgE 综合征并发外阴肿物患者 1 例的护理

李文洲, 林 润, 翁丹丹

(福建省立医院妇科 9 区, 福建 福州 350000)

[摘要] 总结了 1 例高免疫球蛋白 E 综合征并发外阴肿物患者的护理经验。临床上对患者加强会阴护理, 积极预防和控制感染, 指导生活起居注意事项, 重视心理疏导和随访观察, 经过医护人员的精心照护, 该病例患者好转出院。

[关键词] 高 IgE 综合征; 外阴肿物; 护理; 病例报告

DOI:10.3969/j.issn.1009-5519.2024.20.036

文章编号:1009-5519(2024)20-3598-03

中图法分类号:R47

文献标识码:B

高 IgE 综合征(HIES)是一种临床罕见且复杂的原发性免疫缺陷病, 又称为 Job's 综合征, 包括常染色体显性遗传 HIES(AD-HIES)和常染色体隐性 HIES(AR-HIES)^[1]。1966 年 DAVIS 等^[2]首先报道了该疾病。该疾病发病率约为 1:106, 常于婴幼儿时期发病, 无性别和种族差异^[3], 主要临床表现为顽固性湿疹样皮炎和脓疱疹、反复肺部感染、血清免疫球蛋白 E(IgE)水平显著升高($>2 \times 10^3$ IU/mL), 同时还可能伴有特殊面容、乳牙滞留、脊柱侧凸、血管发育异常等非免疫性特征^[3-4]。反复的细菌感染是患者致病的主要原因, 常见的致病菌为金黄色葡萄球菌、肺炎链球菌、流感嗜血杆菌及肠道革兰氏阴性菌。皮肤脓肿表现为无红肿热痛症状, 因此称为“冷脓肿”^[5]。HIES 病因复杂, 病情常反复, 治疗重在预防和控制感染^[6]。本科于 2022 年 9 月收治 1 例高 IgE 综合征并发外阴肿物患者, 患者双侧会阴部出现巨大肿物。经过明确诊断, 积极的外科手术和术后全面细致的专科护理, 该患者好转出院。现将护理体会介绍如下。

1 临床资料

患者, 女, 22 岁, 未婚, 以“确诊高 IgE 性免疫缺陷综合征 21 年, 发现外阴肿物 5 年”为主诉于 2022 年 9 月 16 日第 1 次入院。患者确诊 HIES 21 年, 间断口服头孢地尼, 每次 1 片, 每天 2 次, 6 年前开始每月静脉注射免疫球蛋白 2 次, 每次 10 g。鸡蛋、牛奶、海鲜过敏。5 年前发现左侧外阴肿胀, 无疼痛、无瘙痒, 无出血, 无破溃, 无色素减少, 无阴道分泌物增多, 无尿频、尿急, 无腹痛、腹胀等不适, 未予重视, 未诊治。入院前 3 年左侧阴唇肿物缓慢增长, 如拳头大小, 仍未诊治。入院前 1⁺年左侧阴唇肿物迅速增长, 伴行走困难。全身查体: 正常面容, 神志清楚, 全身皮肤粗糙, 见多发散在红色条索状斑疹, 平坦, 压之不褪色, 伴明显瘙痒及脱屑。头颅大小正常, 头皮见类圆形斑秃, 大者直径约 3 cm, 颈后部可触及略硬肿物, 大小约 5 cm×3 cm。心肺肝肾神经系统等查体未见明显异

常。妇科专科查体: 右侧阴唇可见一大小约 5 cm×3 cm 质略硬肿物, 左侧阴唇见一大小约 13 cm×10 cm, 质略硬肿物, 表面呈溃疡状, 伴少量分泌物(图 1、2)。外阴呈未婚型, 皮肤黏膜正常。会阴体可见一肿物, 大小约 3 cm×2 cm, 近肛门处见一 4 cm×1 cm 条索状肿物, 色红, 无出血、渗出。平时月经规律, 但月经量少, 经血呈暗红色, 有血块夹杂。否认家族性遗传病史, 否认家族性肿瘤病史。盆腔 MR 平扫及增强扫描显示: (1)慢性炎症所致液体积聚或淋巴回流障碍所致淋巴囊肿。(2)富含黏液肿瘤性病变, 伴病灶周围皮肤、右侧大阴唇皮肤及骶尾部皮肤广泛增厚、纤维组织增生可能。IgE 测定: 7 890 U/mL。

入院后予以多学科会诊(儿科、皮肤科、烧伤整形科、放射科、病理科、内科、妇科、药学部), 因患者合并 HIES, 免疫力低, 术后感染风险极高, 经多学科会诊后, 决定双侧会阴部肿物分 2 次手术进行, 因患者入院时重度贫血(血红蛋白为 54 g/L, 红细胞计数 $3.54 \times 10^{12} L^{-1}$), 予以输血、静脉注射蔗糖铁及口服多糖铁纠正贫血, 同时予以布地奈德雾化吸入改善呼吸道炎症、静脉注射 Ig 提高免疫力等处理, 分别于 2022 年 9 月 28 日在喉罩全身麻醉下行“左侧外阴肿物切除术”, 于 2023 年 5 月 30 日在喉罩全身麻醉下行“右侧外阴病损切除术”, 术后予以头孢呋辛钠抗感染、补液、静脉营养支持, 口服多糖铁补铁等处理。2 次手术均在术后第 6 天外阴切口裂开, 取外阴分泌物培养均提示: 大肠埃希菌、金黄色葡萄球菌(耐甲氧西林)。立即予床边隔离处理, 使用头孢哌酮钠舒巴坦钠 1 g, 每 8 小时 1 次, 静脉滴注抗感染治疗, 后改为予左氧氟沙星口服抗感染。请皮肤科会诊后, 予加强外阴切口换药, 外用德莫林喷剂每日 1 喷。于首次术后 12 d 静脉滴注人免疫球蛋白(pH=4) 14 g。首次术后 15 d 外阴切口周围皮肤干燥脱屑严重, 伴疼痛, 予使用艾洛松与百多邦 1:1 外涂, 予拔除导尿管。2 次手术后每日予以生理盐水冲洗外阴伤口 2 次, 并更换

伤口敷料。换药后,外阴部予以硫酸镁湿敷和电磁波治疗仪照射,每日均 2 次,每次 30 min。经过积极处理后,会阴部伤口明显好转,感染得到有效控制,分别于 2022 年 11 月 6 日和 2023 年 7 月 7 日伤口愈合,顺利康复出院。

2 护理措施

2.1 控制和预防感染

2.1.1 积极抗感染 HIES 目前尚无根治的手段,并发感染是其主要死因^[7],因此高综合征并发外阴肿物切除术后,治疗的关键就是早期积极的抗感染治疗,预防伤口及全身感染。本例患者因伤口位于会阴部,临近尿道口、阴道、肛门等位置,伤口不可避免得发生感染。临床治疗中,应根据分泌物药敏使用选择针对金黄色葡萄球菌和化脓性细菌的抗生素。本病例应用的头孢哌酮钠舒巴坦钠和左氧氟沙星均对感染控制有效。有文献报道,口服西咪替丁和维生素 C 也可减低患者感染机会^[8]。此外,在积极抗感染的同时,提高 HIES 患者免疫力,预防感染的发生也是治疗的重要环节,有研究显示,HIES 患者可选择静脉或皮下注射免疫球蛋白,可有效减少肺部或皮肤等部位感染的发生^[9]。该病例患者在 6 年前即开始静脉滴注 Ig 2 次/月,为手术的准备打下了良好的免疫基础,住院期间同时静脉滴注 Ig,有效地控制并缓解了术后感染的发生。

2.1.2 加强会阴护理 控制会阴伤口的感染是本病护理的关键环节。临床中应尽可能保持会阴清洁干燥,减少伤口的渗血、渗液。每日更换会阴部敷料,每次更换敷料前需观察伤口肉芽生长情况,换药时用生理盐水 10 mL 冲洗,并用聚维酮碘消毒创口皮肤。换药后,会阴部皮肤予以硫酸镁湿敷,每日 2 次,减轻会阴部肿胀;同时会阴部伤口使用电磁波治疗仪照射,每日 2 次,每次 30 min,以促进伤口渗液吸收;留置尿管期间,外阴擦洗每日 2 次,预防尿路感染。

2.1.3 做好床边隔离 患者免疫力低,同时伴有感染,因此安排单间入住,病房限制、减少人员出入,病室每日开窗通风,预防呼吸道感染。床边做好蓝色隔离标识,床边配备速干手消毒液、体温计、血压计、听诊器等医疗仪器,医疗仪器专人专用,病区门口备好隔离衣、外科口罩、一次性无菌手套、护目镜和面罩等用品,并安排每日最后诊疗护理。病房床单位每日用 500 mg/L 的含氯消毒液擦拭消毒 1 次,擦拭后的抹布等洁具单独消毒处理。保持患者床单位及衣裤清洁、干燥,护理人员及时清除床上的皮屑。出院时床单位行终末消毒处理。医护人员注意手卫生,严格无菌操作,操作前、中、后都需要洗手,近距离操作时医护人员需做好防护,按规范穿好隔离衣,佩戴好手套、帽子、口罩等,避免皮肤黏膜交叉感染和继发真菌和病毒感染。更换后的医疗伤口敷料需用黄色医疗垃

圾袋独立包装,采集的伤口分泌物标本也应装入密闭容器中,并注明菌名,注意隔离。患者连续两次标本(间隔时间>24 h)采样耐药菌培养结果均为阴性,方可解除隔离^[10]。

2.2 重视皮肤护理

2.2.1 保护皮肤屏障 本例患者全身皮肤粗糙,见多发散在红色条索状斑疹,伴明显瘙痒及脱屑,因此做好皮肤的护理,保护好皮肤屏障预防感染尤为重要。患者术后外阴切口周围皮肤干燥脱屑严重,伴疼痛,根据皮肤科医师会诊后,予使用艾洛松与百多邦 1:1 外涂,指导患者按照“指尖单位”正确使用药量,其他皮肤皮疹处用低效类固醇药膏,避免长期使用产生激素不良反应^[11]。日常工作中,保持病房温度和湿度适宜,室温维持 22 ℃ 左右,湿度保持在 40%~60%。指导患者穿柔软宽松、透气性好的棉质内衣,避免接触化纤及毛织品,减少摩擦刺激;定期修剪指甲,防止搓揉搔抓皮肤。保持床铺清洁干燥平整,每日更改床单位用品,同时指导患者家中床单等床上用品要经常清洗、阳光暴晒。在日常生活中,全身皮肤避免接触化学性物质或刺激性药物,沐浴时,避免热水烫洗或使用碱性肥皂,避免过度清洗损坏皮肤屏障。有报道指出,HIES 患者建议使用防腐剂或漂白液稀释剂进行沐浴,或常在添加漂白粉的游泳池中游泳可有效减少金黄色葡萄球菌定植^[8]。

2.2.2 保护外周皮肤和静脉 本例患者皮肤粗糙,血管细小,长期治疗后静脉条件差,静脉穿刺等操作难度大。穿刺时选择年资较高、技术熟练的护士,尽量做到一针见血。操作时严格执行无菌操作,动作轻柔,选择 3M 透气防敏敷贴;穿刺部位尽可能选择皮疹脱屑较少的手背静脉,从远心端开始穿刺;扎止血带时,为防止损伤皮肤,在扎止血带处的皮肤上缠绕 2 层纱布,避免将止血带直接扎在皮肤上。穿刺后加强局部皮肤观察,穿刺处出现红肿、瘙痒、疼痛等症状及时拔除穿刺针。

2.3 预防跌倒等意外 会阴手术后,因会阴部有伤口,影响日常坐起和行走,因此,需特别注意预防跌倒、坠床等意外。指导患者将呼叫铃、水杯等常用物品放在床旁易取处,休息时拉上床栏,防止坠床。保持病房地面干燥,光线明亮,及时移开多余物品,保持走道通畅。行走时穿本科室特制的外阴手术专用裤,保持起卧时会阴部伤口不易被牵拉,同时保证裤腿不垂地,穿防滑鞋。指导坐起行走时动作轻柔缓慢,避免牵拉伤口引起疼痛,下床活动需家属协助。研究表明,家人对跌倒问题的关注直接影响患者预防跌倒的行为和态度,有利于提高患者的跌倒警觉意识^[12]。本例中患者较年轻,家属对其跌倒的警觉性较低,工作中,医护人员应加强患者及其家属预防跌倒的健康宣教,使家属共同参与到跌倒预防、识别和管理的工作

中,保障患者安全。

2.4 一般护理 指导患者进食高蛋白、高热量、高纤维饮食,食物宜清淡易消化,禁食辛辣刺激、浓茶咖啡、海鲜及过敏食物。嘱患者多喝水,建议多吃水果、蔬菜、粗粮,保持大小便通畅。术后协助患者翻身,指导踝泵运动,鼓励并协助患者早期下床活动,同时做好休息与活动的调节,保证充足的睡眠。

2.5 心理疏导 病耻感是指罹患某种疾病的个体对自身负面标记的耻辱感和感受到的负性心理体验^[13]。本例患者自幼生病,病程长,病耻感强,加之性格较安静孤僻,较少与人交流,表现出明显的社会限制,同时患者对疾病治疗和预后缺乏信心,入院时焦虑评估评定为中度焦虑。研究表明,高水平的社会支持往往会降低患者感受到的社会限制及病耻感程度,因此,在临床工作中,作为医护人员,需要多倾听患者的内心感受,日常治疗和护理中,多关心体贴患者,降低患者的社会排斥感和社会隔离感^[14]。即使在患者行床边隔离时,医务人员仍需保持平常心,平等对待患者,并与患者及家属解释床旁隔离的必要性和重要性,取得患者的理解和配合,消除思想顾虑,避免加重心理负担。同时,鼓励家属及亲密好友多给予陪伴与鼓励,降低社会限制。

2.6 随访指导 高 IgE 综合征患者需终身随访,指导患者按时复诊,定期复查血常规及肝肾功能等,定期注射 Ig 以提高免疫力。预防感染和加强皮肤护理是自我护理的重点,需遵医嘱服用各种抗生素,坚持用药,注意服药后的注意事项。养成良好的生活习惯,注重自身心理调节,保证充足的睡眠,日常饮食避免食用和接触致敏物质,避免跌倒,具有生育能力的女性应避免孕。

总之,高 IgE 综合征发病率低,目前尚未见高 IgE 综合征并发外阴肿物的临床研究报道,缺乏系统的该疾病治疗护理的经验总结,因此记录并总结该病例的临床经验具有重要意义。此疾病患者病因复杂,病程长,机体抵抗力差,常并发皮肤和肺部感染,易反复复发,患者心理负担重。临床中应加强会阴护理,积极预防和控制感染,指导生活起居注意事项,重视心理疏导和随访观察,促进患者身心康复。

参考文献

[1] ALYASIN S, ESMAEILZADEH H, EBRAHIMI N, et al. Phenotyping and long-term follow up of patients with hyper IgE syndrome[J]. *Allergol Immunopathol(Madr)*, 2019, 47(2): 152-

158.

- [2] DAVIS S D, SCHALLER J, WEDGWOOD R J. Job's syndrome. recurrent, "cold", staphylococcal abscesses [J]. *Lancet*, 1966, 1 (7445): 1013-1015.
- [3] AL-SHAIKHLI T, OCHS H D. Hyper IgE syndromes: clinical and molecular characteristics[J]. *Immunol Cell Biol*, 2019, 97(4): 368-379.
- [4] LIN L, WANG Y, SUN B J, et al. The clinical, immunological and genetic features of 12 Chinese patients with STAT3 mutations[J]. *Allergy Asthma Clin Immunol*, 2020, 16: 65.
- [5] 杨芝, 杨军, 赵晓东. 高 IgE 综合征研究进展[J]. *中国实用儿科杂志*, 2018, 33(1): 72-75.
- [6] 杨汉华, 马廉. 高 IgE 综合征的研究进展[J]. *世界临床药物*, 2017, 38(6): 369-372.
- [7] ODIO C D, MILLIGAN K L, MCGOWAN K, et al. Endemic mycoses in patients with STAT 3-mutated hyper-IgE(Job) syndrome[J]. *J Allergy Clin Immunol*, 2015, 136(5): 1411-1413.
- [8] 叶晓洁, 蔡丹凤, 李育梅, 等. 高 IgE 综合征反复并发颈肩部脓肿患儿的护理[J]. *护士进修杂志*, 2017, 32(24): 2268-2270.
- [9] 韩絮, 高跃. 儿童高 IgE 综合征伴反复气胸 1 例[J]. *中国皮肤性病学杂志*, 2022, 36(1): 90-93.
- [10] 杨启文, 吴安华, 胡必杰, 等. 临床重要耐药菌感染传播防控策略专家共识[J]. *中国感染控制杂志*, 2021, 20(1): 1-14.
- [11] 高迎霞. 1 例高 IgE 综合征病人的护理[J]. *全科护理*, 2018, 16(29): 3707-3708.
- [12] 刘加婷, 邓子银, 赵丽蓉, 等. 住院患者跌倒预防相关临床实践指南的质量评价及推荐意见总结[J]. *护士进修杂志*, 2024, 39(4): 395-400.
- [13] ESSER P, MEHNERT A, JOHNSANSEN C, et al. Body image mediates the effect of cancer-related stigmatization on depression: a new target for intervention [J]. *Psychooncology*, 2018, 27(1): 193-198.
- [14] 裘佳佳, 李平, 黄丽瑾, 等. 社会限制与年轻乳腺癌患者病耻感的相关性研究[J]. *医学与哲学*, 2023, 44(18): 47-51.

(收稿日期: 2024-02-06 修回日期: 2024-08-03)