· 论著 ·

6例MDA5抗体阳性皮肌炎相关快速进展间质性肺病患者的护理体会*

牟静¹ 吴晓冰^{2,*} 徐燕妮² 邓妙贞²

1.西南交通大学附属成都市第三人民医院呼吸与危重症学科(四川成都610014)

2.广州医科大学附属第一医院呼吸与危重症学科四区(广东广州510120)

【摘要】目的 总结MDA5抗体阳性皮肌炎相关快速进展间质性肺病(RP-ILD)患者的护理经验。**方法** 6例MDA5抗体阳性皮肌炎相关快速进展间质性肺病患者的护理重点包括呼吸系统的护理、皮肤的护理、吞咽指导及护理、抗凝的护理、控制感染的护理、舒适的护理。**结果** 4例患者病情稳定后给予治疗方案出院, 2例因出现呼吸衰竭抢救无效后死亡。**结论** 对于MDA5抗体阳性的皮肌炎患者合并RP-ILD时, 应该控制感染, 控制纤维化进展, 做到减轻患者氧耗, 控制患者感染侵袭, 增强患者对抗疾病的信心, 对患者进行包括疾病、心理、营养多维度的护理, 基于以上护理原则对此6例患者进行相关护理以帮助患者从疾病快速进展期向平稳期过渡并总结护理体会, 旨在更好地为临床护理工作作出参考。

【关键词】 MDA5抗体阳性; 皮肌炎; 快速进展间质性肺病; 护理

【中图分类号】 R473.75; R563.1+3

【文献标识码】 A

【基金项目】 四川省医学会(2019HR39)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.01.013

Nursing Experience of 6 Patients with MDA5 Antibody-Positive Dermatomyositis Related Rapidly Progressing Interstitial Lung Disease*

MOU Jing¹, WU Xiao-bing^{2,*}, XU Yan-ni², DENG Miao-zhen².

1.Department of Respiratory and Critical Care, the Third People's Hospital of Chengdu, Southwest Jiaotong University, Chengdu 610014, Sichuan Province, China

2.Department of the Fourth District Respiratory and Critical Care, the First Affiliated Hospital of Guangzhou Medical University, Guangzhou 510120, Guangdong Province, China

Abstract: Objective To summarize the nursing experience of patients with rapidly progressing interstitial lung disease (RP-ILD) related to MDA5 antibody-positive dermatomyositis. **Methods** The focus of nursing care of 6 patients with MDA5 antibody-positive dermatomyositis-related rapidly progressing interstitial lung disease included respiratory system care, skin care, swallowing instruction and care, anticoagulation care, infection control care, and comfortable care. **Results** 4 patients were treated with treatment after their condition was stable and discharged, 2 patients died of respiratory failure after rescue failure. **Conclusion** For patients with MDA5 antibody-positive dermatomyositis and RP-ILD, the infection should be controlled, the progression of fibrosis should be controlled, so as to reduce the patient's oxygen consumption, control the patient's infection invasion, enhance the patient's confidence in fighting the disease, and treat the patient including the disease, Psychological and nutritional multi-dimensional nursing, based on the above nursing principles, the 6 patients were given relevant nursing care to help the patients transition from the rapid progress of the disease to the stable period and summarize the nursing experience, aiming to make a better reference for clinical nursing work.

Keywords: MDA5 Antibody Positive; Dermatomyositis; Rapidly Progressing Interstitial Lung Disease; Nursing

皮肌炎(dermatomyositis, DM)是表现为肌肉慢性炎症和特殊的皮疹,包括向阳性皮疹和指关节的紫红色Gottron's丘疹的一种结缔组织性疾病^[1]间质性肺病(interstitial lung disease, ILD),是结缔组织病(connective tissue disease, CTD)患者的常见肺部并发症,部分ILD患者可发展为进展性肺纤维化,使肺功能严重受损,最终引起呼吸衰竭,严重影响患者的生活质量,甚至危及生命^[2]。快速进展性ILD(rapidly progressive interstitial lung disease, RP-ILD)目前定义为呼吸道症状在1~3个月内进行性加重、出现呼吸困难和低氧血症肺HRCT提示新发肺间质病变或肺间质病变较前加重的间质性肺病^[3]。抗黑色素瘤分化相关基因5(anti-melanoma differentiation-associated gene 5, anti-MDA5)抗体阳性作

为DM的类型之一,其发生ILD比例高达92%,其RP-ILD的发生率更高,总生存率低,90d生存率仅为66.7%^[4-6]。抗MDA5抗体作为一种DM特异性抗体,有一定的种族差异,有报道显示亚裔成人DM患者中,抗MDA5抗体阳性率达20%~50%^[7]。对于此类处于疾病快速进展期的患者,应降低氧耗,减少感染风险,加强皮肤的管理,为患者提供疾病、心理、营养等多维度的护理。鉴于对该类疾病的护理报道较少,特总结我院2020年收治的6例MDA5抗体阳性皮肌炎患者合并快速进展性间质性肺病[MDA5(+)-RPILD]的护理体会,以期为广大护理人员提供借鉴和参考。

1 资料与方法

【第一作者】 牟静,女,主管护师,主要研究方向:肺血管及肺间质疾病。E-mail: 452154379@qq.com

【通讯作者】 吴晓冰,女,副主任护师,主要研究方向:肺血管及肺间质疾病。E-mail: 1390049816@qq.com

1.1 一般资料 2020年7月至9月共收治MDA5(+)-RPILD患者6例,女5例,男1例,平均年龄(54±2.43)岁。6例患者既往诊断皮损炎病史,因感病情加重明显,主诉以“短期内出现活动后心累气促骤然加重至生活能力下降,全身肌肉酸痛”为主要症状来我院就诊。6例患者肺功能均提示弥散功能下降、限制性通气功能障碍。其中1例合并肺栓塞,3例合并纵膈气肿,6例均合并I型呼吸衰竭。

1.2 治疗方法 6例均在疾病快速进展期,使用抗感染、免疫抑制剂及激素、免疫球蛋白冲击治疗,口服抗纤维化药物。临床治疗除用药外,以绝对卧床休息为主。

2 结果

6例MDA5(+)-RPILD患者在经过积极的治疗及护理后,4例患者病情稳定后给予治疗方案出院,2例患者出现呼吸衰竭经抢救无效后死亡。

3 讨论

3.1 高流量湿化氧疗的护理 CTD-ILD患者肺功能主要表现为限制性通气功能障碍和弥散功能障碍。抗MDA5+抗体患者出现呼吸系统症状后1个月内,会伴进行性呼吸困难和低氧血症^[8],MDA5(+)-RPILD患者极易出现快速进展的低氧血症。有研究表明,当CTD患者出现全身系统性损害尤其合并氧合指数下降及肺泡动脉氧分压差下降时,死亡率更高^[9]。所以对于此类患者地氧疗是极其重要的。高流量湿化氧疗(high flow nasal cannulae, HFNC)是通过提供相对恒定的吸氧浓度(21%~100%)、温度(31~37℃)和湿度(8~80L/min)吸入气体,对单纯低氧血症患者具有明确的治疗效果^[10]。研究显示HFNC越来越多的用于ILD,以减少呼吸频率和改善分钟通气,缓解呼吸困难症状,对比无创通气,HFNC增加患者的舒适度和耐受性^[11]。对于皮损炎相关间质性肺病的病例报道中,HFNC可避免气管插管,缓解呼吸窘迫,减少焦虑,并允许患者早期下床康复活动,可显著提高住院患者生活质量^[12]。本研究6例患者在入院后均有在床上活动即出现气促明显、心率增快、氧饱和不稳定的情况,患者生活能力评定(Bathel)指数下降幅度最大能达到80分。患者均无明显咯痰,其中1例患者因活动即气促导致无法交流。6例均给予HFNC联合储氧面罩取得较好效果。在患者疾病处于快速进展期时,低氧血症明显,本研究护理中给予安置HFNC联合储氧面罩,能有效改善患者低氧血症,且使用HFNC患者可以进食及交流,同时提高气道湿化,亦不会出现因使用无创面罩带来的器械性损伤,从而有效提高患者舒适度。

3.2 皮肤的护理 对于MDA5(+)-RPILD患者应重视皮肤的护理。MDA5抗体(+)的DM患者易出现典型皮肤受累的表现,如向阳疹、Gottron疹、V字疹、披肩征、技工手、皮肤溃疡等^[13]。有研究表明,皮肤溃疡与RPILD密切相关,是MDA5抗体(+)的患者的预后不良因素^[14]。且激素及免疫抑制剂的使用对皮肤的修复有所影响。另一方面,患者因为疾病的急性加重导致无法下床活动,容易发生受压处皮肤发生压力性

损伤。此类患者应注意皮肤的保护,崔爽等^[15]的研究总结11例MDA抗体+患者皮肤的护理结合我院具体情况在此次患者的护理中进行应用取得较良好的效果。我院收入此6例患者均有“技工手”、Gotton's疹(+),其中4例出现不同程度的对称性皮肤破溃部分已结痂,2例皮肤未见破溃,但双肘、腕部等骨突出可见皮肤粗糙。采取凡士林软膏外涂,禁用肥皂,可使用温水清洗。其中1例患者出现双侧腕部及肘部皮肤0.5cm×0.5cm破溃伴渗液,经伤口造口专家会诊后予以碘伏外涂后予SSD及纱布覆盖,患者渗液较前减少。对于因疾病卧床无法下床的患者的压力性损伤的预防,我院自制记忆海绵体位垫有大小型号用于帮助患者翻身及垫于骨突处,患者未发生压力性损伤。

3.3 控制感染的护理 在ILD患者中,合并感染是诱发呼吸衰竭的高危因素^[16]。国外研究发现,相比病毒感染来说,细菌、真菌感染在ILD感染中起到了很大的作用^[17]。结缔组织合并重症感染预后极差,在ICU死亡率极高,就CTD发病特点以皮损炎病例数最多^[18]。研究发现对于皮损炎早期死亡原因为急性或亚急性的间质性肺炎,而后期主要死亡原因为肺部感染^[19]。加之使用激素和免疫抑制剂治疗,容易合并感染,增加患者死亡率。除常规抗感染护理外,应尽力将患者安排在集中病房统一管理,注重患者基础护理。(1)口鼻腔护理:激素的大量使用可能导致牙床的萎缩,指导患者使用软毛牙刷清洁口腔;用生理盐水或石蜡油湿润清洁鼻腔,保持口鼻腔的清洁。(2)皮肤的护理:患者疾病呈快速进展期,且为皮损炎相关,破溃的皮肤会导致感染加重,骶尾部及受压部位应用保护型泡沫辅料进行保护,保持床单元清洁干燥,避免压力性损伤的发生。(3)医护人员做好手卫生消毒,严格无菌操作,接触患者均需穿着隔离衣,床单元固定快速手消毒剂。(4)对患者及家属严格落实手部卫生相关健康教育,监督患者及家属手部卫生情况,对于患者在实行使用消毒剂的同时需要密切关注患者皮肤情况。(5)减少不必要的侵袭治疗,加强病房管理及清洁,定期进行紫外线消毒。

3.4 抗凝的护理 对于MDA5(+)-RPILD患者应注意血栓形成及出血风险的评估。间质性肺病病变主要是侵犯周边肺组织肺泡、肺泡间隔、邻近的小气管和小血管的弥漫性炎症疾病^[20]。MDA5(+)-RPILD患者需要使用大量激素冲击治疗,且患者因疾病导致活动困难,所以此类患者发生血栓与出血风险多种高危因素并存。在临床上需要评估相关风险。本研究6例患者均使用低分子肝素皮下注射抗凝治疗。并制定抗血栓预防方案,根据病情在维持氧合且以患者不觉累为主,其中2例可在医护人员协助下进行踝泵运动。4例患者氧合不稳定使用弹力袜及下肢静脉压力泵。因患者在快速进展期,活动耐力差,且需要安静休息,故制定的床上活动均需携带HFNC下进行,并密切观察患者的生命体征及症状。每日观察记录患者双下肢周径及有无出血倾向。1例患者并发肺栓塞使用低分子肝素溶栓后栓塞消失,其余患者均未出现静脉血栓栓塞症及出血。

3.5 吞咽指导及营养护理 对于MDA5(+)-RPILD患者要重视患

者的胃酸反流情况及吞咽指导。研究发现,急性加重期的肺间质纤维化(IPF)患者支气管肺泡灌洗液中的胃酸和胃蛋白酶含量均明显高于稳定期的IPF患者。6例患者均因病情危重,无法脱离氧气治疗,为了降低患者误吸风险,抑制胃酸反流入肺,均安置鼻空肠管。予以营养会诊制定鼻饲营养方案以加强患者营养的护理,改善患者营养结构。安置鼻空肠管期间为避免患者吞咽肌功能下降,由吞咽专科护士对患者进行评估并进行吞咽康复的指导包括每日进行两次舌部活动、牙齿咬合运动及鼓腮运动,每次5~10min;每日对患者进行蛙田饮水试验评估及锻炼患者吞咽功能。3例患者好转进入稳定期均拔出鼻空肠管经口进食良好,1例患者带管出院^[21]。

3.6 舒适及心理的护理 MDA5(+)-RPILD患者需要安静休息,减少氧耗以度过疾病快速进展期。舒适理论是围绕舒适需求、舒适干预、干预协变量、寻求健康行为及结构的完整性5个主要概念形成的理论框架^[22]。MDA5+ -RPILD患者因病情处于快速进展期,疾病进展快,低氧血症明显,且因疾病本身死亡率高,患者病情重、心理负担重,1例患者自诉感觉为突发的呼吸困难加重无法接受,4例患者自诉对疾病感到恐惧。在护理方面应基于舒适理论,以让患者尽可能放松的舒适环境为主,为患者的生活按下“减速键”: (1)告知患者家属尽力固定陪护,减少人员探视;(2)降低病房灯亮度,以温和灯光及床头灯为主,嘱患者安静休息,减少活动;(3)为减少患者耗氧,保留鼻空肠管及尿管;(4)保持大便通畅,必要时可使用通便药物;(5)与患者充分沟通,了解患者心理状况,与心理专科护士共同制定心理干预方案从而改善患者焦虑恐惧等心理状态;(6)为患者播放舒缓音乐放松身心;(7)与患者家属充分沟通,减少家庭对患者的压力。尽量让患者安静放松以减少氧耗,平稳度过疾病快速进展期。

对于MDA5(+)-RPILD患者来说,病情会因肺纤维化出现肺功能急剧下降,呼吸衰竭且预后较差。患者会从生活完全自理快速进展为卧床无法活动,疾病进展快、病情重、心理负担大是临床工作者需要关注的重点。此类患者的护理难点在于如何帮助患者度过疾病快速进展期,对于MDA5(+)-RPILD患者应基于控制感染及纤维化进展,做到减轻患者氧耗、控制患者感染侵袭、增强患者对抗疾病的信心,重视患者疾病、心理、营养多维度的护理需求。MDA5(+)-RPILD患者因为疾病特异性需要呼吸内科、风湿免疫科、皮肤科等多学科诊治,对护理人员核心能力做出了更高的要求,特别是对于疾病进展观察的细节及敏感度等能力需要提高。本研究病例患者数较少,临床上还需继续收集更多病例来总结MDA5(+)-RPILD患者的护理体会,对于此类疾病预后较差的患者应将进一步关注患者出院后的系统随访及包括基于疾病个体化的呼吸康复在内的延续性护理,以医护一体化模式改善患者疾病结局。

参考文献

- [1] Charrow A, Vleugels R A. Cutaneous ulceration in anti-MDA5 dermatomyositis[J]. *N Engl J Med*, 2019, 381(5): 465.
- [2] 王迁, 李梦涛. 2018中国结缔组织病相关间质性肺病诊断和治疗专家共识[J]. *中华内科杂志*, 2018, 57(8): 558-565.
- [3] Horiike Y, Suzuki Y, Fujisawa T, et al. Successful classification of macrophage-mannose receptor CD206 in severity of anti-MDA5 antibody positive dermatomyositis associated ILD[J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2019, 58(12): 2143-2152.
- [4] 曲祥文, 楚荷莹, 孙金磊, 李靖, 张国俊. 抗MDA5抗体在皮肌炎相关性间质性肺病中的表达意义[J]. *河南医学研究*, 2020, 29(10): 1739-1743.
- [5] Hozumi H, Fujisawa T, Nakashima R, et al. Comprehensive assessment of myositis-specific autoantibodies in polymyositis/dermatomyositis-associated interstitial lung disease[J]. *Respir Med*, 2016, 121: 91-99.
- [6] 李梦圆, 陈斌峰, 周绵菁, 等. 抗MDA5阳性的特发性炎性肌病的临床特征[J]. *广东医学*, 2020, 41(7): 683-687.
- [7] 王凯歌, 杜鑫森, 程德云. 抗黑色素瘤分化相关基因-5 (MDA5) 抗体与抗MDA5抗体阳性皮肌炎[J]. *中华内科杂志*, 2018, 57(12): 938-941.
- [8] So H, Wong V T L, Lao V W N, et al. Rituximab for refractory rapidly progressive interstitial lung disease related to anti-MDA5 antibody-positive amyopathic dermatomyositis[J]. *Clin Rheumatol*, 2018, 37(7): 1983-1989.
- [9] 程艳慧, 王保健, 李丽娟. 结缔组织病合并间质性肺病重症感染预后因素分析[J]. *临床肺科杂志*, 2019, 24(3): 435-440.
- [10] 解立新. 经鼻高流量湿化氧疗治疗慢性阻塞性肺疾病急性加重——临床与研究的证据[J]. *广东医学*, 2020, 41(7): 666-667.
- [11] 赖沙丽. 间质性肺病并发呼吸衰竭的危险因素分析及风险预测模型建立[D]. 重庆: 重庆医科大学, 2020.
- [12] 中华医学会呼吸病学分会呼吸危重症医学学组, 中国医师协会呼吸医师分会危重症医学工作委员会. 成人经鼻高流量湿化氧疗临床规范应用专家共识[J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2019, 42(2): 83-91.
- [13] 姜丽丽. 抗MDA5抗体阳性的特发性炎性肌病的临床研究[D]. 南昌: 南昌大学, 2019.
- [14] Xu Y, Yang C S, Li Y J, et al. Predictive factors of rapidly progressive-interstitial lung disease in patients with clinically amyopathic dermatomyositis[J]. *Clin Rheumatol* 2016, 35(1): 113-116.
- [15] 崔爽, 王涛, 张春燕. 抗MDA5抗体阳性皮肌炎患者的护理[J]. *护理学杂志*, 2019, 34(21): 36-38.
- [16] Judge E P, Fabra A, Adamali HI, et al. Acute exacerbations and pulmonary hypertension in advanced idiopathic pulmonary fibrosis[J]. *Eur Respir J*, 2012, 40(1): 93-100.
- [17] Ushiki A, Yamazaki Y, Hama M, et al. Viral infections in patients with an acute exacerbation of idiopathic interstitial pneumonia[J]. *Respir Investig*, 2014, 52(1): 65-70.
- [18] 程艳慧, 王保健, 李丽娟. 结缔组织病合并间质性肺病重症感染预后因素分析[J]. *临床肺科杂志*, 2019, 24(3): 435-440.
- [19] 吴花香, 薛静, 王巧宏, 等. 皮肌炎和多发性肌炎合并间质性肺炎死亡原因分析[J]. *中华急诊医学杂志*, 2006(9): 837-839.
- [20] 王文献. 肺间质性病变的影像学诊断和进展[J]. *中华肺部疾病杂志(电子版)*, 2012, 5(6): 543-545.
- [21] Pellegrini C A, DeMeester T R, Johnson L F, et al. Gastroesophageal reflux and pulmonary aspiration: Incidence, functional abnormality, and results of surgical therapy[J]. *Surgery*, 1979, 86(1): 110-119.
- [22] 刘珍, 张艳, 赵敬. 安宁疗护中舒适理论、评估、影响因素研究进展[J]. *护理研究*, 2020, 34(8): 1404-1407.

(收稿日期: 2021-02-03)