

· 论著 · 康复与护理 ·

# 27例成骨不全患儿的护理

邢 祎\*

天津市天津医院小儿骨科(天津 300211)

**【摘要】目的** 探讨成骨不全患儿的护理。**方法** 收集我科在2019年1月至2022年8月收治的27名成骨不全患儿病例资料,在患儿住院期间通过手术干预矫正畸形、治疗骨折;输注双膦酸盐(注射用帕米膦酸二钠)积极治疗减轻症状,在住院期间严密观察病情,关注患儿体温,防止并发症。**结果** 经过治疗27名患儿病情均有所改善。**结论** 成骨不全尚不能根治,但经过积极有效的输液和手术治疗,以及全面的临床护理后,患儿病情可得到改善,生活质量有所提高。

【关键词】成骨不全; 患儿; 护理

【中图分类号】R726.8

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2026.1.054

## Nursing Care of 27 Pediatric Patients with Osteogenesis Imperfect

XING Yi\*

Department of Pediatric Orthopedics, Tianjin Hospital, Tianjin 300211, China

**Abstract: Objective** Exploring nursing care for pediatric patients with osteogenesis imperfect. **Methods** Collect case data of 27 pediatric patients with osteogenesis imperfecta admitted to our department from January 2019 to August 2022. Correct deformities and treat fractures through surgical intervention during their hospitalization; Injecting bisphosphonates (injection of pamidronate disodium) actively reduces symptoms, closely monitors the condition during hospitalization, pays attention to the child's temperature, and prevents complications. **Results** After treatment, the patient's condition has improved and their quality of life has improved. **Conclusion** Osteogenesis imperfecta cannot be cured yet, but after active and effective infusion and surgical treatment, as well as comprehensive clinical nursing, the condition of all 27 children has improved.

**Keywords: Osteogenesis Imperfecta; Pediatric Patients; Nursing**

成骨不全症(osteogenesis imperfecta, OI)又称脆骨病、瓷娃娃病,是一种危害大、致残率高的单基因遗传性骨病。新生儿患病率为1/15000~20000<sup>[1]</sup>。目前,不同国家和地区对罕见疾病(rare Diseases 简称RD)的认定标准存在一定的差异。WHO将罕见疾病定义为患病人数占总人数比例在0.65‰~1‰之间的疾病或病变<sup>[2]</sup>。成骨不全症主要由组成I型胶原的 $\alpha 1$ 或 $\alpha 2$ 前胶原链的COL1V1和COL1V2基因突变所致<sup>[3]</sup>。主要表现为骨质疏松增加、骨畸形、蓝色巩膜、肌肉萎缩、牙齿发育不全、身材矮小等<sup>[4]</sup>。骨密度检查具有敏感、客观等优势,在临床应用较为广泛<sup>[5]</sup>。大多数轻度病人,骨矿密度平均低于正常的百分之三十。临床上成骨不全主要靠药物及外科干预,其中药物治疗相对来说具有较好的疗效,且副作用较少,在临床被广泛接受。在疾病早期,骨折常可采用非手术治疗。在继发骨折或进行性畸形开始限制功能和活动时常采取手术治疗<sup>[6]</sup>。我科于2019年1月至2022年8月共收治此病患者27例,入院后给予相应治疗及护理措施,病情均有所改善,现将护理体会报告如下。

### 1 临床资料

我科于2019年1月至2022年8月共收治成骨不全症患者27例,其中男18例,女9例,年龄分布于3岁~15岁。16例入院后采取注射用帕米膦酸二钠输液治疗,第一次应用药物治疗有16例患儿发热,体温在36°C~38.4°C的患儿有7例,在38.5°C~39.2°C的患儿有9例;另外11例骨折患儿给予手术治疗,其中股骨干骨折闭合复位弹性钉内固定术2例,股骨干骨折切开复位内固定术4例,股骨骨折切开复位、畸形截骨矫形可延长髓内钉内固定术1例,

股骨颈骨折切开复位内固定术1例,股骨颈骨折闭合复位空心钉内固定术1例,肱骨截骨矫形内固定术1例,陈旧孟氏骨折切开复位、可延长髓内钉固定术1例。经过在院期间的积极治疗,患儿骨密度均有所增加,畸形及骨折患儿术后也得到矫正和处理。

### 2 护 理

**2.1 心理护理** 患儿住院易产生恐惧心理;成骨不全症患者及家属多年来频繁出入院,心理压力大。我们要先改善患儿及家属对疾病和治疗的不良情绪,建立治疗信念;另一方面与患儿沟通,了解其需求,关注其心理状态,并及时调节不良情绪,改善患儿心理健康<sup>[7]</sup>。我们会向患儿介绍病室环境以消除其陌生感。住院患儿中有11名患儿正值青春期,他们更加关注自己的外貌,肢体上的畸形及术后瘢痕往往会使他们产生自卑、焦虑,我们会更加关注他们的心理健康、保护他们的隐私;患儿家属对相关疾病知识了解不足、担心愈后的不确定等也存在紧张、焦虑等不良情绪。我们会根据患者家属的文化程度进行有针对性的心理干预,向其讲述疾病的相关知识、治疗方法及注意事项,使得患儿家属对我们的治疗方案和围手术期的护理有一个科学的认识。

**2.2 安全护理** 成骨不全症患者易发生骨折,更要注意其安全护理。大多数患儿缺乏危险意识,认知水平也处于未健全阶段,加上陪护家属照护的疲惫状态,患儿住院期间易发生跌倒坠床事件<sup>[8]</sup>。向患儿及家属做好安全指导尤为重要。我们会在患儿床尾悬挂防跌倒坠床风险标识牌,对家长及患儿进行有效跌倒坠床教育。抬高床档,移开床单位附近尖锐、锋利的物品以防止意外发生。告知患儿不在病房追逐奔跑,避免外伤的发生。在住院期

【第一作者】邢 祎,女,护师,主要研究方向:小儿骨科。E-mail: 1490060284@qq.com

【通讯作者】邢 祎

间,有一名患儿的陪护家属去卫生间时未把其陪伴照护一侧的床档抬起,患儿在床上不慎摔下,致头颅骨折。在给予拍片及后续及时积极处理后患儿病情有所好转。其余26名患儿在住院期间均未发生不良事件。此次事件更加提醒我们,要提高照顾者的安全意识及风险警觉性,避免因照护疏忽导致不良事件发生。

**2.3 用药护理** 双膦酸盐(bisphosphonates, BPs)类药物目前广泛应用于治疗儿童及成人成骨不全症,主要通过抑制破骨细胞骨架和皱褶缘的形成,抑制其释放酸性及酶类物质,以增加骨密度、减少骨吸收<sup>[9]</sup>。对于来输液治疗的患儿,我们会采用输注帕米膦酸二钠来进行治疗,输液时间为3天。一般来说,2~3岁患儿0.75mg/(kg·d),连输三天,三个月一次;3岁以上1mg/(kg·d),连输三天,四个月一次<sup>[10]</sup>。有些小朋友对于扎针输液非常害怕,甚至抗拒,我们会安排经验丰富的护士来给患儿输液。输液时我们一般会采用输液泵,以保证药物按时、按量、准确输入。在输液治疗时告知患儿尽量减少穿刺侧肢体的活动,以避免留置针打折、弯曲、脱出。输液过程中嘱家属全程关注,我们也会勤巡视、勤观察。

**2.4 体温护理** 发热是输注帕米膦酸二钠最常见的不良反应,有的合并寒颤、面色潮红等全身不适。对于输液治疗的患儿,尤其是首次输注,我们会密切关注其体温。住院期间16名患儿体温在36°C~39.2°C,体温在36°C~38.4°C的患儿有7例,38.5°C~39.2°C的患儿有9例。除了保持病室温度在18°C~22°C,湿度在50%~60%外,全程监测患儿体温,为保证测量的精准度,我们会用水银温度计定时为其测量腋温。体温在38.5°C以下时主要以物理降温为主,指导家属用温毛巾按照离心方向进行温水擦拭,当擦到腋窝、肘窝、手心时,稍微用力一些,时间稍长一些,保证良好的散热。体温超过38.5°C时遵医嘱给予退热药。保持床单位的清洁,白天病室勤通风。出院时16名患儿的体温均降至正常。

**2.5 术前护理** 对继发骨折或进行性畸形限制功能需要采取手术治疗的患儿,我们会在术前完善患者临床资料的收集,包括家族史、既往史、过敏史等。协助完成血常规、免疫生化、凝血常规、血型等实验室检查,完善心电图、肝胆B超等常规检查。指导患儿做一些适应性训练,比如床上使用便盆,适应术后床上排尿和排便。嘱术前一晚零点后禁食水。为配合手术,我们会遵医嘱告知患儿手术日晨6:00可适量饮用电解质水,饮用量一般为2mL/kg,最大不超过100mL。

## 2.6 术后护理

**2.6.1 一般护理** 患儿术后从手术转运床转移到病床时要格外注意,患儿骨质疏松性大,且刚做完手术,动作应更加轻柔。大多数患儿术后因麻醉反应会有躁动不安的情况,我们会叮嘱家属床旁守护,竖起床档,防止坠床及非计划性拔管的发生。术后常规每日多普勒血流检测、测皮温,给予激光治疗仪及低频脉冲磁场治疗。配合输注消炎、消肿止痛药物。

**2.6.2 病情观察** 术后取平卧位休息,床旁心电监护,密切观察患儿体温、脉搏、血氧饱和度、呼吸和血压的变化,采用肢体垫抬高患肢,以利于静脉血回流,注意观察伤口有无出血等情况。因为疼痛已是临床常规监测的第五生命体征。术后急性疼痛是一种令人身心不愉快的主观体验<sup>[11]</sup>。所以从手术回到病房开始,责任护士采用面部表情量表每天为患儿进行疼痛评估,及时了解患儿的疼痛程度,以便在后续治疗过程中随时根据患儿的疼痛状态调整治疗方案,提高镇痛效果,减轻患儿的痛苦。

**2.6.3 饮食护理** 麻醉完全清醒后,试饮少量温水,无不适应后即可进

食米汤、藕粉等温热、易消化的食物,逐步过渡到无刺激的半流食、普食。我院营养科医师会为患儿准备焦米汁和肠内营养制剂,患儿麻醉清醒后可先食用保护胃黏膜的焦米汁,后饮用肠内营养制剂。对于体型偏瘦或要做截骨等大手术患儿,营养科医师一般会给患儿做一个体成分测试,通过与家属的交流了解患儿的饮食喜好,再根据其具体情况做出针对性的个案饮食管理方案。

**2.7 预防压力性损伤** 因患儿术后需卧床时间较长,活动减少,背部及臀部皮肤长时间处于湿热环境中容易破损,预防压力性损伤至关重要。注意保持患儿皮肤清洁干燥,起每天定时翻身,勤观察骨突处皮肤。床尾悬挂“防止压疮”警示标识,每天床头交接班。

**2.8 功能康复护理** 术后早期的康复锻炼对患儿后期功能的恢复有重要的意义。康复治疗的特点是重复练习,康复的过程是长期的<sup>[12]</sup>。上肢手术的患儿,我们会指导其手指屈伸、对指、对掌、握拳练习;下肢手术的患儿,我们会嘱其进行足趾屈伸,股四头肌等长收缩训练,康复科医师也会每天指导患儿进行关节的伸屈和抗阻训练。

**2.9 出院健康指导** 出院当天对患儿进行出院指导,包括康复、运动、饮食及复查等注意事项。嘱其饮食上加强个人营养,多摄入高蛋白、高维生素富含高钙、维生素D的食物,合理膳食、科学用餐。日常生活中避免高强度运动,运动要适量,可进行散步、简单的有氧操等适宜的有氧运动。告知复查时挂号方法,由于很多外地患儿来院复查比较困难,网上问诊的作用更加凸显出来。我科微信公众号设有“在线咨询”栏目,不便来院复查的患儿可以通过在线问诊与医生进行沟通和交流,公众号里还有“家长科普”栏目,家长可随时随地点击进去了解观看。

## 3 小结

成骨不全症是一种遗传性疾病,目前国内尚没有根治方法<sup>[13]</sup>。只能通过手术来矫正现有的畸形,通过输注双膦酸盐类药物来增加骨密度,减少骨质疏松。日常生活中合理膳食,适当补充钙剂和维生素D。适当运动可以保持和增加患儿骨量。成骨不全症的治疗是漫长的,需要家长和患儿增强信心和耐心,医院、科室和患儿家庭保持联系,做到定期复查,我们医护患共同努力。

## 参考文献

- [1] 蔡诗雅,张浩.成骨不全症的药物治疗[J].中华骨质疏松和骨矿盐疾病杂志,2021,14(5):525-530.
- [2] 韩金祥,崔亚洲,周小艳.罕见疾病研究现状及展望.罕少疾病杂志,2011,18(1):1-6.
- [3] 张文会,丁华沁,王丽丽,戚艳,金英良.成骨不全症的国内外研究热点及现状分析[J].徐州医科大学学报,2019,39(1):62-66.
- [4] 王天平,胡曼云,张喜.COL1A2基因剪接突变所致成骨不全1例分析[J].医学理论与实践,2022,35(13):2269-2271.
- [5] 马惠倪,夏晶晶.老年骨质疏松性骨折患者定量CT法骨密度测量值及血清BALP、IGF-1、25(OH)D3水平检测意义[J].中国CT和MRI杂志,2023,21(11):164-166.
- [6] 先天性成骨不全外科治疗的发展[C]//2008年浙江省骨科学术年会论文集.2008:259-260.
- [7] 贺晓芬,王静,李彬彬.心理护理干预在尿毒症维持性血液透析患者中的应用效果.罕少疾病杂志,2019(4):95-96.
- [8] 李慧君,王旭梅,王春立.住院患儿跌倒坠床所致伤害特点及其影响因素分析[J].北京医学,2022,44(7):653-657.
- [9] 宋玉文,吕芳,李路娇,徐晓杰,王鸥,姜艳,夏维波,邢小平,李梅.双膦酸盐治疗成骨不全症达药物假期时患者临床特点[J].中华骨质疏松和骨矿盐疾病杂志,2018,11(2):113-119.
- [10] 齐素红.注射用帕米膦酸二钠治疗儿童成骨不全症的护理[J].天津护理,2018,26(05):532-533.
- [11] 曹颖,廖玲,覃焦,胡嘉乐,谭敏.成人术后急性疼痛评估工具的范围综述[J].护理学杂志,2023,38(7):110-116.
- [12] 董久君,王云玲,贾文雷.DTI在痉挛型单侧脑瘫患儿康复中的应用[J].中国CT和MRI杂志,2023,21(1):7-8.
- [13] 朱爱云,张晓瑜,邓钰.成骨不全症患儿76例临床护理[J].齐鲁护理杂志,2010,16(15):94-96.

(收稿日期:2023-12-18)

(校对编辑:韩敏求)