

肺蛋白沉积症肺泡灌洗术的护理

北京大学深圳医院 宋晨

肺蛋白沉积症(Pulmonary alveolar proteinosis, PAP)是一种以肺泡和终末呼吸性细支气管腔富含的磷脂蛋白质物质沉积为特征的肺部少见病,本病主要影响肺部气体交换,发病多隐匿。临床表现差异较大,有的无临床症状,有的以进行性气促、低氧血症为主要表现,有的因呼吸衰竭最终导致死亡。本文就肺蛋白沉积症肺泡灌洗护理的进展做一综述。

1 PAP诊断

1958年, Rosen等首次报道肺蛋白沉积症,之后的40多年间,陆续出现对PAP的发病机制、诊断及治疗的个案报道。国外的大型数据研究显示, PAP的发病率大约为0.36-6.2/100万,而其中90%的病例为自发免疫性。PAP可发生于各个年龄段,30-46岁为发病高峰期,男女性患病率约为1.3-2.6:1。研究显示吸烟与PAP的发病密切相关,58-79%患者有吸烟史,曾暴露在粉尘中的患者比例是26-54%。X线、CT、肺功能、BALF、肺组织活检、血清学检查,GM-CSF自身抗体测定等检查对PAP患者具有诊断价值。

胸片是该病首选的影像学检查方法,也是诊断该病的初级筛选方法,呈非特异性的弥漫分布的高密度实变或磨玻璃影,CT呈典型的地图样、碎石路样表现等。PAP的肺功能检查以肺限制性通气功能障碍及肺弥散功能障碍为常见,尤其为弥散功能障碍,对肺功能的检查可以评估疾病的严重程度、进展情况以及对治疗的反应。BALF染色检查对PAP具有诊断价值,表现为典型的乳白色或浓稠浅黄色液体,放置后分层,PAS染色阳性,电镜下可见肺泡II型细胞。经开胸或胸腔镜或纤维支气管镜肺活检及血清学检查如乳酸脱氢酶(LDH)、表面活性蛋白A(SP-A)和SP-D、癌胚抗原(CEA)、血清抗GM-CSF抗体均有文献报道对PAP的诊断具有一定的参考价值。

2 治疗

全肺灌洗目前被认为是对PAP患者的最佳治疗方式,被证明为行之有效的治疗方法,通过肺灌洗可以清除肺泡内的脂蛋白物质,使肺泡的功能得到恢复,症状得以缓解。灌洗按照《大容量全肺灌洗术医疗护理常规及操作规程》进行,每次灌洗给予37℃生理盐水500-1000ml,反复灌洗至回收液颜色由原来的白色牛奶样至完全变清。但全肺灌洗的操作方法较复杂,作为有创治疗方

法,治疗过程中存在一定风险。很多情况下仅能暂时缓解症状,不能从根本上纠正PAP的发病原因。症状反复出现,灌洗后疗效平均维持约15个月,66%的患者需要反复多次进行全肺灌洗治疗。

自转基因动物实验发现GM-CSF缺乏可导致PAP,且PAP可被呼吸道局部GM-CSF重构逆转。部分研究显示,对确定由GM-CSF不足引起的PAP患者可以给予GM-CSF替代疗法,能显著改善患者氧合和其他临床指标,主要分为皮下注射或雾化吸入。部分研究报道多次全肺灌洗术后病情反复,效果不佳,遂皮下注射GM-CSF,结束治疗后患者基本临床治愈。TazawaR等人对39名PAP患者进行GM-CSF雾化吸入治疗,每日吸入250μg,第一年隔周雾化,第二年减少至一周4天,隔周雾化,两年的治疗结束后仅62%患者耐受良好,对治疗有效。对自身免疫性PAP患者单纯应用吸入GM-CSF的疗效及影响其预后的因素研究发现,超过半数的自身免疫性PAP患者在接受GM-CSF雾化吸入治疗后可持续缓解,而基线肺活量的高低可能是疾病复发的高危因素。尽管吸入方法相对简单且直接作用于肺表面,但对于严重PAP患者,由于其肺泡表面活性物质大量沉积,肺泡表面的吸收能力差,GM-CSF雾化吸入的有效性有待进一步研究。

3 护理

3.1 心理护理目前对行全肺灌洗PAP患者护理的报道均涉及心理护理。首先因所患疾病属于发病率很低的罕见病,患者及家属缺乏相关知识担心手术失败、术后可能因肺水肿及肺不张的潜在危险而产生紧张、恐惧心理,部分患者因担心全身麻醉出现意外、手术费用等问题而产生巨大的心理压力。对此应全面评估患者,及时了解病人的心理状况,介绍肺泡蛋白沉积症国内外研究的最新进展及该病的相关知识,介绍成功案例及手术前后注意事项、可能出现的并发症,使病人对手术治疗有更深刻的了解,缓解患者的紧张情绪,使其既不能消极悲观,也不能盲目乐观,树立科学态度。

3.2 患者准备①完善各种术前检查,询问患者有无麻醉药过敏史。②术前一晚禁食12h、禁饮6h,有报道称术前禁食水8h亦可;③呼吸功能锻炼;④术前一晚安静入睡,必要时可使用镇静剂。

3.3 医护人员准备及时评估患者的一般情况,根据患者的心肺功能予心电监护,观察及记录患者心率、呼吸、血压、SpO₂变化,并在患者无吸氧状态下检测血气分

析,以便术中对照。术前医护人员可通过组织相关科室人员(病房、麻醉科、手术室)进行病案讨论和相关专科知识学习培训,制订详细的手术方案,分析术中、术后可能出现的并发症及处理方法,作可行性分析等。护理人员根据患者的情况制订了护理计划及措施,明确护理的重点。

3.4 术中护理①生命体征监测:术中严密观察生命体征及 PaO_2 、 SaO_2 的变化,持续心电监护,监测血气分析和血生化,以防灌洗过程中低氧血症的发作。②血气分析监测:由于肺灌洗时采取单侧肺通气,易引起患者通气不足导致二氧化碳潴留。因此,需密切监测血气分析的变化,以指导呼吸机参数的调节,预防酸碱平衡紊乱的发生。

①体位摆放:患者平卧于手术台上,将双手、髌、膝部妥善固定,防止术中摇床、变换体位时坠床。灌洗中要时常听诊监测另一侧肺有无湿啰音,尤其在体位改变时,更应警惕灌洗液是否逸入对侧肺,当听诊对侧肺呼吸音保持正常时灌洗才可以继续进行。灌洗结束后,将患者置头低脚高位,并对灌洗侧肺实施物理振荡或叩击,促使肺内残留灌洗液流出,并用支气管镜尽可能负压吸尽肺内残余液体。②协助麻醉:麻醉关键是双腔支气管导管摆放的位置必须准确,双肺隔离确切。③灌洗液:为确保按时将液体灌入肺内,灌洗液选择每袋1000~2000ml为宜,并加温至 $37^{\circ}C$,使其与体温接近,以减少机体的刺激。灌洗时应注意观察灌洗引流液的颜色、混浊度,每次引流液单独分装,标识清楚,以备术后送检。④记录灌洗液出入量:观察回收液颜色及性状,认真记录灌洗次数及回收量,观察各项监测指标,若无明显变化,即可开始重复灌洗,反复灌洗至回收液颜色由原来的白色牛奶样至完全变清。

3.5 术后护理:(1)病情观察PAP患者行全肺灌洗后,应24h严密监测生命体征 SpO_2 情况,纠正低氧血症,低氧血症被认为是全肺灌洗中最严重的不良反应。患者术中可能存在一定量的灌洗残留液,有效气体交换面积减少;同时由于灌洗过程中大量肺泡表面活性物质丢失,可导致肺泡萎缩,使通气血流比例失调,易发生低

氧血症,同时应注意观察患者的神志、口唇、指端是否发绀、咳嗽、咳痰、咯血及痰中带血情况,发现异常情况及时报告医生处理。(2)机械通气监测与管理患者术后支气管镜下可见大气道内白色泡沫样液状物蓄积,应及时吸引,避免分泌物增多导致气道堵塞,术后对机械通气的护理是护理工作的重点之一。保持管道的通畅,防扭曲、受压。及时使用加温湿化器,以防止气道干燥,妥善固定气管插管并防插管脱出。当患者意识清醒,咳嗽反射良好,支持压力 $<12cmH_2O$ 、 $PEEP<2cmH_2O$ 、 $FiO_2<30\%$ 、 $PaO_2>60mmHg$ 时且生命体征平稳,即予撤离呼吸机及拔管,予患者鼻导管中流量吸氧。

3.6 并发症的护理:(1)急性肺水肿由于大量盐水灌洗后肺泡吸收盐水,可导致血容量增加。灌洗后肺内毛细血管壁损伤,通透性增加,同时一定量的肺泡表面活性物质丢失易造成肺复张受损,术后第1天易引起急性肺水肿。术后记录出入量,严格控制输液速度(30~50滴/min)和输液量(1000ml/d),严密观察病人有无胸闷、气促、咯泡沫痰或泡沫样血性痰等症状,听诊肺部是否有大量湿罗音,并做好记录,及时协助其翻身、叩背、排痰,已拔管的患者可通过叩击、胸部振动疗法,鼓励患者有效咳嗽,以促进肺灌洗残留液的排出。(2)预防肺部感染术后机械通气时间不宜过长,及早拔除气管插管,以减少感染机会。且肺泡蛋白沉积症患者的肺泡巨噬细胞功能异常,肺免疫机能低下,同时磷脂类物质在肺泡内滞留,对于病原体的生长具有良好的培养基作用,易继发肺部感染。应保持室内清洁,空气流通,使用空气净化机净化空气,减少探视人员;指导患者做扩胸运动,定时叩背2~3次/d。(3)康复锻炼术后患者卧床期间,可于床上作轻微活动,并给予按摩,以防止下肢深静脉血栓形成。可下床后,指导并协助患者进行室内活动及呼吸操锻炼。避免紧张和情绪波动,坚持有效的呼吸功能锻炼以改善肺功能,训练量力而行循序渐进;指导教育病人积极预防上呼吸道感染。

【收稿日期】 2015-04-10

(宋晨,女,北京大学深圳医院,主任护师,硕士生导师。主持深圳市市级课题3项(第一负责人),出版著作2部:《临床护理异常事件案例分析与预防》人民卫生出版社主编,《临床常用药物不良反应观察与护理》人民卫生出版社副主编。)