**一例先天性无痛无汗合并肱骨髁上骨折患儿围手术期的护理**

**华中科技大学同济医学院附属协和医院**

**王爽**

**摘要：**目的 探讨先天性无痛无汗症合并骨折患儿围手术期护理方法。 方法 针对我科近期护理的一例先天性无痛无汗患儿的临床资料进行回顾性分析，根据患儿的护理难点，应用个性化护理措施。 结果 患儿病情稳定出院。结论 应用个性化护理措施，加强安全护理，可避免患儿意外的发生；加强体温监测，及时采用物理降温可有效降低患者温度，预防高热惊厥；定期协助患儿温水擦洗，观察患肢皮肤情况，涂抹润肤油，可防止皮肤皲裂，及时发现病情变化；做好石膏护理，加强末梢血运观察，指导患儿有效功能锻炼，可预防并发症的发生；定期查血，检查伤口，发现感染迹象及时给予处理，可避免感染加重，预防感染性休克；注重饮食护理，循序渐进，增强营养，可使患儿贫血得到明显改善。

**关键词：**先天性无痛无汗；肱骨髁上骨折；患儿；护理

**Abstract** Objective :To investigate the perioperative nursing methods for children with congenital painless and sweat-free fractures。Methods：A retrospective analysis was performed on the clinical data of a congenital painless and sweat-free child in our department，according to the nursing difficulties of children, apply personalized nursing measures。Results： The patient was discharged from the hospital。Conclusion：Applying personalized care measures,Strengthen safety care to avoid accidents；Strengthening body temperature monitoring, timely physical cooling can effectively reduce patient temperature and prevent febrile seizures；Regularly assist the child to wash with warm water, observe the skin condition of the affected limb, apply emollient oil to prevent skin splitting and timely detect changes in the condition；Do a good job in gypsum care, strengthen the observation of peripheral blood supply, and guide the effective function of children to prevent complications；Check blood regularly, check wounds, and find signs of infection in time to avoid infection and prevent septic shock；Paying attention to diet care, step by step, and enhancing nutrition can make the anemia of children significantly improved。

**Key words**：Congenital painless and sweatless；Supracondylar fracture of the humerus；Children；Nursing

无痛无汗症 (Congenital insensitivity to pain with anhidrosis, CIPA) 又叫遗传性感觉和自主神经病变 (HSAN) 四型 (HSAN IV) , 是一种极其罕见的常染色体隐形遗传病[1],大多由胚胎发育时外胚发育不全引起，患者以婴幼儿、青少年为主，临床上主要表现为全身无汗、肢体部分或全部痛觉丧失及发热，此外部分患者并有智力障碍和感染[2]。肱骨髁上骨折是指肱骨内外髁上方约2-3 cm处的骨折, 此类骨折多发生于5-7岁的男性儿童, 约占90%，占所有儿童骨折的16%[3]。现将2020年2月17日我科收治一例先天性无痛无汗症伴左肱骨髁上骨折患者的护理体会报告如下。

**1.病例资料**

患儿，男，5岁，家属代诉患者因不慎摔伤左肘，当即感伤处肿胀，活动受限，无恶心、呕吐，有发热，在当地医院予以简单包扎，拍片提示左肱骨髁上骨折，为进一步治疗来我院，门诊以“左肱骨髁上骨折”收入院。查体：T：37.5℃，P：78次/分，R：20次/分，BP：118/78mmHg，神志清晰，无其他异常。专科情况：患儿左手明显畸形，肿胀伴淤青，活动受限，可触及骨擦音及骨擦感，左手末梢血运可，手指活动无明显异常。术前主要检查结果：本院X线提示左肱骨髁上骨折，检验结果红细胞4.01T/L，血红蛋白105g/L，单核细胞0.84G/L,尿素氮1.89mmol/L,钙2.06mmol/L，肌酐34.2umol/L,其他查血结果正常。治疗方案及经过：患者于2月18日在全麻下行左肱骨切开复位内固定术，术后给予输液消炎、消肿、补血等对症治疗，患者恢复较好。

**2护理**

2.1术前护理

2.1.1安全护理

无痛无汗症患儿因肢体部分或全部痛觉消失，易发生自我伤害行为，造成口腔及手指咬伤[4]。且患儿伴有多动症状，需特别注意安全护理，避免受伤。首先告知家属24小时陪护，为患儿勤剪指甲，避免抓伤，患儿烦躁时使用压舌垫保护，预防咬伤，其次，由于患者好动，应将患者安放于护士站附近的病房，以便于及时观察，将开水瓶、针具、玻璃制品等放置于患儿不易触及的位置，同时在床栏两侧安置挡板，放置防滑标志，避免患儿跌倒，夜间加强巡视，确保患儿安全。

2.1.2体温监测

先天性无痛无汗患儿由于体内缺乏对神经生长因子的信号转导，使得神经元难以有效生长发育，逐渐凋亡，导致皮肤中完全缺乏神经纤维，同时皮肤中汗腺失去自主交感神经元的支配作用[5]，无法通过出汗散热，基础体温较正常小儿高，易出现发热，应做好体温监测，患者术前体温波动在36℃-37.5℃之间。

2.1.3心理护理

患儿初到病房，由于环境改变，恐惧感增加，我科专为患儿在走廊设立文化墙，营造一个温馨的氛围，并陪伴患儿一起游戏，赠送玩具，使患儿消除恐惧感，同时由于患儿特殊，家属极度紧张，应做好患儿家属的心理护理，向家属解释手术的必要性及患者情况，使患儿家属增加对疾病的了解，树立战胜疾病的信心。

2.1.3皮肤护理

患者由于骨折出现患肢肿胀，应每隔2小时观察皮肤肿胀程度及末梢血运情况，给予初步固定，避免患肢活动。体温升高时，协助患儿进行温水擦洗物理降温，保持皮肤清洁干燥。

2.2术后护理

2.2.1一般护理

患儿术后返回病房，帮助整理衣服，注意保暖，由于患儿智力发育缓慢，交流障碍，术后不能配合问答，应耐心安抚，解答家属疑问，指导家属放松，告知术后相关注意事项，加强巡视，及时观察患儿面色，将患儿取平卧位，头偏向一侧，防止发生呼吸道阻塞，同时给予吸氧2升/分及持续心电监测，随时观察患儿心率、血氧、血压情况。

2.2.2静脉输液护理

患儿虽无痛觉，但进行静脉穿刺时动作仍要轻柔，尽量避开关节活动处，选择前臂，穿刺时，患儿易扭动，可陪伴患儿玩玩具，分散注意力，穿刺后，用弹力绷带配合纸盒固定，绷带松紧度适宜。告知家属保护好患儿，勿抓挠穿刺处，定期观察患儿输液部位情况，发现外渗或脱管及时给予更换。

2.2.3石膏护理

患儿术后石膏固定，由于先天性无痛无汗，痛觉丧失，为避免发生肢体坏死或缺血性挛缩等并发症，应重点观察患儿患肢肿胀程度，指端皮肤颜色、温度，每隔1小时进行巡视，轻按患肢手指指腹或指甲，放松后，手指由白迅速恢复粉红色，时间少于2秒，说明患肢血运良好[6]，若患儿出现肿胀明显，手指末端冰冷，麻木、苍白、发绀等，应及时通知医生处理。

2.2.4体温护理

患儿术后发热体温波动在37.5-39.3℃，术后第二天体温升至39.3℃，由于患儿无法散热，体温受室温影响较大，调节病房温度为25℃以下，每天消毒通风，保持空气流通，当体温在39℃以下时，鼓励患儿多饮水，当体温在39℃以上时，给予物理降温，在患儿腋窝、腹股沟等处放置毛巾包裹的冰袋，每隔30分钟复测体温，并多与家属沟通，减轻家属的紧张情绪。同时患者肌酐、尿素氮偏低，可能存在肾功能不全，指导家属协助一起观察尿量，患儿术后尿量日均在800毫升左右。经过护理，术后第五天，患儿体温恢复正常，伤口处未出现红肿、感染迹象。

2.2.5饮食护理

术后指导患儿进食清淡、易消化流质饮食，少食多餐，同时患儿血红蛋白稍低，在患儿退热，食欲恢复时指导患儿进食瘦肉、木耳等含铁丰富的食物，并补充水果、蔬菜等富含维生素的食物，每天可适当饮用牛奶，补充营养，促进骨生长。

2.2.6功能锻炼

患儿由于多动，不易配合，医护人员与家属应耐心指导，多与患儿交流，手术当天，指导患儿进行简单的握拳、屈伸手指活动。术后第二天，可增加腕关节的活动，患儿不配合，可协助被动活动，当患儿哭闹、烦躁时，停止活动，使其适当休息，循序渐进，进行功能锻炼。

2.2.7出院指导

患儿出院回家，指导患儿使用前臂吊带固定患肢前臂，勿大幅度活动，以免石膏断裂。同时告知患儿家属观察患肢末梢血运、皮肤情况，出现发紫，及时就诊，每天在家坚持协助患儿进行功能锻炼，由于患儿配合度低，家属需要更加耐心。出院后，定期电话回访，了解患儿恢复情况，解答家属提出的问题。

3小结

先天性无痛无汗症作为一种遗传性疾病，发病率为1/1.25亿[7],合并肱骨髁上骨折患儿病例更少，患儿由于发育迟缓，极易发生抓伤、咬伤、骨折、发热、感染等，部分病例幼儿时死于高热[8]。通过对这例无痛无汗症患儿的护理，总结以下:患儿抵抗力较正常患儿低，手术前后查血发现感染迹象应及时给予检查，对症给予抗感染处理，避免出现脓毒性休克。由于患儿不能排汗，口服退烧药退热效果并不明显，发热时以物理降温为主，使用毛巾包裹冰袋冷敷腋下、腹股沟等处，必要时给予温水擦浴，并补充适当水分，及时降温，避免发生高热惊厥。同时由于患儿好动，无痛觉，应指导家属做好保护工作，密切观察患者骨折处情况，护理中需加强人文关怀，耐心细心，与家属建立良好的护患关系。

参考文献

[1]Kouvelas N, Terzoglou C.Congenital insensitivity to pain with anhidrosis:case report[J].Pediatric Dentistry,1989,11(1):47

[2]王学海，张健，侯静怡，等.无痛无汗症诊疗现状分析[J].世界最新医学信息文摘，2018,18（68）：101-102

[3]蔡龙，李文斌，黄永波.儿童肱骨髁上骨折治疗进展[J].中国骨与关节杂志，2018,7（11）：840-844

[4]ESTHER M, BEN Z, JACOVL, et al.Pathological fracture of the mandible in apaediatric patient with congenitalin sensitivity to pain with anhidrosis[J].Cranio-MaxilloFacial Surgery, 2013,41(2):39-41

[5]刘世祺，吴琳，张保贵，等.先天性无痛无汗症研究进展[J].中国继续医学教育，2017,9(17):157-159

[6]高小雁，董秀丽.积水潭小儿骨科护理[M].北京：北京大学医学出版社，2014:154

[7]Daneshjou K,Jafarieh H,Raaeskarami SR.Congenital insensitivity to pain and anhydrosis(CIPA) syndrome:a report of 4 cases[J]. Iran JPediatr,2012,22(03):412-416

[8]荣丽英，梁红，刘冬冬，等.先天性无痛无汗症5例[J].中华围产医学杂志，2001,4（2）：126