

一例肝糖原累积症患者肝移植术后继发腹腔出血及脑出血的护理

张海雪, 于 瑞, 张利珊, 叶海丹*

中山大学附属第一医院护理部 广东广州

【摘要】 总结 1 例肝糖原累积症患者肝移植术后继发腹腔出血及脑出血的护理经验。护理要点包括: 术前预警低血糖的发生, 为手术创造条件, 术后警惕高血糖, 维持血糖稳定; 早期识别腹腔出血, 快速响应抢救流程; 明确癫痫发作的病因, 有效控制脑出血; 精细化监测凝血功能, 预防再次出血及血栓形成; 动态化营养支持, 改善患者营养状况。经积极的治疗和护理, 患者术后第 47 天康复出院, 随访 6 个月, 恢复良好。

【关键词】 肝糖原累积症; 肝移植; 腹腔出血; 脑出血; 护理

【收稿日期】 2026 年 3 月 6 日

【出刊日期】 2026 年 4 月 7 日

【DOI】 10.12208/j.ijnr.20260193

Nursing care of a patient with hepatic glycogen storage disease complicated by secondary intra-abdominal hemorrhage and cerebral hemorrhage after liver transplantation

Haixue Zhang, Rui Yu, Lishan Zhang, Haidan Ye*

Department of Nursing, The First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou, Guangdong

【Abstract】 To summarize the nursing experience for a patient with hepatic glycogen storage disease complicated by secondary intra-abdominal hemorrhage and cerebral hemorrhage after liver transplantation. The key points of nursing include: warning of hypoglycemia before surgery to create favorable conditions for the operation; being vigilant of hyperglycemia after surgery to maintain stable blood sugar levels; early identification of abdominal hemorrhage and rapid response to the rescue process; clarifying the cause of epileptic seizures and effectively controlling cerebral hemorrhage; meticulous monitoring of coagulation function to prevent rebleeding and thrombosis; dynamic nutritional support care to improve the patient's nutritional status. Through active treatment and nursing, the patient recovered and was discharged 47 days after the operation. Follow-up for 6 months showed good recovery.

【Keywords】 Hepatic glycogen storage disease; Liver transplantation; Intra-abdominal hemorrhage; Cerebral hemorrhage; Nursing care

肝糖原累积症 (glycogen storage diseases, GSD) 是一种罕见的隐性遗传性疾病, 由于肝、肾等组织中葡萄糖-6-磷酸酶系统活力缺陷, 过多的糖原累积于肝、肾、骨骼肌等组织中, 临床上以反复出现低血糖、肝肿大为主要特征^[1], 其发病率为 1/100000-1/20000^[2]。轻症者主要采取对症支持治疗; 重症所致肝功能失代偿, 肝移植是唯一有效治疗方案。肝移植术后腹腔出血及脑出血发病急且病死率高。目前, 国内外鲜见关于成人肝糖原累积症患者肝移植术后继发腹腔出血及脑出血的护理报告, 护理人员对其认识及护理经验不足, 临床护理难度较大。2024 年 5 月我院对 1 例成人肝糖原累积症患者行肝移植术, 术后继发腹腔出血及脑出血, 经积极的治疗和精心护理, 患者康复出院, 随访 6 个月, 恢

复良好, 现将护理经验报告如下。

1 临床资料

1.1 病例资料

患者女, 40 岁, 身高 156cm, 体重 60kg, 38 年前初步诊断为肝糖原累积症。1 年前因无明显诱因出现皮肤、尿色变黄, 6 月前完善基因检测及肝活检确诊为肝糖原累积症。1 月前劳累后出现四肢水肿、腹胀、乏力, 于对症治疗后好转, 为行肝移植术于 2024 年 4 月来我院就诊, 于 2024 年 5 月 21 日在全麻下行原位肝移植术, 术中出血量 450ml, 输注红细胞悬液 4U, 血浆 400ml, 术程顺利。术后予抗感染、护肝、免疫抑制、营养支持等对症支持治疗, 病情趋于平稳。

1.2 治疗及转归

*通讯作者: 叶海丹, 副主任护师, 本科。

术后第 23 天, 患者腹腔引流管引出鲜红色液体 400ml, 紧急行剖腹探查手术, 术程顺利, 术后予输注血制品、改善凝血功能、护肝等治疗后好转。术后第 25 天患者突发抽搐 1 次及第 26 天抽搐发作 5 次, 急诊颅脑 CT 显示: 左侧额叶出血, 伴周围脑实质水肿, 较大截面大小约为 34mm×65mm, 确诊患者因脑出血诱发癫痫发作, 予降颅内压及抗癫痫治疗后, 病情逐渐稳定。术后第 33 天复查颅脑 CT 显示出血灶较前吸收减少。术后第 47 天, 患者一般情况良好, 顺利出院, 定期门诊复查, 随访 6 个月, 患者精神状态良好, 移植肝功能正常, 无癫痫发作。

2 护理

2.1 肝移植围手术期血糖管理

2.1.1 术前预警低血糖的发生, 为手术创造条件

肝糖原累积症患者由于肝糖原缺乏或分解障碍, 导致无法为机体提供所需的葡萄糖, 因此临床上常出现低血糖症状^[3]。本例患者术前存在频发无症状性低血糖高危因素。无症状低血糖的隐匿性使其危害性剧增, 且术前低血糖与手术应激发生叠加效应, 极大提升神经与心血管系统风险, 因此术前早期进行积极监测和干预, 是保障肝移植手术安全及预后关键。患者入院后, 在征得知情同意基础上应用瞬感扫描式血糖仪进行连续血糖监测, 监测数据显示, 患者存在隐匿性夜间低血糖 (2.2-3.2mmol/L)。因此, 术前每夜实施预防性葡萄糖 iv.drip (5%或 10%葡萄糖注射液匀速 iv.drip), 将夜间血糖维持于 5.0-6.8mmol/L; 对患者及家属进行低血糖专题教育, 重点强调无症状低血糖的隐匿性与危害性, 并培训其熟练掌握低血糖即时处理方案, 即立即口服 15-20g 速效碳水化合物^[4]。通过实时动态监测血糖变化, 主动干预及对症处理, 本例患者血糖波动在 5.0-8.5 mmol/L。

2.1.2 术后警惕高血糖, 维持血糖稳定

随着移植肝功能恢复, 机体血糖代谢可重建稳态。然而, 术后受手术应激、免疫抑制剂 (尤其是糖皮质激素) 等因素影响, 患者出现暂时性应激性高血糖, 增加急性排斥反应与术后感染的风险, 因此术后立即启动精细化血糖监测与调控。术后继续动态血糖监测, 并严密追踪肝功能与感染指标变化, 为病情评估提供即时数据。患者因出血并发症, 肝功能受损以及大剂量激素冲击治疗, 出现严重应激性高血糖 (13-18mmol/L)。护理上严格执行胰岛素静脉泵入与皮下注射相结合的强化降糖方案, 实现血糖初步达标 (6.0-7.5mmol/L)。术后第 32 天, 患者肝功能指标恢复正常, 空腹血糖波

动在 4.5-5.5mmol/L。

2.2 早期识别腹腔出血, 快速响应抢救

腹腔出血是肝移植术后常见的并发症, 患者术前凝血功能障碍、术中使用抗凝药品、术后移植肝功能恢复不良等, 均是导致肝移植术后出血的高危因素。术后第 23 天, 患者腹腔引流管 20 分钟内突然引出约 400ml 的鲜红色温热液体; 患者大汗淋漓, 面色口唇苍白, 腹部膨隆; 血压 70/40 mmHg, 心率 130 次/分。积极配合医生抢救, 具体抢救护理措施如下。(1) 立即给予心电监护及给氧, 监测生命体征、意识、中心静脉压、尿量及腹围变化。(2) 迅速建立 2 条静脉通道予快速静脉补液扩容, 在保证输注血制品的同时, 给予晶体液和胶体液交替输注, 此外予邦亭注射液 5ku iv 及氨甲环酸注射液 200mg iv.drip 进行止血治疗。(3) 急查血气生化组合、血常规、出凝血功能、肝功能肝代谢组合等。

(4) 联系血库预备手术用血, 送患者至手术室紧急行剖腹探查止血术。该患者行剖腹探查止血术后予抗感染、输血、补液等对症治疗, 该患者血红蛋白从 57g/L 升至 95g/L, 红细胞从 $2.17 \times 10^{12}/L$ 升至 $3.25 \times 10^{12}/L$; 腹腔引流管颜色逐渐转变为淡黄色, 术后第 38 天顺利拔除。

2.3 明确癫痫发作的病因, 有效控制脑出血

脑出血后癫痫发作是脑出血的常见并发症, 由于脑细胞缺血、缺氧导致神经、精神等中枢神经系统的异常放电所致^[5]。术后第 25 天, 患者突发癫痫发作 1 次, 复查血气 7.23, 血糖为 6.5mmol/L, 考虑酸中毒引起癫痫发作, 予碳酸氢钠 150mL iv.drip 治疗后症状好转。术后第 26 天, 患者反复癫痫发作 5 次, 急诊颅脑 CT 显示左侧额叶出血, 明确癫痫发作原因为脑出血, 予对症保守治疗。在患者脑出血继发癫痫发作治疗过程中, 落实“气道-惊厥-颅压-代谢紊乱”多维度的整体护理。

(1) 保持呼吸道通畅, 床头抬高 15-30°, 头偏向一侧, 患者出现牙关紧闭时将缠有纱布的压舌板放置病人口腔内上下臼齿之间, 以防咬伤唇舌, 痰液过多时予吸痰。(2) 予力月西 5mg iv 及丙戊酸钠注射用浓溶液 1.2g iv.drip 抗惊厥。(3) 予 20%甘露醇 125ml iv.drip 联合速尿 20mg iv 降颅内压; 予尼卡地平注射液 50 mg iv.pump 调控血压, 维持血压 120-130/70-80 mmHg。(4) 监测血糖、血气生化组合等, 维持电解质及酸碱平衡。在整个抢救过程中, 密切观察及记录病情, 抽搐的症状、发作次数及持续时间, 用药后的药物效果及不良反应。出院前, 患者无再出现癫痫发作, 复查颅内 CT 显示出血灶较前吸收及水肿较前减轻。

2.4 精细化监测凝血功能, 预防再次出血及血栓形成

肝移植围术期存在凝血功能障碍, 重视凝血功能的监测和治疗, 在防止出血倾向同时, 避免对低凝状态的纠正过度导致的肝动脉血栓形成^[6]。患者术后第 23 天出现腹腔出血, 凝血功能提示 APTT 显著延长 (APTT: 86.1 秒), 立即予输注血浆纠正; 术后第 25 天脑出血, 此时凝血功能提示纤维蛋白原低 (FIB: 1.22g/L), 予输注纤维蛋白原纠正。精细化凝血功能监测及精准干预尤为重要。(1) 严密监测患者生命体征、意识状态及腹部体征。重点观察腹腔引流液, 高度警惕腹腔活动性出血。定期复查颅脑 CT, 动态监测颅内出血灶的范围及周围水肿情况, 评估有无进行性加重趋势。(2) 动态监测凝血功能、血小板计数及血栓弹力图数据, 综合评估凝血平衡。在基于实验室结果下, 精准执行输注血浆、纤维蛋白原等血制品及药物纠正凝血功能, 确保输注安全并监测疗效及不良反应, 同时避免过度纠正至高凝状态。(3) 每日监测肝功能核心指标以评估新肝功能恢复进程, 预测凝血功能重建趋势。(4) 协助完成肝动脉彩色多普勒超声检查, 重点监测肝动脉血流速度、频谱形态及门静脉直径等关键参数, 若发现肝动脉流速异常降低、阻力指数增高或门静脉增宽等迹象, 应立即汇报医生, 警惕血管并发症的发生。出院前, 患者移植肝功能正常, 凝血功能恢复正常, 腹腔及颅内无再次出血, B 超显示肝脏血流通畅, 无血栓形成。

2.5 动态化营养支持护理, 改善患者营养状况

肝移植术后营养紊乱, 增加术后并发症发生率, 影响患者预后。本例患者肝移植术后由于失血量过多、摄入量不足、禁食等因素引起营养紊乱。动态化营养支持尤为重要, 有助于患者预后及康复。(1) 患者发生癫痫发作后 24-48h 禁食, 禁食期间通过静脉补充全肠外营养液, 按 75 kJ/(kg·d) 予患者制订每日摄入热量目标为 4500kJ, 保证患者短期内适度的低热量补给, 在满足患者营养需求同时避免高血糖发生^[7]。(2) 在评估患者可经口进食后, 采用肠内营养联合肠外营养的混合支持模式, 为其制定了从“流质”到“普食”的渐进式饮食升级方案。护理人员指导家属使用“膳食日记表”系统记录患者每日实际进食量及食欲变化, 通过分析日记数据, 与患者共同制定下一阶段的个性化饮食目标。(3) 在整个营养支持过程中, 定期监测患者营养指标, 持续动态监测患者血糖水平, 确保营养方案

能够根据生理指标变化得到有效的调整^[8]。出院前, 患者 NRS 2002 营养筛查表评分为 2 分, 检验指标为: 前蛋白 168mg/L、白蛋白 40.2g/L、血红蛋白 100g/L, 营养状况等到有效改善。

3 小结

肝糖原累积症是一种罕见的先天性代谢性疾病, 肝移植可以从病因上治愈肝糖原累积症, 肝移植术后继发腹腔出血及脑出血, 严重影响患者预后。临床术前预警低血糖, 为手术创造条件, 术后警惕高血糖, 维持血糖稳定; 早期识别腹腔出血, 快速响应抢救; 明确癫痫发作的病因, 有效控制脑出血; 精细化监测凝血功能, 预防再次出血及血栓形成; 动态化营养支持护理, 改善患者营养状况, 有助于促进患者康复。

参考文献

- [1] 李媛, 田云粉. 儿童肝糖原累积病的临床特点及基因突变研究[J]. 中国全科医学, 2020, 23(15): 1921-1927.
- [2] Parikh NS, Ahlawat R. Glycogen storage disease type I [M]. Clearwater: StatPearls Publishing, 2022.
- [3] 张杰, 仇焕容. 肝糖原累积症儿童行肝脏移植手术围手术期酸碱平衡和血糖特征[J]. 临床和实验医学杂志, 2020, 19(24): 2618-2622.
- [4] 陈丽燕, 任俊, 董辉, 等. 成人糖尿病患者低血糖管理的指南质量评价及内容分析[J]. 护理学报, 2024, 31(22): 41-47.
- [5] 任重. 脑卒中后癫痫发作的临床特点、脑电图表现及危险因素分析[J]. 中西医结合心血管病电子杂志, 2021, 9(20): 72-75.
- [6] 中华医学会器官移植学分会围手术期管理学组. 成人肝移植受者围术期凝血功能管理专家共识 (2021 版)[J]. 实用器官移植电子杂志, 2021, 9(2): 89-94.
- [7] 苏倩, 李越, 陈红爽, 等. 1 例糖原累积综合征 IIIa 型患者行活体肝脏移植的围手术期护理[J]. 中华护理杂志, 2025, 60(21): 2579-2583.
- [8] 黄国兴, 贺育华. 1 例肝糖原累积症患者肝移植术后高血糖的营养管理[J]. 循证护理, 2025, 11(05): 1012-1014.

版权声明: ©2026 作者与开放获取期刊研究中心 (OAJRC) 所有。本文章按照知识共享署名许可条款发表。

<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



OPEN ACCESS