

※内科护理

6例 Morvan 综合征患者的临床特征分析及护理

吕攀攀,王乾贝,李超跃,张宁

(北京协和医院,北京 100730)

Clinical Characteristic and Nursing of Patients with Morvan's Syndrome: A 6-case Study

//LV Pan-pan, WANG Qian-bei, LI Chao-yue, ZHANG Ning

[摘要] 目的 探讨 Morvan 综合征患者的临床症状特征和护理要点。方法 回顾性分析北京协和医院于 2014 年 12 月—2020 年 3 月收治的 6 例 Morvan 综合征患者的临床表现、治疗方案、护理方案以及预后。结果 6 例 Morvan 患者主要的临床表现为:激越性失眠、自主神经功能异常、神经性肌强直、肢体疼痛、神经精神症状。针对此,应加强激越性失眠的护理,给予针对性的护理措施。本组 5 例患者症状改善好转出院,1 例患者突发心律失常抢救无效死亡。结论 Morvan 综合征患者临床表现复杂,护理重点是激越性失眠的护理,以及密切观察自主神经紊乱,防止猝死的发生。

[关键词] Morvan 综合征; 激越性失眠; 自主神经功能紊乱

[中图分类号] R473.74 **[文献标识码]** B **[DOI]** 10.16460/j.issn1008-9969.2020.15.060

Morvan 综合征是一种罕见的自身免疫性疾病,易发生在中老年男性中。最早于 1980 年由法国人 Augustin Morvan 首次报道^[1]。近年来,随着神经免疫检测技术的发展,越来越多的神经元表面抗体被陆续发现并报道^[2], Morvan 综合征逐渐被神经病学专家所关注。该病的发病机制目前尚不清楚,其与抗接触蛋白相关蛋白 2(CASPR2)抗体,抗富含亮氨酸胶质瘤失活蛋白 1(LGI1)抗体等相关。临床特征包括:激越性失眠、神经精神症状、神经性肌强直、自主神经功能紊乱、癫痫发作等,猝死风险高,死亡率达 1/3^[3-5]。Morvan 综合征属于罕见病,临床表现复杂、死亡率高,激越性失眠是特征性表现之一,给临床护理带来了一定的挑战。早识别、早诊断,及时行免疫治疗,积极对症护理,可有效降低自主神经功能障碍导致患者猝死的风险,减少癫痫发作和精神行为异常带来的不良事件的发生,有效改善患者的预后。6 年来,本院共收治 6 例 Morvan 综合征患者,笔者结合相关文献,对其临床特征及护理要点进行总结报道如下。

1 临床资料

2014 年 12 月—2020 年 3 月北京协和医院收治 6 例 Morvan 综合征患者,年龄 37~61 岁,男 5 例,女 1 例,病程 1~5 个月。自身免疫性脑炎相关抗体检测显示,6 例血抗接触蛋白相关蛋白 2(CASPR2)抗体阳性,4 例抗富含亮氨酸胶质瘤失活蛋白 1(LGI1)抗体阳性,抗 LGI1 抗体滴度均低于 CASPR2 抗体,2 例脑脊液抗 CASPR2 抗体阳性。

1.1 临床表现 6 例患者主要临床症状包括严重失

眠、神经精神症状、肢体疼痛、肌肉不自主束颤和自主神经功能异常。(1)睡眠障碍:6 例患者均存在失眠,表现为完全无睡眠,睡眠效率降低,睡眠结构紊乱,其中 5 例伴有梦样异常行为,表现为易醒、呓语、多梦,2 例睡眠时肢体不自主活动增多,均符合激越性失眠表现。(2)神经精神症状:5 例出现精神行为异常的症状,3 例表现为性格改变,易激惹,3 例表现为幻觉(幻听/幻视);3 例出现认知或记忆力下降。(3)周围神经损害:6 例均出现肌肉震颤,其中 3 例累及面部,表现为口角蠕动,3 例累及四肢,1 例累及全身肌肉。6 例均出现肢体疼痛。(4)自主神经功能障碍:6 例均出现多汗,5 例出现二便障碍,4 例出现心律失常,1 例出现皮肤瘙痒。(5)癫痫发作:2 例出现部分复杂性发作,1 例出现全身强直阵挛性发作。(6)其他症状:5 例出现体质量下降,4 例出现低钠血症。

1.2 治疗与预后 免疫治疗是 Morvan 综合征主要的治疗方案。5 例患者均给予激素冲击(甲基强的松龙,1 000 mg/d×3 d+500 mg/d×3 d)、人免疫球蛋白(0.4 mg/kg×5 d),1 例由于病情变化只静脉注入人免疫球蛋白 1 d,突发心律失常死亡。在对症治疗方面,口服普瑞巴林治疗肢体疼痛,口服唑吡坦等缓解失眠。最终,Morvan 综合征患者对免疫治疗较为敏感,5 例患者症状均有所改善,顺利出院。

2 临床特征分析及护理

2.1 重视患者激越性睡眠障碍的管理

2.1.1 临床分析 激越性失眠是 Morvan 综合征特征性表现之一^[4-5]。激越性失眠的患者表现为严重失眠并伴有不自主肢体运动增多,可以是简单的肢体

[收稿日期] 2020-04-02

[作者简介] 吕攀攀(1984-),女,北京人,本科学历,护师。

运动,也可以是复杂的类似吃饭、喝水、穿衣等动作,其动作往往是比较温和的日常活动,称为梦样状态,另外,还会伴有心动过速、多汗等自主神经功能障碍的症状。患者出现的梦样状态几乎是持续整晚或频繁发作^[6]。在 Morvan 综合征,约 92% 的患者会出现不同程度的失眠,严重者会连续几个月夜间不能入睡。33% 患者伴有快速动眼样睡眠行为障碍,表现为睡眠中出现咀嚼、呃舌、尖叫、梦呓等刻板动作,还会出现抬头、伸手、行走等无目的行为,甚至还会出现打人或者坠床等^[7]。在治疗方面,对苯二氮卓类等失眠药物不敏感,首选的治疗方案是尽早实施免疫治疗^[8]。

2.1.2 护理要点 (1)采用适当的睡眠评估量表,定时评估患者夜间睡眠时间、睡眠效率、日间睡眠时间,是否伴有疲乏/头痛/头晕等症状,是否影响日常生活,评估影响睡眠的因素,提供个体化的护理方案。(2)尽量为患者建立安静舒适的睡眠环境,减少声音干扰,调整室内光线,保持床单位舒适整洁。(3)治疗时间尽量安排在日间集中操作,避免反复打扰患者,影响夜间睡眠。(4)帮助患者建立有助于入睡的行为,就寝前沐浴、刷牙、排空大小便,听音乐放松等。(5)睡前避免过度活动,避免饮用咖啡等刺激性的饮料。(6)患者枕边放置菊花、桑叶等中药,促进患者入睡。(7)关注患者神经性肌强直疼痛的症状,准确评估和记录患者疼痛性质、程度,评估疼痛时间,了解诱发因素,采取针对性措施缓解疼痛症状。(8)遵医嘱给予应用镇静安眠类药物,并密切观察用药后不良反应,避免由于药物不良反应导致的呼吸抑制。(9)最重要的是,因患者睡眠中出现肢体运动,患者存在坠床、外伤等安全隐患,夜间患者必需有陪护人员陪护并给予床档保护,床档周边放置软枕或棉被等防碰伤保护物品,必要时给予肢体保护性约束。加强巡视,避免意外发生。

本组 6 例患者均予口服镇静安眠药物治疗,1 例子奥氮平,3 例子氯硝西洋,2 例子唑吡坦片。在免疫治疗和睡眠干预后,2 例患者睡眠中肢体不自主运动减少,5 例失眠症状明显改善,夜间有效睡眠 5~7 h,日间睡眠时间减少,住院期间 6 例均未发生跌倒坠床不良事件。

2.2 关注自主神经紊乱,防止猝死的发生

2.2.1 临床分析 Morvan 综合征经免疫治疗,症状有可能完全缓解,但仍有 1/3 患者死亡^[5,7],自主神经功能紊乱是患者死亡的原因之一,患者可发生心动过速,室性早搏,高血压等“自主神经功能风暴”^[9]。本组病例中,1 例病例由于疾病原因,引起心脏受

累,突发心律失常猝死。此外,Morvan 综合征患者会伴有低血钾或顽固性低钠血症,增加了猝死风险。自主神经功能异常还表现为多汗、体质量下降、尿便功能障碍等症状。

2.2.2 护理措施 突发猝死提示本病患者病情变化迅速,要加强巡视,提高警惕。密切观察生命体征,尤其是心率、心律的变化,必要时持续监测心电图、血氧饱和度、血压。密切关注电解质变化,随时追踪结果,准确记录 24 h 出入量,发现异常及时通知医生。加强皮肤、大小便、营养的护理。在皮肤护理方面,保证室内温度、湿度适宜,备好干毛巾,随时擦拭汗液,保证皮肤清洁、干燥,及时更换汗湿的衣物和被服,预防感染。在营养方面,为患者提供易消化、高热量、高蛋白、高维生素、高纤维素的饮食,采用营养评估量表每周评估营养状况。患者出现排尿困难时,首先使用热毛巾热敷患者下腹,使用温热水冲洗会阴部,刺激膀胱产生排尿反射,使得逼尿肌收缩,刺激尿道括约肌开放,形成排尿。如不能缓解,通过让患者听流水声音,刺激听觉,条件反射刺激膀胱,诱导尿液顺利排泄。必要时遵医嘱留置尿管,以免出现膀胱破裂^[9]。患者出现排便困难时,根据排便障碍的程度,遵医嘱予杜密克、开塞露或甘油灌肠剂治疗。通过上述积极治疗,在出院时,5 例患者均未出现压疮,体质量平均增加 2 kg,排便和排尿困难均得到及时处理。

2.3 改善痛性肌痉挛的症状,缓解患者疼痛

2.3.1 临床分析 Morvan 综合征患者周围神经损害更为常见,绝大多数表现为肌肉震颤、神经性肌强直、神经性疼痛和感觉障碍(烧灼感或套袜样),多累及四肢,少数累及躯干或面部^[7]。肌震颤表现为肉眼可见的,在休息状态下肌肉短暂的不自主收缩或持续不规则地颤动。神经性肌强直,神经痛和感觉神经异常,导致患者出现慢性特发性疼痛出现率达 16%~50%^[5,10]。

2.3.2 护理措施 患者肌肉酸痛急性期,给予冰袋冰敷,时间 10~15 min,冰袋与皮肤间放置毛巾或衣物,切勿将冰袋直接置于皮肤上。适当予患者按摩束颤肌肉及疼痛部位,按摩动作要轻柔,从而缓解患者症状。必要时,遵医嘱给予患者加巴喷丁等镇痛药物治疗,缓解肌肉束颤及疼痛,观察药物疗效及不良反应。建立安静、舒适的病室环境,减少对患者的刺激。每天选择性地播放曲调柔和的轻音乐,或提醒患者听广播、看电视,多与患者沟通交流。避免过度运动和劳累等诱因,导致肌痉挛症状加重。在出院时,5 例患者主诉痛性痉挛症状明显改善,且仅在运动后

出现轻度疼痛。

2.4 加强精神行为异常的护理,保障患者安全

2.4.1 临床分析 焦虑、躁动、妄想、幻觉的症状在 Morvan 综合征患者中常见,以幻视、幻听的症状发生率最高^[4-7]。Morvan 综合征患者精神行为症状的出现,增加了患者暴力行为、自伤、自杀等风险,是护理的重点和难点。

2.4.2 护理措施 在接触患者时,用温和可亲的态度引导患者,不要在不告知的情况下触碰患者,减少对患者的激惹。鼓励患者表达自身的感受,耐心倾听患者主诉。密切观察行为变化,嘱家属 24 h 贴身陪伴。严格遵行安全制度,包括安全检查、危险品保管及环境安全,保证患者遵医嘱服药,提高应急能力。加强与患者家属沟通,取得其配合,躁动难以控制时,征得家属同意后要给予保护性约束,约束时注意观察约束处皮肤。必要时,根据精神行为严重程度,遵医嘱通过肌肉注射或静脉推注镇静药物,并观察用药后效果,避免出现运动障碍等锥体外系反应。通过医护人员、家属、安保人员等积极配合,在整个病程中未发生 1 例走失/暴力等不良事件。

2.5 做好癫痫发作的护理 癫痫发作主要类型为全面强直阵挛性或复杂性发作,可进展为癫痫持续状态^[4,6]。如患者出现癫痫发作,保持呼吸道通畅,松开衣扣、裤带,取侧卧位,头偏向一侧,必要时从口腔进行负压吸引,防止误吸。不要放任任何东西在口中,包括药物、毛巾等。加床档,床档两边加软垫,不要限制患者的活动,保护四肢大关节,防止致脱臼、骨折。注意观察意识状态、瞳孔变化、发作的类型、持续时间、发作特点。必要时遵医嘱肌肉内或静脉注射药物,同时观察记录用药后的效果。发作后,平卧,予低流量吸氧,设专人陪护。抽搐伴有尿失禁时,更换衣裤,保持患者的皮肤清洁干净。如患者出现癫痫持续状态,是神经科常见的高病死率和高致残率的急危重症,必须分秒必争地终止发作^[11]。本报道中的 3 例患者,在出现发作时均得到及时控制,均未进展至癫痫持续状态。

2.6 关心患者和家属心理状态,及时给予心理护理

Morvan 综合征临床症状复杂多样,要同时注重患者及其家属的心理状态。家属的良好心理状态,有助于帮助患者更积极的应对疫病,树立信心。本病患者

和家属极易出现焦虑、抑郁,多给予关心和关注,耐心为其讲解疾病相关知识,认真答疑和听取患者不适主诉,及时疏导不良情绪,必要时请心理科协助诊治,保证患者安全。随着疾病症状的改善,本组 6 例患者及其陪同的家属的心理负担逐渐降低,均能够积极配合治疗,正确面对疾病和生活。

[参 考 文 献]

- [1] Joubert B, Saint-Martin M, Noraz N, et al. Characterization of a Sub-type of Autoimmune Encephalitis with Anti-Contactin-associated Protein-like 2 Antibodies in the Cerebrospinal Fluid, Prominent Limbic Symptoms, and Seizures [J]. *JAMA Neurology*, 2016, 73(9):1115-1124. DOI:10.1001/jamaneurol.2016.1585.
- [2] Biena CG, Mirzadjanovaa Z, Baumgartnerb C, et al. Anti-contactin-as-associated Protein-2 Encephalitis: Relevance of Antibody Titres, Presentation and Outcome[J]. *European J Neurol*, 2017, 24:175-186. DOI:10.1111/ene.13180.
- [3] Vale TC, Pedrosa JL, Dutra LA, et al. Morvan Syndrome As a Paraneoplastic Disorder of Thymoma with Anti-caspr2 Antibodies[J]. *Lancet*, 2017, 389(10076):1367-1368. DOI:10.1016/S0140-6736(16)31459-3.
- [4] 郝红琳,李胜德,孙鹤阳,等.莫旺综合征睡眠障碍临床分析[J]. *中华神经科杂志*, 2017, 50(8):590-593. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2017.08.006.
- [5] Irani SR, Petting P, Kleopa KA, et al. Morvan Syndrome: Clinical and Serological Observations in 29 Cases[J]. *Ann Neurol*, 2012,72(2):241-255. DOI:10.1002/ana.23577.
- [6] 靖冬来,陆慧,黄朝阳,等.家族性致死性失眠症八例[J]. *中华神经科杂志*, 2019, 52(1):34-40. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2019.01.007.
- [7] 黄颜,关鸿志,柳青,等.接触蛋白相关性蛋白 2 抗体相关疾病睡眠障碍临床研究[J]. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2018, 25(6):22-26.
- [8] Bmardi S, Provini F,Avoni P,et al.Immunotherapy of Oneiric Stupor in Mowan Syndrome: Efficacy Documented by Aetigraphy[J]. *Neurology*, 2015,84 (24):2457-2459. DOI:10.1212/WNL.0000000000001694.
- [9] Roger KH.Anti-N-Methyl-D-Aspartate Receptor Encephalitis: A Case Study[J]. *J Neurosci Nurs*,2016,48(5):270-273. DOI:10.1097/JNN.0000000000000232.
- [10] 陈彬,牛松涛,张佳玥,等.以周围神经病首发的接触蛋白相关蛋白-2 抗体阳性患者一例[J]. *中华神经科杂志*, 2016, 49(8):644-646. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2016.08.014.
- [11] 中华医学会神经病学分会脑电图与癫痫学组.非惊厥性癫痫持续状态的治疗专家共识[J]. *中华神经科杂志*, 2013, 46(2):133-137. DOI:10.3760/cma.j.issn.1006-7876.2013.02.017.

[本文编辑:陈伶俐]