

照護一位瓜胺酸血症早產兒 之護理經驗

林欣怡 吳紹欽* 黃惠美**

中文摘要

本文為照護一位瓜胺酸血症之早產兒，案父母面對個案有餵食困難、需長期服藥治療、依病情調整特殊配方奶濃度及居家照護等問題。護理期間為2012年12月24日至2013年2月1日，藉由臨床照護、觀察及與家屬會談等方式，運用Gordon十一項健康功能型態評估，確立護理問題有潛在危險性肺吸入、低效性的嬰兒哺餵、照顧者角色緊張、營養狀況改變：少於身體需要、知識不足等護理問題。筆者同理案父母的焦慮，提供彈性會客並共同制定照護計劃，增進照護知識與技能，進而能安心出院返家；透過電訪，得知個案已不需胃管餵食且體重穩定成長；建議未來照顧類似個案，應配合案父母學習狀況，提供更多彈性的回覆示教，並給予正向的鼓勵與肯定。希望藉由本文提供罕見疾病之早產兒護理經驗，作為未來同仁照顧類似病嬰及家庭之參考。(志為護理, 2015; 14:1, 105-112)

關鍵詞：瓜胺酸血症、早產兒、出院準備服務

前言

瓜胺酸血症(citrullinemia)是國民健康署(2013)公告國內罕見疾病之一，若早產兒合併瓜胺酸血症須長期藥物及飲食控制，對家庭照顧者的壓力會高於一般病嬰照顧者，若無妥善的照護及出院衛教，會因餵食欠佳、肺炎、嘔吐或昏睡

而反覆入院(李、施，2013)。本個案為家中第二位患有瓜胺酸血症的孩子，再加上早產，需管灌特殊配方奶及藥物治療，當個案轉入本病室時，案父母對於後續居家照護感到困擾，希望可以延後出院日期，不停反覆詢問「真的可以準備出院嗎？」，「不能養大一點再回家嗎？」，因此出現焦慮不安的情緒，故

臺中榮民總醫院護理部護理師 臺中榮民總醫院護理部副護理長* 臺中榮民總醫院護理部護理督導長**

接受刊載：2014年11月16日

通訊作者地址：吳紹欽 40705臺中市西屯區臺灣大道四段1650號

電話：886-4-23592525 #6092 電子信箱：shawshin@mail2000.com.tw

引發筆者提供照護的動機，希望藉由完整地護理過程，幫助學習早產兒合併罕見疾病病嬰之照護，協助其家庭發展照護能力，降低照顧者的壓力。

文獻查證

一、瓜胺酸血症及其護理

瓜胺酸血症為先天性代謝異常疾病，屬於罕見體染色體隱性遺傳疾病，主要因精胺丁二酸合成酵素(argininosuccinate synthetase)功能異常，導致尿素循環過程中無法代謝瓜胺酸，變成高血氨症，主要症狀是餵食欠佳、嘔吐、昏睡、呼吸急促。在急性期治療，是使用苯丁酸鈉鹽口服製劑，幫助體內排出血氨，預防發生酸中毒及敗血症，並提供高濃度輸液治療。護理照護重點包括，密切觀察高血氨的症狀及監測血氨值變化(Go et al., 2012)；當血氨值維持於正常範圍時，可配合血氨值調整配方奶經腸道提供餵食，並記錄身高體重的發展，教導照顧者觀察高血氨的症狀(Singh, 2007)。

二、早產兒出院準備服務

早產兒因器官不夠成熟，易出現體溫調節不穩定、吸入性肺炎、消化不易吸收或感染等問題。營養方面建議先放置胃管輔助餵食，提供營養需求、避免體力過度消耗及吸入性肺炎；早產兒約32~34週吸吮及吞嚥動作逐漸互相配合，35週時可評估吸吮能力並開始執行口腔按摩，有效整合口腔吸吮與吞嚥等動作、促進吸吮能力的發展、有效地改善餵食不耐的問題，而護理人員可配合復健計劃，並提供按摩步驟之圖片或影

片，指導照顧者執行口腔按摩技巧，由耳至嘴角按摩兩側臉頰、由人中至嘴角按摩兩側上嘴唇、由下巴按摩至下嘴唇中間，最後再按摩至兩側嘴角，來增強臉頰的肌肉力量，並反覆輕抬下巴，訓練下巴的咬合能力，避免在吸吮時下巴張合不規律，每天一次，每次執行時間為3分鐘，每個動作重複做3次，總共為9分鐘(Garber, 2013; Lessen, 2011)。當早產兒體重達2,000公克且體溫、呼吸及進食等各方面穩定後即可準備出院，護理措施應先了解家中成員的參與度及相關資源系統，護理人員統整資訊後與醫療團隊討論，進行出院準備服務，會診營養師指導正確操作天秤及調整配方奶粉的比例，護理人員再利用會客時間讓家屬回覆示教(Lopez, Anderson, & Feutchinger, 2012)。除此之外，為增進照顧者對早產兒居家照顧的認知，教導嗆吐奶及吸球的使用、簡易新生兒急救術及緊急返診的徵象(徐、溫、凌，2010)。

三、先天性代謝異常疾病之父母親的壓力及其護理

文獻指出罕見疾病病嬰父母的壓力源來自於疾病診療複雜、照顧困難、家庭系統改變及家庭資源困境等，因此住院期間醫療支持系統及以家庭為中心的照護是非常重要的(唐、曾，2008)。護理人員應主動安排醫生解釋病情、提供罕見疾病支持團體、諮詢專線及衛教單張，運用同理心傾聽父母心中的擔憂，協助規劃家庭可利用的資源，以減低焦慮感；給予彈性會客方式，鼓勵父母親

前來學習照護技巧，使其更有信心及勝任感，並提供出院後諮詢電話，使父母親於出院後隨時可諮詢照護問題(Weber, Segal, & Packman, 2012)。

護理評估

一、個案簡介

許小妹，出生週數32週又3天，出生體重1,895公克，為輕度早產兒，出生一分鐘及五分鐘的APGAR score為8分及9分，而入病嬰室觀察。因有家族史，且有活動力差、嗜睡及餵食困難等症狀，於12月16日抽血血氨值為921 ug/dl，診斷為瓜胺酸血症，故轉入新生兒加護病房治療。於12月24日血氨值維持110~143ug/dl，而轉回病嬰室欲協助出院準備，但因吸吮力弱故放置胃管灌食。照護期間為2012年12月24日至2013年2月1日，於2月1日出院返家。

二、護理評估：

筆者採用Gordon十一項健康功能型態評估，藉由臨床照護、觀察及與家屬會談等方式收集資料，分述於下：

(一)、健康認知和健康處理型態：

因家中有一位四歲瓜胺酸血症病童，此次孕期案母擔心會再產下瓜胺酸血症的孩子；當個案早產且得知患有瓜胺酸血症，案母內心充滿罪惡感與自責。當轉至本單位時，家屬採取被動配合，案母對於學習照顧技能也出現逃避行為，表示「灌食、調配特殊配方奶都太難了，我都不會！這樣回家要注意哪些事情？我也都不清楚！」，經評估有「知識不足」之健康問題。

(二)、營養代謝型態：

12/24轉入本單位時體重為1,870公克，生長曲線均小於3百分位，吸吮力弱常含著奶瓶，進食5~10ml需30分鐘以上，也會溢吐奶，決定放置胃管輔助餵食。但1/11發現雙下肢有1價凹陷性水腫，且albumin：2.3mg/dl，經調整特殊配方奶比例後，1/25albumin上升至2.7mg/dl、1/28雙下肢水腫已改善。經評估有「潛在危險性肺吸入」、「低效性的嬰兒哺育」及「營養狀況改變：少於身體需要」之健康問題。

(三)、排泄型態：

小便每小時大於2ml/kg，呈淡黃清澈；腹部柔軟，每日自解大便4~6次，呈黃糊狀。

(四)、活動與運動型態：

四肢外觀正常，對突然聲音刺激，會出現驚嚇、抓握反射及皺眉、躁動、哭泣等非統合性行為。

(五)、睡眠與休息型態：

除了做治療、更換尿布及餵奶時間會醒來，在安靜環境下一天睡眠可維持14~16小時。

(六)、認知感受型態：

對強光會閉眼，對於大的聲音有驚嚇反射，侵入性的治療會有哭泣、心跳呼吸上升、扭曲臉部及四肢揮動厲害，安撫下可安靜。

(七)、自我感受與自我概念型態：

根據Erikson理論，提供關愛而產生信任感，案父母會撫抱病嬰及輕聲說話。根據Erikson理論(蔡等，2014)為口慾期(蔡等，2014)，住院期間雖有胃管，但餵食前均會先由口以奶瓶餵食方式滿足口慾。

(八)、角色關係：

探視時案父常站在床旁說：「她好小喔！身上又有胃管，我不敢抱她，我在旁邊看她就好」，而案母皺眉嘆氣地說：「大家都說早產兒很難照顧，她早產又加上這個病，我要怎麼顧啊！」；當個案於餵食時，案父母常問：「她怎麼常常喝奶喝到一半就睡著不喝了？」
 「怎麼跟姐姐得一樣的病，照顧方式怎麼差這麼多，妹妹沒辦法喝完牛奶，要用到胃管還要吃特殊奶粉，我又不曾用胃管也不會泡這樣的奶粉」；當準備教導案父母學習早產兒居家照顧技能時，案父母常問：「真的可以出院嗎？」、「不能養大一點再回家嗎？」、「雖然我先生和婆婆都會幫忙我照顧，但是抱回去家裡他們也不會顧啊！」。經評估有「照顧者角色緊張」之健康問題。

(九)、性與生殖型態：

因大陰唇未發育完全，使得小陰唇較突顯，雙側腹股溝無疝氣。

(十)、適應與壓力耐受型態：

案母在家中坐月子，無法每次會客時間前來探視，案父為降低其擔憂及不安，每天至少一次帶案母來探視。案母表示：「妹妹是早產兒，現在還需要胃管灌食，

連喝的奶奶都需要特別調配過，我覺得好困擾，還好家裡的人都一起幫忙照顧，小姑也幫忙我接送老大上下學」，經溝通及討論後，能重新調整支持系統，減緩案母面對照顧個案的壓力。

(十一)、價值與信念型態：

住院期間會去廟裡拜拜、求平安符掛在床頭，祈求個案平安長大。

問題確立

經由Gordon十一項健康功能型態評估，確立主要護理診斷有潛在危險性肺吸入、低效性的嬰兒哺育、照顧者角色緊張、營養少於身體需要量及知識不足健康問題。礙於篇幅限制僅呈現潛在危險性肺吸入、低效性的嬰兒哺育、照顧者角色緊張此三項健康問題。

護理措施/結果評估


- 一、潛在危險性肺吸入／早產兒、胃管灌食有關(12/24至2/1)
- 二、低效性的嬰兒哺育／早產兒、吸吞動作不協調有關(12/24至2/1)
- 三、照顧者角色緊張／無照護早產兒合併罕見疾病之經驗有關(1/1至2/1)

一、潛在危險性肺吸入／早產兒、胃管灌食有關(12/24至2/1)

主 客 觀 資 料	<p>S： 12/24案父母說：「為什麼喝完奶還會溢奶？」 12/28案父母說：「她都沒辦法喝完牛奶，還需要胃管灌食，我們都不會」</p> <p>O： 出生32+3週的早產兒，12/24體重為1,870公克。 12/24開始一天約有3~4次，餵食後會有溢吐奶發生。 12/24經醫療團隊討論後放置胃管。</p>
護理 目標	<p>1/12案父母可以獨立正確執行胃管灌食。 住院期間無吸入性肺炎之發生。</p>

護理措施	<p>會客時傾聽案父母面對餵食問題之焦慮擔心，並解釋溢吐奶的原因。 灌食前後抬高床頭30度，避免吐奶時造成吸入性肺炎。 1/8教導案父母在餵食前評估消化、胃管位置及灌食步驟。 1/9協助案父母實際操作灌食的動作。 每日給予口腔護理及清潔鼻腔。 每次案父母在執行胃管技巧時，護理人員在旁給予鼓勵和信心。</p>
評估	<p>1/12案父母可正確操作胃管灌食。 1/20後溢吐奶情形已改善，且住院期間無吸入性肺炎發生。</p>

二、低效性的嬰兒哺育／早產兒、吸吞動作不協調有關(12/24至2/1)

主客觀資料	<p>S： 12/24案母說：「她都沒辦法喝完牛奶？」 12/26案父說：「她怎麼常常喝奶喝到一半就睡著不喝了？」 O： 出生體重1,895公克，12/24體重1,870公克。 12/24吸吮力弱，常含著奶瓶；進食5~10mL需30分鐘以上，吸吮後顯疲倦、無力樣。 12/24放置胃管。 12/29復健師口腔評估為雙側臉頰肌肉軟弱無力，咬合式吸吮。</p>
護理目標	<p>1/10案父母在餵食前能正確執行口腔按摩及奶瓶餵食。 1/25每餐奶瓶餵食自吸配方奶30~40mL。 12/24至出院時，每週體重增加100~140公克。</p>
護理措施	<p>在未滿35週12/24~12/31期間，灌食前先經口餵食，餵食時採取半坐抱姿並可輕按雙頰輔助吸吮，餵食過程中注意有無呼吸困難、疲累情形，如果有則將剩餘量由胃管灌食，再依個案耐受漸進增加奶量。 清醒時配合使用安撫奶嘴輔助訓練吸吮及吞嚥能力，增進吸吞協調性，減少咬合動作。 1/1與醫師討論個案已35週，會診復健師進行口腔評估。 1/5護理人員提供口腔按摩步驟圖片，教導案父母於餵食前15分鐘是按摩的最佳時間，以食指及中指點壓式按壓嘴唇周圍、按摩兩側臉頰，增強臉頰的肌肉力量，依個案耐受度而延長此動作的時間約3~9分鐘，每天1次，並紀錄個案吸吮力、吸吞協調動作及由口進食的量。 1/6教導案父母選擇小而柔軟的圓形奶洞，滴數約一秒一滴，奶瓶餵食將中指和無名指輕壓雙頰及大拇指輕抬下巴的方式(如下圖)，以協助臉頰肌肉的力量及規律的下巴張合動作而增強吸吮力。</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;">   </div> <p>每天記錄體重變化。</p>
評估	<p>1/10案父母能在餐前15分鐘正確執行口腔按摩；能獨立完成奶瓶餵食。 1/25雙臉頰肌肉較結實有力，每餐自吸配方奶30~40mL。 出院時體重為2,505公克；2/8電訪個案完全可經口進食，體重2,620公克；3/1電訪，體重3,010公克。</p>

三、照顧者角色緊張／無照護早產兒合併罕見疾病之經驗有關(1/1至2/1)

主 客 觀 資 料	<p>S：</p> <p>1/1案父說：「她好小喔！身上又有胃管，我不敢抱她，我在旁邊看她就好。」</p> <p>1/2案母說：「大家都說早產兒很難照顧，她早產又加上這個病，我要怎麼顧啊！」</p> <p>1/3案母說：「怎麼跟姐姐得一樣的病，照顧方式怎麼差這麼多，妹妹沒辦法喝完牛奶，要用到胃管還要吃特殊奶粉，我又不曾用胃管也不會泡這樣的奶粉！」</p> <p>1/3案父母說：「真的可以出院嗎？」「不能養大一點再回家嗎？」</p> <p>O：</p> <p>案父母無照顧早產兒合併罕見疾病的經驗。</p> <p>1/1案父撫抱個案時身體僵硬、不敢變化姿勢。</p> <p>1/3當個案呼吸陣發性淺快及溢奶時，案父母會急著尋找護理人員協助。</p> <p>1/4教導案父母學習照護時，易緊張、沒有自信。</p>
護 理 目 標	<p>1/5前案父母能說出如何觀察呼吸、膚色之變化。</p> <p>1/10前案父母能說出噎吐奶處置及吸球使用、奶量的調整。</p> <p>1/20前案父母能操作簡易新生兒急救術、特殊配方奶的調配。</p> <p>出院前案父母能表示照護壓力已緩解，並有信心勝任照護早產兒。</p>
護 理 措 施	<p>1/1評估居家照護人力及可利用資源，並與案父母共同制定學習項目及學習目標。</p> <p>1/4以圖片說明胸肋凹陷、使用呼吸輔助肌及發紺部位，當有呼吸費力及發紺，應立即返診。</p> <p>1/7教導噎吐奶的處置及吸球使用，當噎奶時，應先抽吸口鼻後再將病嬰身體往前傾再拍背刺激，避免吸入性肺炎。</p> <p>1/9教導案父母當個案連續兩天均提早1小時餵食，且餵食後可安靜入睡，表示可添加奶量3~5mL。</p> <p>1/10給予簡易新生兒急救術的衛教單張及觀看影片。</p> <p>1/11利用模型娃娃實地操作簡易新生兒急救術。</p> <p>1/14會診營養師教導案父母調配特殊配方奶：cyclinex-1(氨基酸改性與鐵的嬰兒配方奶粉)、PFD配方奶粉(不含蛋白質及胺基酸)、nu-carb(糖飴)。</p> <p>利用每次會客，回覆示教天秤的操作方法及調配特殊配方奶比例，尤其是cyclinex-1、nu-carb需要精準的天秤。</p> <p>每次案父母在執行照護技巧時，護理人員在旁給予鼓勵和信心。</p> <p>1/30提供諮詢電話，使其出院後隨時可諮詢照護問題。</p>
評 值	<p>1/5案父母能正確說出呼吸、膚色及判斷異常數值及緊急返診徵象。</p> <p>1/10案父母能正確執行噎吐奶及吸球使用及說出奶量的調整。</p> <p>1/20案父母能正確操作簡易新生兒急救術及天秤。</p> <p>1/26案父母與參加早產兒座談會時，表示害怕緊張的心情已減緩許多。</p> <p>3/1電訪，案母可以獨立照護個案，目前無照護上問題。</p>

討論與結論

個案轉入本單位時瓜胺酸血症已控制趨於穩定，但案父母對返家照護缺乏信心，且正值案母坐月子期間，如何提供完善的出院衛教，對醫療團隊是一個挑戰。筆者首先進行完整的個案評估，藉由提升吸吮能力預防肺吸入的發生，會診營養師教導特殊配方奶的調配，並衛

教觀察高血氨的症狀及學習早產兒的照護技能，彈性的會客時間讓案父母能不斷學習及回覆示教，相關衛教內容並隨時依案父母學習狀況調整指導速度；另外與案父母共同討論家庭可利用的資源及諮詢專線，例如罕見疾病支持團體及早產兒基金會，降低照顧者的壓力與焦慮。當個案吸吮能力逐漸增加，體重也配合生長曲線穩定增長，不斷地鼓舞著

醫療團隊，也讓案父母對個案的照顧能力再拾自信心。在出院電訪時，個案完全由口進食，更讓筆者肯定「以家庭為中心」的照護理念。雖然本院的限制是缺乏罕見疾病個案管理師及完整的疾病衛教單張，但經過照護此個案的過程，本單位已建立瓜胺酸血症此罕見疾病的照護流程及如何協助父母親申請特殊配方奶的資訊，並運用至其他罕見疾病個案的諮詢路徑，建議有完善的照護流程，能有效減輕照顧「困難嬰兒」的焦慮及壓力，增強父母親的照護信心。

參考資料

- 李志宏、施肇榮(2013)·罕見疾病的罕見努力(上)－因為有你、愛不罕見·*臺灣醫界*，56(3)，28-33。
- 徐富美、溫順英、凌婉玲(2010)·提昇早產兒出院準備服務品質之成效·*助產雜誌*，53，80-91。
- 唐先梅、曾敏傑(2008)·罕見疾病家庭的壓力源：一項探索式的質化研究·*特殊教育研究學刊*，33(2)，47-70。doi：10.6172/BSE200807.3302003
- 國民健康署(2013，2月)·公告罕見疾病名單暨ICD-9-CM編碼一覽表·取自<http://www.hpa.gov.tw/BHPNet/Web/HealthTopic/TopicBulletin.aspx?No=201303280002&parentid=200712250007>
- 蔡欣玲、毛家齡、蔡娟秀、廖天麟、曾櫻花、曾莉淑、…雷若莉(2014)·*當代人發展學*(四版)·台北：華杏。
- Garber, J. (2013). Oral-motor function and feeding intervention. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 33(1), 111-138. doi: 10.3109/01942638.2012.750864
- Go, H., Imamura, T., Hashimoto, K., Ogasawara, K., Sakamoto, O., Takubo, N., ... Hosoya, M. (2012). Successful prospective management of neonatal citrullinemia. *Journal of Pediatric Endocrinology & Metabolism*, 25(3-4), 371-373.
- Lessen, B. S. (2011). Effect of the premature infant oral motor intervention on feeding progression and length of stay in preterm infants. *Advances in Neonatal Care*, 11(2), 129-139. doi: 10.1097/ANC.0b013e3182115a2a
- Lopez, G. L., Anderson, K. H., & Feutchinger, J. (2012). Transition of premature infants from hospital to home life. *Neonatal Network*, 31(4), 207-214.
- Singh, R. H. (2007). Nutritional management of patients with urea cycle disorders. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, 30(6), 880-887. doi: 10.1007/s10545-007-0718-4
- Weber, S. L., Segal, S., & Packman, W. (2012). Inborn errors of metabolism: Psychosocial challenges and proposed family systems model of intervention. *Molecular Genetics and Metabolism*, 105(4), 537-541.

The Nursing Experience of Caring for a Premature Infant with Citrullinemia

Hsin-Yi Lin, Shaw- Shin Wu*, Hui-Mei Huang**

ABSTRACT

This article describes the nursing experience of caring for a premature infant with citrullinemia. The difficulties that parents had to overcome included feeding difficulties, long-term use of medication, feeding formula adjustment in accordance with the infant's condition, and the need of long-term home care. Between December 24th 2012 and February 1st 2013, Gordon's eleven functional health patterns was applied in data collecting via clinical care, observation, family consultation. The author identified issues of potential risks of aspiration pneumonia, ineffective feeding, caregiver's nervous breakdown, change in nutritional status and inadequate knowledge. The author also recognized parents' anxiety, therefore arranged flexible home visit schedule and collaborated with the parent to develop care plan. As a result, they were able to care the infant at home with ease. During follow-up, it was no longer necessary to NG feed the infant and the body weight was steadily increasing. It suggests that in taking care of similar cases, patient teaching should be adjusted accordingly, health professional should provide more opportunities of hands-on practice and give feedback to their contribution and hard-work. We hope that the nursing experience provided in this article can serve as a reference for our colleagues who care for similar patients. (Tzu Chi Nursing Journal, 2015; 14:1, 105-112)

Keywords: citrullinemia, discharge planning, premature infant

RN, Taichung Veterans General Hospital; Deputy Head Nurse, Taichung Veterans General Hospital*; Supervisor, Taichung Veterans General Hospital**

Accepted: November 16, 2014

Address correspondence to: Shaw-Shin Wu 1650 Taiwan Boulevard Sect. 4, Taichung, Taiwan 40705, ROC

Tel: 886-4-23592525 #6092 ; E-mail: shawshin@mail2000.com.tw