

大疱性表皮松解症成人患者和照护者
皮肤和伤口护理指南

EB 患者的生活体验



大疱性表皮松解症（EB）是什么？

EB (Epidermolysis Bullosa) 是一组罕见的遗传性疾病，其特征是皮肤和粘膜特别脆弱以及摩擦引起的水疱。EB 包含四种主要类型 - 单纯型 EB (EBS)，交界型 EB (JEB)，营养不良性 EB (DEB) 和金德乐综合征 (KS)，共有 30 多个亚型。EB 在临床上 是异质的，包括各种严重程度。

翻译自 SKIN AND WOUND CARE Guidance for adults with epidermolysis bullosa (EB) and their carers

翻译：周迎春。校对：张娜。

Cláudia Lucien Cavalcante de Souza，患有隐性营养不良性 EB，现年 21 岁，巴西（照片来源：Guilherme Gobbi）

伊曼纽尔·克鲁格 (Emanuel Kluge), 患有隐性遗传营养不良型 EB, 现年 17 岁, 巴西 (照片来源: Suelen Szymanski)



关于本指南	6
处理水疱	8
伤口类型	10
敷料	12
妨碍伤口愈合的因素	13
预防感染	14
处理感染	17
异味	20
影响愈合的因素及处理	22
痒/瘙痒	26
鳞状细胞癌	28
术语解释	30
一般信息	32
致谢	34
联系信息	36
笔记	37



Geanyne FerreiraStüpp, 患有隐性遗传营养不良型 EB, 现年 22 岁, 巴西
(照片来源: Suelen Szymanski)

前言

这本指南针对的是较严重的成年 EB 患者（16 岁以上）或有一两个严重伤口的成年患者及其护理人员。但是，较轻的成年 EB 患者可能会发现有关敷料的一般建议和说明有所帮助。本指南并不是要代替专业建议，而是为了确保您了解情况。

谁应该读这本册子？

本指南适用于患有以下任何一种 EB 的成年人（16 岁以上）及其照护者：

- 单纯型 EB（EBS）
- 营养不良型 EB（DEB）
- 交界型 EB（JEB）
- 金德勒综合征（KS）
- 获得性 EB（EBA）- 自身免疫造成的，非遗传*

*在最佳临床实践中没有关于这类患者的证据。这里假定他们需要相同的支持。

这本指南写了什么内容？

对于大多数患有 EB 的成年人来说，伤口护理已成为一种生活习惯，他们及其照护者已经快速成为伤口处理的专家。参与照顾 EB 患者的专家认识到他们在与专业的患者和照护者合作。

由于每位 EB 患者都独一无二，这本指南提供的是一般原则。指南的目的是为 EB 相关人员提供一些基本知识，使他们可以充分参与自身病情的管理。

这本指南涵盖的主题包括：

- 伤口管理基础知识
- 处理感染
- 影响愈合的因素
- 痒/瘙痒
- 鳞状细胞癌（SCC）

指南中的信息从何而来？

指南中的信息和建议摘自“国际共识最佳实践指南，大疱性表皮松解症皮肤和伤口护理，专家工作组的共识”。该指南由三名 EB 临床护士专家于 2017 年撰写。指南中的信息和建议来自各种来源，包括临床研究和（主要是）专家意见。

指南中有两种不同的建议类型：



建议

基于研究证据



建议

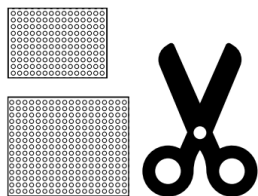
基于临床经验



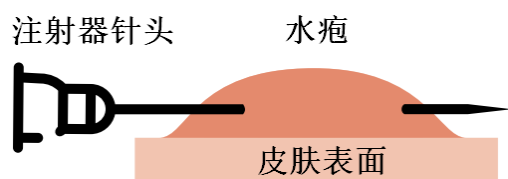
该图标表示与其他 EB 临床实践指南（CPG）的建议重叠的建议。
参考第 33 页。

处理水疱

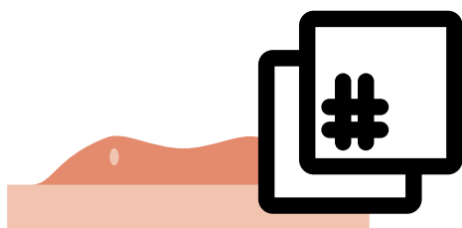
大水疱=大伤口！看到水疱后，立即将其戳破。清洁并清除碎屑/坏死组织有助于减少伤口中的细菌并促进伤口愈合。



- ① 预先准备所有合适尺寸和用量的敷料，以缩短敷料更换时间。



- ② 使用干净的针头戳一个入口孔和出口孔，方便疱液流出



- ③ 用柔软的干净的纱布敷在水疱上以保护伤口



- ④ 疱壁应留在水疱上以保护伤口



- ⑤ 清除开放性伤口周围的死皮

处理水疱是护理 EB 的关键问题之一。建议使用无菌针头或干净的剪刀刺破水疱。应该在水疱的最低点开孔，以便重力可以帮助排出液体。然后用干净纱布轻轻地按压疱壁以排干液体。目的是防止水疱扩散，并留出足够大的开口以阻止水疱重新密封和重新鼓胀。如果可能的话，应保持疱壁完整，以保护下面的皮肤 - 皮肤是伤口愈合最好的敷料。请勿移除疱壁，因为这会引起额外的疼痛，并使伤口暴露于易受感染的环境。有些人喜欢用注射器吸掉水疱中的液体，这也完全可以。



来自皮肤和伤口护理临床实践指南的**建议**

水疱不会自己变小，完整的水疱应戳破并排空



伤口类型

伤口有两种类型：

急性伤口不难处理，可以快速愈合。

慢性伤口更麻烦，可能持续数月或数年，需要特别注意。伤口不愈合有很多原因。理想情况下，一旦发现问题就应该找您的 EB 团队/医护人员对慢性伤口进行检查。越早评估问题伤口，伤口愈合的机会就越大。能愈合但很容易再破的伤口也是慢性伤口。

不愈合的伤口

不愈合的伤口是无法正常愈合的伤口。

与您的 EB 团队/医护人员联系，尝试找出伤口无法愈合的原因。您当前的换药方式可能无法为伤口提供最佳的愈合环境，或者存在感染。

建议

尝试可以促进愈合的敷料：

- 聚氨酯泡沫。
- 医用级蜂蜜敷料。
- 改变伤口生物化学特性的敷料，如蛋白酶抑制剂

请注意，较严重的 EB 亚型患者不能愈合的伤口可能是鳞状细胞癌（SCC）。有关 SCC 的信息，请参见第 29 页。

疼痛的伤口

最重要的是弄清楚伤口为何如此疼痛；它可能有感染，或者您使用的敷料不合适。

- 可以使用口服止疼药来控制伤口疼痛。尽可能寻求 EB 团队/医护人员的建议。
- 有一种含布洛芬的敷料。需要注意确保布洛芬的抗炎作用不会掩盖感染迹象。如果您同时在口服抗炎药，计算每天的总剂量也很重要，以确保您没有服用过量。
- 小剂量的外用吗啡可以对伤口疼痛产生良好的效果，而没有口服吗啡的副作用。将吗啡与水凝胶混合后涂在敷料或伤口上。请咨询您的 EB 团队/护理专家，因为使用吗啡必须有处方和监管。

伤口大量渗液

有些伤口会产生渗出液（过多的液体）。与您的 EB 团队/医护人员讨论如何治疗病因并找到合适的敷料。超级吸收敷料可用于极重的渗出液，必须在不粘的首层敷料外使用。

伤口周围硬痂

硬痂会减慢愈合速度，应尽可能去除。

- 换药期间在痂皮上涂油性润肤霜可使它变软，并易于在下次换药时去除。
- 柔软的清创敷料可以帮助去除硬痂。
- 一些外用伤口凝胶可以帮助揭掉硬痂。

伤口腐肉

腐肉是伤口床的粘稠，胶样覆盖物，不易清除。腐肉会减慢伤口愈合速度，应将其清除。

建议

有多种敷料和处理方法可帮助清理腐肉。

- 封闭包扎。
- 泡沫敷料。
- 使用凝胶液化腐肉。
- 医用级蜂蜜。
- 无菌医用蛆。



敷料本身不参与伤口愈合。但如果敷料合适，它在提供最佳环境以使您的身体完成愈合工作方面具有无以伦比的价值。

合适的敷料有一些共同特征。



EB 理想敷料的要点

- EB 患者和照护者乐于使用。
- 提供合适的环境以促进伤口愈合。
- 不粘伤口床和周围的皮肤。
- 移除时无疼痛。
- 减少包扎频率。
- 能够吸收渗出物。
- 舒适，不移动位置。
- 易于使用。
- 容易获取。
- 可提供各种尺寸。

敷料的选择取决于伤口的状态和需要达到的目标。您可能会有自己常用的敷料。但是，如果您有伤口并发症，则需要由 EB 团队/医护人员对伤口进行评估。经常询问有关任何伤口治疗新方法的信息，以便您了解有什么新产品以及为什么推荐使用它。

我们认识到，有些人很难获得伤口护理产品或市场上的产品变化很快，因此应在当地寻求建议。

使用新敷料时该怎么做

- 与您的 EB 团队/医护人员仔细讨论新的敷料/伤口治疗的预期效果。
- 拿到说明书。
- 搞清楚多久更换一次敷料。
- 明确何时应检查新敷料的效果。
- 一些敷料可能会在让伤口好转之前使情况变得更糟，例如，如果目的是消除腐肉，伤口最初可能看起来会变大。询问您的 EB 团队/医护人员是否可能发生这种情况。

没有敷料能立即对伤口产生影响，通常您应该期望使用两周后才能看到任何改善。在弃用之前请先与推荐该产品的人交流！

影响伤口愈合的因素有很多。



营养

伤口愈合需要您遵循均衡饮食。对 EB 患者尤其如此，因为有很多伤口需要愈合。包括蛋白质和某些维生素在内的营养物质会在伤口中流失，需要补充替代。如有可能，应由营养师定期评估。



贫血

许多 EB 患者贫血，可能导致伤口愈合不良。建议多吃富含铁的食物，但经常需要额外补充营养。您的 EB 营养师或伤口护士可以为您提供帮助。



其他因素

压力，疼痛和睡眠不足都可能是由于伤口未愈合而造成的，并对您身体的自愈过程产生负面影响。这些症状可以改善，请联系您的 EB 团队/医护人员，找到解决办法。



其他感染

如果您生病了，比如感冒，您可能会注意到您的水疱部位愈合得太慢。体温升高也可能导致新的水疱更容易形成，因此请保持凉爽。

换药前后都要彻底洗手



您应该努力使敷料更换过程尽可能干净。当您在有交叉感染风险的医院住院时，这一点尤其重要。

在处理水疱和伤口之前，请洗手并鼓励他人洗手（包括医护人员）。在去除用过的敷料和贴上新敷料之间应重新洗手。感染的最常见原因之一是洗手不佳。护理人员可以选择戴手套以减少感染的风险，但仍应洗手。

尝试准备一个干净的“场地”以放置更换敷料所需的一切，例如敷料包中的干净或无菌毛巾。

如果您在换药时洗澡或淋浴，请确保浴缸/淋浴房清洁。当您在医院洗澡时这一点尤其重要，使用前后都应当清洁浴缸/淋浴房。这也适用于设备，例如浴凳。设备和浴室的裂缝将隐匿细菌，并有感染的危险。处于这种状态的设备应予以修理或更换。

如果将敷料从无菌包装中取出后没有用完，则应将所有剩余物存放在干净的容器中。这也适用于您事先准备的敷料。

如果您使用软膏，药膏等，请将所需的部分转放到一个小瓶中使用，以免伤口细菌污染整个软膏。

立即将所有“脏”敷料丢弃到垃圾袋中。

每次更换一个感染伤口上的敷料，然后洗手，然后再更换其它伤口的敷料。



图片来源和版权：R. Hamentner

感染是一个普遍的问题，尤其在慢性伤口中。并非所有伤口都会感染，但是对怀疑有感染的伤口做检查和治疗很重要。如果您怀疑感染正在蔓延，这尤其重要，因为可能需要使用抗生素。由于细菌耐药的发生率增加，根据世界卫生组织（WHO）的建议，抗生素治疗只能由持证健康专家进行。如果细菌经常接触抗生素，会产生抗药性。细菌能“学习”抗生素的工作原理并建立防御机制，这就是为什么我们有所谓的“超级细菌”（例如耐甲氧西林金黄色葡萄球菌 MRSA）的原因。正在研发的新抗生素很少，我们需要努力保持现有抗生素的效力，仅在确实有必要时才使用它们。

局部感染

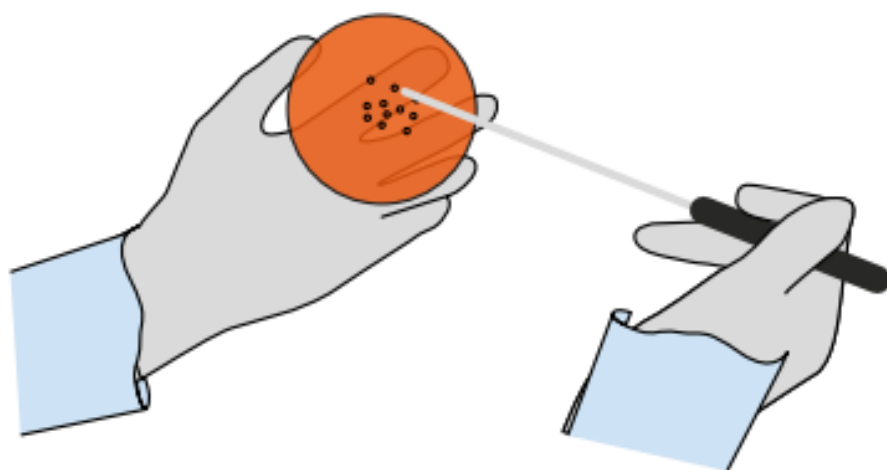
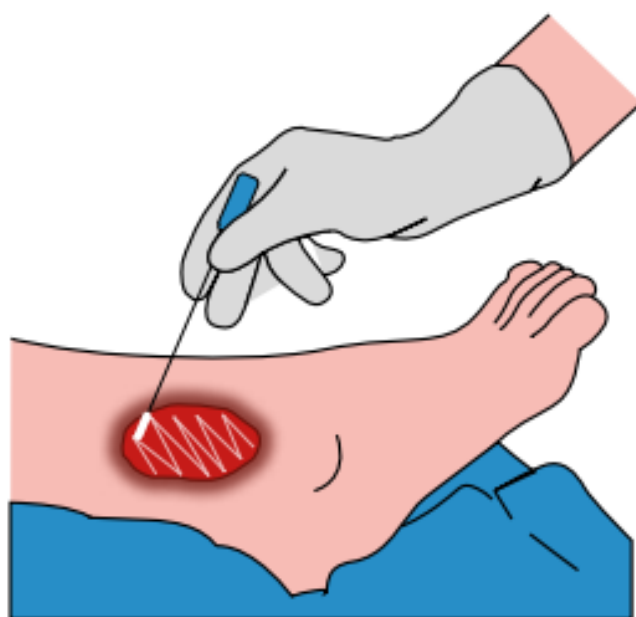
当您的自身免疫被击败，细菌在伤口中迅速繁殖并且开始出现症状时，就会发生这种情况。在某些慢性伤口中，很难发现症状。

感染症状可能是以下几种或全部：

- 渗出液增多，可能比正常情况浓稠或有血迹。
- 疼痛加剧或疼痛类型改变，例如疼痛变成“灼痛”。
- 鲜红的，脆弱的肉芽组织。
- 异味。
- 发热。
- 肿胀。
- 延迟愈合。
- 伤口周围发红。

可能需要用伤口拭子识别感染类型（请参阅第 19 页）。如果存在感染，您可能需要外用抗菌药物，具有抗菌特性的敷料或抗生素进行治疗。

处理感染



扩散的感染（蜂窝织炎）

当感染开始扩散到伤口周围的组织中时，就会发生这种情况。需要立即用抗生素治疗。应当使用伤口拭子取样检查细菌类型，以便给予最有效的治疗。

症状可能包括：

- 红色扩散到距伤口边缘 2 厘米以上的局部组织。
- 发热和肿胀。
- 伤口越来越大。
- 渗出液增多，被感染。
- 因体温升高而感到不适。

伤口拭子

没有感染症状的伤口没必要用拭子。如果您有以上症状，则应正确使用伤口拭子，以识别引起感染的细菌。正确的拭子使用方法是先清洁伤口渗出物和碎屑，然后以锯齿形轻轻将拭子在伤口床上擦拭。

感染的治疗

通常推荐的产品有：

局部抗菌剂（凝胶剂和乳膏剂），与您的医疗保健专业人员讨论

- 藻酸盐凝胶。
- 奥替尼啶冲洗液和凝胶。
- 聚亚己基双胍（PHMB）冲洗液和凝胶。
- 医用级蜂蜜。

抗菌敷料

- 聚合物膜泡沫敷料（Polymeric membrane foam）
- 二烷基氨基甲酰氯（DACC）敷料
- 含银敷料

含银产品只能使用两个星期，因为可能产生有害的吸收。

- 仅当感染引起临床问题或感染从伤口扩散时才应使用抗生素。
- 只能在医疗保健专业人员的建议下使用抗生素。



“有效的伤口护理当然是必须的。学会做好并使其适应（每个）EB 患者的类型和年龄非常重要。”

奥地利 EB 研究所高级医师 Anja Diem

异味是常见的伤口问题。如果伤口被感染，或者您更换敷料的间隔太长，则这种情况可能增加。有时即使没有感染并且敷料没有使用太久，伤口也会有异味。在炎热天气和狭窄密闭空间中尤其如此，这是伤口渗出液的性质所致。

有许多措施可以解决此问题：

- 如果您可以承受，请通过淋浴/盆浴更换敷料并清洁伤口。如果不行，请把水倒在或使用注射器轻轻地浇在伤口上，或在伤口上敷一块湿纱布。清洁伤口周围的皮肤也很重要。
- 根据需要更换敷料以及漏出渗液的敷料。使用经证实可有效防止异味的外用产品，如蜂蜜软膏。
- 含炭敷料可以短时间减少异味。
- 甲硝唑凝胶可用于有厌氧菌的伤口上。这类细菌会在伤口中产生特别难闻的化合物，应加以治疗。甲硝唑只能在医疗保健专业人员的建议下使用。
- 处理所有带异味、疼痛等症状的感染伤口（请参见上面有关感染的部分）。

影响愈合的因素及处理

影响伤口愈合的因素	问题描述	应采取的措施
过湿或过干的伤口床	➤ 潮湿的伤口会更快愈合	➤ 使用能促进伤口愈合的敷料 ➤ 确保敷料不吸收过多的渗出物以使伤口变干，或吸收不足以使伤口“浸湿”
血供不足	➤ 伤口床的血液供应不足会减慢愈合速度	➤ 轻柔运动会增加血液流量 ➤ 对于小腿上的伤口，尽可能坐下并抬高双腿 ➤ 避免绷带太紧 ➤ 减少或停止吸烟将有助于提高循环效率
温度	➤ 伤口床的温度太低会影响愈合细胞的活性 ➤ 在换药期间，伤口温度下降，可能会延迟数小时的愈合，直到伤口恢复到正常体温	➤ 在温暖但不太热的房间里更换敷料 ➤ 确保预先准备好所有设备和敷料，尽快更换敷料 ➤ 开始换药前告诉帮忙的人您需要什么
伤口位置	➤ 外伤 - 关节或反复受伤的地方（例如手）需要更长的时间才能愈合 ➤ 压力 - 承受压力的区域，如背部、臀部和腿后面可能需要更长的时间才能愈合 ➤ 衣服或绷带包扎 - 可能在伤口上造成压力，带来新的损伤	➤ 在需要的身体部位上使用保护垫 ➤ 定期活动 ➤ 使用减压床垫或垫子

影响伤口愈合的因素	问题描述	应采取的措施
肉芽组织增生	➤ 这在 EB 中非常多，当伤口床的红色肉芽组织高出周围健康皮肤时可以判断为增生。 ➤ 颗粒状的伤口无法愈合，因为新的皮肤细胞无法在伤口表面生长（它们不能爬山！）	➤ 细的网状或泡沫敷料可以限制肉芽组织穿过敷料中的孔过度生长 ➤ 在伤口上涂抹激素软膏，只能连用几天 ➤ 如果这些措施不能解决问题，则可能需要深入检查 ➤ 渗出液控制不当或感染可能会导致伤口肉芽组织增生，应进行治疗
异物	➤ 伤口中的任何异物都会引起炎症反应。这将延长愈合时间，应尽可能清除异物 ➤ EB 患者常见的异物是头发，尤其是脖子周围的伤口 ➤ 敷料残留物也会引起炎症反应	➤ 避免敷料中脱落的线掉入伤口，用水冲洗伤口，以轻柔地去除敷料残留物 ➤ 如果您留有长发，则在处理脖子，肩膀和背部的伤口时扎起来
伤口中的坏死组织	➤ 这可能是黑色坏死组织，或更常见的是 EB 伤口床的黄色奶油状覆盖物（腐肉），很难从伤口上清除 ➤ 伤口愈合之前需要清除腐肉。 ➤ 腐肉也可能成为感染的聚集处	➤ 某些敷料或外用产品，如水凝胶或含有医用蜂蜜的产品可用于去除伤口上的腐肉。 ➤ 还可以使用柔软的纱布或清创刷轻轻地擦除腐肉

影响愈合的因素及处理

影响伤口愈合的因素	问题描述	应采取的措施
对新细胞有毒性的物质	➤ 这些可以是强效的消毒液，一些非处方药和软膏，或长期使用激素软膏	➤ 在可能的情况下，与医疗保健专业人员进行讨论后，才能使用新产品。 ➤ 这些产品应谨慎使用
“粘”伤口的敷料	➤ 他们会粘下愈合的细胞 ➤ 敷料应易于去除。如果它们粘上了，则可能有必要先浸泡，再取下	➤ 使用不粘伤口护理产品 ➤ 使用水，50/50（50%白色软石蜡，50%液体石蜡）或医用胶粘剂去除喷雾剂（MARS）去除粘上的敷料。 ➤ 轻轻提起敷料的边缘，向后卷起，然后倒入水、50/50 或 MARS
渗液过多	➤ 渗液过多是慢性和感染伤口的常见问题。 ➤ 慢性伤口渗液有强碱性，可能对周围皮肤造成破坏。强碱性溶液具有与强酸性溶液相似的破坏作用	➤ 使用吸收性敷料并根据需要的频率更换 ➤ 使用护肤霜或喷雾剂保护脆弱的周围皮肤 ➤ 参见关于浸渍/剥脱的部分
伤口感染	➤ 请参阅上文有关感染的章节	
浸渍	➤ 浸渍是由伤口周围好皮肤上多余的伤口渗液所致。 ➤ 皮肤变白（有点像您在浴缸里呆了很长时间），最终会溃烂从而扩大伤口	➤ 将二层吸收敷料更换为能够容纳更多渗液的产品 ➤ 更频繁地换敷料 ➤ 用护肤霜保护好皮肤 ➤ 纠正渗液的原因，例如 感染



Geanyne FerreiraStüpp, 患有隐性营养不良不良性 EB, 现年 22 岁, 巴西 (照片来源: SueIen Szymanski)

这是 EB 患者最大的问题之一，因为剧烈的瘙痒引起抓挠会导致许多新的水疱和皮肤创伤，并导致接近愈合的伤口溃烂。最严重的瘙痒症往往出现在痒疹性 EB 中，英国国家湿疹协会有一些特别有用的建议。

加剧瘙痒的因素

温度和出汗

温度的任何变化都可能引起瘙痒。一些严重的 EB 患者由于汗腺结疤而无法有效地出汗，因此身体的自我冷却能力降低。

可以帮助您保持凉爽的建议包括：

- 考虑轻便的可调节床上用品（如被子厚薄可调）；
- 尽可能穿轻的，宽松的天然纤维衣服。穿多层衣服，以便在需要时可以增减；
- 热澡水别太热；
- 在炎热的夏季，空调是很有价值的投资。

伤口愈合

所有伤口在愈合时都容易发痒。

阿片/阿片类止疼药

一些鸦片/阿片类药物，例如含有吗啡的产品，可能会增加瘙痒。

洗衣服

考虑使用低致敏性的洗涤产品，并避免使用香味强烈的物品。请注意，对某种产品的过敏可能逐渐形成，在使用新产品一段时间后才开始痒。

肥皂和护肤霜

尽可能使用温和，无香料的产品。

情绪因素

压力可能会增加痒感。放松锻炼或冥想等压力管理策略可能会有所帮助



实用技巧

- 经常滋润皮肤。许多 EB 患者说，他们必须在柔嫩的皮肤和过于柔嫩以至于容易长疱的皮肤之间找平衡。
- 如果可以，沿毛发生长的方向顺滑地涂抹保湿霜。
- 沐浴后，用柔软的毛巾拍干皮肤。
- 有些人发现在皮肤仍然潮湿时使用保湿霜可以“锁住水分”。
- 燕麦中含有某种物质可减少瘙痒，您可以把燕麦片放入袜子中并绑住袜口，将其加到浴缸中，自制所谓的“燕麦”浴球。
- 指甲（如果有的话）要短而光滑。
- 如果瘙痒难耐，请尝试转移注意力。
- 您可以通过按压皮肤或吹皮肤来替代抓挠。如果您一定要抓挠，请尝试使用一种带有圆形末端的按摩装置，该装置可以在皮肤上滚动。
- 用一袋冷冻豌豆之类的东西冷却皮肤可能会有所帮助。将豌豆放在诸如枕套之类的织物内，以防止冻伤。
- 使用冰箱中冷藏过的保湿霜。
- 在非常痒的区域使用水凝胶敷贴可能会有所帮助。
- 试着穿多层衣服，以便在感觉热的时候可以减衣服。
- 如果缺铁（在重度 EB 中很常见），您可能会更“痒”。富含铁的饮食和口服铁补充剂可能会有所帮助。
- 定期验血能诊断您是否缺铁严重到需要静脉点滴治疗的程度。



“2014 年 11 月，我右手拇指和食指之间的小伤口无法愈合。鉴于我患有营养不良型 EB（DEB），这显然经常发生。但是伤口有一种刺痛，让我担心。我去了医院，但是使用药膏、特殊绷带和药物治疗并没有改善。伤口和疼痛反而变得更糟。我于 12 月下旬回到医院。皮肤科医生取了组织样本并用显微镜检查。活检结果不好：组织中含有恶性细胞，我患了鳞状细胞癌。”

Stief Dirckx, RDEB, (1978-2018), 比利时

这是严重 EB 患者的常见并发症。鳞状细胞癌（SCC）可以在任何地方发生，但最常见于皮肤经常受损的区域，例如脚踝，膝盖，手以及慢性水疱和疤痕部位。

许多患有鳞癌的 EB 患者自己能意识到问题，并主动找医疗保健专业人员。要注意的事情有：

- 无法正常愈合的伤口；
- “感觉”不同的伤口；
- 表现不同或对您而言不常见的伤口；
- 迅速长大的伤口，特别是隆起或花菜样的伤口
- “深陷”的伤口，尤其是边缘凸起的；
- 伤口有厚而突出的痂皮，并且痂皮无法剥落；
- 与平时感觉不同的伤口。这种感觉可能是刺痛、疼痛加剧或完全没有疼痛。
- 没有感觉的伤口。

如果您有担心的地方，请联系您的医疗保健专业人员，他们能为您安排紧急预约。可以进行多处小活检。如果发现是癌症，可通过手术切除。在显微镜下，EB 皮肤看起来“与众不同”，因此需要在提供 EB 专业服务的中心进行观察和治疗。

这里是您可能会听到医护人员使用的一些术语。

生物膜

在慢性伤口中能发现生物膜，实际上在整个自然界都很常见。我们可能都熟悉的生物膜是牙菌斑。生物膜中包含集群生活的多种细菌，这些细菌将自己包裹在一种保护性粘液中。这使得用伤口拭子不容易检测到它们，同时也很难有效治疗。生物膜没办法直接看到，但是如果伤口对适当的治疗没有反应，则应该怀疑有生物膜。

能有效治疗生物膜的产品有：

- PHMB 产品；
- 奥替尼啶产品；
- 清创刷（由于疼痛，很难用于 EB 伤口）。

上皮化

这是个好消息，因为在伤口边缘或内部岛上形成新皮肤时通常会出现这种情况，这两种情况在愈合的伤口中都经常发生。红色肉芽组织表面上的白色小岛是上皮化，伤口的粉红色/白色边缘也是上皮化。这种新皮肤非常脆弱，您应该相应地对其进行护理。此时可能会出现瘙痒，如果无法忍受，您应该联系护理人员。

剥脱

这是指可能在伤口周围形成的红色干燥区域，渗液浸渍好皮肤会产生这种情况。敷料的粘性及一些乳霜和凝胶也可能导致皮肤剥脱。柔软的硅酮和脂质胶体伤口护理产品可以保护伤口周围的皮肤，屏障霜也行。如果伤口渗液控制不当，则需要考虑使用的敷料是否正确（请参见浸渍章节获取更多建议）。

渗出液

这是从伤口渗出来的液体。在健康的伤口中，通常是浅黄色的透明液体。正常的渗出液中有营养和生长因子，可促进伤口愈合。它还允许新细胞在伤口上迁移。让伤口保持水分平衡很重要，既不能太湿也不能太干，而应保持湿润。选择正确的敷料是实现这种平衡的主要方法。渗出液也可以告诉我们伤口的状态。大量渗液或渗液突然增多可能表明伤口已感染，同时需要参考其它症状（请参阅伤口感染一节）。

肉芽

这是指较深伤口表面的红色组织，在浅表水疱中一般没有。肉芽组织应该是红色的，可以看作是制造新组织以填充伤口的“工厂”。它提供了可以形成新上皮的基础。肉芽增生是 EB 的常见问题，当伤口的红色基部高于周围皮肤时，就成了肉芽增生。由于新的皮肤细胞将无法在伤口上迁移，因此需要减少肉芽增生。如果肉芽组织变成深红色或淡蓝色，容易流血或非常脆弱，则表明伤口感染。请与您的医疗保健专业人员联系以获取建议。

坏死组织

这是必须从伤口床上清除的死组织，以使伤口愈合。它通常是黑色的。

肉芽增生 - 参见上文，与您的医疗保健专业人员讨论如何使用激素软膏。

不健康的肉芽组织 - 可能提示感染，需要排除鳞状细胞癌的可能性。

腐肉

这是伤口床的粘稠，胶样覆盖物。与脓液不同，它很难去除。它由坏死组织组成，清除腐肉之后伤口才能愈合。腐肉也可能成为感染的源头。



伊曼纽尔·克鲁格 (Emanuel Kluge)，患有隐性营养不良型 EB，17 岁，巴西
(照片来源: Suelen Szymanski)

声明

本手册中的信息并不要求严格遵守，也不是医疗规范。应该根据个人情况做调整。本手册的作者做出了很大的努力，以确保其中包含的信息准确地反映了本手册所基于的准则的内容。作者，瑞典 DEBRA 和国际 DEBRA 对本手册中详述的任何不准确性，被认为具有误导性的信息或任何成功的建议，建议或提示不承担任何责任。下面网页上提供的信息如有更改，恕不另行通知。有关可用的临床实践指南，手册和联系信息的最新信息，请访问：www.debra-international.org。

版权

版权属于国际 DEBRA，2019。保留所有权利。本手册可以在注明来源的情况下以任何媒介或格式进行复制和分发。未经国际 DEBRA 的明确书面许可，不得对本手册或其任何部分进行编辑、修改或整合到其它作品中。

来源

2017 年国际共识最佳实践指南，大疱性表皮松解症皮肤和伤口护理

这不是国际 DEBRA 的指南，但国际 DEBRA 深入参与了编写过程。

这个患者版本已获得国际 DEBRA 的批准，并由瑞典 DEBRA 资助。

想阅读更多临床实践指南和患者版手册，请访问：

www.debra-international.org。



其它临床实践指南

- 大疱性表皮松解症实验室诊断临床实践指南
- 大疱性表皮松解症足部护理：循证指南
- 大疱性表皮松解症患者皮肤鳞状细胞癌的管理：最佳临床实践指南
- 大疱性表皮松解症的职业治疗：临床实践指南
- 大疱性表皮松解症患者的口腔保健-最佳临床实践指南
- 大疱表皮松解症患者的疼痛护理：最佳护理实践指南
- 针对大疱性表皮松解症的儿童、成人及其家人的心理社会建议：循证指南

语言和格式

我们很愿意考虑以其它语言和格式提供此手册。请将所有咨询发至 office@debra-international.org。

大疱性表皮松解症皮肤和伤口护理指南是怎样产生的？

- 临床实践指南的开发由专业 EB 护士领导，并由来自丹麦，美国，印度和英国的临床医生专家小组；来自英国和爱尔兰的指南方法学家；伦敦大奥蒙德街医院的国际 EB 团队；伦敦圣托马斯医院；伯明翰哈特兰德医院，伯明翰儿童医院；爱尔兰 DEBRA 和国际 DEBRA 审阅。
- 进行了系统的文献检索，为建议提供深入的证据。
- 根据 EB 病人及其护理人员的日常经验补充了信息。
- 共检索到 601 篇文章。最终，根据关键评估技能计划（CASP）和苏格兰大学间准则网络（SIGN）的质量评级，评估了 36 篇论文，每篇均由两名专家负责。
- 大多数论文的等级为 3 级，是小规模案例研究，其余多数为 4 级，即专家意见。
- 良好的伤口护理实践知识，此处提供的证据以及专业人员，患者和护理人员的经验，为这本 EB 伤口护理实践提供了坚实的证据。

告诉我们您的想法！

回答调查问卷以帮助我们改善患者版本的临床实践指南：

www.surveyhero.com/c/PatientVersionsSurvey



我们感谢为创建此
手册做出贡献的每
个人！

国际 DEBRA

患者版工作组

- E Pillay, (英国)
EB 高级护士, EB 研究员
- J Clapham (英国)
首席 EB 临床护士专家
- K Snelson, (英国)
EB 高级护士

外部审阅小组

- K Thompson (澳大利亚)
EB 患者
- B Faitli (英国)
EB 患者母亲
- R Jain (新加坡)
EB 患者母亲
- T Roberts (南非)
EB 患者
- A C Rocha (巴西)
EB 患者
- S Harris (英国)
照顾者
- H George (英国)
EB 患者
- S Cassidy (新西兰)
EB 临床护士专家
- J Finnigan (新西兰)
EB 临床护士专家
- J C Duipmans (荷兰)
EB 临床护士专家

国际 DEBRA 项目团队

- K Mayre-Chilton 博士 - 国际 DEBRA 患者版项目负责人 (英国)
国际 DEBRA 临床实践指南协调员, 成人营养师研究员
- O Mullins - 编辑和格式负责人 (英国)
国际 DEBRA 业务经理
- L A Taguchi - 品牌和设计负责人 (巴西)
EB 患者母亲, DEBRA 巴西市场总监
- M Cardoza - 平面设计师

国际 DEBRA

国际 DEBRA 是全球各国遗传性大疱性表皮松解症（EB）患者组织的伞形组织。最早的 DEBRA 创建于 40 年前，在全球 50 多个国家/地区开展工作。

www.debra-international.org
office@debra-international.org

无国界 EB

无国界 EB 是国际 DEBRA 的一项重要活动。它的任务是在没有 DEBRA 机构支持的家中帮助患者，家庭和医生，并协助新组织的形成和发展。

ebwb@debra-international.org

EB-CLINET

EB-CLINET 是 EB 中心和专家的全球临床网络。

www.eb-clinet.org
office@eb-clinet.org

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心是中国的 EB 患者组织，致力于帮助 EB 患者，推动医学进步，宣传 EB 知识，增强 EB 患者的保障。

www.debra.org.cn

携手上海德博蝴蝶宝贝关爱中心 为 EB 患者创造光明的未来

网站: www.debra-international.org

邮箱: office@debra-international.org

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心: www.debra.org.cn

捐款: www.debra.org.cn/donate

