



## 大疱表皮松解症的皮肤创面护理

debra

复旦大学附属儿科医院

陈劼 ET

2017.10.28



## “蝴蝶宝贝”

- **大疱表皮松解症 (Epidermolysis bullosa, EB)**
  - 一类罕见复杂的遗传性皮肤病性疾病
  - 特征：皮肤和粘膜脆弱，轻微机械性损伤，引起大小不等的水疱、血疱或破溃，是非炎症性皮肤病
- 皮肤和伤口管理必须根据患者的 EB 类型和伤口特征制定个体化方案




**干性环境可延迟伤口愈合**



- 伤口表面严重脱水
- 结痂、粘连伤口、疼痛
- 吸收能力有限
- 细菌容易穿透
- 残留碎屑
- 换药频繁、工作量大

**湿性环境加速伤口愈合**



湿性界面

- 有利于纤维蛋白及坏死组织的溶解
- 保留渗出液内的活性物质并促进活性物质的释放，有利于细胞增殖分化和移行
- 防止痂皮形成、不粘连新生肉芽组织，减少更换次数，更换无痛
- 减低感染，减少疤痕形成



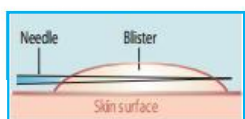
## 护理原则

- 具有持续时间不等、愈合能力差异的严重伤口，使 EB 的护理非常困难和复杂
- 基本的处理原则是使用无损伤的敷料防止感染和减轻出血。然而，个人爱好和生活习惯、能否获得敷料以及照护者的时间都影响到护理方法的选择
- 在护理工作中不要给病人增加额外的皮损
- 听取患者和看护人的意见很重要




## 水疱管理

- **所有类型的 EB 都会因摩擦及轻微的外伤而引发水疱，水疱可发生于任何皮肤和粘膜位置**
  - 某些 EB 类型有独特的水疱位置，局限性 EBS 主要在手和脚；轻度营养不良型 EB 发生在容易受到外伤的骨隆突处
  - 水疱可以单独或成群存在，取决于最初皮肤创伤的严重程度，疱液可能透明也可能含血液成分
  - 水疱不具有自限性，如果不处理会迅速扩大。与烧伤感染和伤口管理的建议不同，完整的水疱应该在最低点处小心剔除组织损伤。使用剪开封的皮下注射针，如果没有的话用消毒的缝线剪，平行于皮肤进针，贯穿疱顶皮肤，构造可以排出疱液的入口和出口孔





## 水疱管理

- 可以使用纱布或棉球等软质材料轻轻地按压水疱促使疱液完全排空，如果按压过于疼痛，可使用带针注射器抽吸疱液
- 有些患者建议用无齿剪刀或手术刀片凿出较大的孔洞，防止疱液再次蓄积。除非个别从底部剪除疱顶皮肤防止再次积液，建议保留水疱顶部的皮肤。剪除疱顶皮肤会带来额外的疼痛，不建议这样做

保留未感染的疱皮





### 敷料选择：单纯型EB

#### 局限性和泛化性单纯型EB

| 敷料类型    | 品牌                                                                                                    | 制造商                                  | 特征/功能  | 禁忌/建议                                                                        |
|---------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------|--------|------------------------------------------------------------------------------|
| 软硅胶     | 美皮贴®<br>ADAPTRIC TOUCOM®                                                                              | 惠尼克<br>Syntegix                      | 伤口接触层  | 不应该用于DM型患者                                                                   |
| 脂膜胶体    | 优拓®                                                                                                   | 优格                                   | 伤口接触层  | 特别潮湿的伤口不适用（无法保持）                                                             |
| 泡沫      | 美皮康®/美皮康薄型®/<br>Mepilex® Transfer                                                                     | 惠尼克                                  | 保护     | 热相关水泡。如有必要，可以使用Mepilex（软硅胶胶带）固定美皮康薄型                                         |
| 水凝胶     | INTRASITE™ Conformable                                                                                | 施乐辉                                  | 降温、减痛  | 不要让敷料完全干燥                                                                    |
| 水凝胶片    | ActiFormCool®                                                                                         | Active Healthcare                    | 降温、减痛  | 报道过异常的疼痛反应。保留背贴可让水分持续更长时间。                                                   |
| 生物合成纤维素 | Suprasorb® X                                                                                          | Active Healthcare                    | 降温、减痛  | 用脂膜胶体覆盖可防止干燥。干燥后会收缩所以用在指头上时要小心                                               |
| 有边敷料    | 美皮康有边型/美皮康有边薄型<br>ALLEVYN® Gentle Border<br>/ALLEVYN® Lite<br>Advasorb Silflo®<br>Urgotul® Duo Border | 惠尼克<br>施乐辉<br>Advancis Medical<br>优格 | 保护     | 去除时可能需要使用钝器或用胶去剂剂：如Appeal® (CliniMed)、Nittac® (康维德) 或 PeelEasy® (CD Medical) |
| 粉       | 玉米淀粉                                                                                                  | 无推荐品牌                                | 微破水后应用 | 不要在开放伤口上或尿布区域使用玉米粉，容易变成玉米糊                                                   |

\*表格修改自 Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.

### 敷料选择：单纯型EB

#### EBS-DM

| 敷料类型  | 品牌                 | 制造商    | 特征/功能  | 禁忌/建议                                    |
|-------|--------------------|--------|--------|------------------------------------------|
| 脂膜胶体  | 优拓®                | 优格     | 伤口接触层  | 用在保湿下防止粘连。确保没有褶皱，否则会起水泡                  |
| 聚合物膜  | 保愈美®<br>(PolyMem®) | FerriS | 出生即有水疱 | 需要在敷料边缘垫亲水性纤维保护皮肤。用于婴儿时，敷料潮湿后马上更换，防止体温过低 |
| 亲水性纤维 | AQUACELE®          | 康维德    | 敷料边缘保护 | 用水或生理盐水移除                                |

### 油纱敷料

- 化学成分油纱敷料：**如优拓、优爱
- 作为伤口接触层**

**特点**

- 防止粘连，不伤肉芽组织和新生表皮** 😊
- 保湿
- 允许分泌物从创面流出
- 可裁剪
- 不能吸收渗液
- 多需要外敷料固定
- 留于伤口过久造成干燥，取出时引起撕伤
- 不要有皱折，否则可能有水泡产生**

### 含软聚硅酮敷料—美皮贴

- 温和而有效的伤口接触层：**增加 JEB 患者肉芽组织增生的风险，增加 EBS-DM 患者水泡的风险

**美皮贴®(Mepitel)使用指南**

右揭开保护膜前可将美皮贴®(Mepitel)裁剪成所需尺寸

1. 盐水或蒸馏水清洗伤口，揭掉一边的保护膜

2. 至少超出伤口边缘2cm覆盖，并揭掉另一边保护膜

3. 使用二级敷料固定

**\*美皮贴®(Mepitel)可保留在创面表面，只更换二级敷料。**

### 亲水性纤维

**成份：**羧甲基纤维素钠纤维制成的柔软纤维

**优点：**

- 高吸水性，形成胶状特性保持伤口湿润，促进自体溶解清创；
- 垂直吸收的特性，避免伤口周围皮肤湿润，取出时不损伤伤口；

**用途：**

- 敷料边缘的保护，用水或生理盐水移除

### 水凝胶类敷料

**成份：**是由羧甲基纤维素钠加以纯净水组成

**优点：**

- 提供湿性、微酸的愈合环境
- 保护创面，减轻伤口疼痛
- 促进肉芽组织生长
- 溶解黑痂及坏死组织
- **降温、减痛，不让敷料完全干燥**
- 保护外露骨膜、肌腱、内脏器官等，防止坏死

**缺点：**

- 涂抹过多容易造成伤口浸渍；不能涂抹在正常皮肤上
- 需要二级敷料固定




### 片状水凝胶类敷料

**适用于**

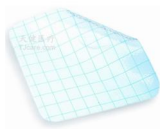
- 部分皮层或全皮层损伤伤口；
- 有黄色腐肉或黑色坏死组织伤口；
- 少到中量渗液的伤口；
- 烧伤和电疗引起的损伤；
- **降温、减痛**

**例**

片状

- Hydrosorb 德湿舒 赫曼

胶水状



### 泡沫敷料

**成份：**高分子材料（PU）发泡而成

**优点：**

- 提供湿性愈合环境
- **保护**创面，减轻伤口疼痛
- 促进肉芽组织生长
- 溶解坏死组织
- 吸收少到中量渗液
- 不浸渍周围皮肤

**缺点：**

- 可能发生热相关水疱
- 移除时需要硅酮医用黏胶祛除剂



### 保愈美

- 具有清创作用的敷料 - - 推荐用于EB
- 保愈美下用脂质水胶敷料防止粘连
- 需要在敷料边缘垫亲水性纤维保护皮肤
- 用于 婴儿时，敷料浸湿后马上更换，防止体温过低



### 硅酮敷料

不扰伤口，最佳愈合

**传统胶粘技术**



粘连皮肤表层  
导致表皮细胞剥脱

**Safetac® 技术**



减少创伤和疼痛  
避免表皮细胞剥



### 银离子敷料

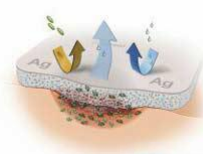
**成份：**敷料上含银离子

**优点：**

- 提供湿性愈合环境
- 保护创面，减轻伤口疼痛
- 释放银离子杀菌，控制感染
- 促进肉芽组织生长
- 溶解坏死组织
- 泡沫膜可快速大量吸收渗液

**缺点：**

- **婴幼儿使用时间不超过1个月**
- 不能用在良好生长的肉芽伤口上
- 会有轻微伤口着色现象，生理盐水可以容易清洗清除




### 软聚硅酮抗菌泡沫敷料

- **Safetac®** 软聚硅酮层
- 聚氨酯泡沫
- 活性炭
- 硫酸银(1.2mg/cm<sup>2</sup>)



### 高渗敷料

- **高渗盐敷料**
  - 用于创面水肿较重时，达到局部脱水作用
  - 感染伤口
  - 如美盐 (Mesalt)



### 黏胶祛除剂Remover



移除软硅酮胶带后的皮损 (Mopitac®, 曼尼克)

### 液体敷料



组成：

- 过氧化物脂肪酸酯
- 人体必需脂肪酸
- 茴香

规格：喷雾剂装 200喷/瓶

- 最有效的处理方法是戳破水疱
- 对于不喜欢使用敷料或发现敷料使水疱症状加剧的患者,可以使用市面上出售的玉米淀粉促进水疱处皮肤干燥,并减小皮肤摩擦力
- 短丝袜也能有效减小皮肤摩擦力且没有接缝
- 临床经验也发现,含银线的袜子可以保持足底凉爽

### 敷料选择：交界型EB

• 如果可获得的话，推荐下列敷料：**婴儿和儿童的创面位置 - IntraSite™ Conformable；慢性或急性伤口 - 保愈美下垫低糖；裸露的甲床 - 美皮贴**

| 敷料类型       | 品牌                                  | 制造商                                | 适应症/功能          | 禁忌/建议                                             | 保留时间                                           |
|------------|-------------------------------------|------------------------------------|-----------------|---------------------------------------------------|------------------------------------------------|
| 水凝胶浸透纱布    | INTRASITE™ Conformable              | 施乐辉                                | 溃烂的水疱、新生儿的婴儿    | 新生儿有体温过低的风险。特别寒冷时可同时局部使用咖啡                        | 每天更换或干燥时更换。可能需要用胶布固定接触层                        |
| 亲水性纤维      | AQUACEL®                            | 康伟德                                | 特厚潮湿的不容易保持敷料的伤口 | 轻微渗出或干燥伤口                                         | 每3-4天更换或浸透后更换。如果干燥后粘在伤口上可能难以移除                 |
| 脂质胶体       | 依斯®                                 | 依格                                 | 伤口接触层           |                                                   | 每3-4天更换                                        |
| 软硅酮        | 美皮贴®<br>ADAPTIC TOUCH®<br>Silflect® | 曼尼克<br>Systema<br>Advancia Medical | 软硅酮伤口接触层        | 使用软硅酮伤口接触层时有肉芽组织增生的风险。Silflect® 对脆弱的皮肤而言可能粘性太强了   | 取决于伤口情况和患者/护理人员的良好                             |
| 聚合物膜       | 保愈美 (PolyMem®)                      | Perrin                             | 急性伤口            | 溃疡大量渗出-如有必要可使用屏障膜保护伤口周围的皮肤。强型的边缘不一定表示感染。难以固定在垂直表面 | 取决于渗出的量。经常用屏障膜保护伤口周围的皮肤。强型的边缘不一定表示感染。难以固定在垂直表面 |
| 软硅酮泡沫      | 美皮贴®/美皮贴薄型®/Hepilex® Transfer       | 曼尼克                                | 保护、吸收           | 直接接触伤口可能会粘连，可以使用无创伤口接触层                           | 取决于渗出的量和患者/护理人员的良好                             |
| 超量吸收的软硅酮泡沫 | Outline® Silitec®                   | B&B medical                        | 保护、吸收、大量渗出      | 可能吸收超量吸收晶体到伤                                      | 取决于渗出的量                                        |

\*来源: 参考 Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.

### 敷料选择：交界型EB

- 该类患儿出生时可发生大面积皮肤缺失，需要用敷料覆盖，但需要保护好敷料边缘的破溃，重点在于管理慢性伤口以及过度增生的肉芽组织，Herlitz 交界型 EB 的婴幼儿裸露的耳廓、脐带和尿布区域创伤特别难处理。局部用粘胶敷料可能明显阻止肉芽组织过度增生，促进愈合
- 有经验报道，**软硅胶网**能加剧肉芽组织增生，甚至增生的组织会穿过网孔长到敷料外面，**不适用**
- 一旦伤口愈合，考虑到可能疤痕重就不再使用敷料
- 可以用白凡士林和液体石蜡一比一混合后涂抹，外加聚四氟乙烯布保护皮肤。

### 伤口感染的诊断

#### 典型症状和体征：

- 急性伤口的局部感染则较容易识别和诊断
- 正常情况下，急性伤口的炎症期是3~5天，一旦炎症期超过3~5天，要考虑是伤口感染的指征

### 伤口感染的诊断

#### 继发性症状和体征

“当采取了全部正确措施”而伤口仍未愈合且时间长达2周时，应考虑是否因生物负荷过大造成

继发性伤口感染可能是有些伤口感染的唯一特征

- 以慢性伤口为例，除了伤口基底呈口袋状外，6大症状和体征都是局部感染的有效指标
- 对糖尿病足溃疡来说，除了伤口基底呈口袋状、肉芽组织破碎、伤口破裂外，其他症状和体征都足以说明局部感染的发生

### EB 导致慢性伤口的原因

- 微生物负荷高、感染
- 皮肤坏疽形成，出现腐肉
- 慢性伤口有大量碱性渗出，浸渍伤口也会迁延不愈
- 出现生物薄膜会抑制伤口愈合
- EB 患者的慢性伤口边缘多角化过度，出现干壳样分泌物，这些死亡的组织会阻止上皮细胞边缘移行
- 压力和摩擦力
- 使用不恰当的伤口护理产品
- 贫血、营养不良会降低伤口愈合能力
- 疼痛
- 瘙痒引起的抓挠

生物膜？腐肉？是什么？

### 假性并指的管理

- 指间粘连，挛缩，需要分指起扎
- 手术需要植皮，术后容易再次粘连和挛缩

基因列表

|        |       |         |       |       |
|--------|-------|---------|-------|-------|
| KRT5   | ITGB4 | LAMB3   | LAMA3 | CD151 |
| KRT14  | ITGA6 | COL17A1 | DSP   | ITGA3 |
| COL7A1 | PLEC  | LAMC2   | EXPH5 |       |

### 足趾融合

## 敷料选择：DEB

| 敷料类型       | 品牌                                  | 制造商                                   | 描述/功能                                     | 禁忌/建议                             | 保留时间                    |
|------------|-------------------------------------|---------------------------------------|-------------------------------------------|-----------------------------------|-------------------------|
| 软硅胶        | 美皮贴®<br>ADAPTIC TOUCH®<br>Silflon®  | 慕尼克<br>Syntogenix<br>Advancis Medical | 覆盖伤口                                      | 长期连续使用时有罕见的硅酮依赖性导致的瘙痒             | 取决于伤口是否感染和患者的喜好，可保留 4 天 |
| 凝胶胶体       | 优格®                                 | 优格                                    | 潮湿伤口，干燥伤口及保护敷面的愈合区域。有感染增生时替换软硅胶           | 难于固定（如垂直表面）                       | 取决于伤口是否感染和患者的喜好，可保留 4 天 |
| 软硅胶泡沫      | 美皮康®<br>美皮康薄型®<br>Hepilex® Transfer | 慕尼克                                   | 保护、吸收<br>少量渗出<br>把渗出物转移到吸收层，需要敷贴的地方如手肘、膝盖 | 过热<br>可能需要贴在无创伤口接触层外，如果皮肤敏感或痒     | 渗透后更换                   |
| 超量吸收的软硅胶泡沫 | Cutimed® Siltec®                    | BSN medical                           | 吸收大量渗出                                    | 可能使超量吸收材料割伤                       | 渗透后更换                   |
| 泡沫         | ALLEVYN™<br>DracoCell®              | 施乐斯<br>优格                             | 吸收和保护                                     | 可能需要贴在无创伤口接触层外                    | 渗透后更换                   |
| 聚合物膜       | 保愈美®<br>(PolyMem®)                  | Feris                                 | 需要清创时<br>慢性伤口                             | 挥发大量液体，很烈的味道<br>不一定表示感染，难以固定在垂直表面 | 渗透后更换，经常更换直到渗出减少        |

## Cont...敷料选择：DEB

|        |                                                                            |                                                                                                 |                   |                                                           |                 |
|--------|----------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|-----------------------------------------------------------|-----------------|
| 超量吸收敷料 | Sorbion® Sane®/<br>Sorbion Sachet 50<br>Silvasorb®<br>Curea 21®<br>Eclips® | H&R Healthcare<br>Activa Healthcare<br>Bullen Healthcare<br>/ Curea Medical<br>Advancis Medical | 大量渗出的伤口           | 动脉出血，贴在无创伤口接触层外（软硅胶或凝胶胶体）                                 | 渗透后更换           |
| 有边敷料   | 美皮康有边型/有边薄型<br>ALLEVYN™ Gentle<br>Border / Border<br>Lite                  | 慕尼克<br>施乐斯                                                                                      | 独立的伤口，慢性遗传和轻度 DKA | 去除时可能需要使用硅酮医用胶去除剂以避免撕裂皮肤，在特别脆弱的皮肤上需要贴在无创伤口接触层外，可粘性渗出吸收能力弱 | 取决于个人选择，可保留 4 天 |

\*表格改编自 Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.

## 复旦大学附属儿科医院医疗护理团队

- 皮肤科门诊：周一至周六
- 口腔科、五官科：周一至周六
- 整形科门诊：周四下午
- 儿童造口伤口护理门诊：周四下午
- 分子诊断中心