

眼部问题

1. 导言

大部分大疱性表皮松解症患者会有眼部问题，发生频率与亚型有关，眼睑、结膜和角膜均可受累。眼睛及眼周的问题能引起极度不适且常有疼痛。本节主要介绍如何减少眼部问题的发生及如何处理，同时探讨在购买眼镜时应当考虑的问题。

要点

- 水疱和伤口常常出现于眼睑、结膜和角膜周围；
- 眼部问题在 RDEB 患者中很普遍，在 DDEB 和 JEB 患者中常见，偶尔泛发型 EBS 患者也有；
- 初期最重要的处理是静养和止疼；
- 常规使用人工眼泪和眼用乳膏能减少眼部问题；
- 所有处理必须咨询眼科医生后进行。

2. 概述

眼部问题可以出现于任何年龄，甚至是婴幼儿，常出现于隐形营养不良型 EB 和交界型 EB，在显性营养不良型 EB 和单纯型 EB 中时有发生。对于眼部问题，准备充分、熟悉应对方法至关重要，因此，你应当尽早咨询当地的眼科医生，对 EB 可能出现的问题了然于胸。成人和孩子眼部问题的治疗方法相同。

EB 可因多种原因引起眼部周围的水疱和细小的伤口。水疱可以因按压和刮伤眼睛、以及热、风和眼睛干燥引起，也可能原因不明自然发生。眼睑、结膜和角膜均可受累，这些部位的水疱可以由表面的损伤发展成疤痕和粘连，进而可能导致结膜炎、眼睑炎症以及疤痕牵拉引起的下眼睑外翻和角膜炎。同时我们要关注患者眼睛是否能完全闭合，因为不完全闭合意味着眼部更加干燥，可促进水疱的形成。

眼部的损伤和夜间睡眠时眼睑和角膜间黏着物可引起极度不适，醒后睁眼后这些黏着物可被泪水冲走并引起进一步的眼部损伤。

当然，眼部问题也可由 EB 间接引起，例如斜视、远视、近视或者白内障和青光眼，当需要佩戴眼镜或进行手术时，必须告诉眼科医生你患有大疱性表皮松解症。

眼部的水疱和损伤非常疼痛，同时会导致视力暂时受损，你会因此不能工作和上学，因此应当尽量避免出现这些水疱和损伤。

你能采取一些措施避免这些问题，其中最重要的一条是通过不断的用人工眼

泪湿润角膜来确保眼睛不干燥，通过眨眼，眼泪能均匀的分布于眼球。由于眼泪生成可能会减少，或者泪管发生狭窄，这些都能导致眼睛无法保持湿润。也有其他一些原因能导致眼睛干燥，如空调、进入干燥的环境或者长时间在电脑屏幕前工作。长时间的电脑前工作会减少眨眼睛的频率，这样眼睛被眼泪湿润的频率也降低了。

眼睑的闭合不全也能导致眼球无法正常湿润，治疗眼睑闭合不全的推荐方法是外科手术，当然必须经眼科医生讨论同意后进行。

佩戴太阳镜能保护眼睛免受外界如风和太阳辐射的影响，冬天在干燥的暖气房内使用加湿器也能起到保护眼睛的作用。

烟雾、重度空气污染和头发喷雾、除臭剂、香水等喷雾均能引起眼睛的敏感性增加，应当尽量避免。

如果因为某些原因你有眼睛干燥的问题，请尽早采取干预措施。常规使用眼药水（人工眼泪）或眼药膏湿润眼球能有效降低水疱和眼部损伤的发生。由于眼药膏能导致视线模糊，应当在夜间使用。白天你可以使用人工眼泪，同时记住每天应当多次使用。一般来说，使用人工眼泪和眼药膏不会有副作用，但有时候能引起过敏。现已证实，使用低防腐剂制品是最好的选择。由于此类产品众多，因而你需要咨询眼科专家。

然而，对于 EB 的眼部问题，预防措施有限。有时候，眼部伤口的进展经常难以解释并且难以避免。有时候不方便佩戴防护眼镜或戴了也没有太大用处，我们只能尽量避免伤口暴露于风和冷气中，同时避免在疲倦和睡眠时揉眼睛。

就算采取了所有预防水疱和伤口的措施，对眼部可能出现的问题做好充分的准备仍然很重要。我们建议你咨询一下眼科医生，不管你是否已经出现了眼部问题，向他简要说明你、你家人或小孩儿的情况，让他给你提供一个眼部急救包。这个急救包应该包括前面提到的人工眼泪、眼睛滋养药膏以及一些抗生素眼药水或药膏。应避免使用含类固醇如可的松的眼药水，眼部使用类固醇应当仅限于一些特殊情况并需要在医生监督下使用。

眼部周围的水疱长什么样子呢？眼睑皮肤上发生的水疱很容易看到，应该和其他部位的水疱一样处理。而结膜和角膜的水疱看起来差不多，处理方式也相同。结膜水疱通常疼的轻一些。可以表现出红眼、光敏感、视力模糊、流泪或剧痛。

在这种情况下，缓解疼痛理所当然是最重要的。如果可以的话，应该使用最合适的口服止痛剂（药片，滴剂等）。不要使用止痛眼药水，因为这能延缓愈合的过程。止痛眼药水在保持眼睛静止方面效果不好，容易导致进一步的损伤。保持眼部湿润和使用眼药膏很重要，但有时候不容易做到，因为你可能难以睁开眼睛。这种情况下你必须至少在眼角和眼睑的缝隙用些药膏，为了降低感染的风险，你同样可以考虑在水疱和糜烂时使用几天抗生素滴剂或药膏。

多数情况下应该让眼睛休息，患者保持闭眼就可以了，此时眼睑就像敷料一样促进水疱和创面的自然愈合。当眼睛闭合的时候，眼睛运动也受到限制，这能减轻受累区域的摩擦。另外，一些患者发现用凉的湿布敷在眼睛周围很舒服。如果必须使用敷料，那么其使用的原则同 EB 的其它敷料相同。但是，在眼部使用这些敷料并不容易，最好在眼部问题还没出现前就练习熟练，以在紧急情况下快速反应。

大部分眼部水疱愈合很快。最疼痛的角膜水疱通常在 1 到 3 天愈合。可能看起来愈合过程很短暂，但是因为你得在闭眼的情况下度过，会感觉时间过的比较慢，听音乐或有声读物分散些注意力可以在一定程度上缩短痛苦时间。如果可能的话，稍微睁开眼睛，或者至少睁开一只眼睛看会儿电视也有很好的效果。在看电视时，眼球的运动受到限制，因此与限制运动不矛盾。相比较而言，使用电脑或者阅读时眼球一直处于移动中，对眼部水疱和伤口的愈合不利。

如果愈合延迟了，需要请医生帮助检查是否存在急性炎症或有其他问题。

因眼部水疱发展成的疤痕或者粘连比较少见，但很难治愈。如果眼部运动或视力受限严重，需要考虑手术治疗。

特殊情况，屈光不正

有些 EB 患者甚至会出现不同程度的视力缺陷，这种情况应当由验光师进行检测并佩戴眼镜或者隐形眼镜。

如果你佩戴了眼镜，这可能会引起鼻翼或耳后的压力点不适或因此导致水疱和糜烂。可能的话，眼镜应当用尽量轻薄的材料制作来避免这些问题。塑料眼镜因为轻便而更为合适，而且能选择树脂的鼻翼架使得鼻子上的压力分布更舒适。眼镜架不容忽视，它应该与你的脸型很好的匹配，对于小孩子，它们应该随着孩子成长中头部的变化不断的做调整。当耳后有水疱和糜烂时，一条粘性泡沫敷料能起到很好的保护作用。

当角膜不容易长水疱时，也可以使用隐形眼镜。特殊情况下，视力缺陷的患者也可以进行手术治疗。对于每一个患者，必须由眼科专家来决定哪种方案更合理更恰当。