

严重泛发性 EBS、DEB 及 JEB 的瘙痒

1. 前言

大约 330 年前，Samuel Hafenreffer 医生将瘙痒描述为“一种引起抓挠欲望的不愉快的感觉”。时至今日，对于瘙痒还没有更好的定义。瘙痒的医学术语是“pruritus”，是由拉丁语“prurire”衍生而来，原意为“燃烧”。瘙痒，对许多 EB 患者来说，是一种特别痛苦的挑战。瘙痒使人感觉非常不适，它可以引起人们自发的抓挠反应。抓挠会给 EB 患者带来严重的后果，因为 EB 患者抓挠过的地方会立即形成新的水泡和溃疡。因此缓解 EB 患者的瘙痒是非常必要的，往往也能实现。

要点

- 瘙痒是 EB 患者面临的常见问题。
- 多种不同的原因均可引起瘙痒。
- 没有灵丹妙药可以完全控制瘙痒。
- 可以组合使用常规措施、良好的皮肤护理和药物治疗等方法缓解瘙痒。

2. 概述

虽然瘙痒是许多皮肤疾病均可引起的一种非常不愉快的皮肤感觉，但我们对引起瘙痒的机制尚不够了解。在皮肤表面，有一种被称为“受体”（感知点）的东西，它可以感知不同的感觉，例如疼痛、寒冷、热度或压力。很长一段时间里，人们认为感知疼痛的感知点同时感知瘙痒，即同一个感知点产生了疼痛和瘙痒两种感觉。但一个明显的差别在于，与疼痛的感知点不同，瘙痒的感知点只存在于皮肤中。然而，最近的研究结果表明，瘙痒可能由独立的神经通路传导，但其中所涉及的传导物质及相互作用尚未被完全了解。瘙痒感知的神秘面纱尚未被真正揭开。

瘙痒通常引起抓挠或摩擦，这会导致皮肤的炎症反应，使细胞释放一系列的神经递质，进一步加剧原来的瘙痒。我们都有过被讨厌的蚊虫叮咬的经验：首先蚊虫叮咬产生了一个刺激，你使劲抓挠可以得到短暂的缓解，但你一旦停止，瘙痒会变得比之前更剧烈。然后你又开始使劲抓挠。

无论对于何种感知点，刺激源都是必不可少的。刺激源可以是机械性质或化学性质的。皮肤炎症往往是引起瘙痒的原因。炎症介质是炎症细胞的信使，尤其是组胺可以通过刺激痒感的感知点，从而产生瘙痒。刺激通过神经纤维被传导至脊髓和大脑，并最终被感知为瘙痒。

3. 大疱性表皮松解症和瘙痒

不幸的是，瘙痒是所有 EB 患者面临的普遍问题。瘙痒的频率及强度在不同亚型的 EB 患者中差异显著。但即使是相同亚型 EB，不同人的瘙痒表现差别也很大。对一部分人来说，瘙痒只是偶尔发生，而另一部分人却承受着持续的、剧烈的及痛苦难耐的显著瘙痒。

严重泛发性 EBS、DEB 及 JEB 患者的瘙痒非常明显，瘙痒常常是他们面临着的巨大困扰。

由于瘙痒通常引起抓挠，而抓挠会导致 EB 患者的皮肤形成水疱，所以打破 EB 患者瘙痒-抓挠的恶性循环显得异常重要。

EB 患者的瘙痒主要与皮肤干燥、愈合过程中的带痂伤口、过热及炎症有关，与伤口愈合过程中引起的皮肤损伤也有关。

一些患者诉说，瘙痒往往发生在水疱开始愈合的时候。在这种情况下，瘙痒或许是由以下两个因素引起的：一是类似于轻度（不是由细菌引起的）炎症状态。愈合过程会伴有炎症的出现。二是在伤口边缘的收缩愈合过程中，伤口及周围皮肤的干燥会带来瘙痒。干燥和炎症均是伤口愈合过程中瘙痒产生的原因。

当 EB 患者出现长期的持续瘙痒时，你不得不去考虑可能存在截然不同的引起瘙痒的原因。对于 EB 患者，不仅水疱和伤口的愈合过程可以引发瘙痒，其他 EB 继发的的问题也可能引起或加剧瘙痒。由于缺铁或营养不良引起的贫血在严重亚型的低体重 EB 患者中非常常见，而贫血可以诱发或加剧瘙痒。你需要认识到许多其他疾病均可能与瘙痒有关。不排除 EB 患者同时合并引起瘙痒的其他疾病的可能性。以下情况在特定环境下可能影响或加剧 EB 患者的瘙痒：

- 各类皮肤炎症
- 药物及食物
- 环境中的过敏原（如花草的花粉）
- 免疫原性或致敏物质（抗体、淋巴细胞）
- 昆虫和寄生虫释放的物质
- 接触材料（过敏原如色素、香水、香料）
- 持续的皮肤损害（脱水、晒伤）
- 内科疾病的代谢产物
- 心理应激（加强因素）

如果上述列举的情况是引起你瘙痒的原因，那么必须对它作出处理。有一位熟悉你和你家庭的医生或儿科医生会很有帮助。真正发现和治疗引起瘙痒的原因并不容易。此外，EB 患者的瘙痒通常由多种因素引起。有时很难在不影响其他因素的前提下治疗其中一个因素。

4. 治疗的可能性

严重瘙痒导致生活质量显著降低。一些患者认为瘙痒比疼痛更令人沮丧。因此，我们应该尽量尝试所有可能的治疗方案。由于与瘙痒有关的环境因素非常复杂，因此任何人都不能向你保证瘙痒能完全治愈。但瘙痒的程度可以减轻，至少减轻到可耐受的水平。

根据引起瘙痒的可疑原因，以下推荐一些控制瘙痒的方法，这些方法可以是护理措施、药物或行为治疗。

我们要与已经确定的引起瘙痒的原因（如果能识别出来）做斗争，即使不知道确切原因，你也还可以做很多事情去缓解瘙痒的症状。我们在下面列举了一些建议，用以帮助你或你所爱的人缓解瘙痒。将下列方法付诸实践，看看哪个方法对你有效。

4.1 一般预防措施

- 饮用足够的水（防止脱水）！
- 不要待在温度过高的房间，建议安装空调（公寓、汽车）
- 避免使用干燥剂，如定型发胶、带酒精成分的擦浴剂或粉末
- 避免使用肥皂
- 最好进行温水浴，避免长时间沐浴，水温不要太高。最好（如果可以忍受的话）尝试冷水浴，因为冷水可以使毛孔收缩，避免皮肤水分蒸发。
- 多种冷敷可以缓解瘙痒，例如红茶冷敷：红茶泡 15 分钟左右然后冷却，它所包含的单宁酸也有清凉的作用。
- 无过敏原材料如棉或丝绸做的轻便的服装（如 dermasilk® 品牌的服装）
- 使用凉快材质的床垫（如 MicroAIR® 品牌的床垫）
- 定期将指甲剪到尽量短，以减少抓挠带来的损伤
- 夜间带棉手套限制抓挠
- 学习放松技巧也非常有帮助，你应该找机会进行以下训练，如自生训练、可逐渐放松肌肉的 Jacobsen 或瑜伽运动……

4.2 局部治疗及皮肤护理

有多种产品可以缓解不同原因造成的瘙痒。要进行规律的皮肤护理，防止皮肤过于干燥，这对有水疱和没起水疱的皮肤同样重要。可以使用一些带有止痒作用的沐浴产品、乳液、霜和乳膏。他们含有的锌或尿素成分对 EB 患者的皮损有不错的疗效。但无法预测具体哪种产品适合你使用。最好的办法是在医生或护士的指导下，通过尝试不同的产品找到适合自己的那一种。对于推荐给你的产品，切记要问清楚能否涂在伤口或伤口附近。一些产品（例如有效成分中含有辣椒素）不适用于开放性伤口。如果你在寻找合适的产品上需要帮助，或者你需要咨询某个特定的产品是否适合你，随时欢迎你到奥地利的 EB 之家专科门诊来寻求帮助（在中国请咨询蝴蝶宝贝关爱中心推荐的专家）。

4.3 药物治疗

如果你已经将所有的常规措施都付诸实践了，也尝试了足够多的产品但瘙痒并没有缓解，这时就需要借助药物来止痒。常用的止痒药为抗组胺药，有片剂、糖浆、滴剂、药膏或注射液等多种剂型。你可能比较熟悉抗组胺药，因为它们常用于治疗各种类型的过敏。某些抗组胺药有使人困倦的副作用，因此最好晚上服用。然而，目前新一代的抗组胺药几乎不会令人产生困倦感，这些药物在白天也可服用。请咨询你的医生或医疗保健专业人士哪种药物对你来说是最好的。

奇痒难耐时，需要短期使用糖皮质激素（简称“可的松”）软膏或口服药控制瘙痒。推荐短期（约 2 周）使用糖皮质激素，短期使用可有效控制 EB 瘙痒，但应避免长期使用。这种治疗必须在医生的指导下使用。

此外，有些药物对严重瘙痒的 EB 有不错的疗效，这些药物是否适用于你，需要与经验丰富的 EB 专家讨论。

总之，没有可以治愈 EB 患者瘙痒的“魔法配方”。但你可以通过很多方法将瘙痒减轻到可耐受的水平。不要过早放弃，小小的支持和大大的耐心可以使你走向成功！