
大疱性表皮松解症成人患者临床和手术实用护理指南

翻译自 [Guidelines for the practical care of adult patients with Epidermolysis Bullosa during clinical and surgical procedures](#)

1. 目的

为所有参与临床和手术的大疱性表皮松解症（EB）患者的护理人员提供明确的指导方针和建议，以始终遵循最佳实践并确保患者安全。这符合 2009 年的 WHO 手术安全检查清单指南【6】。

2. 基本原理

EB 是一组罕见的遗传性疾病，其特征是皮肤极度脆弱。即使在难以察觉的剪切力和轻度的机械损伤之后，皮肤和粘膜也极易起泡和受伤。管理通常很复杂，甚至进行常规操作也有可能造成严重的皮肤损伤和其它并发症，特别是对于那些症状严重的病人。

3. EB 介绍

EB 有 4 种主要类型：

单纯型，交界型，营养不良型，和金德勒综合征。

医生最常见到的是营养不良性 EB（DEB）患者，他们会因疾病影响而经常需要在全身麻醉下做诊断或手术治疗。

常见的外科手术包括假性并指修复，解除挛缩，拔牙，食道扩张，胃造口成型和修复，切除鳞状细胞癌，皮肤移植和截肢。

EB 患者是处理自己症状的专家，并会在可能的情况下为医护人员提供指导。但是，他们在镇静或麻醉状态下极度脆弱，因为他们无法提要求或就应采取的必要预防措施向工作人员提供建议。预先计划和沟通是取得成功的关键【5】。

4. 预评估指南

在术前评估中要考虑 EB 患者的许多重要问题。

对于严重的患者，应进行麻醉评估，因为气道管理，疼痛管理和静脉输液可能很复杂。

如果可能的话，在手术日期之前约见患者，因为这样可以从容地收集数据并做咨询，不会延迟手术【3】。

盖伊和圣托马斯 NHS 医院的 EB 临床护士专家团队可以为术前评估，手术过程和术后情况提供支持，信息和建议。

如有可能，获取术前麻醉的记录	当前 EB 患者最佳治疗方案的宝贵信息来源。 如果这是患者第一次需要麻醉的手术，强烈建议进行专业麻醉评估。
全血细胞计数 尿素和电解质 凝血功能筛查 铁元素含量	采血时，温和的双手通常比止血带要好。  缺铁和慢性贫血很常见。 EB 患者可能有肾脏和心脏功能障碍。
评估可能的肾脏和心脏并发症	EB 患者的肾脏和心脏容易有问题，应考虑术前超声心动图检查。
BMI	常有营养不良，体重和 BMI 低。
检查耐药菌 控制感染	按照当地指南进行治疗，并考虑预防性使用抗生素。 感染在 EB 患者中很常见。这与营养不良和慢性疾病导致的皮肤完整性受损和免疫力差有关。

胃食道反流很常见，有误吸的危险	<p>EB 患者发生胃食道反流的风险较高。</p> <p>可能需要预防性使用胃酸抑制剂/粘膜保护剂。</p> <p>食管狭窄的发生很常见，常位于食道上部。食道狭窄处可能积聚分泌物和颗粒物，容易发生误吸。【3】</p>
回顾有无近期或长期使用皮质类固醇	包括全身用药和局部用药
气道管理	<p>小口症和张口受限，舌头粘连及疤痕，由于挛缩引起的颈部活动受限，牙列不良和口腔起泡都是常见特征。</p> <p>龋齿和牙科修复工作可能很广泛。</p> <p>有关详细建议，请联系 EB 护理团队。</p>
肌肉骨骼评估	可能存在广泛的挛缩和骨质减少/骨质疏松症。这可能导致难以实现最佳的手术体位。
心理准备	<p>安抚患者并充分解释手术过程很重要。</p> <p>如有必要，请通过 EB 办公室与 EB 心理治疗师联系。</p>

5. 术前准备和麻醉管理

联系 EB 成人护理团队	以获取收治期间的专业建议和支持（请参阅下面的详细信息）。
身份腕带	格外小心地使用，理想情况下应戴在防护性敷料或绷带外面。 
抗血栓管理	避免 TEDS（静脉血栓弹力袜）。 如果有的话，可以使用 Flowtron boots，但应该垫保护敷料。 
手术室应该准备合适的敷料或医用硅酮除胶喷剂，如 Appeel®或 Niltac®	避免不当使用粘性敷料，并确保安全移除可能不小心贴上的任何敷料，胶带或监测贴纸。
移动患者时使用减压装置	必要时请患者提供帮助和指导。EB 护理团队可以提供有关安全转移的建议 - 强烈建议在所有横向转移中使用 HoverMatt®。



尽量减少转移次数，例如，尝试在手术室进行麻醉以减少至少一次

	<p>患者转移。【4】</p> <p>严禁使用滑毯 (pat slides)!</p> <p>如果没有 Hovermatt, 则使用“提起并放下”技术进行转移 - 切勿滑动。</p> <p>手套接触可能会损伤脆弱的皮肤。 如果可行, 应润滑手套。</p> <p>使用 KCI RIK 手术台垫可最大程度地释放压力。</p> 
<p>皮肤</p>	<p>可能存在水泡和溃疡, 应尽可能将敷料留在原处。 如果必须要去除敷料, 则可以使用保鲜膜作为皮肤的临时覆盖物。</p>
<p>备皮</p>	<p>避免摩擦皮肤。</p> <p>可以将消毒液倒在四肢上并拍干, 或者将消毒棉签放在皮肤上, 轻轻向下按压, 然后拿掉。</p>
<p>静脉通路</p>	<p>用轻柔的压力扩张静脉并帮助插入导管。</p>  <p>如果使用止血带, 应该扎在衣袖或敷料外面。</p> <p>建立静脉通路很难, 使用超声可能有帮助。</p> <p>用美泰克®胶带 (硅酮胶带) 或美菲®和 k-band®固定导管。</p>

此外，应保护导管下方的皮肤免受外伤，使用美畅®，薄型美皮康®或类似的非粘性敷料。



中心和动脉导管应通过缝合固定。或者，以常规的方式固定导管，但撕掉胶带时应特别小心，使用**医用除胶喷雾剂**。

眼睛

切勿用胶带遮盖眼睑，而要轻轻合上眼睑并涂润滑性眼药膏，以防止眼睛干燥。长时间手术中，可能要多次涂眼药膏。眼睛也可以用单面美皮贴，美皮贴或 Intrasite Conformable 遮盖，以提供额外保护。

可能存在眼睑挛缩。
有擦伤角膜的危险。

手术巾

用毛巾夹在恰当位置上固定手术巾。避免使用胶带。切勿将手术巾粘在患者皮肤上。

气道管理

固定气道后，优先考虑避免创伤和更多水疱 - 戴面罩，倾斜头部和抬起下巴时必须小心。如果执行下颌前推，请注意有可能在颌下和耳后造成损伤。固定气管插管时，请在打结的位置缠上泡沫垫，以保护脸部和颈部的皮肤。或打结位置使用美泰克胶带（硅酮胶带）。

用合适的不粘敷料（如单面美皮贴）覆盖面罩和/或麻醉师的手指将要触碰的脸部区域。



6. 硬膜外麻醉

备皮方法如上。
避免使用“粘性手术巾”。
除非选择缝合，否则难免要使用粘性敷料安全地固定硬膜外导管。
去除硬膜外导管时，必须使用医用除胶喷雾剂（MARS），以避免皮肤损伤。
将美畅®贴在背部导管下方，可保护脊柱皮肤免受导管压力造成的潜在损害。

7. 脊椎麻醉

EB 患者可以做脊椎麻醉，但要注意，背部可能有大量伤口，这限制了本方法的可行性
皮肤保护如上。

8. 手术中管理和监控

血氧饱和度监控	指甲和手的畸形很常见，因此可能无法使用手指探头。 可能需要使用耳垂探头。
血压	在袖带下垫 2 到 3 层柔软的填充物（例如 softban）。 
心电监测	去掉粘性部分并用美泰克胶带固定后可以使用粘性电极。  如果可能，让患者在术后自己取下，否则使用 MARS 并小心取下。

温度控制和监测	<p>建议进行标准鼓膜温度监测。</p> <p>避免使用 tempaDOT 一次性温度计。为了在手术过程中保持患者体温，可以使用可调节的加热系统（例如 Bair Hugger），不要打开粘胶条。</p>
推车，床和设备	<p>确保与患者接触的所有设备均已恰当铺垫和润滑。</p>
意外压力	<p>避免工作人员无意中倚在患者身上或将仪器放在患者身上。</p>
透热疗法	<p>考虑使用双极透热疗法或谐波手术刀，因为应尽可能避免粘贴垫。</p> <p>如果不可避免，则应格外小心并大量使用医用除胶喷剂以除去粘垫。</p>

9. 偶然和非常规术中流程

尿道插管	使用小规格的硅胶导管（建议根据个人评估使用 10-12F 或更小的导管），并确保润滑良好。 小心放置导管，避免潜在的皮肤损伤。
插鼻胃管	避免使用刚性臂胃管。 使用小口径管，插入前仔细润滑，并小心定位。
使用手术台脚踏	应该先把腿垫好、保护好。 

10. 术后管理和镇痛

拔管	应考虑清醒拔管，以最大程度地避免潜在的气道阻塞和面罩压迫面部。口咽抽吸可导致威胁生命的大疱形成。 【1】 术后吸氧应通过垫了美畅®的面罩进行。或者用敷料（如美皮贴）保护面部。
咽部吸引	仅直视吸引。 使用柔软的硅胶抽吸导管。 尽可能避免使用坚硬的 Yankauer 吸头。
营养需求	EB 患者可能需要特殊饮食，应咨询熟悉 EB 的营养师的建议（可以通过 EB 办公室联系 EB 营养师）。 在可能的情况下，应避免长时间禁食。 便秘可能是一个长期的问题。 许多 EB 患者有胃造口。（注：中国大陆没有）
床和床垫	应使用持续减压系统，如 Repose®。（防褥疮气垫） 如果患者皮肤破损风险大，请联系 EB 护理团队以寻求关于合适的减压系统的建议。 病人应尽可能使用电动床，以实现自我定位并减少由于人工操作而造成皮肤损害的风险。
镇痛	由于许多患者已经在服用高剂量的阿片类镇痛药，因此疼痛管理可能很复杂。（中国大陆没有这个问题） 应考虑患者自控镇痛（PCA）。 考虑使用局部麻醉作为全身麻醉的辅助手段。 经直肠镇痛应格外谨慎（肛门脆弱边缘受损的风险）。 吗啡可用于 EB 患者。

11. 手术室要点

- 血氧饱和仪耳探针
- 用美泰克胶带准备的 ECG 电极
- 单面美皮贴和凡士林油纱布可保护面部免受面罩伤害
- 医用硅酮除胶喷剂，例如 Appeel®或 Niltac®，安全去除胶带和敷料
- Softban
- 如果使用硬膜外麻醉，美畅®可保护背部
- 美菲和/或美泰克，美皮贴®，美皮康®可固定导管
- 美泰克®可固定气管内管（ETT）或喉罩（LMA）。 或者在打结处使用泡沫垫
- 保鲜膜可在去除敷料后暂时保护皮肤
- 润滑性眼药膏
- 选择大小为 2 - 2.5 的经典喉罩（LMA）
- 鼻罩（Goldman）
- 各型号喉镜
- 光纤喉镜

盖伊和圣托马斯医院有包含“EB 友好型”物品的 EB 麻醉小车。
请联系麻醉科/手术部门从业人员提供。

12. 要避免...

任何粘胶！

但是请不要惊慌 - 如果不小心把什么东西粘到了 EB 患者皮肤上，请使用医用硅酮除胶喷剂（MARS）小心地去除。如果没有或不适合使用，请留在原处，然后请患者稍后将其取下。伤害是在惊慌失措并试图立即撕下时造成的 - 除非必须立即去除该物，否则最好将其留给患者或其护理者。

联系方式等：略

EB CNS 团队与 DEBRA UK 合作。

该慈善机构支持受大疱性表皮松解症影响的患者和护理人员。

进一步的建议和 information 可以通过他们的网站获得：

<https://www.debra.org.uk/>

翻译，周迎春，上海德博蝴蝶宝贝关爱中心，<https://www.debra.org.cn/>， 2020 年 2 月 15 日。

13. 参考文献

1. Ames W, Mayou B and Williams K (1999) Anaesthetic management in epidermolysis bullosa. *British Journal of Anaesthesia* 82 (5):746-51
2. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. An International Consensus. *Wounds International*, 2017.
3. Goldschneider K, Lucky A, Mellerio J et al (2008). Perioperative care of patients with Epidermolysis Bullosa: proceedings of the 5th international symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago Chile, December 4-6, 2008. *Pediatric Anesthesia* 2010 20:797-804.
4. Herod et al (2002) Epidermolysis Bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatric Anaesthesia* 12:388-397.
5. Sweeney K (2009) Protocol for the pre-operative, intra-operative and post-operative care of a patient with Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. St. James' Hospital, Ireland.
6. WHO (2009, January 26). National Patient Safety Agency. Retrieved October 12, 2010, from www.npsa.nhs.uk/advise. Reviewed 11 July 2019.

部分术语和护理产品中英文对照表

胃酸抑制剂	Anti-secretory
滑毯	pat slides
美泰克胶带	Mepitac® tape
美皮康	Mepilex
薄型美皮康	Mepilex Lite
美畅	Mepilex Transfer
美皮贴	Mepitel
美菲	Mepitel Film
医用硅酮除胶喷剂	silicone medical adhesive remover spray
润滑性眼药膏	simple eye ointment