

# 上海德博蝴蝶宝贝关爱中心中长期发展规划

## 目录

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心中长期发展规划 .....	1
1. 现状 .....	1
1.1. 患者帮扶 .....	1
1.2. 推动与此疾病相关的科研工作 .....	3
1.3. 宣传和普及本疾病的相关知识 .....	3
1.4. 上海德博蝴蝶宝贝关爱中心提供的服务 .....	4
1.5. 患者需求和问题 .....	6
2. 目标 .....	7
2.1. 已有项目持续推进: .....	7
2.2. 未来三年的目标 .....	7

## 1. 现状

大疱性表皮松解症（EB）是一种罕见的遗传性皮肤病，发病率大约十万分之五，其中五分之一是比较严重的患者。患者的皮肤像蝴蝶的翅膀一样脆弱，穿衣、吃饭、走路、上学都可能导致皮肤或嘴里面破损或长水疱。这种病无法治愈，患者家庭唯一能做的就是每天检查，发现新的水疱就戳破放水，避免水疱变大。皮破了的地方就涂药，然后包扎起来防止感染。由于体液会通过伤口流失，同时伤口的愈合需要消耗能量，患者的营养需求比普通人大。但由于口腔和食道受到疾病影响，咀嚼和吞咽都有困难，所以容易产生营养不良。严重的大疱性表皮松解症患者皮包骨头，发育迟缓。更严重的会早夭。从生到死，他们身上的皮肤没有一天是完整的，疼痛和瘙痒日夜不停的煎熬着他们。这种病是世界上最痛苦的疾病之一。

戳泡、放水、上药、包扎……几乎是他们的全部生活。

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心是目前国内唯一关注 EB 疾病患者的社会组织。自 2014 年成立以来，我们在以下方面做了卓有成效的工作。

### 1.1. 患者帮扶

#### 1.1.1. 与法国优格合作，免费为全国 EB 患者分发优拓敷料

这一项目已进行了三年，累计分发优拓敷料近 30 万片，每年帮助的患者家庭有 100 多家。

### 1.1.2. 开办护理培训班

2016年开了第一次护理培训班，2017年开了第二次培训班。患者家属可以在培训班上直接学到护理技能，直接减轻患者的痛苦。

### 1.1.3. 蝴蝶宝贝能量包

三年的工作实践中我们发现，新生儿父母是最需要帮助的群体，除了护理视频能教授他们迅速上手护理孩子之外，一些基本常用的敷料也是他们急需的。基于此，关爱中心特别制作了蝴蝶宝贝能量包，内有EB儿童特需敷料若干，护理指南和存储在手机SD卡上的护理视频一个，为新加入的EB家庭提供护理知识和护理材料。

新生儿患者登记后中心免费发放能量包。

### 1.1.4. 住院慰问金

有些患者会出现如头晕，血色素超低的严重贫血症状；还有些患者不得不因为EB导致的食道堵塞或严重感染等并发症入院治疗。蝴蝶宝贝关爱中心通过住院慰问金项目，向这写患者提供定额资金补助，为住院患者带去中心的慰问和关怀。

### 1.1.5. 翻译护理资料

有很多英文的EB护理和诊疗文件，对国内患者的护理很有帮助。我们历年来翻译了约10万字资料，都放在中心主页上可以免费下载。



The screenshot shows a web browser window with the URL www.debra.org.cn/patient/care/. On the left is a navigation menu with the following items: 患者登记, 护理方法, 就医指南, 研讨班, 义诊, 蝴蝶宝贝安心测, 敷料捐赠, 住院慰问金, 患者大会. The main content area displays a list of translated materials:

- EB家庭护理指南**  
基于国内可获得的敷料和医生资源，结合国际上最新的护理知识，适合中国人的各EB亚型护理手册
- 各EB亚型护理手册**  
国际Debra在2013年发布了一套分亚型的护理手册，并且资助了上海德博蝴蝶宝贝关爱中心利用国际Debra的资助，在2014年翻译了当时的所有文件。
- 护理视频**  
复旦附属儿科医院儿外科护士长陈劼的护理教学片。也有台湾的教学片和患者家
- EB特效包扎产品介绍**
- 大疱性表皮松解症家庭护理方案 - 药膏**  
一份早期的翻译材料。翻译的当时很多药膏国内见不到，得益于网络购物的发达
- 大疱性表皮松解症患者的眼睛症状和对策**  
早期根据美国Debra网站上的内容整理而来
- EB患儿护理的注意事项**  
密宝妈分享的护理经验
- 大疱性表皮松解症婴儿的护理**  
早期翻译的资料，后来大部分内容整合到了家庭护理指南中
- EB儿童的营养问题**

### 1.1.6. 一次性项目

如：《一平方厘米的关爱》和《滚蛋吧，水疱君》

一平方厘米的关爱项目募捐到的善款约11万，为10户家庭购买了足够使用半年的优质敷料。

水疱君项目募集到的经费拍摄了护理教学片，方便国内各地的患者远程学习护理方法。

## 1.2. 推动与此疾病相关的科研工作

### 1.2.1. 成功举办 EB 基因诊断及治疗研讨会

为促进国内医学界对 EB 研究的了解和进展，蝴蝶宝贝关爱中心于 2016 年 8 月 5-7 号联合法国优格公司及罕见病发展中心策划和举办了这一次专业的医学研讨会，邀请了包括北京大学第一医院的林志淼教授、北京儿童医院皮肤科的徐哲教授、上海儿童医学中心的陈静教授、上海交通大学附属新华医院的李明教授、上海复旦附属儿科医院的叶莹医生、窦丽敏医生、陈劼护士长以及全国部分省市的皮肤科或新生儿科专家来上海共聚一堂，期待能够增强 EB 领域的研究力量，拓宽 EB 治疗研究的新渠道。

### 1.2.2. 护理指南改版

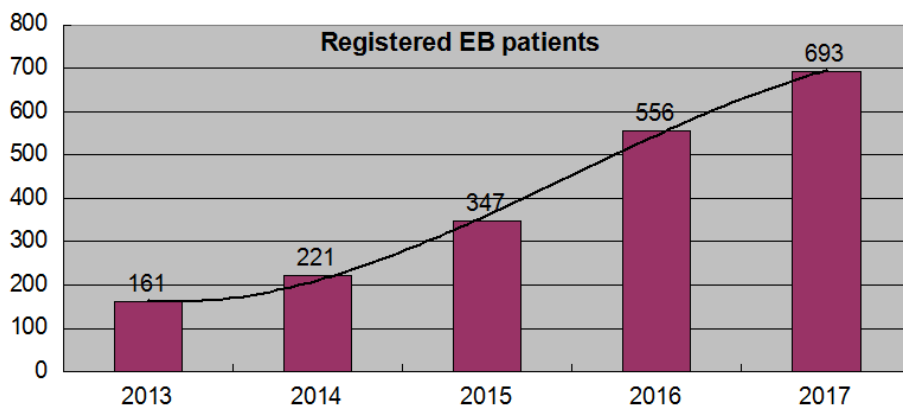
《大疱性表皮松解症家庭护理指南》第一版编写于 2013 年，由于医学在不断的发展变化中，药品、护理材料都有不断的更新换代，一些新的护理材料这些年进了中国或更加方便购买了，同时国内的患者也总结了一些好的护理经验，因此需要新的护理指南。

第一版印刷时为了节约资金，没有使用彩色印刷，后来发现这样做的结果是伤口图片不清晰，对患者和家属的护理方法指导只凭文字不够明确，黑白图片又不能清楚的呈现不同伤口的区别，因此需要彩色印刷。

2017 年我们完成了《大疱性表皮松解症家庭护理指南》第二版的编写和印刷。根据患者的需求免费发放。同时在中心主页上也可以下载。

### 1.2.3. 患者登记

历年来登记的患者不断增长。这是开展研究需要的基础数据。



## 1.3. 宣传和普及本疾病的相关知识

每年上海德博蝴蝶宝贝关爱中心都组织多次宣传活动。有些是在学校和医院的宣传，也有些借助广播、电视、纸媒。其中比较优秀的有：

- [一摔一个疱 溃烂吞噬了手脚！蝴蝶宝贝：无法奔跑的童年](#)
- [“罕见的世界” 罕见病家庭纪实摄影展](#)
- [2014 东方卫视春晚视频](#)

### 1.3.1. 反正是爱活动

2016年2月28日，发起了一次公众宣传活动。

### 1.3.2. 微信公众号的运营

自2015年9月开通了微信公众号，有效迅速的传播了中心想要发出的各种讯息，包括活动的宣传，项目的汇报，患者的反馈以及知识的普及，我们还招募了一名患者志愿者作为微信公众号的编辑，在形式和内容上有许多创新和改版，尤其推出蝴蝶宝贝故事会系列后，共同的奋斗经历和坚强的人生态度感动了很多读者，在患者中也引起极大共鸣，我们还会陆续收集和推出患者的故事。

### 1.3.3. 罕见病高峰论坛

2016年9月23日，由罕见病发展中心（CORD），树兰医疗联合主办的2016年第五届中国罕见病高峰论坛在杭州隆重开幕，蝴蝶宝贝关爱中心作为病友组织代表机构参加了本次论坛并发表演讲。中心从身边患者的故事讲开去，就患者组织如何更好的支持患者，如何做好战略规划，如何整合资源与全国其他的罕见病兄弟机构进行交流和讨论。

### 1.3.4. 国际 DebRA 的交流

EB是全球性的罕见病，因此我们一直积极寻求和关注与其他国家相关组织的交流与协作。

2016年5月，新西兰 DebRA 创始人、国际 DebRA 执行委员及“EB无国界”亚太区宣传大使 Anna 等人来中国访问。

2017年11月，周迎春应邀参加了本年度的国际 DebRA 大会，介绍了中国的情况并学习了各国的先进经验。特别值得一提的是本地会议上爱尔兰 DebRA 表示会考虑支持我们运营资金，保愈美公司也表示会支持我们资金并给国内的 EB 患者折扣价格购买其敷料。

## 1.4. 上海德博蝴蝶宝贝关爱中心提供的服务

到2017年年底，我们已经形成了比较完整的工作体系，对患者提供多方面的服务。主要的服务内容可以在主页上查看。



# 患者资源



寻找专业医生



享受专家义诊



专家面授护理技能



自学护理方法



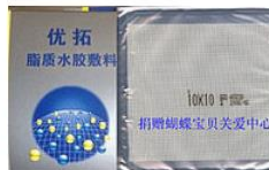
与病友当面聊



免费基因检测



新生儿护理包



免费领取敷料



住院慰问金

# 认识蝴蝶宝贝



通过图片感受患者的生活



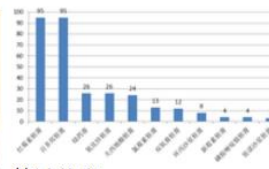
通过视频快速了解



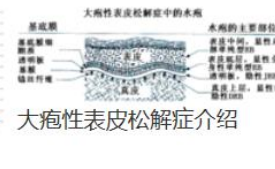
蝴蝶宝贝故事会



国内的媒体报道



统计信息



大疱性表皮松解症介绍

# 上海德博蝴蝶宝贝关爱中心机构信息



理事会和工作人员

财务报告



帮助蝴蝶宝贝

2016 年主要工作  
带着帮扶  
与法国战略合作，免费为全国 EB 患者分发最新敷料  
蝴蝶宝贝关爱中心与法国德博中心建立了长期稳定的战略合作关系，法国德博中心每年向中国 EB 患者提供一批最新到期的敷料，而且数量远远超过国内 EB 患者需求，同时提供培训、随访等服务，患者家属纷纷表示对德博中心非常感激。

2016 年收到优拓敷料捐赠 96340 片  
Q1Q2 季度 45000 片

工作年报



关注我们

但国内 EB 患者的需求还远远没有得到满足。表现在如下方面：

## 1.5. 患者需求和问题

### 1.5.1. 就医用药有困难。

由于 EB 是罕见病，熟悉此病诊疗方法的专科医务人员十分有限。众多妇产和儿童医院根本无法确诊，更谈不上规范护理。遇到此类新生儿时，只是简单地处理伤口，涂抹碘伏，油纱包扎。不专业的包扎往往是事倍功半，用不合适的伤口敷料，甚至会造成手指和足趾粘连在一起。喂食时不轻柔会产生口腔水疱，穿衣戴帽不注意可能造成皮肤大片脱落。EB 是终身性的，患者最终要回到家里由父母和亲属护理，但目前医院很少能提供正确和有效的护理培训，患儿家属更是无从下手，常造成皮肤剥脱部位的感染，甚至由于包扎伤口出现原则错误引起的肢体残疾等。

EB 患儿可以正常接种疫苗吗？回答是肯定的，EB 患者当然可以接受各种计划免疫，这也是全球专家的共识和各国的普遍做法。但国内的很多基层医务人员因为不了解这种疾病，经常以患者身上有伤为由拒绝给他们打预防针。有时，即便能够出示三甲医院专科医生开具的 EB 患者可以接种预防免疫的证明，接种部门仍然拒绝为 EB 患儿打针。殊不知，患者皮肤破溃，皮肤保护功能严重下降，更容易受到感染性疾病的侵害，更需保护才是。

EB 患者日常需要使用大量的药膏和敷料，来帮助皮肤伤口尽快愈合。当前的医保制度暂时尚未细化到具体的罕见病种，因此统一限制了医生每次能开出的药膏数量。也就是说，医生要严格按照医保要求开处方，但有数万名 EB 患者没有被医保政策清楚地细分出来，无法在医保范围内获得足够的外用药。每次开到的药量十分有限，家属通常需要多次往返医院，这无疑加重了患者和家属的负担。同时，现在的医院不能开纱布、胶带等敷料，患者只能自费购买。为了省钱，部分经济困难家庭只能采取无奈之举，使用便宜却不卫生的材料来替代专业伤口敷料。例如 2015 年广为人知的“卫生纸男孩”，就是患者家庭无力买敷料和就医，情急之下在伤口处覆盖卫生纸，家长实属无奈之举，却也是活生生的例子。

### 1.5.2. 容易遭受误解和心理伤害

公众对 EB 患者的不了解、不认识还会给他们带来“可怕”的伤害。由于 EB 患者皮肤破溃和粗糙，外观明显，一些学校拒绝接收；还有一些学生家长，认为 EB 是会传染的，因此拒绝自己的孩子与 EB 患儿在同一所学校就读。许多 EB 患儿因此无法享有基本的受教育权，同时还可能受到别人的误解和歧视，这对 EB 患者的身心都造成了严重的创伤，家人亲友也为此遭到不明就里的非议。

从医学角度来讲，EB 属于遗传病，不会传染。家长朋友不应因患儿皮肤和身体外观的异样，就盲目揣测疾病是传染的，更不该歧视 EB 患者；学校不应因为疾病拒绝接受 EB 患儿。

### 1.5.3. 针对 EB 的医学研究不足

医学上，已经搞清了 EB 的致病基因。在此基础之上，国外有很多研究者开始了针对 EB 治疗的研究探索，包括基因治疗、细胞移植治疗、蛋白替代治疗、骨髓移植治疗和回复突变治疗等，取得了一定的临床效果。而国内到目前为止还主要停留在初级的诊断层面，针对疾病治疗的研究尚无新的进展。EB 患者及其家人迫切希望医学界能设计出合适的研究项目，各种科研基金和社会大众能支持科研项目经费，尽快启动国内对 EB 的治疗性研究。

### 1.5.4. 登记的患者太少

按发病率估算，中国的 EB 患者应该在 5 万人以上，其中严重的患者在 1 万人以上。但上海德博蝴蝶宝贝关爱中心目前只登记了 700 名患者。在上海，按发病率估计我们应该有一千患者，而我们目前只登记了 20 多名患者。

而目前的情况是只有联系到了上海德博蝴蝶宝贝关爱中心，患者才能学到正确的护理知识，才能得到一些捐赠的敷料，才能以优惠价格购买到特效敷料。因此我们应该极大地提高中心的知名度，让更多的患者找到我们。

## 2. 目标和任务

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心致力于不断改善遗传性大疱性表皮松解症患者及家庭的医疗、生活、学习、工作和社会交往质量。

我们的目标集中在以下方面

- 为大疱性表皮松解症患者及家庭提供帮助，
- 向全社会宣传该疾病相关知识，
- 推动医疗机构为患者提供更好的服务。

我们需要一方面继续已经开展的常规工作，另一方面开创一些新的领域。

### 2.1. 已有项目持续推进：

病友登记

咨询热线

发放捐赠敷料及护理指南

蝴蝶宝贝能量包

组织网络义诊

国际交流

学术资料的翻译和整合

罕见病日宣传活动

微信公众号和网站平台的维护

### 2.2. 未来三年的目标

#### 2.2.1. 联系到 2000 名患者

通过各种宣传渠道，让 EB 患者更容易找到我们。提高在百度搜索“大疱性表皮松解症”时我们网站的排名。争取在三年到五年内登记 2000 名以上的患者。

这就需要我们与百度、好大夫、互动百科等网络内容提供方合作，提供给查询者正确的与 EB 相关的知识并引导他们访问中心的主页。



### 2.2.2. 拍摄机构宣传片

每个公益机构都希望被人广为所知，微电影或小视频就是一个很好的传播方式。蝴蝶宝贝关爱中心是国内唯一一个为 EB 患者服务的公益机构，我们有自己的唯一性和专业性，我们为患者做了很多，也希望为他们做的更多，我们想要拍摄一个关于本疾病和本机构的宣传视频，以便在未来的工作中向公众更清楚有效的展示我们做的事和我们做事的目的。

这件事主要的困难是寻找好的创意和找合适的拍摄团队，我们会借各种机会提出要求，寻求帮助。

### 2.2.3. 扩大 EB 的诊疗网络

目前我们联系较多的医院只有北京大学第一医院，上海复旦附属儿科医院，北京儿童医院，上海新华医院。推荐患者就诊的医院也不多。

希望未来三年内能在国内三分之一的省会确认至少一家能科学地诊断 EB，能指导 EB 患者护理的医院。在上海能建立包括皮肤科，牙科，创伤护理的多学科 EB 诊疗中心。

2018 年计划拜访国内曾诊治过 EB 患者并发表过相关文章的医生，建立联系，最好能在相应的医院建立专病门诊或多学科联合诊疗中心。

### 2.2.4. 提交帮助 EB 患者的政策建议

目前我们给 EB 患者提供的帮助主要来自个人和企业的捐赠，这些捐赠远远不能解决国内所有患者的问题，仍有很多患者用不起合适的包扎材料，靠保鲜膜、卫生纸或普通纱布维持生命。近年来医保的改革，使国内多数人能享受到医保的福利了。我们希望全国的 EB 患者也能享受到医保的好处。能在医保的框架下获得合适的包扎护理产品。

考虑到国内各省的发展水平和政策不完全一样，我们计划在上海先提交一份建议，然后向其它省份推广。

目前的计划是找高校相关专业的师生合作，共同提交一份可行性较强的建议。

### 2.2.5. 协商优惠购买特效敷料的渠道

预计政策的建议不可能很快实施，在相当长的时间内国内的 EB 患者仍需要自费购买敷料。因此近期需要考虑减轻患者家庭购买敷料的经济成本。上海德博蝴蝶宝贝关爱中心计划和优格公司、墨尼克公司、保愈美公司协商，确定一个给 EB 患者的优惠价格，希望国内的患者可以直接从这些公司购买敷料。

价格幅度参考全球范围内各国的最低价格。

希望一年之内把这件事情谈妥，未来的几年中每季度组织一次团购。

### 2.2.6. 中国有自己的基因治疗技术

罕见病的基因治疗在 2017 年发展很快，我们已经看到了交界型大疱性表皮松解症的第一次基因治疗和其它疾病的基因治疗，可惜这些实验都是国外的。通过上海德博蝴蝶宝贝关爱中心的工作，国内的很多研究人员了解了 EB 并有了兴趣。北京一家医药公司对 EB 的基因治疗感兴趣并已经开始研究。上海德博蝴蝶宝贝关爱中心将积极推动这家公司的研究项目，给予必要的配合。我们也欢迎看到更多的公司能研究 EB 的治疗。



## 2.2.7. 有成年患者全职工作于上海德博蝴蝶宝贝关爱中心

国内很多罕见病患者机构是患者本人建立的，而上海德博蝴蝶宝贝关爱中心是患者家属建立的，同时聘任了与 EB 疾病无关的全职人员。这一方面反映了我们从一开始就比多数组织的专业性更强，但另一方面也反映出本疾病的成年患者没有发动起来。当然患者父母也是机构的重要支持力量。但 EB 这种疾病的特殊性在于患者父母要花费很长的时间照料患者，难以抽出时间做机构的工作。

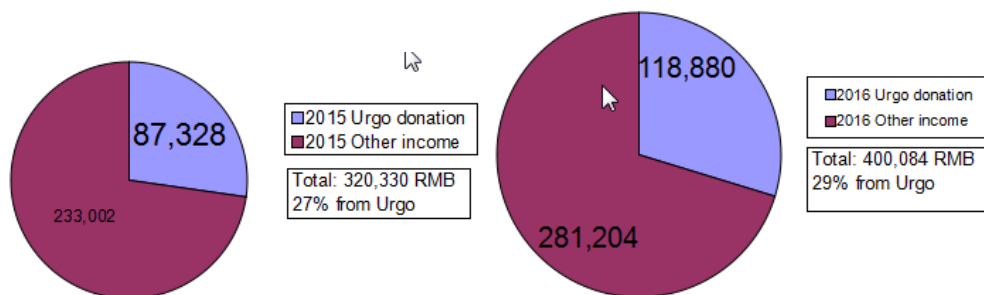
我们的目标是在未来的两三年内能招募到全职的患者为机构工作。一开始可以先从做一些志愿工作开始。

以往和国内患者和家属的联系主要通过 QQ 群，当面的联系主要靠护理培训班和患者大会，一对一联系的患者和家属比较少。因网上的联络比较单调，而会议上的接触时间很短，实际上对患者的了解不多。

从 2018 年开始计划经常访问国内的各个城市，和各地的患者多见面交流。直接帮助患者的同时希望能挖掘出有志于做患者工作的志愿者。

## 2.2.8. 开拓更多的资金来源

做任何事情都需要资金。上海德博蝴蝶宝贝关爱中心服务于 EB 患者，但并没有向 EB 患者收费，我们的运营资金来自于企业、基金会和个人的捐赠，很不稳定。特别地，优格公司的捐赠占我们收入来源的很大一部分。



我们希望能开拓更多的资金来源。可以考虑的方向有：

- 1, 得到从墨尼克和保愈美公司的资金支持。
- 2, 希望找到其它长期支持的企业。

3, 英国、西班牙、智利的 DeBRA 运营了旧衣物回收业务。我们或许可以考虑类似的业务。

行动上需要更积极地与这些可能支持的企业接触，也需要更多地与患者和家属接触。这些年的经验使我们相信，把自己的工作做好了，各种机会和帮助都会逐渐地到来。

本发展规划在 2017 年 12 月 19 日，经第一届理事会第七次会议审议通过。