

国际共识

大疱性表皮松解症 皮肤和伤口护理 最佳实践指南

作者: Anne

翻译: 陈劫 校对: 周迎春

最后更新: 2015/09/23



致谢

受优格基金会资助

Great Ormond Street 
Hospital for Children
NHS Foundation Trust

Guy's and St Thomas' 
NHS Foundation Trust


debra
for people whose
skin doesn't work
we do



优格基金会是一家非营利性基金会，为医生提供伤口护理相关项目的资助。

资助面向可以促进医学实践和患者护理进步的临床项目。更多信息请访问：
www.urgo.co.uk/331-foundation-urgo

编写者:

Wounds International
/Wounds UK

A division of
Schofield Healthcare
Media Limited

Enterprise House
1-2 Hatfields
London SE1 9PG, UK

Tel: +44 (0)20 7627
1510

www.woundsinternational.com
www.wounds-uk.com



受托于:



(英国) DEBRA 是全国性的慈善组织，支持大疱性表皮松解症 (EB) 患者和家庭，这是一种遗传性疾病，导致皮肤受到轻微摩擦后或自发的长水疱。

www.debra.org.uk
www.debra-international.org

指南编写小组

作者

Jacqueline Denyer, EB
资深护理专家, Great
Ormond St Hospital for
Children

NHS Foundation Trust,
London and DEBRA UK

Elizabeth Pillay, EB
Nurse Consultant,
Adults, Guy's and St
Thomas' NHS Foundation
Trust Hospital, London
and DEBRA UK

临床团队和专家

EB 团队包括:

Great Ormond Street
Hospital, London

St Thomas' Hospital,
London

Birmingham Children's
Hospital

Birmingham Heartlands
Hospital

Prof Richard White,
University of
Worcester, UK

Jacqui Fletcher,
Cardiff University, UK

DEBRA, Netherlands

DEBRA, Spain

BrightSky, Australia

DEBRA, New Zealand

所有受邀审核指南的专家都有大量接诊 EB 患者的经验，或者是伤口管理专家。

声明

本文的目的不是成为规范，而是提供一个实践范例。我们无意取代临床判断，医生必须对每一名患者及其特殊的伤口运用自己的判断。另外，还应该关注所用产品的说明书。

利益冲突

作者声明没有利益冲突。尽管优格基金会有一个教育项目资助了指南，这与指南的内容无关，也和撰写的过程无关。

引用本文

Denyer J, Pillay E.
Best practice
guidelines for skin
and wound care in
epidermolysis bullosa.
International
Consensus. DEBRA, 2012.

All rights reserved. ©
2012

No reproduction, copy
or transmission of
this publication may
be made without
written permission. No
paragraph of this
publication may be
reproduced, copied or
transmitted save with
written permission or
in accordance with the
provisions of the
Copyright, Designs &
Patents Act 1988 or
under the terms of any
licence permitting
limited copying issued
by the Copyright
Licensing Agency, 90
Tottenham Court Road,
London W1P 0LP.



说明

目的和范围

编写这些指南的目的是帮助医生做好遗传性大疱性表皮松解症（EB）患者的皮肤管理和伤口护理。这里包括了对这种疾病各类型各年龄患者的伤口管理策略和并发症处理建议。

关于本文

本文的撰写方法是对多个国家接诊 EB 患者的，愿意分享伤口护理经验的医生做调研。同时也做了系统性的文献检索（下有详细描述）以对这些建议提供证据。但是因为 EB 是一种罕见的疾病，患者人数很少，多数文献是非分析性研究或专家意见（3-4 级或 D，参看右栏）。

EB 患者的日常经验和护理人的见解构成了本文的补充信息。这些信息是 EB 护理团队在家访或患者就诊时非正式地收集的。

本文的目的不是成为规范，而是提供一个实践范例。我们无意取代临床判断，医生必须对每一个患者和每一个特别的伤口运用自己的判断。这是一个可以在全球使用的工具，其中一些建议适合无法获取广泛的伤口护理材料的医生。这里将呈现对 EB 伤口管理各种各样的观点。

任何卫生保健指南都需要考虑成本，这对 EB 的护理尤其重要，因为患者的一生需要使用大量昂贵的敷料。我们只推荐我们有多年使用经验并且对使用效果有足够信心的产品。

指南是怎样编写的

最初的工作从研讨会开始；收集了英国和全球诊治 EB 患者的临床医生的观点。

作为 EB 护理进阶课程的一部分，诊治 EB 患者的医生和护士被要求完成一份关于管理各种 EB 伤口的问卷。这些伤口涵盖了从严重 EB 患者的慢性溃疡区域到新发水疱等各种情况。作者选择这些伤口来代表各种

证据水准

++/+/-

1 明确的研究证据，如随机对照试验，元分析或系统性回顾。

++/+/-

2 有限的支持性研究证据，如病例对照研究或定群调查

3 非分析性研究，如案例报告，案例系列

4 专家观点

（改写自 SIGN 50

A Guideline Developer's Handbook. Scottish Intercollegiate Guidelines Network, Edinburgh, 2008）

证据等级（改写自 SIGN 2008）

注：证据可靠性等级，是否直接适用于目标群体并展现出一致的结果

A 至少一次元分析或随机对照试验的系统性分析水准为 1++；或证据体中的研究基本水准为 1+

B 证据体中的研究水准为 2++，或从水准为 1++或 1+ 的研究中外推的证据

C 证据体中研究的水准为 2++；或从水准为 2+ 的研究中外推的证据

D 证据水准 3 或 4；或从水准为 2+ 的研究中外推的证据

改写自 SIGN 2008，同上

EB 类型中最常见的伤口类型或特别困难的区域。

我们给专家组看典型和非典型伤口的照片，请他们回答适合的第一层和第二层敷料类型，优选的固定方法，及他们想采取的伤口局部处理方法。专家组需要对每一类伤口给出多种建议。

专家组中的医护人员管理 EB 伤口的经验差异很大，一些医生专注于 EB 多年，有大量的案例经验，而另一些人只接触过一两个患者。一些人独立工作，而另一些人作为团队工作，尽量接近他们平时的工作情况。另外，一些参与者无法接触到先进的伤口管理产品（参看表 17）。

调查的结果汇总后作为指南的证据。不同国家的医生贡献了各自的观点。指南草稿随后经过了国际性的同行评议并相应做了修改。此后指南又经过一个患者和护理人员小组的评议，他们的反馈又用来进一步修改指南。

系统性文献研究

使用的检索策略是：EB 的皮肤和伤口护理。首先做了聚焦检索，随后是广泛检索。然后增加了特殊的限定。

数据源包括：British Nursing Index, The Cochrane Library, Embase, Google, Google scholar, Medline, Science Direct, Scopus, the National Institute for Clinical Excellence, Scottish Intercollegiate Guidelines Network, the Department of Health.

检索项

1, 聚焦检索:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology.

2, 广泛检索:

■ Epidermolysis bullosa OR EB OR wounds OR chronic wounds OR non-healing wounds OR skin damage or skin injury AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND research OR randomised controlled trial OR guidelines OR clinical trial.

3, 特殊限定检索 - EB 和渗出:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND exudate OR leakage OR ooze.

4, 特殊限定检索 - EB 和瘙痒:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND pruritus OR itch.

5, 特殊限定检索 - EB 和手包扎:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care.

6, 特殊限定检索 - EB 和硅酮医用胶去除:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND silicone medical adhesives remover.

7, 特殊限定检索 - EB 和大出血:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND bleed OR catastrophic bleed OR major bleed.

8, 特殊限定检索 - EB 和恶性瘤:

■ Epidermolysis bullosa OR EB AND wound care OR skin care OR wound dressings OR dermatology AND malignancy OR squamous cell carcinoma OR skin cancer.

布尔运算符和 MeSH 主题词的使用符合规范。所有文献都是英文, 日期从 2000-2011, 并且是基于人类的。

了解大疱性表皮松解症

大疱性表皮松解症是一类罕见复杂的遗传性皮肤脆性疾病

根据 2008 年的最新分类方法，大疱性表皮松解症可按照表皮和真皮连接处的裂隙深度分为四类，分别是：

- 单纯型大疱性表皮松解症（EBS）
- 交界型大疱性表皮松解症（JEB）
- 营养不良型大疱性表皮松解症（DEB）
- 金德勒综合征

所有类型大疱性表皮松解症的共同病因是皮肤和粘膜因日常微弱的摩擦和创伤而起水疱或破溃。

轻度的 EB 只在手脚有水疱（特别是天气温暖时），严重的患者会在婴儿期由于严重的喉部合并症和发育停滞而死亡。DEB 患者会因为反复的疤痕而继发挛缩、小口畸形，和食道狭窄。

隐性遗传的 DEB 患者会反复发生水疱和皮肤缺失。此外，基因缺陷、营养不良、慢性贫血、反复感染以及创伤频发，还使患者容易有慢性伤口。

皮肤外的并发症，如缺铁和长期疾病导致的贫血，骨质疏松，发育迟缓，青春期延迟等，会进一步危害身体健康。严重类型的 EB 患者还会增加侵袭性鳞状细胞癌的几率。

一、评估和诊断

每种 EB 类型都包括一些亚型，各有其独特的临床表现。准确的诊断通常需要做皮肤活检，然后做免疫荧光、抗原定位和透射电子显微镜等检测。这些关键的诊断工具可以确定 EB 的具体亚型。

确定 EB 的致病基因之后可以进一步精确地定位突变类型和位置。但是由于专家和设备稀缺，多数检查只做了免疫荧光和抗原定位。

找到致病突变或提示性的基因标记之后，可以在孕期前三个月提取绒毛膜或通过羊水穿刺为患者家庭提供基于 DNA 的产前诊断。经验丰富的专家经常能根据临床观察给出初步诊断，但是仍然需要通过检查来最终确诊，尤其对于新生儿来说，精确的诊断对于有效的临床干预至关重要。

二、大疱性表皮松解症的病因

EB 的遗传方式是常染色体隐性或显性遗传；一般情况下，隐性遗传疾病症状更严重。

常染色体遗传

常染色体疾病通过 22 个非性染色体中的一条遗传。

隐性遗传

对于每一个性状，所有人都从父母各遗传了一个基因。在隐性遗传疾病中，患者从父母分别遗传了一个特定性状的“错误”基因。父母是携带致病基因的健康人，每一次怀孕都有 1/4 的可能性使孩子患病。而每个孩子都有 1/2 的概率成为像其父母一样的健康携带者。

显性遗传

在显性遗传中，一个发病者有 1/2 的概率将疾病和致病基因遗传给后代。显性基因压制了正常的隐性基因。在显性遗传中没有健康携带者。非常偶然的情况下患者可能没有家族史，这种情况称作“新突变”，此时基因突变是患者身上自然产生的，而不是遗传的。

对各种类型的 EB，已经记录了 14 个基因上超过 1000 种突变，导致临床表现的类型非常多变。

这些指南会概述每种主要 EB 类型的皮肤和伤口管理，同时介绍所有 EB 类型共同的伤口管理原则。

三、单纯型 EB

几乎所有单纯型 EB 都是常染色体显性遗传，只有一些罕见的情况是隐性遗传。大部分单纯型 EB 是皮肤角蛋白 5 和角蛋白 14 的缺陷所致。这些蛋白构成了皮肤基底细胞的角蛋白支架。EBS 的角蛋白缺陷直接导致这些细胞脆弱，轻微摩擦会造成溃烂，抓挠会产生水疱。

因为出汗会增大皮肤摩擦力，所有形式的单纯型 EB 在湿热环境下都会变差。

单纯型 EB 主要有三种亚型：

■ 局限性单纯型 EB (Weber-Cockayne)

主要影响手脚，在环境湿热时因摩擦或自发产生水疱。

■ 泛发性单纯型 EB (Köbner)

水疱分布范围广，发病早，经常在出生时就有水疱和皮肤缺损。水疱持续终生，但会减轻，主要受累区域是手、脚和衣物摩擦部位。

■ Dowling Meara 单纯型 EB

该类型更为严重。新生儿期可能会非常严重，因并发败血症和喉部水疱而夭折的风险较高。典型的水疱成簇聚集，常发生于指甲下面和周围及口腔周围。水疱于儿童期开始消退，与此同时患者手掌和足底角质增多。

两种罕见的单纯型 EB 包括：

■ 伴肌肉萎缩 EBS：

EBS 的一种罕见常染色体隐性遗传类型，由编码网蛋白的基因（PLEC1）突变导致。网蛋白对皮肤和肌肉维持机械功能起着重要作用。可能皮肤受损不重，而喉部功能减退更严重，甚至需要气管切开。渐进性的肌肉萎缩可能从任何时候开始。

■ 伴斑点状色沉 EBS：

一种罕见的 EBS 类型，和泛发性的临床表现类似，伤口愈合后无疤痕及萎缩。色素沉积改变是本病主要特征，患者躯干和四肢可见异样斑点。

四、交界型 EB

交界型 EB 是一类常染色体隐性遗传疾病，特征是机械力导致皮肤基底膜区产生水疱，位置在基底细胞和致密层之间。所有种类的交界型 EB 都由编码半桥粒或锚丝纤维的结构蛋白的基因突变引起。表皮的分裂发生在基底膜的致密板和基底角化细胞之间的透明板里面。

交界型 EB 有三种主要亚型：

■ Herlitz 交界型 EB

■ 非 Herlitz 交界型 EB

■ 伴幽门闭锁的交界型 EB

在所有类型的交界型 EB 患者中，最麻烦的伤口在头皮和小腿处，Herlitz 交界型 EB 的典型病症为甲床裸露和面部损伤。本病容易有慢性伤口，一个特殊的现象是从幼年开始伤口就容易有肉芽增生。常见的症状有牙釉质发育不良，秃头症，长期迁延不愈的患者还会继发泌尿生殖系统损伤。

■ Herlitz 交界型 EB

这种严重的亚型由层粘连蛋白 332 缺失或显著减少所致。这种蛋白是构成基底膜的主要成分，起跨越透明板的锚定作用。绝大多数患者预后很差，多数于 1~2 岁之内死亡。致死原因多为喉头水疱和呼吸窘迫，严重且无法纠正的发育停滞，慢性伤口和败血症。尽管这类系统性疾病非常严重，良好的护理能减轻伤口的严重程度。

■ 非 Herlitz 交界型 EB

该类型疾病多源自于胶原蛋白 XVII 或层粘连蛋白 332 的基因突变，这些蛋白在皮肤及泌尿生殖道都表达。该蛋白起到连接表皮和真皮层的重要作用。胶原蛋白 XVII 在皮肤、口腔粘膜、角膜、食道中段和膀胱上皮中表达。

这种 EB 的预后较 Herlitz 交界型 EB 要好一些，大部分患者可存活至成年，但 25 岁之后患鳞状细胞癌的几率会上升，最高可达 25%。慢性伤口可能会持续终生，且先前的

伤口处皮肤也会出现萎缩。年纪稍大的患者会出现甲营养不良和疤痕性萎缩。牙釉质缺陷可作为诊断该亚型的典型临床表现。

■ 合并幽门闭锁的交界型 EB

该型伴随幽门闭锁，是 JEB 的一种罕见亚型，由 $\alpha 6 \beta 4$ 整合素基因突变所致。整合素是皮肤和胃肠道及泌尿生殖道等其它上皮组织中半桥粒的重要成分。尽管能通过手术纠正幽门闭锁，但该类型 EB 的预后仍然很差。很多患者死于婴儿期，而较轻的患者表现类似于非 Herlitz 交界型 EB。但该亚型常见因泌尿生殖道受累而引起的死亡。

五、营养不良型大疱性表皮松解症

DEB 有显性遗传也有隐性遗传，通常隐性遗传更严重。所有 DEB 都是由 VII 型胶原减少或缺失所致，该蛋白是锚丝纤维的重要组成成分，锚丝纤维扮演着表皮层和真皮层之间‘尼龙搭扣’的角色。在 DEB 中，皮肤分离发生在基底膜区的致密板下。

皮肤脆弱的程度有很大差异，取决于致病突变的后果是轻微还是严重，以及患者的 VII 型胶原是完全缺失还是数量减少。严重的 DEB 患者有诸多并发症，影响患者的伤口愈合，包括：

- 营养失调
- 贫血
- 顽固性瘙痒
- 疼痛
- 感染和严重的微生物定植

DEB 的种类

■ 显性遗传 DEB

该类型常染色体显性遗传。水疱多倾向于发生在容易受到摩擦的手、脚、膝盖、肘，也可能全身泛发。愈合后皮肤多出现疤痕或粟粒疹。口腔粘膜和肛周粘膜受累会导致进食和排便困难等问题。

■ 隐性遗传 DEB-其它泛发性 (RDEB-O)

该类型常染色体隐性遗传。一般来说，患病者能够表达一些 VII 型胶原，体内的锚丝纤维的质量和数量会有不同程度的下降。临床表现多样化，包括全身泛发水疱及相应的伤口、萎缩性疤痕和甲缺失。该型疾病多伴发贫血和粘膜受累，手上有疤痕，有些有指蹼，但是在 RDEB-O 中没有发现过完全的假性并指。

■ 隐性遗传 DEB-严重泛发性 (RDEB-SG)

该类型 EB 患者皮肤极其脆弱，经常有大面积水疱和创面。经常出现愈合困难或永不愈合的区域，或某些区域愈合后很快重新溃破。愈合和疤痕造成的萎缩很容易造成致残性挛缩。

假性并指会经常发作，需要反复手术。严重疼痛、营养不足和继发难治性贫血不利于伤口愈合。顽固性瘙痒引发的抓挠也干扰伤口愈合。

■ 痒疹性营养不良型 EB

这种类型可以是显性遗传或隐性遗传。患病者会有之前提到的皮肤脆性症状，但是会伴随极其难耐的皮肤瘙痒，瘙痒很难处理。抓挠和皮肤破溃会留下难看的线形伤疤，有些形似于瘢痕疙瘩。有些患者还会出现广泛的水疱和皮肤破溃。

■ 反转性 RDEB

此类 DEB 多数属于隐性遗传，显性遗传占少数。大多数伤口出现在皮肤皱褶部位，如脖子、腹股沟和腋下。双手会留下疤痕，但不会发展成连指手套状并指。食道狭窄可能会非常严重。

六、金德勒综合征 (Kindler syndrome)

金德勒综合征是由 FERMT1 基因突变而导致的常染色体隐性遗传疾病，该类别非常罕见，很难甄别，经常与其它 EB 类型相混淆。FERMT1 基因突变导致水疱，表皮萎缩并且愈合延迟。水疱因摩擦产生，新生儿期水疱和伤口多发并多伴发皮肤缺失。婴幼儿期水疱消退，但是逐渐产生光敏感和皮肤异色病表象，皮肤呈现斑块样改变。

其它临床表现有牙周炎、食道狭窄、吸收障碍、婴儿期腹泻、和尿道狭窄。患者此后患皮肤粘膜鳞状细胞癌的几率增加。

金德勒综合征患者位于表皮内及表皮和真皮交界处的 fermitin 家族同族体 1 (fermitin family homolog 1) 明显减少或缺失。与其它种类 EB 不同的是，该类型皮肤裂隙深度多变，这是由于患者表皮层、透明层和致密层均可产生水疱，这也解释了金德勒综合症患者多样化的临床表现。

皮肤和伤口管理

一般原则

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

具有持续时间不等、愈合能力各异的多重伤口，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疼痛和移除时出血。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。

所有类型的 EB 都表现出皮肤脆弱和一定程度的皮损，从主要表现在手和脚上的水疱到全身性的创面都有可能。医疗环境对 EB 患者有很多危险因素，常规操作，如用转运板移动病人以及移除 ECG 电极片，都可能造成广泛的皮肤脱落。EB 患者的医护人员必须通过专项技能培训，避免因摩擦和移除粘性材料而造成皮肤损伤。**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，因为很多 EB 患者有自己的经过实践检验的避免受伤的包扎方法。比如，他们可能会在敷料边缘使用一层软的垫料来避免水疱，或使用特定的绷带包扎法降低皮肤挛缩的风险。这些包扎方法是患者多年来与 EB 共处过程中琢磨出来的，技术上可能显得不合常理。

仔细讨论之后通常能搞明白为什么患者以这种特殊的方式护理，医生对此应该持开放的心态。在无法获得合适敷料的国家，经常会修改包扎方法或使用替代材料。另外，医生应该指导患者伤口管理的方法，并当市场上出现新产品时通知他们。

水疱的管理

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（图 1）。水疱可以单独或成簇存在，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。与其它皮肤病和伤口管理的建议不同，完整的水疱应该在最低点戳破以限制组织损伤。使用新开封的皮下注射针，如果没有的话用消毒的缝纫针，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（图 2）。



图1、EBS患者脚趾上的水疱

可以使用类似于纱布的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。

有些患者建议用无菌剪刀或手术刀片剪出较大的孔洞，防止疱液再次蓄积。除非个人偏好剪除疱顶皮肤防止再次积液，建议保留水疱顶部的皮肤。但剪除疱顶皮肤会带来额外的疼痛，不建议这样做。

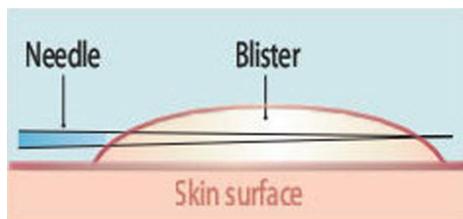


图2、刺穿水疱的推荐方法
Birmingham Children's Hospital 授权

单纯性 EB 的护理

单纯性 EB 的包扎重点是预防感染、降低水疱区域的温度以及保护皮肤免受损伤。然而，作者经手的大量案例显示患者倾向于不包扎。敷料会使温度升高，汗液加大了摩擦进而使水疱更多。患者受力部位（如足底）的辅料边缘会产生水疱。脚上的敷料和垫料导致穿鞋困难，手上的敷料会影响患者的灵活性。表 1 中列了一些推荐的敷料。

表 1、局限性和泛发性 EBS 的推荐敷料

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
软硅酮	美皮贴® ADAPTIC TOUCH®	墨尼克 Systagenix	伤口接触层	不应该用于 DM 型患者
脂质胶体	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®/ Mepilex® Transfer	墨尼克	保护	热相关水疱。如有必要，可以使用 Mepitac（软硅酮胶带）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®	Activa 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	Activa Healthcare	降温，减痛	用脂质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 ALLEVYN™ Gentle Border /ALLEVYN™ Lite Advazorb Silflo® Urgotul® Duo Border	墨尼克 施乐辉 Advancis Medical 优格	保护	去除时可能需要使用硅酮医用胶去除剂，如 Appeel® (CliniMed), Niltac™ (康维德) 或 PeelEasy® (CD Medical)
粉	玉米淀粉	无推荐品牌	戳破水疱后用	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.

表 2、EBS-DM 的推荐敷料

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
脂质胶体	优拓®	优格	伤口接触层	用在保愈美下防止粘连。确保没有褶皱，否则会起水疱
聚合物膜	保愈美 (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，敷料湿透后马上更换，防止体温过低
亲水性纤维	AQUACEL®	康维德	敷料边缘保护	用水或生理盐水移除

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，并减小表皮摩擦力。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。

EBS-DM 需要特殊的皮肤管理办法，因为无论使用何种敷料覆盖，均可能在敷料边缘继生水疱。

表 3、交界型 EB 的推荐敷料

如果可获得的话，推荐下列敷料：婴儿和溃烂的水疱位置 - IntraSite™ Conformable；慢性或急性伤口 - 保愈美下垫优格；裸露的甲床 - 美皮贴

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
水凝胶浸渍纱布	INTRASITE™ Conformable	施乐辉	溃烂的水疱。新生儿和婴儿	新生儿有体温过低的风险。特别疼痛时可同时局部使用吗啡	每天更换或干燥时更换。可能需要用优拓做接触层
亲水性纤维	AQUACEL®	康维德	特别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湿润后移除
脂质胶体	优拓®	优格	伤口接触层		每 3-4 天更换
软硅酮	美皮贴® ADAPTIC TOUCH® Silflex®	墨尼克 Systagenix Advancis Medical	软硅酮伤口接触层	使用软硅酮做伤口接触层时有肉芽组织增生的风险 Silflex®：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/护理人员的喜好
聚合物膜	保愈美 (PolyMem®)	Ferris	急性伤口	诱发大量渗液-如有必要可使用阻隔膜保护伤口周围的皮肤。强烈的味道不一定表示感染。难以固定在垂直表面	取决于渗出的量。经常更换直到渗出减少
软硅酮泡沫	美皮康®/美皮康薄型®/ Mepilex® Transfer	墨尼克	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/护理人员的喜好
超量吸收的软硅酮泡沫	Cutimed® Siltec®	BSN medical	保护，吸收，大量渗出	可能被超量吸收晶体割伤	取决于渗出的量

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

该类患儿出生时可发生大面积皮肤缺失，需要使用敷料覆盖，但需要保护好敷料边缘的皮肤。一旦伤口愈合，考虑到可能的损害即不再使用敷料。可以用白凡士林和液体石蜡一比一混合后涂抹，外加柔软无缝布料保护皮肤。

交界型 EB 的护理

交界型 EB 皮肤管理的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 的婴幼儿裸露的甲床、脐带和尿布区域创伤特别难处理。局部涂抹强效激素类药膏能明显阻止肉芽组织过度增生，促进愈合。

根据作者的经验，软硅酮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。

营养不良型 EB 的护理

DEB 的护理必须考虑避免严重微生物定植和感染，保护皮肤不受碰擦、避免挛缩和减轻瘙痒症状。经常要大量使用敷料，应该尽量裁剪成较大的尺寸，避免小块儿敷料对接处发生水疱。

可能会有大量渗出，需要加以控制以防止皮肤浸渍或渗漏。体表容易散发异味，尽管无法完全去除，也要想办法予以减轻，从而避免患者尴尬，使患者能正常参与社会生活。

瘙痒的管理办法

瘙痒是营养不良型 EB 最难处理的问题之一，强烈的瘙痒引起无法控制的抓挠，加剧了皮肤的损伤。

快要愈合的伤口特别痒，抓挠会使伤口破溃。此外，强烈的瘙痒可以被看作是一种疼痛，可导致患者失眠和抑郁。这在痒疹性营养不良型 EB 中最常见。

实用方法

皮肤缺乏水分容易感觉更痒。然而皮肤管理过程中特别要注意保持适度的皮肤湿度，防止过度潮湿促使水疱生成。可考虑局部使用润肤露、保湿霜和浴油等。

包含硫酸月桂酸钠成分的润肤露可能会造成皮损加剧，不建议使用。含苯扎氯铵和盐酸氯己定等抗菌成分的润肤露（如 Dermal Laboratories 公司的 Dermalol 产品）能够有效改善瘙痒并减少细菌定植。

其它可能有用的外用产品有 5% 盐酸多塞平乳膏、油基薄荷脑产品（如 Parn Consumer Products 公司的 Dermacool），急性严重瘙痒患者局部使用激素可能有效。改良的严重湿疹患者使用的湿性包扎法可能会有效。在湿性包扎之前一定要先在皮肤上覆盖一层贴身敷料以避免粘连。

因为 EB 患者的瘙痒与组胺无关，组胺拮抗剂效果有限。不过某些组胺拮抗剂的镇定效果或许能抑制患者的搔抓冲动，特别在夜里患者没有其它事情分散注意力时。

其它治疗顽固性瘙痒的药物有：

- 加巴喷丁
- 阿米替林
- 昂丹司琼
- 沙利度胺
- 环孢素

给皮肤瘙痒患者的使用建议：

1. 尽量避免温度突然改变以及暴露于过热的环境中。许多患者在天气炎热时使用便携式空调设备。一种经济实惠的办法是使用冰枕。
2. 皮肤表面不要涂抹过香的护肤品。
3. 选用敏感肌肤适用的洗涤剂。
4. 衣着宽松舒适，避免穿毛料衣物，DermaSilk 和 Dreamskin 面料的衣服较为清凉且有止痒功效。
5. 紧张焦虑加剧皮肤痒感，放松减压会有所改善。

假性并指的管理办法

严重泛发性 RDEB 新生儿出生时经常在四肢和手脚上有广泛的创伤，源于宫内活动和产伤。在许多病例中，细心包扎伤口，特别注意分开手指脚趾包扎，可以防止早期粘连。

因外力导致的撕脱伤（皮被撕掉）并不少见，需要立即分开手指包扎，防止粘连。

即使采取了这些措施，长时间的反复创伤仍能导致指蹼逐渐消失，指头之间发生粘连且出现挛缩。

虽然手术能够解决手指粘连和挛缩问题，但是手术过程复杂且需要皮肤移植，反复麻醉和术后夹板固定。很多患者术后很快又开始了粘连和挛缩。

考虑到需要反复手术，一些成年患者会拒绝分指手术，选择适应某种程度上可称为完全“茧套状并指”的手。

使用柔软服帖的 2.5cm 规格绷带缠绕手掌，向手臂方向拉指蹼，可以有效预防指蹼前移（图 3 和 4）。许多患儿手术后采用这种方法分开包扎每根手指，可以维持术后的良好状态。在包扎前应使用不粘敷料覆盖任何开放伤口和水疱处，完整的皮肤表面应涂一层油性润肤剂保护皮肤。



图 3（左）、严重泛发性 RDEB 患者全手包扎



图 4（右）、改良的手部包扎，给手指保留更大的自由度（适用于婴幼儿的探索和触摸）。大小孩儿和成人可能也喜欢

表 4、营养不良型 EB 的推荐敷料

如果可获得的话，推荐下列敷料：急性伤口 - PolyMem®。超量吸收 - Cutimed® Siltec®

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
软硅酮	美皮贴®	墨尼克	潮湿伤口	长期连续使用时有罕见的硅酮敏感导致的瘙痒	取决于伤口是否感染和患者的喜好，可保留 4 天
脂质胶体	ADAPTIC TOUCH® Silflex®	Systagenix Advancis Medical	潮湿伤口，干燥伤口及保护脆弱的愈合区域。有肉芽增生时替换软硅酮	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
软硅酮泡沫	美皮康® 美皮康薄型® Mepilex® Transfer	墨尼克	保护，吸收 少量渗出 把渗出转移到吸收层。需要服帖的地方如手指、腋窝	过热 可能需要贴于无创伤口接触层外，如美皮贴或优拓	渗透后更换
超量吸收的软硅酮泡沫	Cutimed® Siltec®	BSN medical	吸收大量渗出	可能被超量吸收材料割伤	渗透后更换
泡沫	ALLEVYN™ UrgoCell®	施乐辉 优格	吸收和保护	可能需要贴于无创伤口接触层外	渗透后更换
聚合物膜	保愈美 (PolyMem®)	Ferris	需要清创时 慢性伤口	诱发大量渗液。强烈的味道不一定表示感染。难以固定在垂直表面	渗透后更换。经常更换直到渗出减少
超量吸收敷料	Sorbion Sana®/ Sorbian Sachet S® Flivasorb® Curea Pl® Eclipse®	H&R Healthcare Activa Healthcare Bullen Healthcare / Curea Medical Advancis Medical	大量渗出的伤口	动脉出血。贴于无创伤口接触层外（软硅酮网或脂质胶体）	浸湿后更换
有边敷料	美皮康有边型/有边薄型 ALLEVYN™ Gentle Border / Border Lite	墨尼克 施乐辉	独立的伤口。显性遗传和轻度 DEB	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于无创伤口接触层外。对粘性渗出吸收能力弱	取决于个人选择，可保留 4 天

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

KINDLER 综合征的管理方法

该类疾病在超微结构上皮肤分裂的深度有多种情况，但与患者临床表象相关度不大。表 5 是推荐的包扎方法。戳破水疱对于婴幼儿非常重要，水疱发生的概率随着年龄增长而降低。早年使用高系数防晒霜对于皮肤保护极为重要。

表 5、金德乐综合征的推荐敷料

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
软硅酮	美皮贴® ADAPTIC TOUCH® Silflex®	墨尼克 Systagenix Advancis Medical	潮湿伤口 潮湿/干燥伤口 潮湿伤口	Silflex：对脆弱的皮肤而言可能粘性太强了	新生儿可保留 4 天。大孩子和成人不太需要敷料，如果使用的话根据患者的喜好更换
脂质胶体	优拓®	优格	潮湿/干燥伤口	垂直表面上难于固定	同上
软硅酮泡沫	美皮康® / 美皮康薄型® /Mepilex® Transfer	墨尼克	吸收渗出并保护	必要时用于新生儿的伤口	同上
有边敷料	美皮康®有边型/有边薄型 ALLEVYN™ Gentle Border Advazorb Silflo®	墨尼克 施乐辉 Advancis Medical	独立的伤口	避免用于大孩子和成人。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。	同上

伤口敷料的考虑

敷料固定

一定要避免敷料移位牵拉脆弱皮肤或将暴露的伤口粘连于衣被之上。

由于移动或与周围的皮肤接触，用于固定的绷带或胶带可能会引发额外的水疱。营养不良型 EB 患者的敷料固定需要允许肢体活动，避免挛缩。

患者和照护者的参与下，目前已经开发了一系列 EB 患者专用的固定服装（Skinnies™）（表 6）。

硅酮医用胶去除剂

硅酮医用胶去除剂（SMAR）的引入对 EB 患者的管理有革命性的改变。有了这些产品意味着可以安全的使用粘性材料固定静脉套管，中心静脉置管和鼻胃管。同时，意外使用粘性材料也不再会导致皮肤剥脱（图 5）。



图5、移除软硅酮胶带后的皮损（Mepitac®, 墨尼克）

当衣服和被褥粘到伤口或水疱部位后，这些产品也非常有用。喷剂能有效去除大面积的敷料和其它粘附材料，无菌袋（Appeel® Sterile Sachet）可用于面部及中心静脉置管处。

表 6、固定敷料的建议

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
绷带	K-Band® Easifix K™	优格 BSN medical	敷料固定，手部包扎用 2.5cm 型号	包扎前用润肤剂保护干燥皮肤。包扎前覆盖所有皮肤以避免粘连
管状绷带	Tubifast® 2-way stretch ComfiFast MultiStretch™ CliniFast® ActiFast®	墨尼克 Synergy CliniSupplies Activa Healthcare	敷料固定	同上
服装	Skinnies™ Dreamskin® DermaSilk Tubifast® Comfast™ Easywrap™	Skinnies UK Dreamskin Espère 墨尼克 Synergy	Skinnies™ 有一系列由临床团队和患者组织专为 EB 患者设计的服装，有童装和成人尺寸。	同上
自粘绷带	ActiWrap®	Activa Healthcare	敷料固定	不要包的太紧，否则会阻碍血液流动
软硅酮胶带	Siltape® Mepitac®	Advancis Medical 墨尼克	取代普通胶带	脆弱皮肤上移除时需要使用硅酮医用胶去除剂

总体护理原则

理想情况下，EB 护理需要在专业的中心，由多学科的团队共同完成评估诊断和治疗。除了监控皮肤的完整性并处理伤口，还必须注意强化营养，口腔健康，预防畸形、眼科并发症及泌尿生殖系统并发症。骨健康异常会降低患者生活质量，并引起骨密度降低、骨质疏松和骨折。这是一种多因素的综合症，原因可能有缺少承重锻炼，营养不良、生化紊乱、青春期延迟以及广泛的炎症状态造成了骨分解代谢。

营养支持

严重的 EB 患者因食欲不振、口腔水疱和吞咽困难造成经口进食不足，可能需要长期采用肠内营养。另外为了补充营养流失和帮助伤口愈合，也极大地增加了营养的需求量。当营养不良型 EB 患者有食道狭窄时，可以经常做食道扩张来短期内提高吞咽能力。

疼痛管理

对各类型 EB 患者的疼痛予以恰当管理都极为重要，可采取药物干预和非药物干预。轻微疼痛可使用扑热息痛和布洛芬，而更换包扎时的严重疼痛需要使用阿片类和抗焦虑药

止痛。疼痛特别严重的患者需要使用长效阿片类药物。各类型 EB 患者都可以使用阿米替林和加巴喷丁来控制神经性疼痛。非药物干预主要采取引导性想像和分散注意力等方法。应该使用疼痛评分表来测评患者疼痛程度。当推荐新的包扎方式时，不应该增加患者的疼痛。

心理评估

抑郁、社交隔离和失望等，会严重打击 EB 患者和家庭，有时也影响到他们的医护人员。与慢性无法治愈的疾病长期共存带来的负面情绪能使患者对医疗手段绝望，从而抵触诊疗措施。患者可能不去就诊并拒绝一些药物。当推荐新的敷料时，医护专家应该预见到患者的怀疑态度，务必向患者详尽解释为什么推荐新敷料和新敷料的好处。

洗澡

关于 EB 患者的洗浴频率有不同的意见，有些人建议每天洗浴，而另一些人则不提倡每天洗浴，因为执行起来太困难，操作费时费力并可能有无法抑制的疼痛。

尽管严重患者通过盆浴或淋浴能清洁全身并清理伤口，但很多患者感觉太困难、太疼、太花时间。关于 EB 患者清创的最佳方式也有很多不同意见，临床医生给出的各种建议有：

- 术前（如分指手术）采用氯己定清洗：应该短期使用氯己定以减少革兰阳性菌。而另一些人认为鉴于氯己定的神经毒性，应该慎用。
- 用醋泡澡可以控制格兰阴性菌（如假单胞菌）。
- 漂白水稀释液被证实可有效降低过敏性皮炎的感染率，（英国）全国湿疹协会建议配比浓度为 1 加仑水中加 10 毫升漂白水，或者婴儿洗澡时加一瓶盖漂白水，成人洗澡时加 1/4~1/2 杯漂白水。用漂白水稀释液沐浴后一定要及时用清水冲洗干净，以免造成皮肤瘙痒。一些 EB 患者中心也推荐这种做法。
- 一些患者经常洗盐水浴，可能因为渗透作用能避免疼痛。在 10 升水中大约加 90 克盐，就配成了 0.9% 的盐水。盐可以和防腐剂合用以减小它们的刺激性。

然而，以上方法均需患者进入浴盆来完成，很多人不愿意或没能力这样做。因此必须有其它可行的洗浴和减少伤口病菌感染的方法。

特殊问题的处理

EB 是终身疾病，需要专家的诊断和处置，以减少并发症提高生活质量

表 7、EB 新生儿的推荐敷料

如果可获得的话，推荐下列敷料：急性伤口 - PolyMem®。超量吸收 - Cutimed® Siltec®

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
水凝胶浸渍纱布	INTRASITE™ Conformable	施乐辉	JEB-H 的溃烂水疱。尿布区的伤口/水疱。	新生儿有体温过低的风险。特别疼痛时可同时局部使用吗啡	每天更换或干燥时更换。可能需要用优拓做接触层
亲水性纤维	AQUACEL®	康维德	特别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湿润后移除
脂质胶体	优拓®	优格	伤口接触层		每 3-4 天更换
软硅酮网	美皮贴®	墨尼克	伤口接触层	增加 JEB 患者肉芽组织增生的风险。增加 EBS DM 患者水疱的风险	每 3-4 天更换
软硅酮泡沫	美皮康®/美皮康薄型®/ Mepilex® Transfer Advazorb Silfix®	墨尼克 Advancis Medical	保护，吸收	用在软硅酮或水胶体网之外以避免粘连 Silfix 对脆弱皮肤而言粘性可能太强	取决于渗出的量
超量吸收的软硅酮泡沫	Cutimed® Siltec®	BSN medical	保护，吸收大量渗出	可能被超量吸收晶体割伤	取决于渗出的量
聚合物膜	保愈美	Ferris	新生儿严重伤口的首选敷料。严重定植/感染	潮湿后更换避免体温过低	取决于渗出的量

护理严重 EB 新生儿的额外建议

处理方法	原因
除非有其它医学原因，如早产，避免放在保温箱中	高温和潮湿会加重水疱
用结扎线取代脐带夹	避免擦伤肚脐区域
用软布料衬在尿布下	预防尿布边缘处起水疱
清洗尿布区域时用 50%洗液/50%液体石蜡的混合油剂，或用喷剂（如 Emollin™）	清创而不引起擦伤。减轻疼痛
等胎带伤和产伤愈合后再洗澡	防止婴儿因裸露而受伤
喂奶时让新生儿待在保温箱的床垫上	带床垫一起抱起婴儿，避免看护者手的剪切力
使用长而软的奶嘴，如 Haberman Feeder	避免鼻下和口腔粘膜的摩擦伤害
奶嘴上涂抹出牙止痛凝胶（选用对新生儿安全的类型）	缓解水疱粘膜的疼痛

新生儿大疱表皮松解症的护理

水疱多发生于出生时或新生儿期。主要并发症为继发感染。表 7 中列出了新生儿护理的推荐敷料。

此外，在护理新生儿时还有一些护理伤口预防水疱的技巧，可以降低感染风险并减轻患者疼痛。

表 8、手术室中对 EB 患者的护理

项目	操作	原因	注
心电监护 或 或	电极直接贴在皮肤上 电极贴在 Mepitel One 上（墨尼克） 上臂包薄纱布，凝胶涂抹电极后粘到纱布上	不损伤皮肤的前提下实现监护	有硅酮医用粘胶去除剂（SMAR）时可以直接在皮肤上粘电极。没有 SMAR 时用不粘敷料覆盖伤口再缠纱布
血压监控	在袖带下面使用衬垫，如 velband/softband	减轻皮肤伤害，减少水疱	使用 velband 前用不粘敷料覆盖伤口
保护眼睛和眼睑	使用润滑性滴眼液/油膏。用 Geliperm® 覆盖	减少眼睑伤害或角膜磨损	幼儿不要使用滴眼液。大孩子和成人使用前告知会有暂时的视力模糊
静脉穿刺	避免使用弹性止血带或手套。按压胳膊时避免剪切力。备皮时避免过多的摩擦。	减少皮肤损伤	按压前用软纱布包裹。包保护层前用不粘敷料覆盖伤口
套管或设备固定	使用软硅酮胶带，Siltape®（Advancis Medical）或 Mepitac®（墨尼克） 用胶带 用保鲜膜	避免撕裂皮肤 固定 固定	如果皮肤特别脆弱，可能需要使用 SMAR 如没有 SMAR 但使用了胶带，用 50% 液体/50% 软石蜡浸透胶带慢慢揭下 没有软硅酮胶带或 SMAR 时用保鲜膜
使用面罩	脸上和下巴使用 Mepitel® One（墨尼克） 脸上和下巴使用凡士林纱布	避免使用面罩时的剪切力 防止面罩引起水疱	可能需要使用 SMAR 移除 Mepitel® One。 换人的时候注意不要让面罩滑落

手术室中 EB 患者的护理

常见的手术有‘茧套状’手指畸形纠治术、解除挛缩、拔牙、食道扩张术、胃造瘘术等，鳞状细胞癌切除术、皮肤移植术、截肢术。如 EB 患者需要手术，需要调整麻醉方法和手术方案来减少皮肤受伤和保护脆弱气道（表 8）。同时还要做好受压区域的保护。

胃造瘘的管理

很多严重 EB 患者需要长期肠内营养（表 9）。由于上消化道粘膜脆弱，口腔水疱和进食疼痛，食道瘢痕和狭窄导致的吞咽困难，伤口渗出导致营养需求量增加，以及严重 EB 患者的长期炎症，导致光靠经口进食已经无法满足需求。另外长期便秘和牙疼使患者不愿进食。尽管胃造瘘肠内营养优点颇多，但难以控制的酸性胃内容物外漏到患者腹部会造成皮肤破损和慢性伤口。

选择合理的设备能有效减少并发症的发生。‘按钮式’胃造瘘营养管因为可以分拆深受患者喜爱；但是连接喂食管时特别贴近腹部，容易伤到造瘘口和皮肤。造瘘口受伤可能导致渗漏。而经皮内窥镜下胃造瘘（PEG）的喂养管更长，接延长管的时候离造瘘口和脆弱的腹部皮肤较远。

表 9、胃造瘘口护理

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
屏障	Proshield® Plus 等份的硫糖铝和 Cavilon™ (3M) Cavilon™液体敷料 Sillesse™ Medihoney™ 屏障膏 50%软白石蜡/50%液体 石蜡	H&R Healthcare 药房自制 3M Trio Healthcare Derma Sciences	保护	Medihoney 用在伤口上时一些患者会感到刺痛 避免接触造口器材。会导致敷料难以固定。
软硅酮网	美皮贴® Silflex®	墨尼克 Advancis Medical	伤口接触层	想抑制肉芽组织时使用双层并不要让网孔对齐。Silflex: 对脆弱皮肤而言可能粘性太强了
脂质胶体	优拓®	优格	伤口接触层	根据伤口情况和患者喜好使用
超量吸收材料	Sorbion Drainage® Curea Pl® Drain Sorbion Sana® Cutimed® Siltec® Flivasorb® Curea Pl® Eclipse®	Sorbion Curea Medical Sorbion BSN medical Activa Healthcare Bullen Healthcare /Curea Medical Advancis Medica	渗出 大量渗出	用在贴身敷料外 用在超量抽吸层外
类固醇	Maxitrol® 眼膏 Dermovate™ Cutivate®	Alcon Laboratories 葛兰素史克 PharmaDerm	肉芽组织增生	按需使用
局部抗真菌	Nystaform® Canesten®	Typharm 拜耳	真菌感染	伤口培养发现念珠菌后
用类固醇局部抗真菌	Nystaform® HC Canesten® HC Trimovate® Timodine®	Typharm 拜耳 葛兰素史克 Alliance Pharmaceuticals	真菌感染	治疗念珠菌感染并减轻炎症反应
口腔抗真菌	氟康唑（大扶康®）		顽固念珠菌	局部用药无效时

一些营养不良型 EB 的儿童和成人患者有胃排空延迟症状，这增加了胃内容物渗出的风险。严重的患者无法耐受胃造瘘喂养，需要采用空肠喂养。胃造瘘喂养逐渐被胃空肠管

养方式替代。虽然空肠喂养能为机体提供充足营养，但是胃造瘘口仍可能会渗出胃内容物。

空肠营养需要使用消毒技术，另外一些经常通过胃造瘘输入的药物不能经空肠输入。可通过单用或联合使用 H₂ 受体拮抗剂和质子泵抑制剂来减小胃内容物的酸性。

气管造瘘口管理

很少有 EB 患者需要气道造瘘，但曾经碰到过营养不良型和交界型 EB 患者需要相应的护理。最主要的问题是在使用紧密的固定胶带时保护皮肤（表 10）。造瘘口周围需要避免被导管的法兰磨破，并且脖子较短的婴儿系带经常会嵌进颈后皮肤里。使用合适的屏障材料（如 Proshield Plus, H&R Healthcare）能保护易受伤的皮肤。

对小婴儿来说，插管的出口过于靠近下巴，可能磨出伤口。可以用延长管来避免擦伤（图 6）。



图6、当婴儿使用气管造口插管时，可以使用延长管防止摩擦下巴

表 10、气管造瘘口护理

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
脂质胶体	优拓®	优格	伤口接触层，用在胶带下面	使用宽条，避免嵌入
软硅酮网	美皮贴®/Mepitel® One Silflex®	墨尼克 Advancis Medical	伤口接触层，用在造口周围	想抑制肉芽组织时使用双层并不要 让网孔对齐 Silflex: 对脆弱皮肤而言可能粘性太强了
软硅酮泡沫	Mepilex® Transfer 美皮贴薄型	墨尼克	用在优拓外面，胶带下面	
聚合物膜	保愈美	Ferris	用在造瘘口周围清创并保护	为了安全并避免意外拔出管子，咨询气管造口护士关于敷料的厚度

头虱侵袭的管理

全球的学龄儿童都经常会有头虱。然而即使拥有健康皮肤和头皮的人治疗效果有时也不好，并且可选方案有限，同时对杀虫剂的耐药越来越严重。

为 EB 患者清除头虱很困难，会导致头皮剥脱、感染和脱发。应该先采取简单的措施。许多患儿曾前往伦敦的‘大奥蒙德街医院’EB 中心接受治疗，该中心使用含有抗菌成分的润肤剂 Dermol™ 500 lotion (Dermal Laboratories)，取得了很好的疗

效。润肤剂可以涂到头发和头皮上，然后用密齿梳梳掉。如果使用其它杀虫剂，需在破损伤口处、剥脱头皮和水疱处表面厚厚地涂抹一层凡士林。

如果不能很快解决头虱问题，患者会因为瘙痒频繁搔抓头皮，继而造成感染、永久脱发和麻烦的结痂问题。很多严重的 EB 患者在痂壳下面有头虱，既不能机械清除又不能药物清除。

另一种方案是使用伊佛霉素。它能选择性地结合到无脊椎动物外周运动神经系统的特殊神经递质受体上。这种药物对疥疮也有效，并且避免了在脆弱皮肤上使用杀虫剂。对体重小于 15kg 的患者不建议使用这种药物。

慢性伤口管理

医生在处理不愈合的伤口时最重要的一点是搞清楚伤口不愈合的原因。这是一种很自然的想法，但面临严重 EB 患者与伤口有关的各种问题时容易被忽略。

EB 患者常见的导致慢性伤口的原因包括以下这些：

- 微生物负荷高（严重定植）
- 感染，因大面积伤口或剧烈瘙痒引起的抓挠使皮肤丧失了屏障功能
- 皮肤坏疽形成，出现腐肉
- 所有慢性伤口都会出现的细胞活性紊乱
- 慢性伤口有大量碱性渗出，浸渍伤口也会迁延不愈
- 出现生物菌膜会抑制伤口愈合，不愈合的 EB 伤口要怀疑有生物膜。这种菌膜是多种微生物菌群分泌的保护性基质，通常的拭子培养没办法检测出来。全身使用抗生素或局部伤口处理对这种菌膜都无效
- 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从边缘往伤口迁移
- 有证据支持这种想法，即皮肤的干细胞在永无休止的愈合伤口的战斗中“筋疲力尽”了
- 压力和摩擦力也是伤口不愈的两大因素，可能需要减小压力
- 使用不恰当的伤口护理产品也可能导致伤口不愈合

除了伤口之外，还应该考虑患者的整体情况。贫血、营养不良会降低伤口愈合能力。疼痛也妨碍伤口愈合，而疼痛的原因也许与伤口无关。此外，瘙痒引起的抓挠也会使正在愈合或已经愈合的皮肤遭受创伤。

大疱表皮松解症‘创面床准备’

‘创面床准备’（WBP）是所有治疗有慢性伤口病人的医生都熟悉的概念，这一概念对 EB 患者的慢性伤口也适用。本文不想重复这一概念，但简单地说，WBP 的原则是清除阻碍伤口愈合的因素，并创造出有利于伤口愈合的环境。应用 WBP 原则时可以遵循 TIME 框架。具体内容如下：

- **Tissue**（组织）：创面的坏死组织需全面清除
 - **Infection or Inflammation**（感染还是炎症）：可通过全身或局部使用抗生素来控制细菌负荷。EB 患者顽固性瘙痒引起的抓挠是一种难以有效控制的炎症刺激源
 - **Moisture**（潮湿）：控制过多的渗出，保持湿性创面和完整的创周皮肤
 - **Epithelial advancement**（上皮细胞迁移）可能会因伤口细胞活性异常而被抑制
- T-组织 清除坏死组织**

对慢性伤口这可能是持续的过程，需要所谓的‘维持性清创’，主要的清创方法有四种（表 11）：

- **自溶性清创**：这是人体创面自身的过程，借助蛋白酶和巨噬细胞来清除坏死组织。许多敷料能强化这一过程。
- **锐器清创**：需要在手术室完成。考虑到清创过程中患者可能出现剧烈疼痛以及失血，此方法对 EB 患者通常不作为首选。
- **机械清创**：简单的做法是清洗伤口或使用清创护垫清除脱落的组织（Debrisoft®, Activa Healthcare）。有些中心采用涡流洗浴法，对 EB 患者可以有效地清洁伤口和皮肤，同时能去除坏疽组织。在进行机械性清创之前可适当为患者使用止痛剂。
- **幼虫疗法**：将幼虫放置在‘茶包’内而不是直接散放，这样既可以起到清创作用，又不会因粘性产品造成继发皮肤损伤。但是有些患者在治疗过程中会感到疼痛。

I-感染/严重定植

所有类型的 EB 患者，都可能会因皮肤的脆弱而发生细菌定植或感染，许多严重的慢性伤口会被多种病菌长期占据。这是由于患者已经失去了皮肤这第一道抵御外界病菌侵害的保护屏障。严重定植或感染伤口时的微生物负荷升高，破坏了创面愈合过程，因此 EB 患者伤口护理的基础工作是识别出这种情况并采取合适措施来创建促进皮肤愈合的环境（表 12）。

M-湿度控制（渗出管理）

EB 患者身上的慢性伤口渗出液经常很难处理（表 13）。这是由于渗出量大且经常粘度很高。高粘度意味着不容易吸收，粘液聚集在敷料下，损伤创面及周围皮肤。需要注意的是，大部分敷料的吸收能力是用低粘度液体测试的。

敷料吸收渗液的能力也取决于背面是否能“蒸发”多余液体。背面潮湿蒸发转运速率（MVTR）高的敷料能更好地管理伤口渗出。

另外，粘性敷料可能会密封住创面周围，创面渗出物容易滞流其中，同时可能在移除时撕裂皮肤，不建议使用。

E-上皮细胞迁移

伤口护理师可能已经评估了所有造成伤口迁延不愈的原因，可能伤口床看起来很健康，但伤口上仍然没有长出新皮。此时护理师需要考虑敷料引起的损伤，特别是使用了粘

性敷料或更换敷料的频率不合适。出现硬痂或角化过度时，可能会抑制创面边缘往前生长。

如果还有问题，需要考虑前面提到过的皮肤干细胞疲惫。

表 11、EB 患者清创的建议

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	使用时间
自溶性清创					
水胶体	很多 等量的液体石蜡和软白石蜡	无特别推荐品牌	干燥的坏疽组织	小心过度潮湿造成浸渍 可用于清除角化过度 and 干性渗出区域。变软后用塑料镊子移除	1-3 天
蜂蜜（仅限医用级）	很多：油膏剂，贴片或浸渍敷料	无特别推荐品牌	干燥的坏疽组织。软腐肉	可能会有刺痛。会增加渗出。可能需要在外面使用超级吸收敷料	渗透时更换
水胶体贴片	ActiFormCool®	Activa Healthcare	同上，特别用于痒疹性 EB 的瘢痕性结痂	谨防产品干燥后粘到创面床	产品脱色后更换
亲水性纤维	AQUACEL®	康维德	软腐肉	谨防产品粘到伤口边缘的过度角化区（如伤口潮湿但边缘干燥）	形成胶体后更换
泡沫	保愈美 美皮康®/美皮康有边型® ALLEVYN™ Gentle / Gentle Border	Ferris 墨尼克 施乐辉	软腐肉 软腐肉 软腐肉	使用初期渗出会增多 皮肤能承受时使用有边产品。如更换不够频繁可能会有浸渍。去除时可能需要 SMAR 同上	一开始每天更换，此后根据渗出水平降低频率 根据渗出量决定 1-3 天
锐器清创 需要在手术室全麻的情况下由整形医生操作					
酶清创 （EB 患者当前没有应用）					
机械清创					
方法	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	使用时间
清创垫	Debrisoft®	Activa Healthcare	软腐肉	能引起疼痛/不适	
冲洗和伤口清洗	Prontosan® Octenisan®	B. Braun Schülke	角化过度，干燥渗出及软腐肉	在伤口上持续应用 10 分钟	
漩涡洗浴	高锰酸钾	多家	软腐肉角化过度及干燥渗出	能引起疼痛/不适。有时环境不具备	
幼虫清创					
无菌蛆虫	Larve®（散放的幼虫或置于泡沫网袋内）	BioMonde	软腐肉或坏疽组织	不宜用于有凝血障碍或症接受抗凝治疗的患者，或有暴露血管或容易出血的伤口。散放蛆虫必须限制在伤口床范围内。必须保持蛆虫潮湿。置于袋中能减轻患者的厌恶。幼虫治疗可能产生疼痛。	

表 12、感染和严重定植伤口的抗微生物建议

可获得时的首选方案：保愈美®，Flaminal®

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	使用时间
酶藻酸盐胶 (Enzyme Alginogel)	Flaminal® Hydro (轻度到中度渗出)	Crawford Healthcare	清创，清腐肉，抗微生物。可调节过多的蛋白酶	可用于三度烧伤外的各种伤口。如患者对藻酸盐或聚乙二醇过敏不要使用。	每次更换敷料时重新涂药。根据伤口的情况使用
	Flaminal® Forte (中度到重度渗出)				
蜂蜜	Algivon	Advancis Medical	伤口有异味。怀疑有生物膜的慢性伤口	为避免肉毒杆菌孢子传播，只能使用经 γ 射线消毒的医用产品。刚开始使用蜂蜜产品时偶尔会加剧疼痛。天气炎热消毒卫生条件不足，没有空调，昆虫较多的环境中不方便使用蜂蜜。 可能需要用在贴身敷料外以避免粘连。可能会刺痛	依患者的选择可使用 4 天。因渗出增加可能需要频繁更换外层敷料。 Medihoney™ 贴片，看不出贴片时更换
	Medihoney™ 抗菌贴片 (用于敏感伤口)	Derma Sciences	敷料不容易去除的敏感伤口		每次更换包扎时使用
	Mesitran® Ointment S	Aspen Medical	敏感伤口		
聚六亚甲基 双胍	Suprasorb® X + PHMB	Activa Healthcare	感染伤口（特别痛或痒的）	有清凉效果可减轻疼痛，也是抓挠的机械屏障。可能会刺痛 用在伤口上停留 10 分钟	每天使用可获得最佳的清凉减痛效果 每次换敷料时使用。胶可涂抹在伤口上，外面再用合适的敷料覆盖
	Prontosan® 伤口 冲洗液/ Wound Gel /Gel X	B. Braun	常规清洗，补水，清除细菌及清创		
	Octenisan®	Schülke	作为液体皂每天洗澡，淋浴或盆浴		
DACC	Cutimed® Sorbact®	BSN medical	用在不起损伤的贴身敷料外（软硅酮网或水胶体）	最好用于预防感染而不是治疗感染	透出第二层敷料后
聚合物膜	保愈美	Ferris	注：没有作为抗菌产品销售，但使用中发现对感染伤口有效	使用初期渗出可能会增多，因此需要频繁更换。长期使用后更换频率会下降	浸透后
双氧水	Crystacide®	Derma UK	浅表感染		
银	保愈美银，美皮康银	Ferris, 墨尼克	需要使用泡沫敷料的感染伤口	一岁以下的婴儿应慎重使用含银产品。可能使血浆银含量升高/银中毒。短期小面积使用，期限小于 14 天	每 3-4 天更换，或浸透后更换，或根据个人喜好更换
	优拓银/SSD	优格	贴身敷料		
	AQUACEL® Ag	康维德	EBS-DM		
	磺胺嘧啶银	施乐辉	仅限短期使用		
聚维酮碘	INADINE®	Systagenix	仅限短期使用	幼儿、孕期、哺乳期慎用，有抑制甲状腺的风险。服用锂制剂时禁用	褪色后
卡地姆碘	IODOFLEX™ IODOSORB™	施乐辉	用于慢性渗出伤口，有助于清除湿润坏死组织（腐肉）	幼儿、孕期、哺乳期慎用，有抑制甲状腺的风险。服用锂制剂时禁用	IODOFLEX™是一种糊剂，需要用吸收垫片覆盖。IODOSORB™是油膏。更换频率同上
甲硝唑凝胶	有多种品牌		有异味的伤口/厌氧菌感染/真菌感染	除姑息疗法外仅限短期使用。对 JEB-H 的异味最有效	和敷料一起更换

表 13、潮湿/渗出管理

可获得时的首选方案: *Cutimed® Siltec®, PolyMem® Max*

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	使用时间
泡沫	美皮康®/美皮康有边型®	墨尼克	中度和轻度渗出	硅酮敏感者禁用。对粘度高度的渗液吸收较差	发现渗透后更换
	美皮康® Transfer 外面加吸收垫	墨尼克	中度和大量渗出伤口	硅酮敏感者禁用	外层吸收垫渗透后更换
	ALLEVYN™ Gentle / Gentle Border range	施乐辉	中度和大量渗出伤口	有边型边缘含硅酮, 可能过敏	依渗出情况决定
特殊泡沫	PolyMem® Max/ PolyMem® WIC	Ferris	中度和大量渗出伤口	含高吸收性的淀粉	严重浸湿后更换
超级吸收材料	Cutimed® Siltec® Sorbion® Flivasorb® Kerramax® Eclipse® Curea Pl®	BSN medical Sorbion Activa Healthcare Crawford Healthcare Advancis Medical Bullen Healthcare/ Curea Medical	大量渗出伤口	动脉出血	湿透变重后更换

创面周围皮肤管理

各种病人的慢性伤口创周皮肤均容易受到破坏, EB 患者更加严重。由于疾病本身的特点, 完整的皮肤容易受伤和破溃, 相当于 EB 患者的创周皮肤面积更大。

慢性伤口分泌物可能对皮肤有腐蚀性, 会造成新伤口。创周皮肤浸湿后经常造成伤口扩大, 特别是渗出液流淌的下部区域。发红发热的表皮剥脱会导致皮肤破溃并增加疼痛。

根据渗出程度选择合适的敷料极为重要。选取的敷料应该能吸收渗液并把潮气锁在敷料内部。有些敷料能避免渗液通过侧毛细作用浸渍创周皮肤。

合理的敷料更换频率对保护创周也很重要。更换频率不适应渗液数量的时候也会有浸渍。

有些敷料使用初期会使创面渗出增多, 需要增加敷料更换频率 (如 Ferris 公司的 PolyMem®; Systagenix 公司的 PROMOGRAN® 和 PROMOGRAN PRISMA®)。

更换敷料时需要认真清除创周皮肤上的创面渗液。需要避免长期使用粘性敷料, 防止撕破皮肤。皮肤极其脆弱的患者就算使用低粘性敷料也要小心。

当认为创周皮肤可能溃破时, 可以使用多种外用产品来保护 (表 14)。在脆弱皮肤区域特别是疤痕区加用衬垫能避免继发皮损和皮肤破溃。

其它旨在加速伤口愈合的先进管理办法包括皮下注射纤维原细胞，骨髓移植，和基因修正植皮术，已经由少量患者在临床试验中试用。这是个快速发展的领域（表 15）。

少数情况下伤口护理的目的不是愈合创面，最好的医生最好的技术已经无能为力了。退而追求有效应对伴随伤口出现的各种症状，如感染、异味和疼痛，并且实行患者和护理人员都能接受的包扎流程。

表 14、创周皮肤管理建议

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
屏障软膏	Cavilon™ Durable Barrier Cream	3M	屏障体液	能增加粘性，避免用在粘性敷料下面。屏障软膏可能干扰软硅酮产品的粘性，并恶化渗液的侧向毛细作用。 会湿润皮肤。避免使皮肤“太软”而增加水疱倾向
	Proshield® Plus	H&R Healthcare		
	Medihoney™ Barrier Cream	Derma Sciences		
	等量的液体石蜡和软白石蜡	多品牌		
屏障膜	Cavilon™ No Sting Barrier Film	3M	屏障体液	会妨碍软硅酮产品的粘性
	LBF® No Sting Barrier Film	CliniMed		
清洗剂	Proshield® Foam	H&R Healthcare	可用于完整皮肤和伤口	用后不需要冲洗
	Sillesse™ Skin Barrier Wipe	Trio Healthcare		

表 15、慢性伤口的先进疗法

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
生物工程皮片	Dermagraft®	Dermagraft	长期不愈合的伤口	需要仔细准备伤口床。昂贵
	Apligraf®	Organogenesis		
可考虑的其他产品				
胶原敷料	Catrix®	Cranage Healthcare	难以愈合的伤口	或许可以改善肛裂。或许可以减轻疼痛。需要使用外层敷料。可能产生不舒服的味道。来源于牛，一些患者可能出于种族或信仰原因拒绝使用 Helisorb® Particles 和 Neuskin-F™ 含有鱼胶原，是一种便宜的选择。鱼胶原没有气味
	Helisorb® Particles / Neuskin-F™	Medira Ltd		

EB 患者慢性伤口的管理措施

表 16 展示了在伦敦 EB 中心使用的伤口护理产品，对 EB 患者停滞性伤口的改善和愈合特别有效。敷料的选择当然需要在整体评估之后根据完整的临床情况来决定。

表 16、选择慢性伤口处理方案的一致专家意见

可获得时的首选方案：*PolyMem®*, *Flaminal® Hydro/Forte*

类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	使用时间
聚合物膜	PolyMem® PolyMem® Max PolyMem® Wic, 用在二层敷料或 PolyMem® 下面	Ferris	感染伤口或不愈合的伤口	使用初期能刺激渗液大量增加, 如处理不当可能造成皮肤损伤。可能有独特的异味。为延长使用时间, 可在覆盖伤口前撕掉背面的膜使渗液可以穿透, 外面再覆盖 PolyMem Max 并定期更换。接触伤口的可以长时间保留。	由渗出的量决定, 但初期需要频繁更换
蜂蜜	Activon® Tulle/ Algivon/ Activon® Medical Honey Medihoney™/ Gel Sheet Mesitran® Mesitran® Ointment S	Advancis Medical Derma Sciences Aspen Medical Aspen Medical	用于敏感伤口	由于酸性和高渗透压造成的“拉力”, 蜂蜜会造成短时间的刺激或疼痛。因此会加大渗出的量	由渗出的量决定
蛋白酶调节剂	Urgotul® Start range PROMOGRAN® PROMOGRAN PRISMA® (含银)	优格 Systagenix	发现过多的蛋白酶时	可以用床边测试 (WOUNDCHK™ 蛋白酶状态测试 Systagenix) 检查伤口上蛋白酶活性升高程度。 初期可能会引起刺痛。产品与空气接触会降解, 开封后多余的产品无法保存。需要外层敷料并且初期会诱导大量渗出。需要频繁更换以避免浸渍	初期需要频繁更换 产品在伤口中生物降解后, 予以补充
海藻酸盐胶	Flaminal® Hydro Flaminal® Forte	Crawford Healthcare	轻中度渗出 中重度渗出 干燥伤口	清创, 清腐肉, 抗微生物。可调节过多的蛋白酶。可用于除三度烧伤外的所有伤口。患者对海藻酸盐或聚乙二醇过敏时禁用。	每次更换敷料时使用

表 17、医疗资源不足时的非正统处理方案

类型	指征/功能	禁忌/建议
保鲜膜	开放伤口或保护完整的皮肤。没有敷料时使用, 或根据患者的喜好。参看图 7-10	在膜下使用防腐/杀菌药膏。对需要保护的区域可在两层保鲜膜中间加保护片。避免过热
棉花/纱布	开放伤口或完整皮肤。没有敷料时使用	掺油性润肤剂。经常更换防止粘连
卷烟纸	伤口。没有敷料时使用	每天更换。湿润后移除, 或等洗澡时自己脱落
油脂浸润的卫生纸	像绷带一样缠绕包扎。参看图 7-10	如果不洗澡的话每天更换, 或洗澡时任其自然脱落

EB 患者伤口护理的非正规方法

在英国就诊的 EB 患者幸运地有多种敷料可供选择, 而其它不甚发达或是经济条件有限的地区不得不采用替代产品来进行伤口护理。

表 17 展示了我们从一些家庭和医护人员那里了解到的几个例子。



图 7-9（上）融化的脂肪涂到卫生纸上；卫生纸包在皮肤和伤口上；揭下时不会粘连。

图 10（右）保鲜膜直接包裹完整的皮肤和开放伤口。



鳞状细胞癌的管理方法

严重的 EB 患者患鳞状细胞癌的可能性很高，特别是严重泛发性 RDEB 患者。

一定要警惕伤口中可能有鳞状细胞癌。有所怀疑的时候，要做活检并且由具有 EB 皮肤癌经验的组织病理学家检查。发生以下情况时需警惕鳞癌的出现：

- 伤口迁延时长达 3 个月以上
- 创周皮肤表面隆生出不断扩大的组织
- 皮肤溃烂
- 创面感觉知觉下降
- 创面强烈疼痛，患者主诉创面感觉异常

患者及其照护者经常是最先感受到身体异常变化的人，医生要认真倾听。在伦敦的 EB 中心，活检的门限非常低。因为他们发现即使很不起眼的伤口也可能有鳞状细胞癌。

肿瘤溃疡的管理

严重泛发性 RDEB 患者鳞癌晚期时通常伴有真菌样生长的伤口（肿瘤溃疡）。该类伤口对于化疗不敏感，但是姑息性放疗可能有些效果。

护理有肿瘤溃疡的患者时，总体目标是提高患者舒适度，维持或提高其生活质量。主要需考虑到以下几个方面：

- 疼痛
- 渗液
- 异味
- 出血
- 感染

一般情况下应避免使用多重敷料，但护理恶性伤口时经常需要层叠使用多种敷料以获得最佳效果。这是因为能够同时处理肿瘤溃疡一系列症状的理想敷料还没有开发出来。

为避免患者疼痛、不适和出血，更换敷料不宜太频繁。肿瘤溃疡中的血管被肿瘤侵犯，极易出血。应尽量少更换包扎的另一个原因是避免患者及其看护者看到肿瘤以及闻到裸露创面散发出的恶臭而产生沮丧情绪。当然还应该均衡考虑渗出管理的需求。

必须定期仔细地对伤口管理方案做结构化评估，并根据结果做相应的调整。患者、护理者以及专业团队均可参与评估。必须采用多学科合作模式以确保患者获得最好的护理。

表 18、肿瘤溃疡的护理建议

类型	品牌	制造商	禁忌/建议	使用时间
局部止疼药剂	局部用吗啡（非管制） Biatain® Ibu	康乐保	10mg 注射用吗啡混到 10g 水凝胶中。剂量可按需增加。全身吸收很少，除非用在大面积伤口中 如果患者同时全身用药，不要超过每日 NSAIDs 剂量	止疼效果减退后重用 同上
屏障软膏和膜	参看表 14		屏障体液，防止破坏创周皮肤，减轻这一区域的疼痛和瘙痒	根据渗出水平确定
清创剂	任何水凝胶 下面提到的蜂蜜	多品牌 多品牌	促进自溶性清创，但会增加渗出的量，需均衡考虑。因伤口容易出血，一般不符合手术清创的条件	
局部除味	甲硝唑凝胶 0.75%/0.8% Activon® Tulle Medihoney™ 抗菌伤口胶 Mesitran® 软膏	多品牌 Advancis Medical Medihoney Aspen Medical	可以掺入吗啡以同时对付疼痛和异味 蜂蜜对付感染、异味和辅助自溶性清创非常有效。但是有一些患者会感到刺激或疼痛，医护人员应该知道有增加渗出的可能性	由渗出水平和敷料使用时间决定
异味吸收敷料	CarboFLEX® CliniSorb®	ConvaTec CliniMed	不能裁剪。有伤口接触层和吸收剂 用在伤口接触层外。湿透后无法吸收异味	由渗出水平决定（作者曾在贴身不粘层外

	Lyfoam™ C ACTISORB® Silver 220	墨尼克 Systagenix	含活性炭的第二层泡沫敷料。含吸收活性炭布料，不能裁剪。可用做第一层敷料。 不能裁剪（活性炭会泄露），含银，可控制感染	用过这些敷料。很多湿了以后就无效了)
全身使用抗生素	多产品	多品牌	根据临床表现/细菌培养结果使用。对减轻疼痛、异味和渗出量可能有效。	
不粘首层敷料	优拓 美皮贴 美皮康 Transfer	优格 墨尼克 墨尼克	这种小网孔的敷料是最适合用于脆弱的肿瘤溃疡的首层敷料 舒适的泡沫敷料，允许液体渗到二层敷料	最多使用 7 天，但考虑到渗出可能需要每天更换
吸收敷料	AQUACEL®/AQUACEL® AG 美皮康薄型 Lyfoam® C	康维德 墨尼克	使用多层（由渗出水平定）可以构成柔软舒适的二层敷料。不要直接贴在伤口上，可能沾上 可用在亲水性纤维外起屏蔽作用 有异味时用做二层吸收层	由渗出水平定
绷带固定	K-Band® Hospiform® Slinky™	优格 Hartmann 墨尼克	有很多绷带固定产品可用，根据患者喜好，舒适程度和可获得性选择。绷带不应该给伤口施加额外的压力但应该贴紧防止敷料滑动。可使用筒状纱布	
出血的特殊考虑： 小心清洗、避免使用粘性敷料可帮助预防出血。可以在家里备一些止血产品				
藻酸盐	Kaltostat® Sorbsan®	康维德 Aspen Medical	止血 止血	
止血海绵	Spongostan	强生	止血	
硫糖铝糊	1g, 混在 KY 胶中		自己混合	
1:1000 胰 岛素			局部使用。需要处于医疗监控下并十分小心。能导致局部坏事和全身吸收	
姑息性放疗			能减小肿瘤	

终末期护理方法

止疼和症状管理

止疼和症状管理一般需要由姑息治疗小组负责。但一般来说在患者更换敷料时需要速效止疼药。定时评估患者疼痛等级很重要。

注射泵的使用

EB 患者能很好地耐受注射泵，可用软硅酮胶带固定（如墨尼克的 Mepitac®或 Advancis Medical 的 Siltape®）。

镇痛“贴片”

可用于严重的 EB 患者，而且可使用硅酮医用胶清除剂（SMAR）安全地去除。

截肢

我们上肢和下肢截肢的经验表明，截肢后愈合良好。但是义肢的安装很困难，特别是承受压力的下肢义肢容易造成皮肤损伤。

在了解 EB 的义肢专家的帮助下，我们给 EB 患者提供了义肢，结果好坏都有。有一位患者成功佩戴了假腿，度过了人生的最后 2 年。在截肢术几个星期后创面愈合良好时安装义肢。在截肢断面用软硅胶衬垫加以保护。患者确实有水疱和皮肤破溃，但患者觉得和以前脚上的情况差不多。另一位年轻的 EB 女患者拒绝接受胳膊义肢，她认为假手看起来太假，不像自己带有挛缩和瘢痕的手。

减轻压力和移动患者

有恶性创面且可能已截肢的严重 EB 患者的一大难题就是在活动过程中减小压力并避免皮肤损伤。移动患者去做放疗或上厕所也可能会非常困难。

横向移动

使用 HoverMatt®（一种气垫，HoverTech International）横向移动患者非常方便。当照顾无法自己活动的 EB 患者时，推荐使用这种设备做横向移动。患者躺在 HoverMatt®上，再用电动泵为气垫充气，将充气床垫放在平板上移动到目的地床面后再放掉气垫内气体。这样可以减少患者皮肤损伤。

压力的重分配

当对减轻压力的要求不是特别高的时候，使用 Repose®床垫（Frontier Therapeutics）对多数 EB 患者是一种经济可行的方案。

当压力损伤风险很高时（如终末期），需要使用低漏气（床垫）系统。鉴于患者创面渗出物较多，可能会渗漏到床上，可以再增加一个 Gore-Tex®床垫，床垫中会渗出微小的气流且能管理湿度。推荐使用 TheraKair Visio™的低漏气床垫，但有一些 EB 患者不愿意使用，原因在于躺在这种床垫上活动会变得更困难。

上厕所

上厕所对临终患者是一个巨大的考验。小便可以使用便盆或称作‘Shewee’（Shewee Ltd）的产品。或者可以插入润滑后的导尿管辅助排尿。一般来说导尿管不能用于严重的 EB 患者，但在终末期需要均衡考虑小的损伤和患者的舒适。

大便护理也很困难，不能坐在便盆或便桶上的患者可使用尿垫或尿布。患者偶尔会在姑息治疗期间出现腹泻，可以用保鲜膜覆盖在可能被粪便污染的敷料上来避免不必要的敷料更换，以减少患者的痛苦。患者临终时通常会停止排便。

严重泛发性 RDEB 新生儿

这位婴儿在出生时即表现出皮肤脆弱，伤口和甲营养不良。第二天的皮肤活检显示 VII 型胶原完全缺失，证实了严重泛发性 RDEB 的诊断。

宫内活动伤和产伤联合造成了右腿和左脚背面和脚掌广泛的损伤，并且所有脚趾皮肤脱落。护理操作带来了进一步的损伤，主要是背部、脸和手上的浅表伤。

治疗方案

治疗的目标是帮助伤口愈合，减少挛缩瘢痕并预防指趾粘连。

出生后不久对伤口做了包扎，使用凡士林油纱做伤口接触层，用多层干燥纱布做二层敷料。不幸的是凡士林油纱干燥后牢固地粘连到伤口上。使用硅酮医用胶去除剂辅助才揭下，但引起了皮肤撕裂和损伤。

此后包扎伤口时用软硅酮网做首层敷料，软硅酮泡沫盖在网外吸收渗液并预防创伤（图 1）。当时这些敷料容易获得并且是严重新生儿的标准初始护理方式。选择这些敷料是为了移除时无伤害。

在脚趾间放了 Hydrofiber® 敷料条（AQUACEL®, ConvaTec）以避免粘连（图 2）。Hydrofiber® 舒适度高并且柔软不引起创伤。当接触潮气后变成凝胶，缠绕在无皮的脚趾间可以保持不掉。

用软硅酮包扎 21 天后发现愈合缓慢并且渗出量大。两层包扎导致更换敷料时间长，因此决定换成聚合物膜敷料（保愈美，Ferris）。

保愈美不需要加贴身敷料，缩短了更换包扎的时间因此也减少了疼痛和焦虑，是新生儿的理想敷料。这种敷料含无毒的清洁剂（F68），可以持续清创，减小了感染的风险。因为容易受伤，在出生时的皮损愈合前不建议洗澡，清创就特别有价值。

保愈美绕腿一周，边缘还粘到保愈美上，并使用二维弹性管状绷带（Tubifast®, 墨尼克）固定，预防保愈美重叠的地方和胶带边缘擦伤。

结果

刚开始渗出很多，因潮湿可能降低婴儿的体温，保愈美敷料需要每天更换。此后每三天更换一次敷料。伤口一直干净并在 8 周内慢慢愈合了。不幸的是，在新生儿单元换药时没有一直使用 Hydrofiber® 分隔脚趾，一只脚发生了粘连。在无皮的表面稳定接触 24 小时内就可能发生粘连。

这个孩子后来继续使用保愈美敷料，直到三岁时还没有发现任何感染。现在我们对出生时有广泛皮损的婴儿的首选敷料是保愈美。



图 1、患者 18 天时，用软硅酮网和泡沫处理伤口



图 2、脚趾间放置 Hydrofiber®（除大拇指外所有指缝已融合）



图 3、患者 28 天时，用过聚合物膜敷料后



图 4 和 5、患者 48 天，用聚合物膜敷料

Herlitz 型 JEB 新生儿

患者三周大，诊断为 Herlitz 型 JEB。从出生开始肚脐周围起水疱，甲床周围有炎症，用软硅酮包扎。水疱蔓延到腹部和侧面（图 1）。因为尿布区域的持续摩擦，愈合受阻。患儿出现了咽喉水疱，体重减轻和贫血，符合这种类型 EB 的特征。

治疗方案

治疗目标是提高舒适度，避免水疱蔓延，减小伤口周围的摩擦。选用 50%液体/50 白软石蜡的油剂或喷剂（Emollin®喷剂）产品清洗尿布区域，用水凝胶浸渍纱布（IntraSite* Conformable, 施乐辉）覆盖尿布区域的皮损（图 2）。其它伤口继续使用软硅酮产品。水凝胶中掺入吗啡用于局部止疼。

几天内皮损有明显的改善，一周内愈合。换尿布时的疼痛评分较低，但注意到贴水凝胶浸渍纱布时有啼哭。估计是湿纱布接触热皮肤时的冷刺激引起的。

她腹部和两侧的伤和水疱加重了，因此敷料从软硅酮产品换成了水凝胶浸渍纱布。一开始水凝胶浸渍纱布只用在尿布区域，后来在三周大时替换了所有位置的软硅酮敷料。由于这些位置不在尿布下面，纱布会干燥，在水凝胶浸渍纱布下面垫了脂质胶体敷料（优拓，优格）。使用二维弹性管状绷带固定（Tubifast®, 墨尼克）。一开始每天更换敷料，但随着疾病的进展患儿越来越虚弱，改成根据她的耐受程度每 2-3 天更换一次敷料。

结果

在 4 周之内所有皮损愈合了，并且减轻了更换敷料时的疼痛。伤口一直保持清洁。新水疱和伤口只是偶尔发生，尽管有体质瘦弱和呼吸障碍，仍愈合的很快。患儿在 14 个月的时候死亡，但死前皮肤基本上是完整的（图 3）



图 1、患者 3 周时，使用软硅酮网



图 2、患者 6 周时，换用水凝胶浸渍纱布

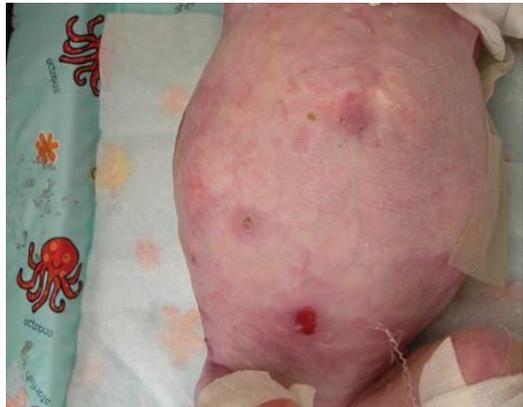


图 3、患者 13 个月，用脂质胶体做伤口接触层，水凝胶浸渍纱布做二层敷料治疗后

Herlitz 型 JEB 的面部溃疡

Herlitz 交界型 EB 经常在出生后的几周或几个月内致死。幸存的患者容易产生大面积的溃疡，特别是在脸上。旺盛的肉芽组织是各种亚型交界型 EB 的独有特征。

在这个案例中，一名 H-JEB 婴儿在脸上出现了大面积的溃疡。皮损在他几个月大时出现，因为自己抓脸带来的持续创伤，食物污染，反抗通过气管造口抽吸而不断恶化。到一岁大时，伤口覆盖了整个面部并扩展到下巴下面（图 1）。有大面积的肉芽组织，非常容易溃破和流血。对这些伤口做包扎会不安全，因为持续的抓挠容易把敷料带起来，可能阻塞气管造口。

治疗方案

治疗的目的是减少肉芽组织，减少细菌定植，防止伤口扩大。选用的产品是局部用抗生素和非常强效的局部用激素药膏。一开始每天使用 Flaminal® Forte (Crawford Healthcare) 以减小生物负荷，后来使用 Dermovate™ NN (GSK, 含氯倍他索，新霉素和制霉菌素的药膏)，每天一次，包扎 12 小时后使用。因为使用了强效激素药膏，可能会吸收，需要观察患者的血压水平。同时避免激素药膏接触眼睛也非常重要，因为有青光眼的风险。

曾尝试使用 Debrisoft® (Activa Healthcare) 清创，但患儿有反抗，最后用它来清除食物残渣。

结果

颗粒组织逐渐减少并开始了愈合。Flaminal 只使用了 4 个星期，随后每天使用 Dermovate™ NN。愈合的皮肤质量很好并且不长水疱。患者 2 岁时脸的下部愈合了（图 2），鼻子上部和前额仍然脆弱，揉到这些位置时皮肤还会破。



图 1、患者 1 岁。Flaminal® Forte 使用了 4 周，此后每天使用 Dermovate™ NN



图 2、2 岁时脸上的伤大部分愈合了并且新皮肤不长水疱

严重泛发性 RDEB 患者胃造口渗漏导致的伤口

很多患严重 EB 的儿童和成人需要补充肠内营养。特别的，严重泛发性营养不良型 EB 患者需要胃造口喂食以满足营养需求并应付反复发作的食道狭窄造成的吞咽困难。这些患者使用造口喂食的一个并发症是胃内容物会渗漏到脆弱的周围皮肤上。渗漏很难控制，胃壁的炎症导致胃排空延迟。口腔进食和肠内进食的大量渗漏会恶化营养状态。通过胃-空肠管进行空肠喂食能保证营养的输送，但无法解决胃内容物渗漏的问题。



图 1、用超级吸收敷料处理前的造口伤口

案例报道

患者 12 岁，在造口位置附近有 5cm×5cm 的伤口。通过造瘘口持续渗漏的胃内容物造成腹部、两侧和背部的皮肤脱落（图 1）。

治疗方案包括全身性使用质子泵抑制剂和 H₂ 受体拮抗剂，并局部使用屏蔽产品。愈合一直被酸性胃内容物渗漏到剥落的皮肤上抑制。

治疗方案

尽管想尽办法仍无法防止渗漏。治疗的目的是缓解疼痛并阻止伤口扩大和进一步腐蚀皮肤。选用的产品是超量吸收敷料（Sorbion Sachet S® Drainage 敷料，Sorbion）。



图 2、使用超级吸收敷料一个月后

用生理盐水清洗伤口并使用局部屏障产品（Proshield Plus®, H&R Healthcare）。首层敷料是舒适不粘连的脂质胶体（优拓，优格）。Sorbion Sachet Drainage 和 Sorbion Sana 是二层敷料。Sorbion Sachet Drainage 围住造口器械以吸收渗漏的胃内容物。因 Drainage 敷料无法吸收大量液体，用 Sorbion Sana 放在上面。最后用管状绷带固定。

结果

渗出一直有，但是用超级吸收敷料围住了。衣服一直是干燥的，这对患者很重要。在 6 个星期以后伤口大小缩减到在造口钮下面的 1cm×1.5cm，大面积的表皮剥脱已愈合（图 2）。在更换包扎和佩戴时，使用 Wong Baker 评分表的疼痛评分从 10 降低到了 2。

非 Herlitz 型 JEB 患者小腿伤口治疗

23 岁的非 Herlitz 型 JEB 男患者，因踢足球反复受伤，导致两侧小腿广泛的伤口。伤口已经有 17 年，曾经长期使用激素药膏治疗，最近扩大并且恶化。考虑到全身吸收和使皮肤变薄的副作用，经过反复劝说，医护人员终于说服患者停止局部使用激素。患者有工作并长期站立。意外的是伤口不是特别疼。根据伤口周围的红色结痂区域判断，伤口有时会愈合。但结痂组织很脆弱，经常裂开并使伤口更大。痒疹和经常抓挠使已经愈合的地方再次溃破。



图 1、患者刚开始就医时的伤口情况

尽管有些肉芽组织和脆弱，伤口床看起来干净。没有感染的迹象，但伤口床看起来是不健康的鲜红，这是需要警惕的地方。因为渗出较多，创周皮肤有些浸润。有些创周皮肤也有些角化过度。患者使用双层硅酮敷料已经有 7 年。在其他长期使用硅酮产品的患者身上曾观察到硅酮过敏。一些患者停用硅酮产品后注意到有明显的改善。硅酮本身是惰性的，但据认为硅酮不纯可导致过敏。“硅酮过敏”是个有争议的话题，但我们的做法基于临床经验，替换敷料至少不会有伤害，并且有改善的可能。



图 2、更改包扎方式并减小活动量 18 个月以后

治疗方案

治疗的目的是：

- 控制渗出量
- 减少肉芽组织
- 保护创周皮肤
- 清创角化过度的区域
- 首层敷料用脂质胶体替换硅酮
- 预防感染

每次更换敷料时用 Octensian® (Schülke) 清洗以预防感染，用 Dermovate™ NN (GSK) 覆盖在肉芽增生区域停留三天，此后增生的肉芽组织有所减少。使用 50/50 的润肤露软化角化过度的区域，用镊子辅助清创。首层敷料使用了优拓，以确认患者是否能耐受他以前使用的不纯的软硅胶敷料。优拓（优格）使用和去除时不会引起损伤，也能帮助减少肉芽增生。Mepilex® Transfer（墨尼克）用于把伤口床和创周皮肤上的渗液转运到二层吸收敷料上。使用 Release® (J&J) 敷料是因为患者喜欢。患者同时决定辞掉工作以保证休息和定期更换敷料促进伤口愈合。使用 K-Band® 和 Tubifast® 固定。Cavilon™ (3M) 用于保护创周不受浸渍。

结果

使用脂质胶体替换软硅酮敷料后一周内看到了明显的改善。伤口床的炎症明显减轻。18 个月之后伤口差不多完全愈合了（图 2）。对伤口愈合有很大作用的毫无疑问是患者停止工作，经常把腿抬高，并且定期包扎。当然，这样做有社会心理学的成本，尽管患者对伤口的愈合非常高兴，他变得与社会隔离并有些消沉。

局部治疗过头虱的严重 RDEB 患者头上的溃疡

一名 24 岁的严重 RDEB 女患者在感染头虱之后头上的伤口出现了溃疡。头虱引起的抓挠产生了广泛的伤口，而头虱仍然隐藏在痂皮下面。伤口及无法接触到头虱使得使用灭虱药或密齿梳都不合适并可能带来损伤。伤口已经存在了 6 年并逐渐恶化（图 1）。因为数量多并且疼痛，没有办法准确的测量伤口。由于伤口反复感染（包括假单胞菌）及可能形成了生物膜，一直没有愈合。伤口渗出很多，有些流到了耳道和眼睛里，造成局部感染，如结膜炎。女患者的头皮异常敏感，疼痛级别很高。她更换绷带时需要使用阿片类药物，因为过于疼痛而无法清创。

治疗方案

治疗的目的是吸收和减少渗液，清创，减轻异味并减少感染。选用的产品是 Flaminal® Hydro (Crawford Healthcare)，适合于渗出不多并且感染风险高的伤口。尽管这些伤口渗出的量很大，但患者无法耐受更加适合的 Flaminal® Forte。用棉签在头皮上涂了厚厚的一层，并小心的抹到有伤的地方。

外面用美皮贴和 Mepilex® Transfer 包扎，这两种敷料和 Flaminal® 不粘，并且 RDEB 患者能很好的耐受。ActiWrap®（不含乳胶的聚酰胺粘性绷带，Activa Healthcare）用于固定敷料。

结果

刚开始渗出的量有所增加，前 5 天需要每天更换敷料。随后渗出量持续下降，改成每 3 天更换一次包扎。异味减轻，伤口开始清创。患者自述使用 Flaminal® Hydro 的时候有清凉的感觉，比较舒适。伤口边缘开始出现肉芽组织，伤口显得比较干净。不再能看到感染的迹象。伤口没有完全愈合，不过用 Flaminal® Hydro 治疗 4 周之后有明显的改善（图 2）。

本案例由 *St Thomas' Hospital, London, UK* 医院的 EB 护理专家 *Pauline Graham-King* 和 *Karen Snelson* 提供



图 1、患者刚开始就医时的伤口情况



图 2、用 Flaminal® Hydro 治疗 4 周以后

用水凝胶片敷料管理痒疹性 EB 患者的瘙痒和疤痕

这两个案例报道讨论使用水凝胶片敷料帮助处理痒疹性 EB 患者最麻烦的两个症状：剧烈无法缓解的瘙痒和致残性的疤痕。这种疾病中的瘙痒基本上对全身或局部治疗手段都不敏感。

患者 1

25 岁痒疹性 RDEB 男患者，有广泛的痒疹性皮损。抓挠的冲动干扰睡眠，经常使已经愈合的地方变重。他的问题主要在小腿上。

治疗方案

使用水凝胶片敷料（Actiform® Cool, Activa Healthcare）覆盖患者小腿的前面。每天洗澡并更换敷料。

结果

使用水凝胶片敷料后的几个小时内患者报告瘙痒减轻。抓挠减少，即使抓挠敷料也对脆弱的皮肤提供了一层保护。这一区域的愈合情况改善了。



图 1、患者 1，使用水凝胶片敷料前



图 2、患者 1，使用水凝胶片敷料后



图 1、患者 2，使用水凝胶片敷料前



图 2、患者 2，使用水凝胶片敷料后

患者 2

患者 54 岁，痒疹性 DDEB。小腿前面和脚踝有长期结疤的历史。皮肤稚嫩并呈‘鹅卵石’样，有伤口。有剧烈瘙痒，患者睡眠不足并自诉抑郁。

治疗方案

皮肤上涂温和的润肤剂（Diprobase®）后用水凝胶片敷料（Actiform® Cool）覆盖，伤口使用抗菌药膏（Fucibet，含夫西地酸和倍他米松，和 Crystacide，含双氧水）。唯一的变化是使用了水凝胶片。敷料停留三天，患者淋浴的时候更换。

结果

患者报告小腿瘙痒极大地减轻。使用敷料后立刻见效，并持续到三天后更换敷料时。患者淋浴后用毛巾擦干皮肤，腿上脱落了一大片疤痕组织。估计是因为水凝胶片湿润了疤痕组织，然后被毛巾机械性剥离。

*两个案例都保留了水凝胶的背面以防止敷料干燥。两名患者都有少量渗出

严重泛发性 RDEB 患者的肿瘤溃疡

患者是 28 岁的严重泛发性 RDEB 男性，左手上有鳞状细胞癌。诊断 6 周后出现了永不愈合的肿瘤溃疡（图 1）。肿瘤尺寸 10×8cm，深 2cm。PET-CT 扫描显示广泛的转移，所以只施行了姑息疗法。患者接受了姑息性放疗以减缓肿瘤的生长。

治疗方案

由于伤口不可能愈合，治疗的目标是帮助患者维持尽可能好的生活质量，通过管理伤口相关的症状提高舒适程度。最主要的问题是疼痛，大量渗出，异味。这些问题导致患者没胃口，人际交往中尴尬，同时伤口的外观使患者和看护者沮丧。

我们每天更换包扎时用 Prontosan® 伤口冲洗液（B. Braun）轻柔地清洗伤口。这样有助于减轻细菌定植问题进而减轻疼痛、异味和渗出。由于疼痛和异味特别严重，我们决定使用混合的 10mg 吗啡和 10g 甲硝唑凝胶。局部使用吗啡可有效缓解伤口相关的疼痛，甲硝唑凝胶可有效地控制厌氧菌，它是肿瘤溃疡强烈异味的主要原因。首层敷料使用优拓（优格），它可以避免二层水纤维敷料（AQUACEL®，康维德）粘连伤口，并避免肿瘤透过首层敷料生长造成进一步粘连。使用了多层 AQUACEL®，这样柔软舒服并且能吸收大量的渗出。为了加强消除异味的效果，使用 ACTISORB® Silver 220（Systagenix）作为第三层，它含有银和活性炭。由于患者特别担心渗液渗漏破坏脆弱而疼痛的肿瘤，最外层使用了美皮康（墨尼克）。使用 K-band®（优格）固定。周围皮肤使用 Cavilon™（3M）防止浸渍和损伤皮肤。尽管一般情况下不希望使用‘多层’敷料，特别难处理的肿瘤溃疡使我们不得不使用多层敷料。



图 1、左手背皮肤破裂三周后的肿瘤溃疡

另外患者的选择也很重要，EB 患者经常是使用或不适用某种敷料的最终决定者。

当患者因为恶臭气味特别痛苦时，在换包扎时使用了 Limone®（Clinimed），一种造口除臭产品。患者家里一直备有具止血功能的藻酸盐敷料 Kaltostat®（康维德），以备伤口出血。

结果

由于疼痛以及患者已经接近生命的终点，换包扎一直非常痛苦。但他对这种包扎方法非常满意，并且与伤口有关的症状得到了有效的控制。在上面的照片（图 1）拍摄了三个月以后，患者在家人的陪伴下死于家中。

严重泛发性 RDEB 患者的脚底溃疡和鳞状细胞癌治疗

一位 40 岁的严重泛发性 RDEB 女患者，诊断为晚期鳞状细胞癌，脚上的伤口在三个月的时间内显著恶化。伤口有大量渗液，同时尽管有严重的疼痛，患者坚持行走。

治疗方案

治疗的目标是控制疼痛和渗液，保护完整的皮肤不受渗液的腐蚀。我们建议患者减小活动量并且尽量抬高双脚。

选择的首层敷料是 Biatain® Ibu Soft Hold Foam（康乐保）。这种泡沫敷料浸入了布洛芬，每 12 小时更换一次以确保充分吸收渗液并且有足够的布洛芬释放出来止痛。患者脚上使用软泡沫垫片。使用 K-Band®和 Tubifast®固定敷料。浸湿的区域使用 Cavilon™（3M）。

结果

一开始敷料更换的间隔是 24 小时，在第 14 个小时，使用 10 点视觉模拟量表测量，患者的痛感从 2 增加到了 10。考虑到大量的渗液，我们认为布洛芬被大量吸收导致痛感急剧上升。此后我们每 12 个小时更换一次浸渍了布洛芬的泡沫敷料，较好地缓解了疼痛。伤口没有愈合，但在患者生命中的最后几周疼痛等级有了明显降低。



图 1、患者死前四个月

参考文献

略，请阅读原文。<http://www.debra-international.org/med-professionals/clinical-practice-guidelines-cpgs-for-eb/wound-care.html>