

debra



足病学

大疱性表皮松解症患者营养不良性甲护理指南

这就是 **EB**
患者的生活感受。



大疱性表皮松解症（EB）是什么？

EB (Epidermolysis Bullosa) 是一组罕见的遗传性疾病，其特征是皮肤和粘膜的脆弱以及受力引起的水疱。EB 包含四种主要类型 - 单纯型 EB (EBS)，交界型 EB (JEB)，营养不良性 EB (DEB) 和金德乐 EB (KEB)，有 30 多个亚型。EB 临床表现差异性很强，病情严重程度变化范围大。

翻译自 Dystrophic nail care for people living with epidermolysis bullosa (EB)

翻译：Charlene。校对：周迎春。

封面照片：Miguel Miranda Cecato，单纯型 EB 患者，4 岁，巴西

（照片来源：Guilherme Gobbi）

Ingrid Vitória Aparecida Martins, 患有隐性营养不良 EB, 25 岁, 巴西 (图片来源: Suelen Szymanski)



关于本指南.....	06
什么是 EB 营养不良性甲.....	08
推荐治疗方法.....	10
伤口护理和疼痛管理.....	12
积极锻炼，保持运动能力.....	15
足科医生能给您和孩子的帮助.....	16
附加信息.....	18



Diane Laverne Inns, 患有单纯型 EB, 51 岁, 英国

前言

一项包括所有年龄段男性和女性 EB 患者的研究发现, 有 33.3% 的单纯型 EB 患者、90% 的交界型 EB 患者、83.25% 的显性营养不良型 EB 患者和 94.8% 的隐性营养不良型 EB 患者, 患有甲营养不良症 (Rogers, 2002)。

谁应该读这本手册?

本指南适用于患有以下任何一种 EB 的成年人 (16 岁以上) 及其照护者:

- 单纯型 EB (EBS)
- 营养不良型 EB (DEB)
- 交界型 EB (JEB)
- 金德乐 EB (KEB)
- 获得性 EB (EBA) – 自身免疫造成的, 非遗传*

*在最佳临床实践中没有关于这类患者的证据。这里假定他们需要相同的支持。

这本指南写了什么内容？

这本手册为 EB 患者提供有关营养不良性甲护理的信息。本手册涵盖的内容包括：

- EB 患者营养不良性甲指的是什么？
- 有什么推荐的护理方法？
- 有用的小贴士
- 伤口护理与疼痛管理
- 经常运动，保持灵活性
- 足科医生能帮您什么？

指南中的信息从何而来？

指南中的信息和建议来自“大疱性表皮松解症足部护理的循证指南”。该指南由一组 EB 护理专家、患者和家庭成员于 2018 年撰写。指南中的信息和建议有各种来源，包括临床研究和专家意见。

指南中有三种不同的建议类型：



强烈建议

基于高质量研究证据



建议

基于研究证据



建议

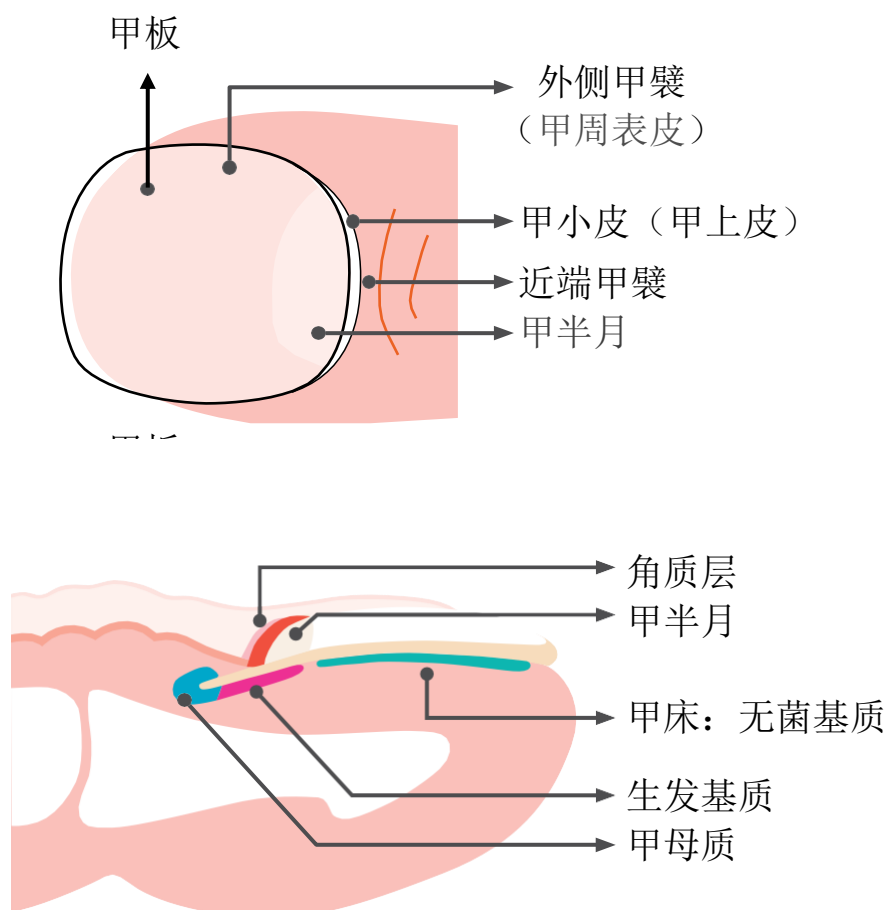
基于临床经验



该图标表示与其他 EB 临床实践指南（CPG）的建议重叠的建议。

参考第 19 页。

甲的解剖图和横截面



“长着又厚又尖的指甲有时是一种折磨。每次换衣服都得格外小心，因为指甲会挂住衣服，一旦被挂住，有可能会非常疼。醒来时有时脸上和身上都有划痕。”

男性，交界型 EB 患者，35 岁，澳大利亚

甲营养不良是指由于甲板 and 甲母受伤和疤痕引起的变形和异常。可导致甲（脚趾甲、手指甲或两者）出现损坏，变形、变色、变厚和弯曲，有些甲甚至可能从甲床上剥离或完全脱落下来。

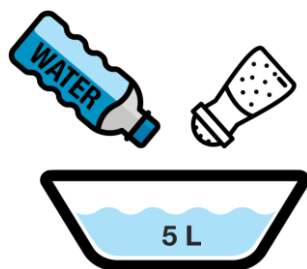


甲营养不良在所有 EB 亚型中都可能出现，可以有很严重的影响。其严重程度的差异性很大，重者可能至残和严重疼痛，轻者也许只产生指甲的美观性问题。

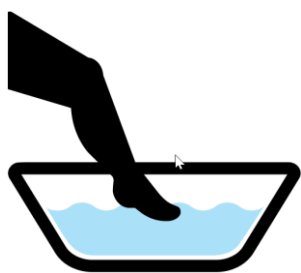


推荐治疗方法

手指和脚趾的甲护理



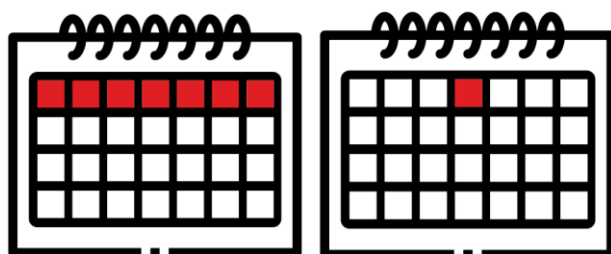
01 加入 5 升干净的温水和 2 汤匙盐（45 克）



02 将甲浸泡在加了盐的温水中，使其软化

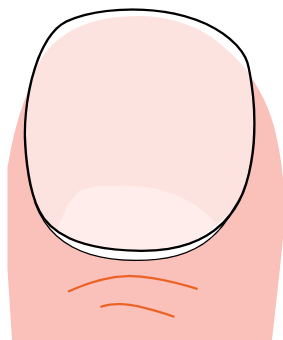


03 用指甲锉磨平指甲，并保持指甲修剪得平直

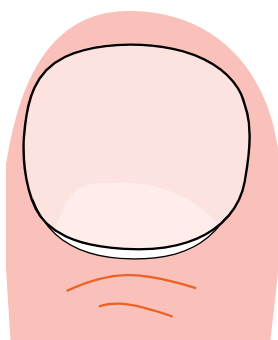


04 成年人厚甲 - 每天
儿童 - 每周一次

修剪指趾甲



正确



错误

如果您或您的孩子有营养不良的指趾甲，建议您：

- 甲的前端修剪成平头
- 先将指甲浸泡在温盐水，或婴儿油中软化，或在洗澡指甲软化后，用指甲锉修平指甲表面
- 成人每天使用润肤剂或保湿霜，儿童每周使用一次。含有尿素的软膏能够减少指甲厚度。也能滋润指甲，使指甲软化而更容易修剪。

强烈建议

使用药膏和手术缩甲来治疗严重的营养不良性甲



足科医生有时会被 EB 顾问要求处理手指甲和脚趾甲。足科医生应确保这种治疗被其国家的医疗法规允许，并检查是否需要资格证书。

有用的小贴士

许多 EB 患者反映与不了解 EB 的足科医生有过不愉快的经验。建议认识有 EB 经验的足科医生的人可以提供联系信息，以向本地足病医生提供信息/建议以及支持。

请引导您/您孩子的足科医生查看需要治疗的位置，并告知他们您希望剪掉或锉掉多少指甲。

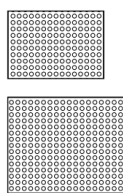
请确保鞋子的尺寸和深度，以避免摩擦营养不良的趾甲。



“作为一名 EB 患者，我的指甲太突出很难修剪，费时又痛苦。在特别的工具的帮助下，足科医生能让指甲修剪免于疼痛。”

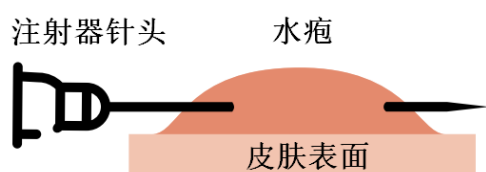
男，交界型 EB 患者，35 岁，澳大利亚

大水疱=大伤口！看到水疱后，立即将其戳破。清洁并清除碎屑/坏死组织有助于减少伤口中的细菌并促进伤口愈合。



01

预先准备所有合适尺寸和用量的敷料，以缩短敷料更换时间。



02

使用干净的针头戳一个入口孔和出口孔，方便疱液流出



03

用柔软的干净的纱布敷在水疱上以保护伤口



04

疱壁应留在水疱上以保护伤口



05

清除开放性伤口周围的死皮

由于皮肤的束缚很弱，EB 患者的水疱会变大。即使是足部和脚趾区域的水疱，也应刺破排出液体。您/您孩子的 EB 专科医生或 EB 团队可能已经向您解释和展示了如何操作，您也可以在伤口护理指南及本指南第 12 页的插图找到建议。



来自皮肤和伤口护理临床实践指南的建议

应该戳破完整的水疱并排空疱液，否则水疱会重新胀满。



选择鞋子时也需要考虑伤口敷料、鞋垫和袜子。如果每天需要使用敷料，那么应该以穿着敷料的脚的尺寸为准来选择鞋子。

足部疼痛和神经性疼痛是 EB 的常见问题。神经性疼痛是由传递疼痛信息的神经受损或受伤而引起的。这种疼痛通常被描述为脚底的“灼热”疼痛。有些问题在疼痛管理最佳实践指南中提到了。细心而专业地选择患者的鞋子、护理好指甲、整形术、管理角化过度问题，是患者疼痛护理的一个重要方面。角化过度是指由角蛋白构成的外层皮肤增厚的现象。

疼痛管理指南的强烈建议

与您/您孩子的 EB 治疗专家，足科医生以及 EB 护理团队成员讨论怎样最好地控制您/您孩子的疼痛。



疼痛管理指南的强烈建议

与您/您孩子的 EB 专家 EB，足科医生或 EB 团队讨论，看看是否有可以局部使用的药膏。



Matt Lightfoot, 显性营养不良型 EB 患者, 26 岁, 英国息



水疱、角化过度（老茧）、指甲脱落、步态改变和畸形等问题会导致行动不便，并最终增加使用轮椅的机会。预防这些问题可以让您/您的孩子更长久地保有运动能力，提高您/他们的生活质量。

建议

预防这些问题可以帮助所有 EB 亚型的儿童和成人更长久地保持行动自如，提高他们的生活质量。

足科治疗可以帮助您/您的孩子更长时间地保有运动能力。

与您/您孩子的 EB 治疗专家，足科医生和 EB 团队讨论如何获得参加改进 EB 患者运动能力的医疗项目。



“在目前不能根治 EB 情况下，高质量和定期的足科治疗是提高生活质量的最有用的单项干预措施。”

英国皮肤科顾问医生

您/您孩子的足科医生可以怎样帮助您？

受过 EB 培训的足病专家应该能够：

- 用指甲锉修护甲表面
- 拔出有问题的甲
- 帮助管理营养不良的甲
- 检查您/您孩子的脚
- 制定足病治疗计划并推荐合适的鞋履
- 在专科诊所提供治疗，例如定制鞋履
- 为您推荐您家附近的，经过适当培训的足病服务。

请联系您所在国家的 DEBRA 组织，获得当地 EB 专科诊所的更多信息。

当您想去私人足科诊所时，我们建议您确认这位足科医生是否是政府正式注册医生。

强烈建议

获得专业的足科支持，以治疗和管理营养不良性 EB 甲。



“从未接受过足病护理的患者一开始通常会犹豫是否让别人照料他们的脚，但事实证明即使是简单的治疗，如指甲护理，也能获得良好的效果！”

Mark O' sullivan, 足科医生，英国

Janaína Rodrigues Pereira, 患有隐性营养不良型 EB, 40 岁, 巴西 (图片来源: Suelen Szymanski)





Miguel Kingerski da Silva Calgaro, 患有隐性营养不良型 EB, 5 岁, 巴西 (图片来源: Suelen Szymanski)

声明

本手册中包含的信息并不表示这是唯一的护理方案,也并非用来作为医疗护理的标准。每位患者应该考虑到个人情况而作出适当调整。本手册的作者已经做了很大的努力,以确保其中的信息准确地反映出它所依据的指南的内容。作者、英国 DEBRA 和国际 DEBRA 对本手册中详述的任何不准确、或被认为具有误导性的信息/建议、意见不承担任何责任。以下页面上提供的信息如有更改,恕不另行通知。有关临床实践指南、手册和联系信息的最新信息,请访问: www.debra-international.org。

版权

版权属于国际 DEBRA, 2020。保留所有权利。本作品根据以下条款获得许可 Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, 只要正确引用,非商业性的,并且没有对内容进行任何修改或调整,允许使用,或媒体上分发本手册内容。

信息来源

大疱性表皮松解症的足部护理：循证指南

本 CPG 经国际 DEBRA 批准，由英国 DEBRA 资助。



想阅读更多临床实践指南和患者版手册，请访问：www.debra-international.org。

足病手册

- 大疱性表皮松解症（EB）成人患者足病角化过度（老茧）的护理
- 给照顾患有大疱性表皮松解症（EB）孩子的父母的鞋履建议
- 大疱性表皮松解症（EB）成人患者的鞋履建议

本手册参考的其它临床实践指南主题

- 大疱性表皮松解症皮肤和伤口护理的国际共识，最佳护理实践指南
- 大疱性表皮松解症患者的疼痛护理：最佳护理实践指南

其它临床实践指南

- 大疱性表皮松解症诊断临床实践指南
- 大疱性表皮松解症患者皮肤鳞状细胞癌的治疗：最佳临床实践指南
- 大疱性表皮松解症的职业治疗：临床实践指南
- 大疱性表皮松解症患者的口腔保健：最佳临床实践指南
- 对患有大疱性表皮松解症的儿童和成人及其家人的护理的心理社会建议：实证指南

其它信息略

携手上海德博蝴蝶宝贝关爱中心 为 EB 患者创造光明的未来

网站: www.debra-international.org

邮箱: office@debra-international.org

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心: www.debra.org.cn

捐款: www.debra.org.cn/donate

