

EB 疼痛治疗：

隐性营养不良型大疱性表皮松解症 (RDEB)

1. 引言

有多种原因会导致 EB 患者产生急性或慢性的疼痛。根据我们的经验，多数 EB 患者会有疼痛，偶尔有例外。疼痛程度在不同类型 EB 间变化很大，在对疼痛进行评估前，要先明确 EB 的分型。对每一个病人都要密切观察，弄清导致疼痛的原因。理想情况下，我们能根据 EB 的分型和引起不适的原因，找出缓解甚至消除疼痛的方法。

要点

- 疼痛原因
 - 疾病本身（水疱，创面，吞咽困难等）
 - 治疗手段（刺破水疱，更换敷料等）
 - 医疗干预（抽血，注射，手术等）
 - 其他原因（头痛，胃肠道痛等）
- 治疗方法
 - 首先弄清导致疼痛的潜在原因
 - 尽量选择能够减轻疼痛的敷料
 - 如果更换敷料也会引起疼痛，考虑采用药物或者心理干预等治疗手段。
谨记，不同治疗手段的组合常能收到不错的疗效

2. 概述

疼痛对人体有着重要的作用。疼痛是身体告诉我们有麻烦的信号。当我们感到疼痛时，大脑会立刻集中精力去查找原因。例如，当感到手在剧烈疼痛时，我们会马上往手的方向看，弄清楚是什么造成了疼痛；然后我们看到手在一支燃烧的蜡烛火焰上方时，会迅速抽离。

疼痛是我们身体的保护机制，疼痛的感觉警告我们身体某些地方不正常了。因此千万不能忽视这些身体发出的信号，同时我们需要弄清楚导致疼痛的原因。很多人因为疼痛前去就医，结果诊断出了疾病。

此外，疼痛可能会频繁出现、非常严重、持续很长时间。慢慢的我们会失去这种警示和保护作用。疼痛会逐渐慢性化，对许多人来说疼痛终生相随。持续反复的疼痛，会严重降低生活质量。

无论是急性还是慢性疼痛，深入探讨疼痛的成因都很有必要，这也是减轻甚至消除疼痛最有效的途径。

就 EB 而言，急慢性疼痛可能由多重病因导致。不论是哪种类型的 EB，你都可能会经历疼痛，但并非所有的 EB 患者都会有疼痛。

疼痛产生的原因有很多，一方面，有的疼痛是由疾病本身导致的，比如新鲜创面，或大疱产生的压迫点；另一方面，治疗疾病的过程也可能产生疼痛，如挑开水疱、剥离绷带或手术等操作。此外，EB 患者还可能伴有其他类型的疼痛。这些疼痛与基础疾病没有关系，但也很难受，比如偏头痛、背痛、牙疼、肚子疼等。

像 EB 这样的慢性疾病，常常要做一些医疗检查或手术。经常要验血，有时需要静脉注射或肌肉注射，还有很多检查需要活检或手术操作。因此在每个医疗程序中应该做好疼痛管理的计划。

所有类型的 EB 在护理时都可能产生疼痛。例如敷料接触创面时、创面感染时、或者涂抹药膏时。这些疼痛经常发生，一周可有数次，贯穿于 EB 患者的一生。

此外，还有其它一些可能导致疼痛的问题，比如口腔保健的难度大；或者即使是正常的体能锻炼也会引起疼痛。这些问题对不同的 EB 类型影响程度不一样，并且在整个一生中也不断变化，但是大部分 EB 患者和他们的家人不得不一次次的面对这些问题的困扰。

新生儿或婴幼儿 EB 患者的疼痛问题将在单独的章节“新生儿护理”里详细讲述。

我们已经知道每个人对疼痛的感知能力不同。产生差异的原因有很多，通常无法知道一个具体的人感知程度如何。但有一点是肯定的，那就是只有当事人才知道自己在经受的疼痛有多重。一个人感觉不怎么疼的事情换一个人却可能痛苦到难以忍受。EB 患者中比较常见的就是在抽血或更换敷料时，每个人的痛感都不同。因而，找到有针对性的帮助每个患者的方法至关重要。

许多因素会导致疼痛加剧，对于像 EB 这样的慢性疾病来说，要格外关注这些因素，避免疼痛的加重。最常见的因素有恐惧、忧虑、抑郁和其他一些负面情绪。我们都知道头疼可以因压力和忧虑而加剧，其他疼痛也是如此。人会因此陷入一个恶性循环：焦虑加剧疼痛，疼痛又使人更加焦虑……

无法控制疼痛而产生的无力感和对何时疼痛能够消除的未知迷茫感也会导致疼痛加剧。因疾病本身或是其他症状如恶心、疲劳或呼吸不顺等引起的身体不适也可以使疼痛更严重。有时候，即使一个很小的刺激，比如无聊或缺乏适龄的消遣活动都能使痛感增加，从而使患者在夜间疼痛的感觉更加强烈。

EB 患者的疼痛是一个复杂的问题。对疼痛问题有很多有效的解决方法。与

有经验的医生、训练有素的治疗师和护士进行合作至关重要。

隐性营养不良型大疱性表皮松解症(RDEB)

以下原因可导致疼痛反复发生：

水疱：

隐性营养不良型大疱性表皮松解症患者的疼痛可以直接由水疱引起。脚底大的、闭合的水疱特别痛苦。这种疼痛由水疱对周围组织产生的压力所导致，如结缔组织、肌肉和骨。身体其它位置也可能会疼痛，一般与衣物（如尿布或皮带）的摩擦有关。

伤口：

开放性创面也能产生疼痛。比如，当挑开一个大水疱时如果剪掉水疱表面覆盖的那层皮，所产生的开放性创面会非常疼。应当迅速用合适的敷料覆盖创面，这样可以减轻疼痛。另外，一些患者在伤口愈合的过程中会感到轻度疼痛，同时伴有瘙痒。

感染：

创面偶尔会发生感染或发炎。感染由水疱或创面附近组织上的微生物增生导致，这些微生物包括细菌、真菌、病毒和原生生物等。炎症的表现有**疼痛**、**发热**（创面周围局部皮肤发热或全身性发热）和**红肿**（水疱或创面周围）等，还包括偶尔会发生的黄色痂壳和化脓等。

眼部疼痛：

眼部水疱引起的疼痛比较特殊。多数病例是角膜上的小水疱和溃疡，有时候在眼睑上。这些伤口形成的原因尚不清楚，也没有太好的办法去预防。采用防风、保暖或困倦时不揉眼睛等常规方法都无法避免眼部水疱的形成。

进食疼痛：

由于口腔粘膜的损伤也可以引起水疱或开放性创面，咬、咀嚼和吞咽等动作均可引起疼痛。日常的口腔卫生因脆弱的口腔黏膜变得困难，因而会出现龋齿、牙疼等严重口腔问题。口腔的疼痛经常与其他疾病混淆，如很多人都患有的、能引起极度不适和疼痛的阿弗他溃疡。

胃肠道疼痛：

消化道也会有疼痛的问题。炎症，胀气（可能由药物副作用或者补充营养的

饮料引起)会导致胃痛;此外还有便秘或大便硬结;偶尔还会出现肛裂,这些都会引起极度不适和疼痛。偶尔可能出现肛裂,可引起极度不适和疼痛。

骨、关节疼痛或挛缩:

对于重型 EB 患者,运动减少、姿势僵化、肌肉萎缩、营养不良和阳光暴露不足,都可能导致疼痛。另外基因导致的骨质疏松和其它关节问题也可能产生疼痛。骨和关节可能直接疼痛,也可能由关节挛缩产生间接疼痛。

其他原因:

隐性营养不良型 EB 患者也可能会患流感、偏头痛或阑尾炎,任何人,不管是否患有 EB,都有可能患上这些疾病。一旦因这些疾病产生疼痛,请联系你的家庭医生或儿科医生获得进一步治疗。

3. 治疗概述

根据你或家人所患 EB 的类型,有时候需要频繁的护理。疼痛的治疗方法适用于所有 EB 类型,只是在程度上有区别。

局部发生的疼痛仅需局部治疗,多部位同时发生或全身性的疼痛需要作为整体来治疗。

一旦疼痛原因确定,可以应用多种治疗手段。一般来说,你首先要做好预防,比如避免衣服造成摩擦或压力;定期进行专业口腔清洁。在疾病早期,有规律的锻炼身体可以增强骨质,从而减轻疼痛。

你要做好长期的打算,因为 EB 这类疾病的疼痛治疗不一定有效,在很多病例中,疼痛的原因无法根除,我们只能通过一系列其它的方法来较好的控制疼痛。

为了不占用太长的篇幅,本章仅对成功的疼痛管理必须的方法做一概述。其他特定主题:如敷料更换、眼部疼痛和胃肠道疼痛请阅读相关章节。同样,对于治疗中产生的疼痛,如静脉注射或手术等,我们将在专门的章节中讨论。

创面护理:

正确的伤口护理是减轻 EB 患者疼痛的最有效最重要的方式。敷料的更换必须尽可能的做到不引起疼痛,这也是减轻疼痛的必须一环。众所周知,EB 患者创面的覆盖不能使用粘性敷料和创可贴。但也不是所有“不粘”的敷料都好。另外,当创面渗液干燥后,或药膏干燥后,最好的敷料也可能会粘在上面。一旦敷料在创面上黏附变干,更换时会疼痛。

由经验得知,暴露的创面比包扎好的创面引起的疼痛更强烈,因此,我们更

换敷料时要尽可能的迅速。最好每次更换一个部位，比如更换一只胳膊的敷料后迅速缠上新的绷带，然后再处理另外一只胳膊，然后是一条腿，依次进行。有很多患者喜欢泡在温水中拆除敷料，这就需要在创面干燥后，在温暖的环境下迅速换上新辅料。

不要轻视护理人员的作用，一个熟练自信的护理人员，可以迅速高效的完成敷料更换，让你几乎感觉不到疼痛。

与专业医生和护士共同努力来找寻适合你或你家人的最佳护理方法。伤口护理没有统一的标准，一方面每个人的需要不同（由 EB 的类型、年龄段和个人喜好决定）；另一方面每个国家和地区所能提供的敷料不同。再好的敷料如果无法获得，也没有用。想要更多的信息和建议，请详阅“创面管理”一章。

药物：

用药是治疗疼痛的常规方法。如果已经采取了预防措施仍然感觉疼痛，那么我们有一系列不同强度的药物可以用于 EB 的疼痛治疗。由于 EB 这类基因病目前无法治愈，必须要考虑到长期效应，特别是药物的副作用。如果需要使用药物治疗，合适剂量的药物应该服用足够长的时间，以使药物充分发挥作用。但是很难知道哪种药物最好以及多大剂量合适，同时还要考虑患者的年龄段，治疗有效性和药物的副作用，因此必须在专业医生指导下用药。所有药物都存在副作用，由于 EB 患者常必须长期服药，你必须充分关注这些副作用。

服用某些药物时必须进行定期检查。患者除了止痛药常常还需服用其他药物，而有些药物同时服用可能是有害的或者互相作用使一些药物失去效果。我们建议在自行购买非处方药之前先咨询医生。

基本上，EB 患者与其他疾病的疼痛治疗的总体原则相同。每个医生都知道一种名叫“渐进式治疗”的策略，即开始使用弱效药物减轻疼痛，然后使用强效药物，逐渐加量，直到疼痛有效缓解，这种策略同样适用于 EB。一些 EB 患者不能吞咽任何药丸，对于这些病人，建议使用液体型的止疼药物，如糖浆或滴剂。有时，可使用止痛剂作为凝胶用于局部区域的治疗。

EB 疼痛治疗的三个用药限制

1. 阿司匹林不适合用于 EB 的疼痛治疗。除了在青春期之前完全不能使用之外，还因为它能增加出血风险，加重创面渗血。可能有个别案例中阿司匹林促出血的作用不明显，但原则上我们不建议使用。
2. 对乙酰氨基酚这类的镇痛药对炎症引起的疼痛只能起很小的作用，甚至不起作用，由于 EB 的伤口通常有炎症，这些药物对创面疼痛只能发挥很有限的作用，但是对其他类型的疼痛这类药的效果还是不错的。

3. 很显然，止痛膏贴不能用于 EB。但可能会有一些患者例外。

非药物方法：

止疼不一定非要使用药物，还有一些别的方法能帮助减轻疼痛。很多物理和心理学方法有效。同样，有时辅助药物（即一些传统医药）也能对某些患者发挥良好的作用。及时咨询医生，他们知道什么方法最好，知道在哪里可以获得这些治疗，知道在哪里可以学到这些方法并且怎样综合运用不同的方法。在专业的疼痛治疗科或是社区疼痛科或许也可以得到有用的建议，下面简要介绍在一些 EB 患者身上有效的方法：

心理学方法：

- 在环境中布置一些视觉刺激（吹泡泡的玩具，带音乐会移动的玩具），分散婴幼儿的注意力。对大孩子则采用各种感官刺激（讲故事、图画书、颜色鲜艳的图片、音乐、影像或电视等）
- 在指导下学习放松技巧（自我暗示训练，雅各布森的渐进式肌肉松弛）
- 催眠（一些患者的经历说明学习自我催眠特别有效）
- 用合适的话语向孩子解释跟疾病相关的一切问题（对未知的恐惧能显著加剧痛感，因而不容忽视）
- 家长教育计划

物理方法：

- 冷-热温度控制法（如使用冷水泡脚，热水袋热敷疼痛的腹部）
- 低能量激光（对轻度 EB 患者的疼痛特别有效）
- 轻柔按摩
- 轻微摇动
- 水上运动，游泳

辅助医疗手段：

这些方法通常未得到科学证实，但是患者的疼痛确实得到一些缓解

- 顺势医疗论
- 针灸及针压止血法
- 生物反馈技术

要评估疼痛治疗的效果，最好能写疼痛日记。患者最好能完整的记录下来：哪里疼，何时疼，疼多久，何时用药，用什么药，有多痛等信息。如果使用疼痛评分表，即使小孩儿也能自己记录。但特别小的孩子通常需要其他人来判断疼痛程度。经验说明父母对疼痛程度的描述经常比医生、护士的描述更有用。

疾病让我们不得不与疼痛作伴，但我们的目标并不是要持续使用药物完全避

免疼痛。任何时候，只要可能，我们都将尝试非药物方法，或者多种方法混合治疗。原则就是：越少用药越好。因此，预防和避免疼痛是疼痛治疗中最重要的步骤。通过与热心团体和患者家庭的共同合作，我们会找到更多更适合不同类型 EB 的疼痛治疗方法。