

大疱性表皮松解症新生儿

1. 导言

一个患有或疑似 EB 的新生儿来到这个世界上，就像其他婴儿一样，需要特别的活动空间、安全、食物、亲密关系和有新鲜刺激的环境。由于他们皮肤脆弱，宝宝也需要专业的医疗和护理。宝宝的头几天总是令人兴奋和迷茫，患有 EB 这类疾病就更加如此。本节会帮助你了解最初的曲折经历，让它变得容易适应。我们可以帮助你快速熟悉这个新的和意料之外的情况。只要有很少的支持和帮助，你将很快能够照顾好需要特殊护理的新生儿。

✦ 要点

- 安全、保护和爱是对 EB 患儿最重要的东西。
- 你应该以合适的方式抚摸你的宝宝，哪怕会增加一些水疱（“拥抱水疱”）。
- 如果在换药时需要戴手套，应该抹上油性的霜剂或凡士林。
- 抱小孩儿时不要叉腋窝，应该先调整毯子的形状，然后把宝宝和柔软的毯子一起抱起来。
- 给婴儿穿衣时，应确保衣服没有压力点。
- EB 患儿很多可以母乳喂养。
- 不是所有的 EB 患儿都感觉疼痛，通过仔细观察可以区分疼痛和其他原因的不适。
- 如果有疼痛，应由医生/专业的卫生保健人员推荐疼痛治疗方法。
- 住院期间需要在家里做护理的准备。
- 在你家附近尽快找一名你信赖的儿科医生或家庭医生。

2. 概述

当你开始读这篇文章的时候，可能已经经历了心情剧烈起伏的紧张时刻。当你的孩子（或是亲戚朋友的孩子）出生就患有或疑似患有大疱性表皮松解症时，你可能经历了人生中最大的意外。我们将帮助你去适应生命中的新情况。

如果你还不能确定是否真的是 EB，还有别的可能性，我们建议你静待医学检查的结果。EB 有很多类型和表现，对 EB 的现有信息进行记录和分类非常困难，你可能会读到大量与你的孩子所患类型不相关的信息。但是既然已经诊断为或疑似 EB，我们将通过下面的介绍来帮助你度过最初的这个充满不确定性的时期。如果后来确定是 EB，新生儿的护理方法对所有类型的 EB 都一样。如果不是 EB，你也没什么损失。

当然，这里提供的信息不能也不应该取代与有经验的 EB 治疗人员的讨论。你应该勇敢一些，去获得所有你需要的信息，以尽快建立照顾这个新生命的信心。我们认为疾病信息和相关教育以及对后续措施的清晰指导是必要的。以此为基础，你可以成为充满慈爱同时又可以信赖的父母，陪伴你的小宝宝及长大后的孩子。请相信这个事实，就像许多其他父母和家庭一样，你能创造一个充满爱的环境来

陪伴这个孩子度过他们有着特殊需求的一生。

当出生后立即或几小时或几天内在婴儿皮肤上观察到水疱或溃疡时，应该怀疑患有 EB。一开始可能只看到很少的小水疱，也可能身体大面积被溃疡和结痂覆盖。有时身体某一部位的皮肤会出现完全缺失，特别是在足部。父母、助产士和医务人员一开始都会大吃一惊，大多数人会感觉完全意外。在妊娠期间的常规初级检查中无法观察到这些皮肤问题，因此它们总是突如其来的出现。

一开始可能会马上做多项医学检查，以找出你的孩子缺什么东西。如果你已经在读这本 EB 手册了，很可能医生已经排除了所有表现相似的疾病，并告诉你孩子疑似患有大疱性表皮松解症。这是一种你很可能从未听说过的罕见病。在本文中我们试着帮助你更好地理解宝宝究竟哪里有问题，以及怎样最好地照顾宝宝。你也可以看独立的章节“[EB 概述](#)”，来了解 EB 及其病因。

当婴儿出生并怀疑患有 EB 时，通常会带来一系列的影响。在婴儿出生后的最初几天里父母会有情绪波动。从他们知道“宝宝有些问题”开始，直到有最终的诊断结果，可以理解父母经历了迷茫和恐惧，这是一个痛苦的过程。

可能需要过一段时间，才能知道你需要面对的 EB 的确切类型。仅依据孩子的皮肤表现（水疱多少，伤口大小等）没办法做出最终诊断。出生时有大面积伤口的婴儿可以患有轻型 EB，有些最初外观温和的患儿最终是非常严重的类型。甚至有经验的 EB 护理人员也会误判。所以请耐心等待最终的检查结果。有时诊断测试的进展很快，有时因各种原因可能需要很长时间。极端情况下，甚至要花几个月的时间才能知道确切的类型。一方面，在全世界只有几个实验室可以做这些诊断检测，另一方面，某些情况下很难能找到致病的基因突变。

有超过 30 种不同类型的 EB，所有类型我们都已在手册中描述过。然而，我们建议只有当你准确知道自己的孩子经证实患有哪种类型的 EB 再来阅读具体的信息。当然，你可以随时阅读 EB 的概述。

无论是哪种类型的 EB，永远不变的是：这是你的孩子，你的孩子需要你，和你能给予的所有爱和照顾。没有人能为一个新生儿准确预测未来的情况。只能走一步看一步。你必须意识到一个小生命诞生了。除了医学皮肤护理和满足基本需求（如食物、温暖等）和安全，不要忘记还需要给予爱和保护。

当医生们忙着给孩子做确切诊断时，你应该集中精力欢迎小宝贝走进你的生活，即使这个不同寻常的挑战让你大吃一惊。即使疑似患有 EB，他们的皮肤非常脆弱，你可以也应该触摸你的宝宝。即使你的宝宝在温箱中也应该触摸。但只应该在有明确医学指证的情况下（例如早产）才应该使用温箱，因为高温会增加水疱。

最好是直接用手来触摸你的孩子，避免使用手套。如果由于医疗原因（应该由医生决定！）而不能这样，那么你可以戴医院里使用的手套。如果需要戴手套，你应该在手套上涂抹高脂霜剂或凡士林。一些 EB 新生儿的皮肤非常脆弱，特别

是在生命的最初几天，以至于会有皮肤粘连在手套上的风险。几天之后，你会知道你的孩子是否是 EB。在大多数情况下你会发现可以轻易地拥抱和抚摸你的孩子，而不造成任何伤害。如果由于不安全的触摸而出现水疱，不要责怪你自己。试着找出它是怎样发生的并从中学习。不要让自己因此而过于内疚。水疱经常出现且没有明显原因；它们只是疾病的一种表现。永远不可能在长水疱之前做预防。因此特别敏感的区域要用敷料保护。与 EB 患儿的身体接触和拥抱就像对其它孩子一样重要，比避免产生水疱更为重要。“拥抱水疱”对小宝贝造成的伤害比焦急的避免身体接触的伤害要小。

你需要尽快学会怎样一个人照顾你的孩子，但是也应该学会如何给予他保护和身体亲密而不伤害他。

如果可能的话，寻求与有经验的治疗者和护理者进行联系。通常孩子出生的医院会帮你联系。

对于 EB 中出现的水疱和溃疡的护理，你必须考虑到一些特殊需求。因此，我们在独立的章节“[伤口管理](#)”中涵盖了这个主题。

照顾婴儿脆弱皮肤的几点建议：

患有 EB 的婴儿不应该从腋窝下抱起，这样很容易在腋下形成大水疱。有些 EB 婴儿可以叉腋窝，这主要取决于亚型。一开始你通常不能确定孩子患哪种亚型，但无论如何你还是应该先谨慎。随着时间的推移，你会发现什么适合你的孩子以及什么不适合！

例如，你可以把孩子放在一个小的柔软的垫子上，如羊皮、厚毯子或枕头。用这种方法，可以将孩子与下面的垫子一起抱起以避免进一步损伤。

如果你想不用垫子就抱起婴儿，你应先把他从背躺翻到侧躺，然后把一只手轻轻放在臀部下面，另一只手放在头部或颈部下面，婴儿可以缓慢地转回来，然后你可以轻轻地抬起婴儿。

也应该避免使用安慰奶嘴：安慰奶嘴的边缘可能在嘴唇和口周磨出水疱。当然有些 EB 患儿没有这个问题。

衣服也要特别注意。衣服上的纽扣、拉链或粗大的接缝可能伤害皮肤。为了预防皮肤受伤，可以在里面衬一片“软垫”，这样就不会有硬的东西直接摩擦孩子的皮肤。更多建议见“[衣服](#)”章节。

营养：

与所有忧虑相反，母乳喂养 EB 患儿仍然有可能也应该尝试。母乳是婴儿最合适的食物，同时母乳喂养促进了母亲和孩子之间的情感纽带。因此母乳喂养对于 EB 患儿非常可取。这适用于所有类型的 EB，因为即便是有黏膜受累的重症

EB，母乳喂养都是最温和的进食方式。一个好的哺乳顾问可以提供很多支持——如果她/他有耐心，了解一些 EB 相关事宜，并仔细观察你的孩子。

但如果因为任何原因，不可能母乳喂养，你不应该有压力：你当然可以用婴儿配方奶粉给你的孩子提供好的营养，母子之间的纽带可以通过其他方法来促进。

疼痛：

在护理 EB 患者的时候，你经常会遇到一个特别严重的问题：疼痛。事实上有很多原因可以导致 EB 患者疼痛。疼痛不是一直有，尤其是不会持续不断。经验表明，对于孩子，换药的时候特别容易有疼痛。因此，为孩子的换药制定一个合适的流程很重要。你可以也应该尽快从有 EB 经验的人那里取得帮助！

在生命的第一个阶段，经验表明辨别一个 EB 新生患儿是否正在经历疼痛并不是很容易。这对于医务人员来说和家长一样困难。EB 患儿会因为各种原因哭闹或尖叫，就像皮肤健康的婴儿一样。此外，孩子的行为当然受到其特定性格的影响。一些孩子比其他人大声地抱怨，一些从一开始就相当安静，有些焦躁不安，另一些人则相当自足。在这种情况下，密切观察婴儿及主治医师和家庭成员的良好沟通就尤为重要。

对于 EB 患儿，大部分被解释为疼痛的事情实际上有非常不同的原因。你能很快学会怎样分辨你的孩子确实有疼痛或他的哭闹仅仅是“与婴儿相关”。他可能饿了或尿湿了，或者他仅仅想引起你的注意。如果这个孩子是你的第一个孩子，你可能会花较长的时间来分辨。但是像很多其他家长一样你将很快学会，而且肯定比你预想的更快！

然而，如果你发现宝宝确实正被疼痛折磨而只能采用药物治疗，那么你应该迅速行动并使用足量的止疼药。疼痛的原因有多种。疼痛管理的医疗监测至关重要，家长和医生之间良好和开放的沟通也至关重要。

准备第一次在家里护理：

当病情合适同时你也逐渐有了信心以后，就可以计划出院了。利用宝宝还在医院的时间，尽可能多的做准备。除了照顾婴儿需要的一般材料外，你可能还需要准备下面这些东西：婴儿床上的软垫很有用，因为婴儿睡觉的时间很长。优质的软羊皮很好，柔软的毛毯或平坦的垫子也行。也许在医院里你已经发现孩子在哪种垫子上感觉最舒适。那么就在家使用这种或类似的东西。

你可能已经作为礼物收到或购买了各种各样的衣服。你需要全部检查一下，挑选出那些柔软的，没有太厚的接缝和任何压力点的衣服。有些衣服可以反过来穿，实在不合适的就只能不用了。

由于经常需要包扎，你需要一个包扎的地方。帮一个 EB 患儿拆除和重新包扎会花费很长时间，因此必须保证照料者（父母、亲属、家庭护士）有一个很好

的区域。在家里找一个最适合包扎的地方，或新建一个包扎的平台。通常这个地方也用来换尿布。试试你和另一个人是否可以长时间站立在那里，而不会因为弯腰太厉害而背疼。尤其是在开始的时候，你可能需要别人帮忙包扎，包扎区域旁应该有空间能让第二个人以正确的姿势站立。

你应该感觉一下垫单是否适合，不合适的话就买一个新的。一般来说，可以用一个换药垫单，加一个柔软的毛毯或软毛巾，最上面放一个布尿片。在包扎台的旁边需要一个区域来放敷料。

请避免将孩子的婴儿床作为包扎的地方，因为床对于婴儿应该是一个安全区域，以后是蹒跚学步的地方。当发生包扎这样的不愉快事情之后，婴儿床是他可以撤退的地方，是他感觉舒适和安全的地方。

尽快寻找一个愿意陪伴你和宝宝的儿科医生或家庭医生，你可以求助于他，你对他也有信心。这种疾病是如此罕见，也许他对于患 EB 的孩子没有太多或是没有经验。但这并不那么重要，重要的是他愿意和你一起面对新情况，当你有问题时可以首先联系，他还能帮助你面对非 EB 导致的其他问题。这样一个人与有经验的 EB 专家一起合作，来寻找对孩子最好的治疗。这是对孩子进行成功的医疗护理的基础。

你需要尽快考虑谁能帮你在家照顾孩子，可以是亲戚或朋友。第一次在家护理时有一个家庭护士会很有帮助，她可以帮助换药。不幸的是，并不是总能找到家庭护士，有些地方不提供这种服务。

我们还建议你接受社会咨询，包括了解因你的情况可获得的经济资助以及你需要去哪里申请。这样做可能太现实了。但是你的孩子应该得到最好的照料，你不应该同时费力去解决经济问题，所以你应该充分了解你的权利！

我们完全知道这些基本信息只是一个开始，关于你的孩子和他的未来你肯定有更多的问题。这取决于最终诊断的亚型，不同亚型的情况差别很大，因此我们不能深入探讨你脑海里的所有问题。我们鼓励你与有经验的人联系，他们会帮助你回答在 EB 患儿生命最初阶段的许多问题。尽管有所有这些挑战，他们会帮助你度过有 EB 相伴的生活！