

# 蝴蝶宝贝患者分指手术记录

## （郑大二附院版）

天地不仁，以万物为刍狗，圣人不仁，以百姓为刍狗。

生命本没有意义，每个人都只是画在沙滩上的一张面孔，经历三次潮涨潮落之后，这世间的你便不复存在。

然而或许这世间所有的美好都与你有关，当你呱呱坠地之时，生命的光锥早已辐射扩散，犹如投石入海，荡起千层涟漪，或擦肩而过，或一面永恒，又或相识相知，世界因存在而不同。

每个人心中都有一个太阳，那是另一个人的光芒，如果你心中群星璀璨，即便你并不是心怀天下，至少说明你心中有爱。

春恩虽难报，滴水当不忘。来这世间一趟不易，总要冷眼繁华，看尽彷徨，记下星空与你们，然后才能回归故里。

毕竟当浪潮退去，当光芒殆尽，当合上双眼，便什么都没有了。

追寻心中的那个太阳，无论是希望还是毁灭，总要踏出迈向星空的那第一步。

——写于 2021 年 6 月 13 日  
分指手术出院后 5 个月整

## 一、个人经历概述

我是一名先天性大疱表皮松解症（简称 EB）的成人患者，大疱表皮松解症患者全身的皮肤就像蝴蝶的翅膀一样脆弱，所以我们又被称为蝴蝶宝贝，双手手指粘连并挛缩是 EB 患者的其中一项并发症。作为营养不良型（简称 RDEB）患者中症状非常严重的我来说，在我出生后一个月内，我的双手指甲均已全部脱落。在我自身有记忆以来，我的手指就是畸形并且部分呈弯曲粘连状态。随着年龄的增长，双手并指粘连并弯曲挛缩的情况越来越严重。

在初中以前，我手掌摊开后可以轻松握住乒乓球与球拍。但在高中时期，我连削的最细的乒乓球板的柄都几乎已无法握住。此后，手指粘连情况继续恶化，大拇指与食指间的虎口缝隙越来越小，以至于连筷子、铅笔都无法握住。在我大学二年级以后，甚至连水笔中最小的笔芯都无法捏住。直至大四毕业时，我的双手手指已全部粘连，挛缩成两个拳头状。此后平时抽取餐巾纸也必须用两只手合力才能勉强拿住。

在 2017 年前，我曾在浙江杭州、上海、北京等多家医院咨询并尝试寻求进行分指手术。但由于重重问题，导致一直无法得到解决。2017 年底，我加入了上海德博蝴蝶宝贝关爱中心（以下简称中心）。在中心梦竹姐处了解到，在郑州可以为 EB 患者进行双手分指手术治疗。

经过两年多的详细了解，又因受到新冠疫情影响，我终于在 2020 年 12 月 1 日至 2021 年 1 月 13 日期间，成功在河南省郑州市郑州大学第二附属医院（以下简称郑大二附）进行了双手分指手术治疗，术后恢复良好。目前距离做完手术已过去半年（截至上传修改稿时已过去一年零九个月），双手基本保持良好，没有发生继续粘连挛缩情况。这也是我人生中的第一次手术，因此我决定在术后半年整（修改稿上传时一年零九个月）的今天以一个患者的角度，写下这份历经 28 年的问诊手术及术后恢复的完整记录，以供目前有意向或未来需要做分指手术的蝴蝶宝贝及其家属们做参考之用。

## 二、在其他医院问诊时遇到的困难及无法解决的难题

1. EB 属于极其罕见的疾病，医生从没遇见过 EB 患者或没有任何相关的临床经验，因此不敢进行手术，
2. EB 患者因身上长期存在伤口感染和失血，导致炎症指标 (CRP 指标) 很高，以及伴有严重的贫血状况，因此无法进行手术。
3. 手术第一阶段必须进行全麻操作，而全麻需要插管，但因为 EB 患者口腔皮肤脆弱以及张口受限等原因导致无法进行插管操作。
4. 进行分指手术时，需要将双手表面皮肤全部松解，正常情况下需要从身体其他部位获取健康的皮肤移植到手上。但 EB 患者身上健康的皮肤极少甚至不存在，因此无法拥有足够的健康皮肤进行移植操作。
5. 双手进行分指手术治疗需要分成多个阶段，而医生往往在一次住院期间只能对患者进行单手的阶段性治疗，甚至一次只能解决几个手指之间的粘连问题，给 EB 患者造成需要多次住院的困扰以及更多的痛苦。

以上是我 20 多年来在全国各家三甲医院问诊时遭遇到的难题，我相信其他有需要做分指手术的 EB 患者同样有遇到过其中的部分或全部问题。

2019 年通过中心病友家属“郑州好好妈”认识了郑大二附院整形科主任简玉洛医生及其团队。通过和他们的多次交流，我了解到上述问题在郑大二附院全部可以得到解决。

以下是我个人在治疗过程中对上述问题做出的解答：

针对问题 1，郑大二附院整形科主任简玉洛医生团队是国内首个尝试给蝴蝶宝贝患者做分指手术的医疗团队，具有十多年的相关临床经验。我在住院期间更是了解到其团队在十多年里共接诊了 60 多例需要做分指手术的 EB 患者。因 EB 患者皮肤易粘连的特殊性，其一生中可能需要进行多次分指手术。所以十多年间简医生团队共总共进行的 EB 患者完整分指手术次数达百余次。平均每年需要接诊 8 例左右的需要做分指手术的 EB 患者。

经验往往意味着成熟，对于对于 EB 这种罕见病来说，想要找到一个有相关丰富临床治疗经验的医生和团队，有时候甚至比寻找一位 EB 病友更加困难。这也是我最终决定选择前往河南郑州郑大二附院做本次分指手术的最大原因。

注明：目前对 EB 皮肤状况比较了解，中心也比较认可的能对 EB 患者实施分指手术治疗的医院有河南郑州郑大二附院和上海新华医院两家。但手术过程有一定区别，如上海新华医院一般单次只进行一只手的分指手术治疗。

#### 问题 2.1 关于炎症

对于像我这样比较严重的 EB 患者而言，身上每时每刻都会有不少伤口存在，因此炎症常常不可避免。这里借用“郑州好好妈”的一句话：只要选择你自我感觉身体状况最好的时候去做手术就行。如果实在炎症指标还比较高也没事，住院后医生会根据你自身情况帮你进行几天消炎治疗后再安排手术。

#### 问题 2.2 关于输血

血红蛋白（血色素）指标的正常值为 120g/L(即 12g/dL) 以上，但 EB 患者由于长期皮肤破损，存在伤口失血，导致可能长期处于贫血状态。同时手术过程中也会有产生一些失血，所以在手术前医生建议血常规中的血红蛋白指标最低需要在 8g/dL 以上才能保证整个手术过程更加安全顺利。我在入院检查时的血红蛋白指标为 7.8g/dL，处于医生建议的最低限度临界值，因此为了保证手术顺利，在第一次手术时就采用了术中输血两个单位，术后三天再次补充两个单位的输血方案。在后续几次手术时，由于血红蛋白指标一直稳定在 10 g/dL 左右，所以并没有再次进行输血。

#### 问题 3 关于麻醉与插管

由于蝴蝶宝贝的口腔皮肤同样十分脆弱，再加上像我有着张口受限的问题，手术麻醉一直是最担心的问题。但很幸运的是，这一难题在郑大二附院同样得到了解决。这里的麻醉并不需要在口腔中插管，采用的是静脉输液式麻醉。关于颈内深静脉（CVC）输液，EB 患者的皮肤由于破损、纤维化等各种原因，常常很难找到合适的地方进行输液、抽血等操作。但在住院和手术过程中无法避免，也需要日常输液与化验抽血，因此最合适的方法就是术前进行颈内或锁骨深静脉穿刺。

抗过敏深静脉导管能够在体内保留一个月左右，省去日常输液、抽血、输血等扎针难的麻烦，并且同时解决了术中麻醉这一大难题。

**\*特别需要注意的是在固定深静脉导管时，我在其他医院均遇到过，因为医生害怕 EB 患者的皮肤缝合后会愈合不了，所以采用软胶带粘贴等方式进行固定，或者直接不固定。但这种方式会导致导管固定不牢固，容易导致滑脱，同时取下胶带时会损伤皮肤等许多麻烦。**

经过这次手术，我亲身体会了缝合固定法与其他方法相较之下的优点，也以此提醒其他 EB 患者与家属。经过数十位蝴蝶的宝贝亲身验证，如果平时就医时需要打深静脉导管穿刺，固定导管时是可以采用针线缝合法进行固定的。缝合之后可能会产生一个疤，但过段时间会自行愈合并脱落。

#### 问题 4 关于皮肤移植与自行愈合

在许多其他医院就诊时，我最怕的就是需要从身上取皮或者将健康的皮肤移植到伤口上。事实上，在现有技术下，从 EB 患者身上其他看似健康的部位上

取得的皮肤移植到术后手部伤口上后，这些皮肤实际上并不能存活，并且还可能延缓术后的伤口恢复。

经过医生多年的临床经验与试验发现，我们 EB 患者在做完分指手术后，并不需要和正常普通人一样从身上其他部位取皮进行移植。在术后，我们的皮肤创面会自行愈合，这也是我们的皮肤天生唯一的一个优势。

#### 问题 5 关于阶段性手术

如果双手都已并指挛缩，甚至和我一样蜷曲呈拳头状，在郑大二附院，并不需要进行分次、多次手术。在第一次手术时，医生团队会对双手同时施行并指分离并采用克氏针（俗称钢钉）固定的手术，详见下文手术记录，再进行两至四周的换药，辅助伤口愈合的恢复，拔除克氏针，最后再进行单纯的包扎治疗。

### 三、术前情况简述及术前准备

双手手指畸形粘连长达 28 年之久，双手表面无正常皮肤，双手已完全挛缩成拳头状，部分手指已无法用肉眼判断具体位置，多个手指的指关节已融合。

（详情见文末图 3）

术前准备：

术前除了需要相对良好的身体状况和蝴蝶宝贝日常所需以外，还需要特别准备两样东西：

1、法国优格公司的优拓敷料

在手术过程中和后续伤口恢复中都需要用到它，因此需要提前准备 60 片以上的敷料做备用。

2、无袖或超大袖贴身内衣

在手术后由于采用压迫止血法，双手会被包扎成如大袖子般大小，普通衣服的袖口是无法穿着的。因此，需要多准备几件超大袖或无袖的贴身衣物，以便换洗之用。

### 四、手术过程记录

第一次手术：2020 年 12 月 4 日，全麻，历时四小时（含苏醒时间）摘自出院小结手术记录。

1、患者入室取仰卧位，双上肢外展，全麻达成后备血施术。

2、左手给予局部浸润麻醉，沿拇指与食指粘连处纵向切开皮肤至皮下，使拇指与食指分离，开大虎口，在拇指掌侧最紧张处横向切开皮肤至皮下，彻底松解，去除脱落半透明壳状表皮，使拇指能够被动伸直，同时施术于左手其余各指，掌侧均横向切开两至三处，使各指能被动伸直。输入 400ml 浓缩红细

胞，克氏针固定五指，伤口充分止血。优拓覆盖各指，纱布覆盖，绷带包扎固定。同时施术于右手各指，术毕。观察见双手各指端血运良好。

3、手术顺利，麻醉满意，术中出血约 10ml，术后患者安返病房，注意观察术后敷料渗湿情况。生命体征 T: 36.6°，P: 90 次/分，R: 22 次/分。

**补充说明：**在做分指手术前，若你的手指粘连及挛缩状况严重，甚至无法进行主动或被动活动，并且在手术时自然状态下无法保持竖直，那么这种情况会利用克氏针固定。而若你曾经做过分指手术，目前手指可以处于自然伸直状态，或者本身挛缩情况不严重，只是手指间有轻微粘连状况，那么经医生评估也有可能只需进行并指分离操作手术无需用克氏针固定。不过，无论是哪种情况，首次进入手术室一般必须全麻。

第二次手术：2020 年 12 月 10 日，全麻，历时两小时（含苏醒时间）

手术过程摘自手术记录：

患者入室取仰卧位，双上肢外展，全麻达成后施术，双手去除包扎敷料，双氧水稀释冲洗，生理盐水反复冲洗伤口。稀碘伏冲洗消毒。见伤口大部分愈合良好，优拓覆盖各指，纱布覆盖，生长因子涂抹，绷带包扎固定。同法施术于右手各指，术毕。

第三次手术：2020 年 12 月 17 日，全麻。历时两小时（含苏醒时间），手术过程同上。

第四次手术：2020 年 12 月 24 日，全麻。历时两小时（含苏醒时间），手术过程同上。

**补充说明：**这三次手术都是为了换药，但由于伤口面积太大，手上还有钢针的存在等原因，依旧需要全麻操作。对我这样的成年患者来讲，新陈代谢能力已经没有像 5-20 岁的青少年那样快了，所以伤口换药阶段的手术做了三次，用了三周的时间。如果是年纪比较小的儿童，这个时期一般可以缩短至 1-2 周。

第五次手术：2020 年 12 月 31 日。

在 2020 年的最后一天，我终于迎来了拔除克氏针(钢钉)的日子，这一次手术在换药方面与前三次换药手术并无不同，只是这一次根据医生评估认为可以拔除钢针了，于是在这次换药之前施行了拔除钢针的操作，然后才进行了换药操作。从第二次手术至今，每一次从手术室出来时，手上包裹的纱布大小都会缩小一圈，就好像抽丝剥茧一样。一开始像大柚子般大小的纱布和绷带，逐渐变为此时的芒果般大小，同时手上的疼痛感和沉重感也是逐渐缓慢减轻。

**特别注明：**对于我个人来说，12 月 31 日这一次的手术还有一点值得一提，由于前两次手术后我对麻药的代谢比较缓慢。这次我向麻醉医生反映了我的情况，医生根据我当时的体重给我微调了一下麻醉剂的用量，这个调整使得我在全程手术过程中居然保留了一定的意识，虽然身体几乎没有知觉，但可以听到医生们交谈的话语，同时在拔除钢针时能感受到明显的痛楚，对于这一点，我反而感到很幸运。

## 术后常规换药

在接下来的两周内，我在普通换药室进行了两次不用麻醉的常规换药，这有点像蝴蝶宝贝们平时身上换药的过程。不同之处在于，由于为了防止手指之间在愈合过程中再次迅速粘连，需要用优拓敷料往每个手指之间的指缝中用力挤压。因为伤口的存在，这时候还是很疼的。之后再根据医生提供的单个手指单独包扎的方法进行包扎。两周后的2021年1月13日，我终于迎来了出院的日子。

在此时，手上和指缝间的伤口依旧有多处没有愈合，回家后仍需要每隔三到五天按照医生所教的方法在家里继续换药。至此，我向陪伴了我44个日夜的医生和护士们做了告别。

## 五、回家后自主换药及术后恢复时防粘连与防向内挛缩注意事项

### 1、换药

回到家后，根据医生所教授的方法需要每隔三到五天进行一次换药。之所以提到这一点，是因为在家中常规换药时，我在医生传授的包扎法基础上，采用了郑州一位病友妈妈的建议，在双手用碘伏消毒并晾干后，每只手额外多准备两片优拓敷料，两只手共多准备四片。

一、在一片优拓敷料中间，按照拇指大小剪出一个洞备用

二、另一片优拓中间，按其余四个手指大小和间距剪出四个圆洞，另两片用同样方法裁剪备用于另一只手。

三、将五个手指依次套进上述两片裁剪后的优拓中，然后两片优拓同时用力往里拉，另一只手包扎时用同样方法

四、最后再根据医生提供的包扎方法按步骤包扎。

**注明：用这个方法之后，相当于给每个各个手指之间指缝多预留了一层基底，有了这层基底之后，各手指指缝间的距离会更宽阔一些，而就因为这一点点的距离，恰好能有效的延缓再次并指间。我自身采用了这个经过患者妈妈多年经验得出的方法后，效果十分明显。**

**\*补充说明（非常重要）：**

在家中进行五次换药时，大约是半个月左右时，每只手其中三个指缝间的伤口已经基本愈合，在这个时候将会出现一个最大的隐患，那就是这时候是伤口愈合，新生皮肤与肉芽生长最迅速的时期。在这几天里，新生的肉和皮肤会疯狂的向外生长，各指缝间的空隙会以肉眼可见的速度被填满。但由于它生长的十分自然，很容易被所有人忽略，甚至自己和家人都会以为原本就是这样的。

在我回家后第六次换药时，我和母亲惊讶的发现手指指缝间的空隙与前一次换药时相比缩小了许多，我和母亲顿时吓出了一头冷汗，难道吃了这么多苦，好不容易熬过了手术伤口都还没有完全愈合，手指这么快就要全部并拢了，我都还不能享受到分指的功能，比如拿笔、用筷子吃饭等。难道又要准备再次做手术了？这不是又坠入了一个无限恶性循环了吗？

母亲当晚辗转反侧，最终在凌晨一点时想出了一个办法，决定进行重新包扎。母亲将每片敷料剪成八条细长的带状长条，利用其有弹性的特点，将其用力勒进每个手指指缝之间，然后外面再进行纱布包扎固定。向内勒时必然会很疼，但我知道如果不这样做，用不了多久，双手又会因为记忆性生长而粘连挛缩回原状，这是我绝对无法容忍的。

非常值得庆幸的是，在后一次换药拆下纱布后，我和母亲发现手指间的空隙不仅没有再次缩小，竟然还有增大的趋势。我和母亲这才放下心来，我们明白，新生肉与皮肤的疯狂的记忆性生长已经被及时遏制住了，再次迅速并指的可能性应该也得到了有效的延缓。

#### **特别说明：关于术后新生肉与皮肤记忆性生长的个人理解**

世界上所有物质都有保持原状的特性，在物理学上，对物体进行研究时，把它叫做惯性，在生活上我们把它叫做习惯。我们的皮肤、血、肉，甚至每一个细胞其实也不例外，同样拥有这样的特性。对于分指手术后的双手来说，之前的很长一段时间里，他这部分的肉和皮肤是填充状态的，也就是粘连状，因此术后它依旧想保持之前粘连的状态，所以它会根据它的原记忆进行生长。此时需要你及时进行干预，阻止它向原记忆继续生长的势头。稳定一段时间后，它的记忆便会保持在当前状态。

之所以我把这个阶段详细的记录下来，是因为许多做过分指手术的蝴蝶宝贝，无论是儿童还是成人，都曾告诉过我，他们术后半年左右，双手就又基本再次粘连和挛缩回原状了。愈合时，尽管新生肉和皮肤会长得很快，但由于会让人感觉生长得特别自然，因此很容易会被大部分人忽略。就连自己和家人当时都会以为手术后一直就是这样的状态，甚至怀疑医生当时手术时没有分到位。

所以在此郑重提醒做完分指手术后的蝴蝶宝贝及其家属，为了避免让这一次的手术沦为或很快沦为功亏一篑，在伤口愈合时，一旦发现新生肉与皮肤有向外扩张的趋势，一定要立马采取干预手段。希望每位母亲此时都可以狠下心来，面对自己宝贝疼痛的挣扎、哭喊与嘶吼，都毅然决然地采取适当的手段进行干预。

当伤口完全恢复后，十分推荐 EB 患者佩戴莫尼克的塑形手套。因其质地十分贴合各个手指指缝的原因，能有效防止后续指间的粘连。我从术后第二个月起一直佩戴至今，每天 24 小时佩戴，有时候一天需要更换两到三副手套

#### **2、手指向内挛缩预防及注意事项**

这是上一个问题的延续。由于我们的皮肤存在粘连的特性，所以重力在我们的双手上展现了它持久而强大的力量，从出生的第一天起，EB 患者双手的各个手指由于重力的原因会逐渐缓慢向手掌内挛缩，手掌中的那条挛缩线也会变得越来越明显，直至最后由于粘连而使得所有手指与手掌完全重合而无法分离。

这一点在做完手术后依然无法避免，重力给我们的手掌带来的影响将伴随我们的一生。所以在分指手术后，除了要预防各个手指间的粘连外，还同时必须预防手指向掌内挛缩。在我遇到的或向我吐露过病情的患者中，无论是儿童还是成年患者，绝大部分患者最终在做完手术后的一至三年内均会因手指向掌内再次挛缩而恢复成手术前的原状。

那么如何通过外部的干预来延缓挛缩的进程呢？首先需要明确的是，由于重力的存在，我们不可能找到一种完全预防向内挛缩的方法，只能通过寻求外力抵抗重力带来的影响，尽可能的延缓向内挛缩的时间。每延缓一天，就多给我们一天能享受手指功能的时间，每延缓一年，就有可能让自己的一生少做一次分指手术，除非有一天我们本身所患的大疱表皮松解症可以被完全治愈。

在这一点上，郑大二附院的医疗团队以其丰富的临床经验，给了我许多宝贵的实践方法。并且我在和其他患者与家属的交流中，也得到了多种干预手段与方法。在此我叙述其中的两种。

#### 第一种：热塑板模具塑形固定

热塑板在网上搜索即可买到。这种材料在热水浸泡下可以软化，而冷却后又会变硬，从而能达到塑形功能。对于术后伤口已完全恢复的情况下，我们只需将双手放在软化后的热塑板上，印出相对应的手指形状，然后做成手套，或者通过裁剪做成手指形状的指套。具体制作过程家属可以自己通过多次反复实践，最终找到不同阶段最适合患者手型的形状。在制作完成后，患者可以将手指套进相应模具，然后利用一些有弹性的敷料或其他物体将手指向后拉伸，力度自己掌握好就行。由于白天可能不方便长时间佩戴模具，因此建议晚上睡觉时佩戴。将睡眠时的八到十个小时利用起来。达到抵抗重力的目的，毕竟睡眠时间占到我们整个人生至少 1/3 的总时间，所以别低估和忽视了对这段时间的利用。

**补充说明：热塑板的最大优势是可以将因长期粘连而歪曲的手指及指关节缓慢的矫正过来，当然最重要的前提是需要长期不间断佩戴。**

#### 第二种：PP 板模具固定

由于 PP 板没有热塑功能，所以只能起到辅助固定效果，没法像热塑板一样完全贴合所有手指，从而达到最大的塑形可能。我由于长期佩戴莫尼克防粘连手套的缘故，因此采用的就是该模具来抵抗外力。

具体方法：将 PP 板切割成手掌形，每个手指的长度可以通过简单的测量画出，并不需要十分精确（见文末图 10 与图 11）。

在这里我将把我的术后经历尽可能叙述出来，以供患者及家属做参考之用。

在住院期间进行第一次常规换药时，当纱布和优拓敷料完全揭开时，我第一次亲眼看见了我手术后的双手，那时的手背、手心、手指、指缝间的皮肤都还有很大一部分没有愈合，但我惊喜的发现，我的所有手指已经分离并完全展开，每只手的五个手指和手掌呈笔直的  $180^\circ$  状态，也就是正常人平时手指伸直的状态。但是要明确的是，这个状态是由于在克氏针长达一个月的固定作用之后才呈现出来的塑形效果，一旦钢针拔除以后，在重力无时无刻不在的影响下自然状态的双手依旧会缓慢的向内挛缩，所以我知道接下来必须靠自己来抵抗重力的影响了。

回家后一个半月左右，手上的伤口基本完全恢复。即使因新生皮肤及其脆弱而时常会产生水泡，但并不会产生大面积的伤口和溃烂。这个时候，我开始每晚选择用制作好的 PP 板模具进行固定

具体做法：

第一步，双手首先戴上手套，或者在手背上垫上一层纱布，以防坚硬的模具直接接触手背皮肤而摩擦起疱，

第二步，将模具紧贴于手背上，将除拇指外的四个手指和模具上的手指形状基本对齐。手背上缠上几圈纱布或绷带，将手板模具固定

**补充说明：**此时，在经过一个半月后，我和母亲发现，事实上双手伸直时已经没有了开始那样呈完全笔直的  $180^\circ$  状态。伸直后，手指和手掌间的夹角处于  $175^\circ$  至  $178^\circ$  左右。具体表现为，当双手平放紧贴于桌面时，手掌与桌面无法完全贴合，存在漏空的夹角，这个夹角可以用肉眼观察出来，估计值就在  $175^\circ$  左右。我将这个夹角与  $180^\circ$  的差值称为挛缩角度。因此，此时我的双手挛缩角度在  $5^\circ$  左右，挛缩角度越大，说明挛缩程度越大。很多患者向我叙述的术后一年至三年，手指与手掌再次完全挛缩、粘连时就像我做手术前的那样，那时的挛缩角度已经基本接近  $180^\circ$ 。

第三步，每只手准备五条普通绷带，或用纱布剪成带状，再准备五个小棉球。用绷带条缠住每个手指，将其向上拉，最好能使每个手指拉到与手板模具的手指形完全贴合。再用绷带向上拉时，由于绷带或纱布的粗糙，手指会因摩擦而疼痛，甚至起疱，所以可以在其中垫上一小团柔软的棉花球。

**补充说明：**在用绷带将手指向上拉的过程中，指关节因为拉伸会有疼痛感。由于我们不可能一天 24 小时这样佩戴模具，而重力却每时每刻都存在，所以挛缩会永远持续。在几个月后，尽管我每天晚上持续佩戴模具，我的挛缩角度依旧在缓慢增加。大约三个多月时，我自身双手的挛缩角度由一个半月时的  $5^\circ$  左右增加至  $10^\circ$  左右。

在此过程中，我晚上睡觉，常常被关节拉伸而产生的疼痛疼醒，有时候实在疼的厉害，我会让母亲稍微放松一些，这样才能勉强入睡。我佩戴模具的时间总共在四个半月左右，这四个半月每晚的坚持产生的效果是极其巨大并且影

响深远的。从四个半月左右停止佩戴模具至今（一年零九个月），我的双手向内挛缩的状况依旧很轻，不像其他和我同时段做手术的大部分患者那样，又已经基本挛缩粘连，甚至已经经历过第二次分指手术了。

截止 2022 年 9 月，我双手平放紧贴在桌面上时，挛缩角度在 20° 左右，并且这个角度我已经维持了很久。所有医生都说我是术后维持的最好的，但医生建议我平时有空时得多将手指向后掰，晚上最好也每隔一段时间再佩戴一段时间的模具。据医生后来向我提出的建议来看，我一开始坚持了四个半月的效果是最显著的，影响也是最远的。但事实上，医生说最好能坚持佩戴超过半年以上，因为半年时间可以基本有效的改善和巩固记忆性挛缩问题。

## 六、愈合皮肤异常脆弱的问题

在伤口刚刚完成愈合的那一段时间里，双手的皮肤会异常脆弱，具体表现为两个方面

1、手指碰到任何东西都像是被针扎了一样疼痛，哪怕是碰到柔软衣物和被褥也一样。我对于这一点的措施是，在愈合后的近一个月内，仍然用纱布进行保护性的包扎，以尽量减少与其他物体的接触面积，并达到缓冲效果。

2、十分十分容易起疱，这个阶段易起疱程度比我们平时身上其他任何部位都还要高。有时候甚至轻轻碰一下桌面，摸一本书，就发现手背或手指上已经起了一个很薄的小水疱，这种水疱远比我们平时身上起的水疱小的多，也薄的多。有时甚至如果不是当事人因感到疼痛而觉察，就算家属用眼睛仔细寻找都未必能发现。

这个皮肤异常脆弱阶段一般会持续三到六个月，之后皮肤才会逐渐恢复成手术前的老化状态。我大概在回家后的第五个月左右摆脱这种状态。

## 七、关于指关节功能锻炼活动与复健

因为手指的长期粘连和手术期间克氏针（钢针）长时间固定等原因，术后手指会出现无法弯曲的状况。想要恢复关节弯曲和手指活动功能，可以在伤口完全愈合后用厚美皮康垫在手指关节处让家属辅助适当用力弯曲，并保持每天自主锻炼活动，例如通过弹电子琴的方式。如果顺利的话，在一至两个月后，关节可以自主活动弯曲。在这一点上，本人有着很大的遗憾，因为我在 2018 年时才加入蝴蝶宝贝关爱中心，2020 年前往郑大二附院做分指手术时，年龄已经 28 周岁，因此双手各指由于十多年甚至 20 多年的长期粘连，导致多个指关节的肌腱受损，甚至骨关节已经融合，因此，这些手指虽然能活动，但已经永远无法弯曲了。这也成了我永远无法逆转和挽回的遗憾。

所以在这里提醒各位 EB 患者及家属，如果你发现自己或孩子的双手存在并指、粘连及挛缩的情况，请及早通过蝴蝶宝贝中心了解相关情况。在身体状况

良好的情况下，前往目前可以提供分指手术的郑大二附院或者上海新华医院就诊。越早越好，越早越能避免关节肌腱受损及关节融合等情况的发生。

## 八、最后总结说明

在这份手术记录的最后，我想说的是，对于我个人而言，这次手术让我的双手从呈拳头状变成了目前可以握笔拿筷子吃饭的现状，我已经十分满意了。

文末图 1 是我在术后半年亲手写下的字，当我自大四双手完全挛缩至拳头状以来，时隔六年多，再次用右手虎口拿起笔杆缓慢写下这段话时，我感觉已恍如隔世。

特别说明：由于大疱性表皮松解症本身的原因，眼睛的结角膜炎也是 EB 患者的一个并发症之一。而很不幸的是，我作为 RDEB 患者中症状严重的一位，我的眼睛从出生起就患有十分严重的角膜炎。导致目前我的眼睛十分畏惧电磁光而无法正常面对手机、电脑等一切电子屏幕。所以此份手术记录所有文本文字及图片均由本人的好友按照本人的手写稿帮忙打字并编辑上传至电子文本，特此感谢。

初写于 2021 年 7-8 月  
修改并上传于 2022 年 9 月  
大疱性表皮松解症患者 沈渝

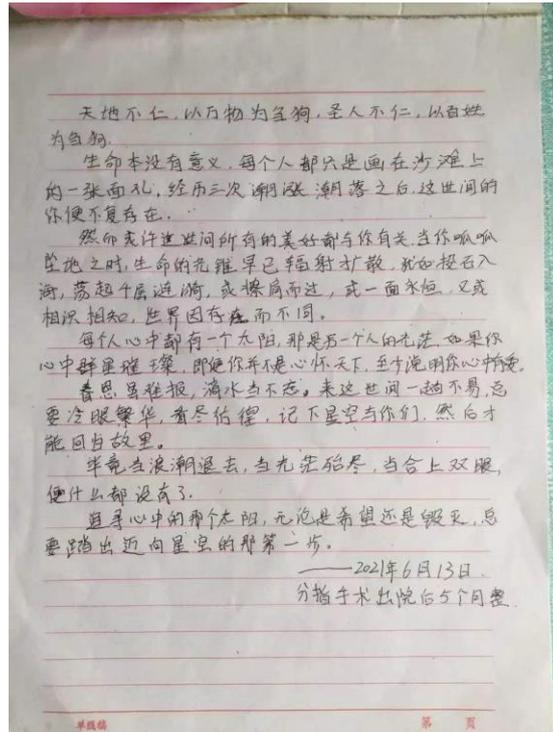


图 1

图中文字手写于分指手术出院后五个月整，那时候手指刚能用力，勉强能拿住笔，但握住的时候皮肤还感到很刺痛，只能一笔一划，像小学生一样写字。但那个时候我就觉得已经很满足了，因为时隔六年多，我终于能再次用虎口握笔写字了。

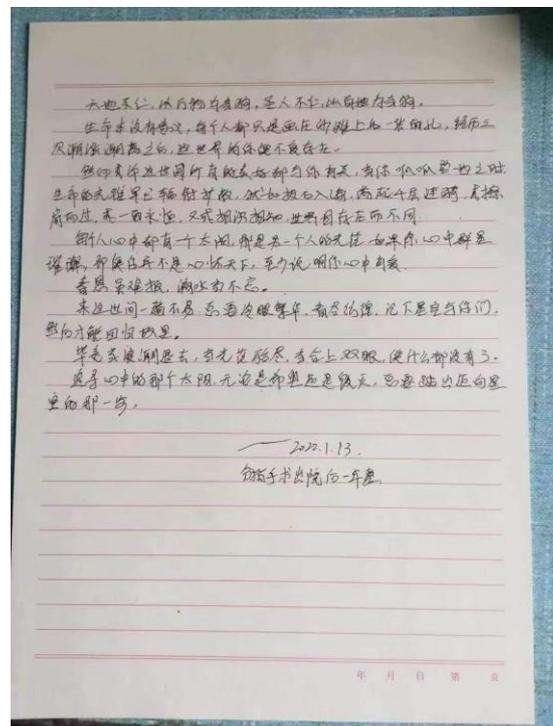


图 2

图中文字手写于分指手术出院后一年整，这时候手指已能够稳定用力拿住笔杆，不再颤抖，因此写字没有那么歪歪扭扭了，不顺畅了，写字速度也有了很大提升。



图 3

拍摄于 2020 年 10 月（即前往郑州做分指手术前一个月）双手的挛缩粘连状况如图所示般严重。



图 4

拍摄于 2020 年 12 月 5 日（即第一次手术后的第二天）可以看到双手被绷带裹成，像两只大柚子般大小。



图 5

拍摄于 2020 年 12 月 18 日（即第三次手术后的第二天）可以看到双手上的绷带明显减少了很多，重量减轻了，手也轻松了很多。



图 6

拍摄于 2020 年 12 月 30 日晚（即拔除钢针的前夕）可以看到十指的每一个上都钉有一个克氏针。



图 7

拍摄于 2021 年 1 月 7 日普通换药室，这也是我做完分指手术后第一次亲眼看到自己双手的全貌，此时双手有很大一部分皮肤还未愈合。



图 8

拍摄于 2021 年 1 月 18 日（即回家后第一次自主换药后）可以看到双手指端皮肤已愈合结痂。



图 9

图为我目前长期佩戴的莫尼克防粘连手套。



图 10

图为我晚上对抗重力、预防和延缓向内挛缩时所用的 PP 板模具。



图 11

图为我在夏天为了散热而制作的模具，在其上打上许多小孔，可以达到充分散热的目的，凉快很多。



图 12

拍摄于 2022 年 5 月（即做完分指手术后近一年半）双手指间粘连状况保持良好，手指略有些向内挛缩，挛缩角度控制在 15 至 20 度。