

EB瘙痒的管理

复旦大学附属儿科医院皮肤科

陈付英



目
content
录

01

瘙痒的诱因

03

瘙痒的外用药物治疗

02

瘙痒的基础治疗

04

瘙痒的系统治疗

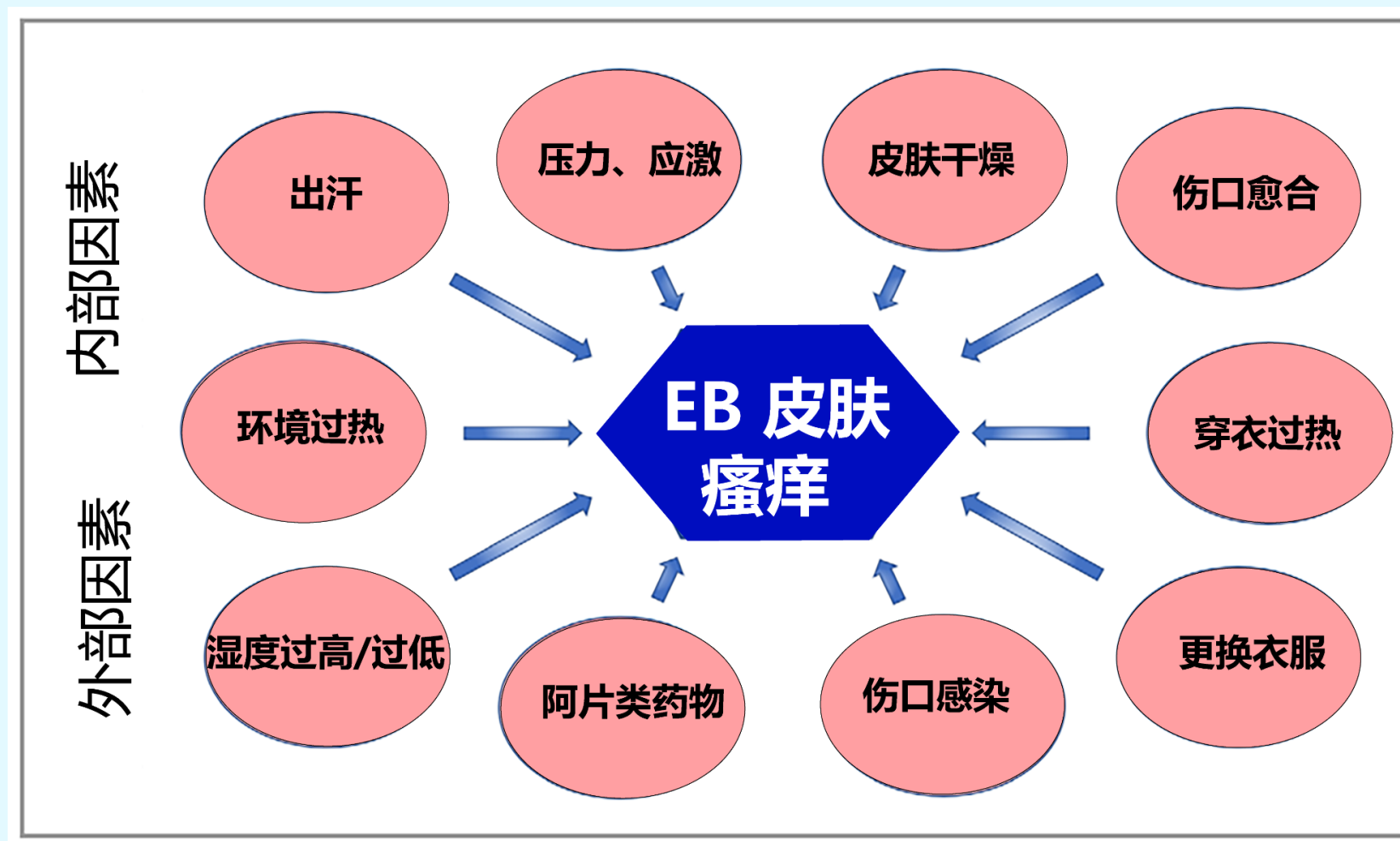


EB-瘙痒

- 瘙痒是所有EB亚型中最常见的症状之一。它发生在水疱或受伤的部位，或表现为一种普遍的现象，从而影响到完整的皮肤和正在愈合的伤口。
- EB瘙痒症的原因目前尚不清楚。可能继发于屏障破坏的皮肤炎症、伤口愈合和表皮感觉神经末梢的失调激活。



EB中导致瘙痒的内在和外在因素





基础治疗

- 不推荐盲目忌口，充分营养摄入非常重要。
- 2岁内幼儿 食物过敏通常为牛奶、鸡蛋。
- 大于2岁儿童及成年人 通常没有食物过敏。
- 若进食某种食物后 口腔周围（进食部位）或全身 **立即**出现 **显著**瘙痒或皮疹，则提示食物过敏可能。
- 如果没有全身泛发水疱、糜烂、休克等严重过敏，可以间隔一段时间，备好过敏药的情况下，再次尝试该食物，如果多次尝试均提示过敏，则**半年内**禁食该食物。
- 如果只是口周出现皮疹，可尝试进食前口周擦低敏润肤霜后进食，结束进食后立即清洗口周皮肤，并再次口周擦润肤霜，可减轻过敏反应。



基础治疗

- 避免环境过热，洗澡温度32-37℃，避免长时间洗浴
- 加强润肤，使用温和低敏护肤品，保持皮肤滋润。推荐少量多次使用润肤霜，以皮肤光滑没有皮屑为佳
- 穿宽松透气、棉质衣物，避免羊毛衣物
- 保持创面清洁，减少感染。使用低敏沐浴露洗澡。若有糜烂面，生理盐水、普朗特冲洗创面，碘液消毒，百多邦、复方多粘菌素B创面杀菌



外用药物-抗生素

➤**抗生素：**局部皮损--抗感染

- 创面见黄色分泌物，提示创面发生感染，需加强创面冲洗、换药，局部需外用百多邦、复方多粘菌素B等抗生素。
- 必要时到医院就诊，进行创面分泌物培养，对症处理。
- 创面见黄绿色分泌物时，避免使用贝复济等促进伤口愈合药物，以免加重创面感染。



外用药物-非糜烂皮损

➤ 糖皮质激素

- 儿童或面颈部、会阴皮肤薄嫩部位瘙痒:外用中弱效激素, 尤卓尔、地奈德软膏等
- 成人局部瘙痒: 外用中效激素, 艾洛松
- 肥厚、痒疹样皮损, 头皮、手掌足底瘙痒, 外用强效激素, 卤米松、特美肤等

激素使用安全贴士: 中弱效糖皮质激素连续使用不超过4周, 强效激素连续使用不超过2周。

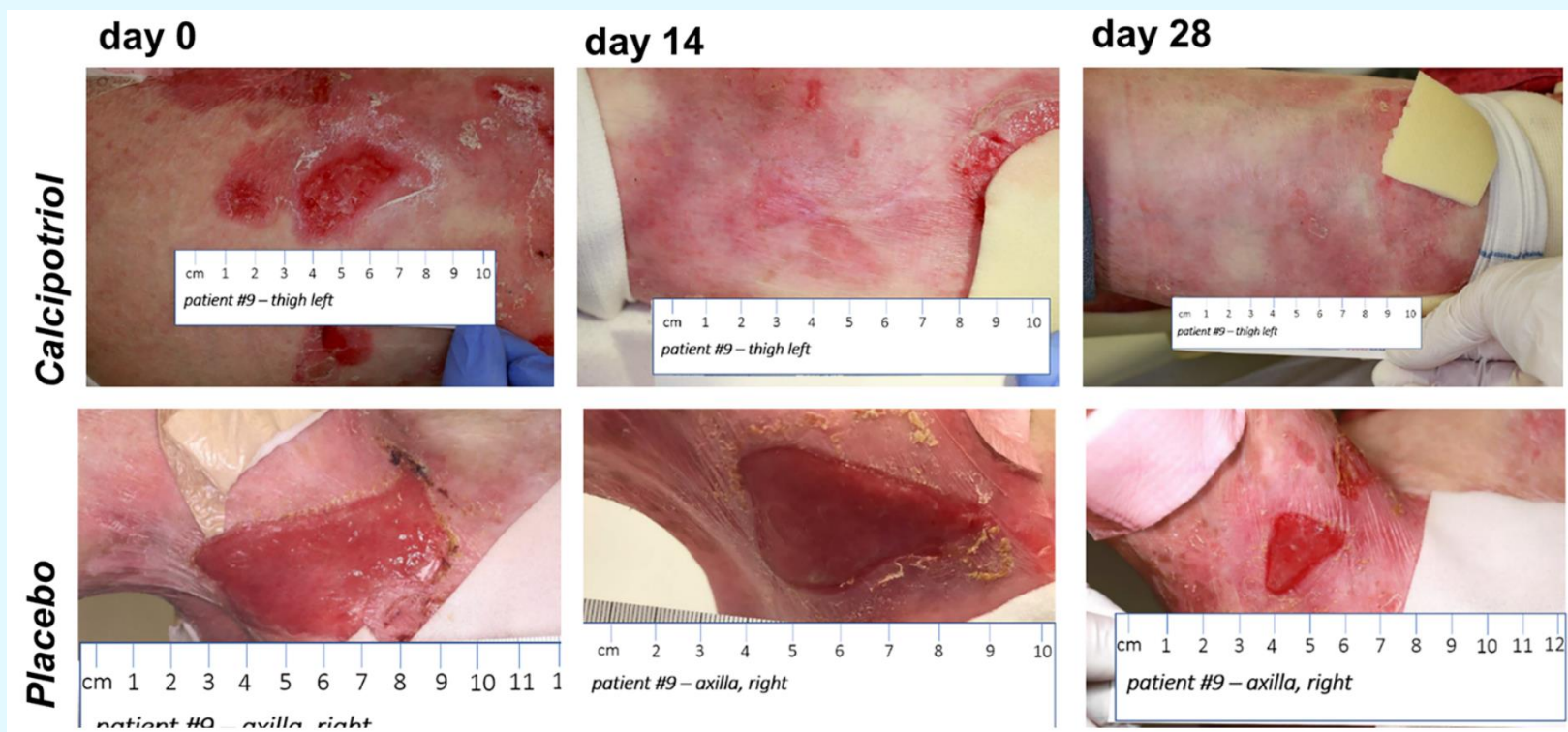
激素使用面积不超过30个手掌面

➤ 非激素药物-钙调磷酸酶抑制剂

- 2岁以上儿童 (国内说明书写到2岁, 国外6月龄即可使用, 国内医院基本6月龄以上批准使用), 面颈会阴薄嫩部位-0.03%他克莫司、1%吡美莫司
- 成人-0.1%他克莫司



钙泊三醇软膏



- 钙泊三醇（一种维生素D3类似物）
- 促进DEB患者伤口愈合和减少瘙痒和疼痛
- 日常查体可检查25羟维生素D，若水平下降，建议口服维生素D3



系统性治疗

- 抗组胺药;
- 加巴喷丁;
- 柳氮磺胺吡啶;
- 沙利度胺;
- 丙种球蛋白;
- 奥玛珠单抗;
- 度普利尤单抗（达比妥）；
- 基因治疗



系统性治疗

- **抗组胺药**：单药或者多药连用，单药效果不佳可加倍计量
 - 左西替利嗪、地氯雷他定、依巴斯汀等二代抗组胺药
 - **睡前**服用酮替芬、扑尔敏、赛庚啉等具有镇静作用的一代抗组胺药
- **加巴喷丁**：
 - 国外研究，最小用于新生儿，4-16mg/kg,一天3次口服。
 - 国内药品说明书用于3岁以上儿童



柳氮磺胺吡啶治疗-单纯型EB



- 12岁男童每天口服柳氮磺胺吡啶治疗5个月后瘙痒、皮疹完全缓解。



柳氮磺胺吡啶治疗-痒疹型EB



- 10岁男童每天口服柳氮磺胺吡啶治疗七个月后瘙痒、皮疹显著缓解。



沙利度胺治疗营养不良型EB



- 每天口服沙利度胺四个月后瘙痒症完全缓解。
- 伴嗜酸性粒细胞升高更可能获益
- 儿童禁用

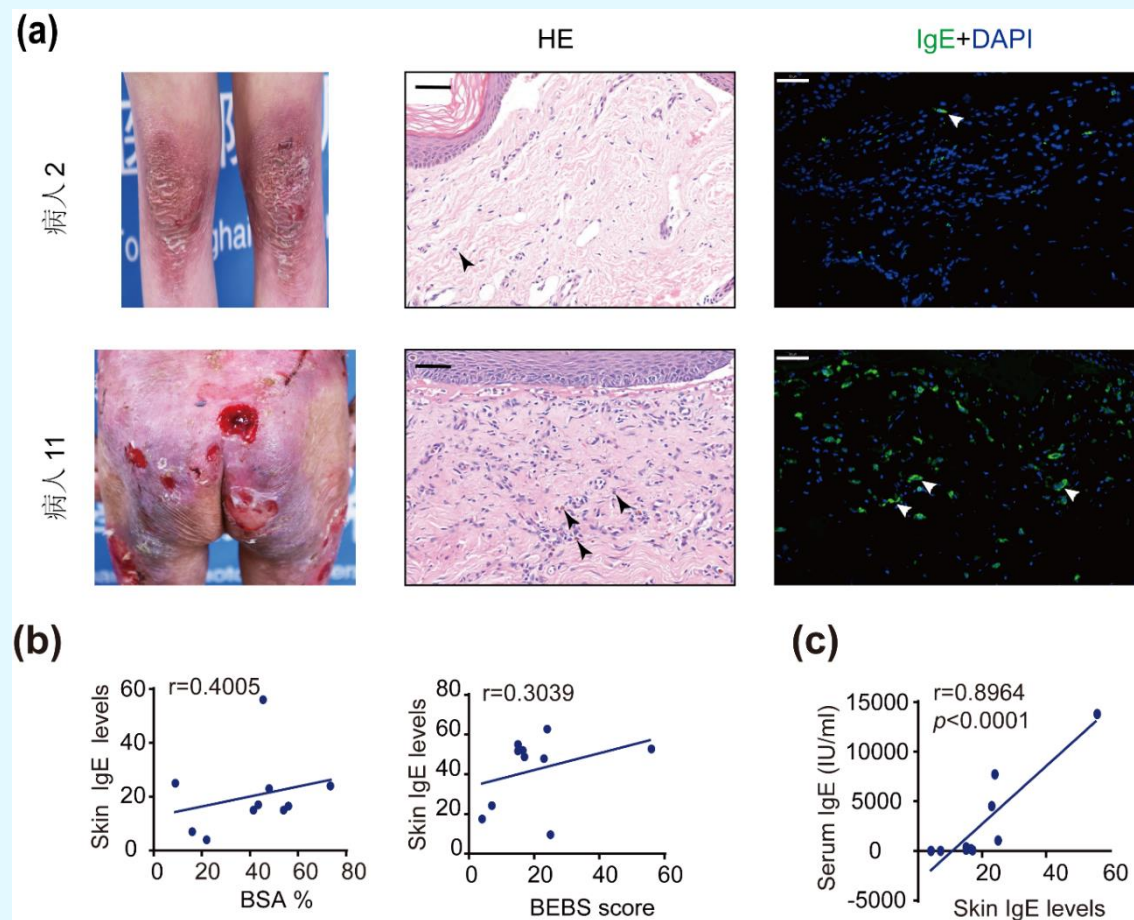


丙种球蛋白 综合治疗

- EB是一种消耗性疾病：营养摄入减少、通过皮肤创面消耗增多
- 营养支持
- 1-2年检查一次血常规-血红蛋白，肝肾功能-白蛋白，对应补充治疗
- 丙种球蛋白 补充治疗



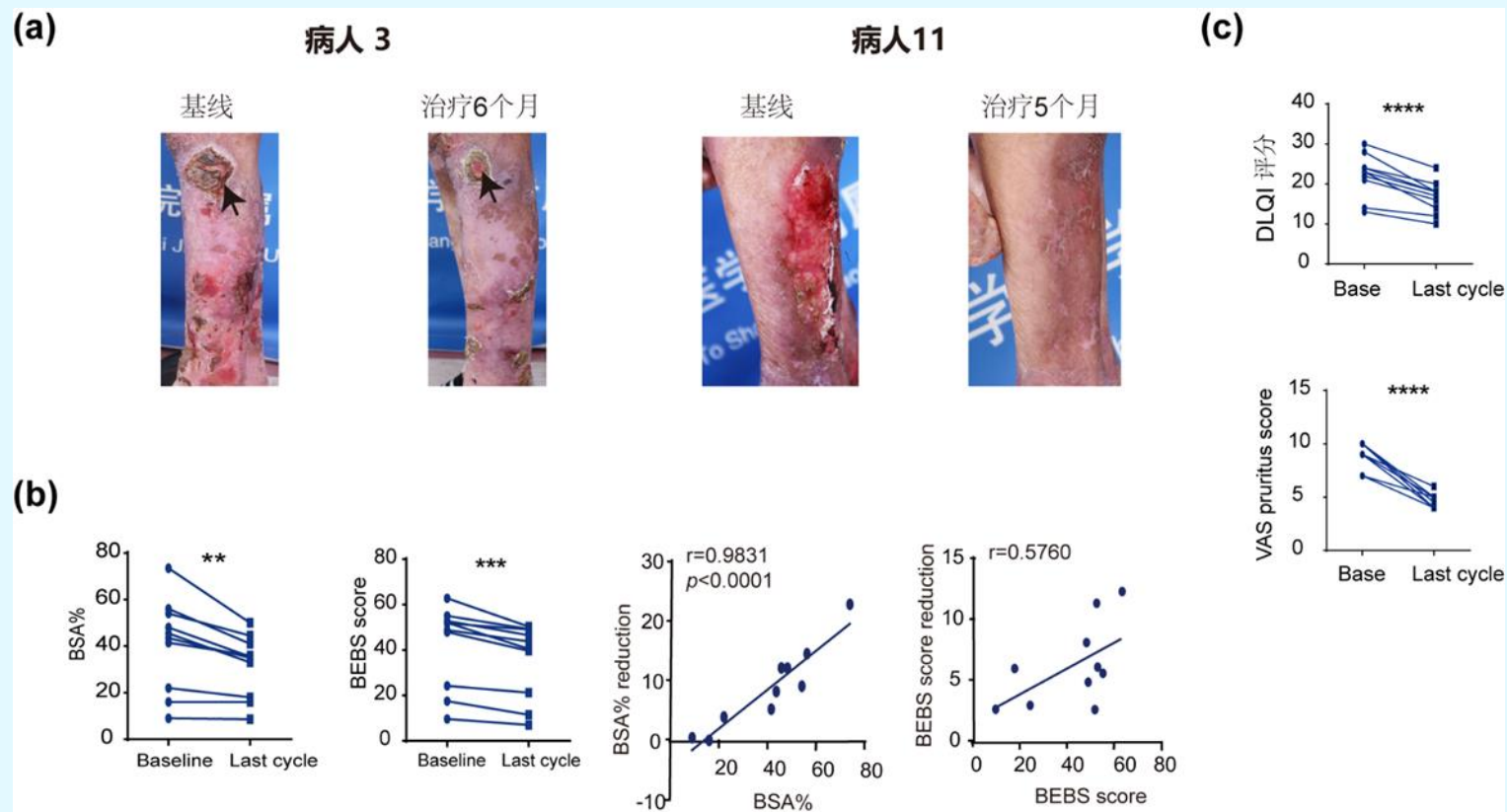
隐性营养不良型EB-免疫因素-IgE



- 免疫指标IgE在EB病人中升高
- IgE的水平和皮损的严重程度成正比



奥马珠单抗治疗营养不良型EB



- 奥马珠单抗-抗IgE 治疗显著改善患者的皮损、瘙痒
- 病情越重，瘙痒越剧烈-治疗获益越大



奥马珠单抗治疗营养不良型EB

- **完善的基础治疗**：已经避免日常生活引起瘙痒内在外在因素
- **正确使用外用药物**：正确处理糜烂性、非糜烂性创面
- **口服用药控制不佳**：抗组胺药 单药或者多药联合使用、维生素D3、加巴喷丁
- **皮损面积较大，瘙痒剧烈，IgE升高同时营养状况尚可**的患者可尝试使用奥马珠单抗参考慢性荨麻疹使用约3针后监测效果



度普利尤单抗（达比妥）治疗痒疹型EB

	Before treatment	Dupilumab – week 12
		
VAS	9	5
DLQI	23	8
EBDASI	59	51

度普利尤单抗治疗3月，显著改善患者的瘙痒，部分改善皮损



度普利尤单抗（达比妥）治疗痒疹型EB



度普利尤单抗治疗7月，显著改善患者的瘙痒及皮损



度普利尤单抗（达比妥）治疗EB

- **完善的基础治疗**：已经避免日常生活引起瘙痒内在外在因素
- **正确使用外用药物**：正确处理糜烂性、非糜烂性创面
- **口服用药控制不佳**：抗组胺药 单药或者多药联合使用、维生素D3、加巴喷丁
- **皮损面积较大，瘙痒剧烈，嗜酸性粒细胞升高同时营养状况尚可**的患者可尝试使用达比妥参考特应性皮炎**使用约4月**后监测效果



EB瘙痒管理-金字塔阶梯疗法

新药

皮损面积较大，瘙痒剧烈，营养状况尚可-奥马珠单抗

支持治疗

营养支持；监测血红蛋白，白蛋白，对应补充治疗；丙种球蛋白

口服药物

抗组胺药物；维生素D3，加巴喷丁、柳氮磺胺吡啶，沙利度胺

外用药物

防治创面感染；他克莫司，吡美莫司；维生素D3及其衍生物；不同强度激素

基础治疗

日常生活中避免引起瘙痒内在外在因素，避免盲目忌口



EB健康监测-皮肤

- 超过6个月持续不愈创面-皮肤活检+病理-明确良恶性
- EB痣-皮肤镜-初步明确良恶性



EB健康监测-系统受累

- 眼科检查：角膜、结膜
- 口腔科：牙齿健康（牙龈炎、龋齿、缺齿）
- 消化道：食道造影（尤其有吞咽困难-食管狭窄）、肝功能（白蛋白）、大便常规（消化道出血）
- 泌尿系统：肾功能、尿常规(感染、肾脏受累)。如果有小便不舒服-电解质，尿畸形红细胞，24小时尿蛋白，尿培养
- 血液系统：血常规（感染指标、血红蛋白-贫血指标）

THANKS

感谢您的观看！

