



国家儿童医学中心
复旦大学附属儿科医院

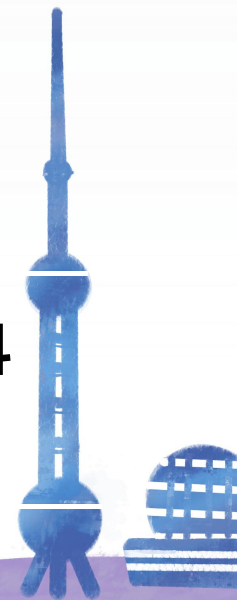
婴幼儿遗传性大疱表皮松解症

照顾要点与技巧

复旦大学附属儿科医院·新生儿科

袁皓

2023年11月



目录 CONTENTS

1

概 述

2

创面护理

3

包扎技巧

4

照顾要点



国家儿童医学中心
复旦大学附属儿科医院

❖ 分型

❖ 单纯型 (EBS)

是大疱性表皮松解症最常见的亚型，水疱位于基底层内或基底层上由KRT5或KRT14基因突变引起，根据临床表现，EBS分为3种主要类型。

- 局限型，即Weber - Cockayne型
- 中度型，即Kobner型
- 重度型，即Dowling - Meara 型。主要临床特征包括全身泛发水疱、掌跖（zhi）角化、甲营养不良及黏膜受累



❖ 分型

❖ 营养不良型EB (DEB)

- 临床表现严重程度相差较大，重型可导致严重残疾，轻型仅有指甲营养不良
- 皮疹可全身泛发并累及粘膜，或在摩擦部位出现
- 可为隐性遗传或显性遗传，隐性遗传较为严重
- 可出现指甲营养不良或完全脱失、粟粒疹、并指或茧状手、食道梗阻、贫血、发育不良等改变
- 患者夏重冬轻，部分患者可随年龄的增长好转或痊愈



❖ 分型

❖ 交界型EB (JEB)

- 临床表现严重程度相差较大，重型为致死性JEB，患儿多在生后一年死亡
- 皮疹全身泛发，皮肤和粘膜均严重受累
- 患儿可出现呼吸道梗阻、泌尿道梗阻、幽门梗阻、
- 指甲营养不良或完全脱失、脱发、牙釉质发育不良等改变
- 多数为隐性遗传

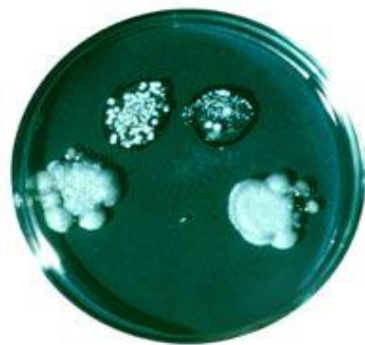


❖ 手卫生

手的细菌对照实验



未洗的手



漂洗的手（清水洗手）



洗净的手



❖ 手卫生

✦ 洗手的正确步骤



手心



交叉



手背



关节

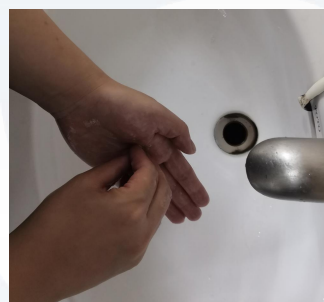


❖ 手卫生

✦ 洗手的正确步骤



大拇指



指尖



手腕

洗手的关键时刻：换药前、拆除敷料前、换药后



❖ 清创

	传统方法（棉球、纱布）	脉冲式冲洗法
适应症	浅表伤口	深度的伤口，如窦道及腔洞
清洗效果	清洗不彻底 造成细菌重新分布	清洁彻底 可去除部分坏死组织
疼痛评估	加剧疼痛	减轻疼痛
不良反应	机械性损伤，增加局部出血、增加感染、延迟伤口愈合	无



“正压脉冲” 冲洗



❖ 清 创

0.9%氯化钠溶液—适合无感染症状EB

普朗特 — 适合感染严重的EB，对抗多重耐药菌

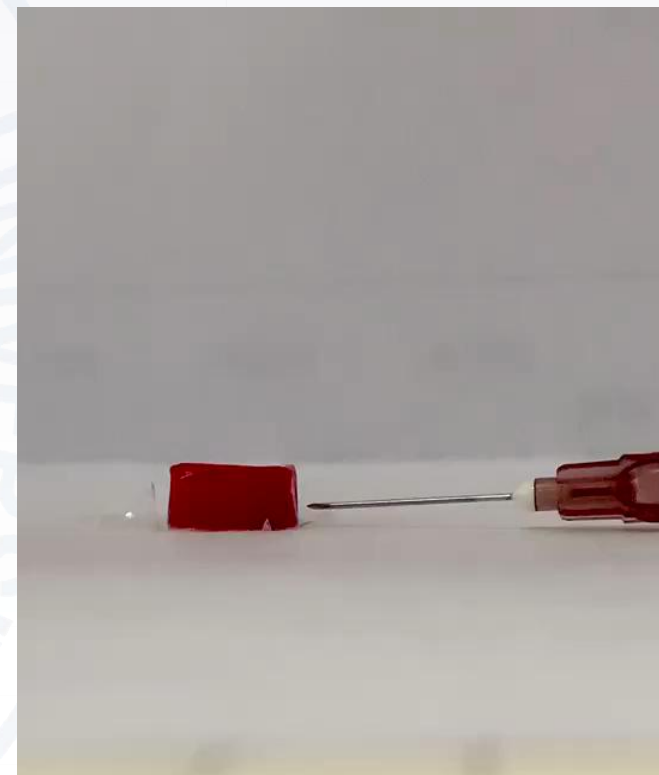
优势	普朗特®	生理盐水
去除和防止生物膜形成	✓	✗
预防感染	✓	✗
伤口闭合更快	✓	✗
降低气味	✓	✗
降低疼痛	✓	✗
可长期安全使用	✓	✓
成本效益高 - 可在首次打开后的8周内使用	✓	✗
对肉芽组织无抑制作用	✓	✓



❖ 清创

❖ 水疱管理

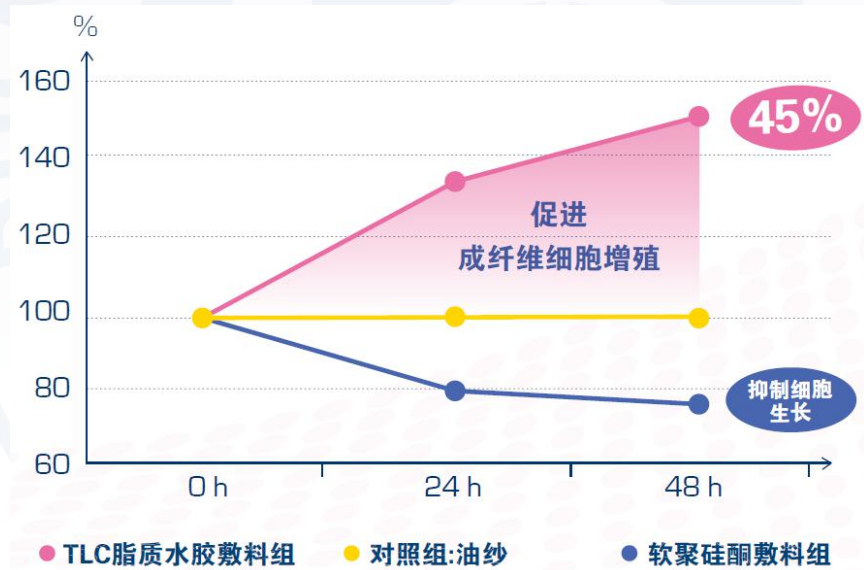
- > 1cm的水疱可用1ml空针“十字”对穿水疱
- 用剪刀剪破
- 无感染的疱皮予以保留，腐败的疱皮要彻底清除



❖ 敷料的选择 —— 一级敷料



优妥



促进纤维母细胞增殖，促进伤口修复

湿性伤口愈合环境、减少疼痛

预防伤口再次损伤，保护伤口

❖ 敷料的选择 —— 一级敷料



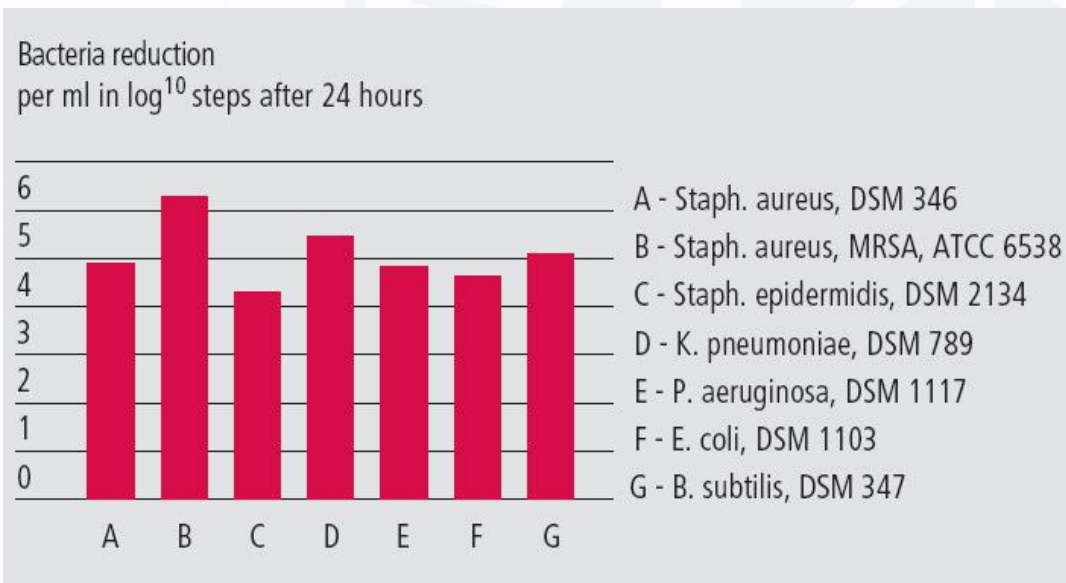
硫酸银

广谱抗菌活性
抗菌活性长达7天
湿性愈合环境
无痛无创换药
保护伤口周边皮肤
贴合伤口，可用于难包扎的部位
适用范围广泛
临床应用便捷

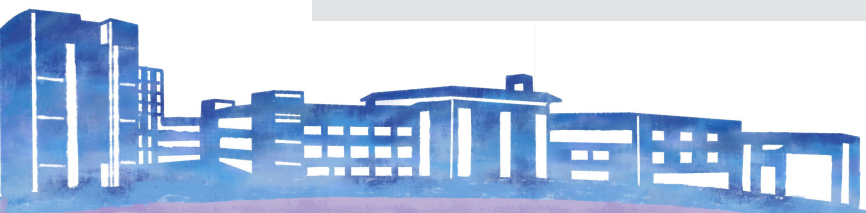


❖ 敷料的选择 —— 一级敷料

德湿银 —— 高效杀菌 不同系列的菌群全部有效



- A 金黄色葡萄球菌
- B 耐甲氧西林金黄色葡萄球菌
- C 表皮葡萄糖球菌
- D 克雷白肺炎杆菌
- E 绿脓杆菌
- F 大肠杆菌
- G 枯草杆菌



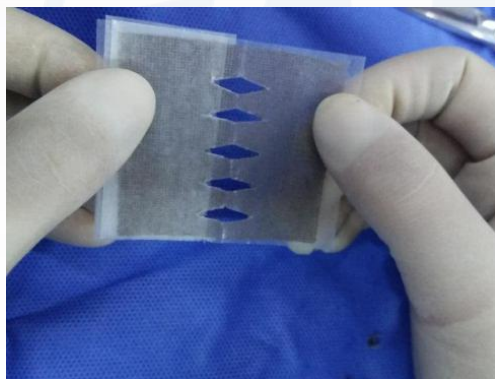
❖ 敷料的选择 —— 一级敷料

特性 Feature	优势 Advantage	利益 Benefit
甘油三酯浸润的轻薄结构	1. 不粘连伤口 2. 促进伤口愈合 3. 密切贴合各类伤口，深部伤口可填塞 4. 可任意剪裁 5. 可联合使用任何二层敷料	1. 无痛无损伤更换 2. 使用灵活方便 3. 经济节约



❖ 敷料的选择 —— 一级敷料

手指脚趾隔离技术——德湿银



对于手指和脚趾表皮缺损明显的，使用德湿银按手型或脚型剪五个缝隙，套在手或脚上，保持第一个手指或脚趾的扩展和每个手指或脚趾的分离

(注：3-4天必须更换，防止粘连出血)



❖ 敷料的选择 —— 一级敷料



亲水性纤维含银敷料

抗感染 —— 银敷料中的金属银接触伤口渗液的分泌物立即

释放银离子，发挥杀菌作用杀菌效果

吸收渗液 —— 高吸收性，形成胶状特性保持伤口湿润，

促进自体溶解清创；垂直吸收的特性，避免

伤口周围皮肤浸润，取出时不损伤伤口



❖ 敷料的选择 —— 一级敷料



亲水性纤维含银敷料



❖ 敷料的选择 — 二级敷料

软聚硅酮泡沫敷料：美皮康

聚氨酯背衬膜防水、透气、防菌

超级吸收层

无纺布层

软聚硅酮层

泡沫层



❖ 敷料的选择 — 二级敷料



美皮康泡沫敷料
(超薄型)



美皮康泡沫敷料
(有边型)

- ❖ 内层软聚硅酮减少换药时的疼痛与创伤，不粘连湿性伤口床，减少创周浸渍
- ❖ 中层吸收渗液，可以配合压力使用，舒适
- ❖ 外层透气、防水、隔离病菌
- ❖ 超薄型自粘性，顺应性好，柔软，可裁剪，可适用于身体的各个部位及皮脆弱的伤口，吸收少量的渗液
- ❖ 普通型能吸收少至中量的渗液，更加柔软舒适，可缓解外界的压力
- ❖ 有边型吸收中量至大量的渗液，有边固定，效果更佳，多层结构**有效分布压力及剪切力**，预防压力性损伤更效果突出



❖ 敷料的选择 —— 伤口包扎



弹性性自粘绷带



超弹性固位绷带

柔软
顺应性强
透气



❖ 伤口包扎 — 注意事项

- ❖ 保持包扎部位及敷料的清洁干燥
- ❖ 保持功能位
- ❖ 用力均匀，松紧适宜
- ❖ 包扎期间较强观察



❖ 伤口包扎

- ❖ 环形包扎法：用卷轴绷带在身体某一部位环绕数周，每周覆盖前一周，常用于包扎开始和结束



❖ 伤口包扎

- ❖ 螺旋包扎法：先将绷带以环形法缠绕数周，然后斜旋移动，每周压前周的 $\frac{1}{2}$ 或 $\frac{1}{3}$ ，常用于四肢和躯干



包扎技巧

❖ 伤口包扎

❖ “8”字形包扎法



❖ 伤口包扎

❖ 粘贴技巧



足跟



包扎技巧

❖ 伤口包扎

❖ 粘贴技巧



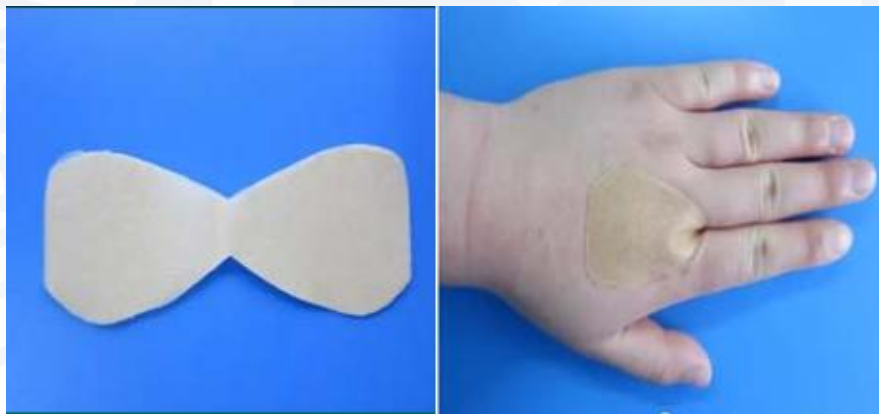
手指



包扎技巧

❖ 伤口包扎

❖ 粘贴技巧



单个指缝



包扎技巧

❖ 伤口包扎

❖ 粘贴技巧



多个指缝



❖ 日常护理

- ❖ 减少摩擦及受力
- ❖ 减少热刺激
- ❖ 预防水疱感染
- ❖ 避免继发损害



❖ 全身护理

❖ 预防感染

- 手卫生
- 换药时执行无菌操作
- 床单、包被、保持清洁



❖ 全身护理

✦ 皮肤护理

- 及时安抚、做好防护 —— 避免皮肤摩擦
- 保持皮肤清洁 —— 沐浴
- 避免使用胶布 —— 避免撕拉胶布损伤皮肤



❖ 全身护理

❖ 疼痛管理

- 口服葡萄糖、口服泰诺林（新生儿）
- 口服美林（婴幼儿）
- 体位疗法
- 音乐疗法
- 转移宝宝的注意力（玩具、动画片、VR等）



谢谢聆听



国家儿童医学中心
复旦大学附属儿科医院