

蝴蝶宝贝患者食道扩张手术记录

（上海新华医院版）

在手术台上吐出一大口血后，终于在无麻醉下完成了人生中第二个巨大的挑战，涓涓小溪虽未成大海，当我大口吞下两个鸡腿和十个馄饨时，28年来第一次感受到大河奔流的快感。或许我不是最勇敢的，但至少我成功了啊，而且还是无麻醉，所以为自己的决心默默点个赞。

———写于2021年5月28日
食道扩张手术后第三天

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。食道皮肤脆弱及狭窄是大疱表皮松解症的其中一项并发症。这是一个关系到我们自出生以后每一天三餐进食的大问题。而我作为营养不良型（简称RDEB）中症状十分严重的一名患者，从我有记忆以来，除了喝水以外，我平时吃任何东西都会感到吞咽困难。就算像面包、蛋饼这样柔软的东西，吞咽时都会感到强烈的摩擦感，以及喉咙的皮肤被拉拽向下的牵拉感，再加上EB患者特有的皮肤脆弱的体质，我的喉咙20多年来一直反复起疱溃烂，同时由于食道异常狭窄的原因，像普通米粒大小的物体，我都无法顺利吞咽，都会卡在喉咙。

从小到大，每次吃饭，看到别人面前香喷喷的大米饭，看到别人大口咀嚼着红烧肉、鸡腿，没几下就吞进肚里，我却只能眼馋着吞着口水，然后喝着我面前那碗煮了至少三个半小时的大米粥。只能吃完全煮烂并且不能存在任何韧性纤维的蔬菜或肉类。

夏天，看着别人爽快的将清凉可口的大块西瓜、香瓜、哈密瓜等连肉带籽大口吞下，以解渴消暑。我却只能用小勺子小心翼翼的从西瓜上刮下一点点肉，小心吞下。这些果肉，只要稍微粗一点，只要一不小心夹杂了一颗最小最小的白色籽粒都会让我噎住大半天，想吞吞不下，想吐吐不出的感受让我时常痛不欲生。

食道皮肤的脆弱让我永远无法吞咽硬质的固体食物，而食道的异常狭窄让我无法吞咽普通米粒大小及以上的任何食物。

28年来，还有最大的一个问题就是吃药。平时吃药时，无论多小的药丸，我都无法直接吞下。如果是固体药丸、固体药片，无论说明书上是否标明不能

碾碎，我都只能碾碎成粉末状，再用水送服，因为吃了总比不吃好。如果是胶囊，无论里面的药粒有多么苦，多么难吃，我都只能将胶囊外壳拔去再吞下。

今年二月份，我从蝴蝶宝贝关爱中心的推文中得知，上海新华医院首创无麻醉食道扩张技术给一位年仅十岁的蝴蝶宝贝小女孩成功实施了食道扩张手术。我抱着试一试的心态，在五月份前往新华医院问诊之后，迅速入院进行了食道扩张手术。这也是我人生中第二次手术，而且还是在无麻醉下进行，这对我来说也是一项很大的挑战。目前术后四个月（截至修改稿上传时，已过去一年零四个月）情况依旧良好。因此我决定依旧以一个患者的角度写下这份手术记录，以供有食道狭窄、吞咽困难的 EB 患者及家属做参考之用。

二、术前情况

1、食道狭窄

具体表现为连普通米粒大小的东西都无法吞咽，经常卡住、噎住，所以平时一直只能吃流质或半流质及柔软的食物。在我的记忆中，因连小拇指甲大小都没有的食物而噎住几小时的情况数不胜数。最长的一次，由于一小块鸡肉在喉咙中卡住了整整一天一夜，其间滴水未进。

注明：发生紧急食道阻塞时，可以根据如下方法进行自行缓解，或去医院进行治疗。口服贝他米松 0.1 至 0.2mg/kg/day，或几乎完全无法吞咽时，可以往喉咙里滴 0.2%的地塞米松磷酸钠 1mg/kg，持续两到三天，也可以滴相应剂量的强的松龙溶液。完全阻塞时，需要静脉滴激素。医院里可以使用吗啡缓解疼痛，还可以使用盐酸阿米替林缓解神经疼痛，0.3mg/kg/day。

2、喉部因摩擦而反复起疱、溃烂

由于食物的摩擦和阻塞，我相信有很多吞咽困难的 EB 患者会和我一样，从舌后根部直到颈部下端之间的食道经常会有水疱、血疱或破皮情况。在平时，我区别这三种情况的方法如下

① 如果是喝水或普通摩擦（不存在卡顿情况下）出现有水疱感时，吞咽有阻塞和压迫感，喝下一口水时会明显阻塞，并感到它流过喉部的时间变长了，但并没有剧烈的疼痛感，这时候一般是水疱。

② 如果是因为食物在喉部卡顿或噎住后导致起的水疱时，吞咽有强烈的压迫感，喝下一口水时会伴有沉重的疼痛感，并感觉水疱还在里面扩散，甚至整个喉咙一圈均有剧烈疼痛感，此时一般为血疱。

③ 如果无论是喝水或吃其他东西都感到有尖锐的疼痛感，但阻塞感并不大或感觉不到时，那这种情况就是破皮了。这在水疱或血疱破裂一至两天后，或因为吞咽尖锐的固体食物刺破皮肤时会发生，破皮后一般会持续七到十天后恢复正常。

以上判断均根据我以往经验所得。之所以平时我会去判断是哪种情况，是因为一旦确定了种类，便可以采取相应的措施，以达到最快恢复的目的。以下是我平时针对各种情况采取的措施

① 如果确定是水疱并感觉还很小，那此时立即停止进食和进水，原因是这样的小水疱一般还可以被吸收，停止进食和进水是为了避免再次压迫和扩散。

遇到这种情况，我一般三至四小时后再次尝试喝水，便会发现小水疱已经被吸收，当天进食时小心一点便可恢复正常，便避免破皮和溃烂等情况。如果确定是水疱，但发现时已经很大了，那么此时水疱一般很难被完全吸收。此时我的做法是进行多次小口喝水，并尝试缓慢打嗝，目的是为了让水疱从底部破裂，将水分充分挤出，一般我在尝试 20 至 30 分钟后会达到目的。

这样的水疱最终会不会导致溃烂很难说，以我的经验来看，大部分情况会导致溃烂。一般水疱的面积越大，溃烂的可能性也越大，但是这样的溃烂会比有血疱引起的溃烂恢复的更快，一般三到四天即可恢复。原因我认为是血疱伤口的皮肤部位已达到真皮层，通常来讲也就是更深，所以更难恢复。

② 如果确定是血疱，这种情况无论怎样处理，最终基本都会导致一个溃烂到恢复的过程。但同样为了避免扩散的更大，应先立即停止进食，等过段时间之后再尝试。

③ 如果确定是轻微破皮，这种情况除了吞咽时会有往伤口撒盐这样的刺痛感外，一般并不会影响进食。但需要注意的是，最好在一天一至二天里尽量吃软一点的食物，并且不要吃粘性比较强的食物，如像糯米制品等。因为粗糙、坚硬和有韧性、粘性的食物均会导致伤口加深或扩大。

***如果确认已经溃烂，那一般会经历这样一个过程：**

从破皮，刺痛感，到肿胀感，再到化脓粘液感，直至最后恢复正常。

破皮刺痛感，刺痛感一般发生在水疱或血疱等破裂后的一到两天内，此时吞咽时有刺痛感，但感觉并无阻塞感或阻塞感很轻微。

在接下来的一两天内，便会感到喉咙总有肿胀感，在吞咽时会感到喉咙变小了，平时能吃的许多东西都吃不下了，只能暂时吃软一点或流质食物。

在经历了肿胀感之后，紧接着是三天左右的化脓粘液感。在这段时期，喉咙会感到很浑浊，总感觉有许多粘液附浊，吐又吐不出。此时吃东西、喝水甚至吞口水时都会有阻塞、卡顿的现象发生，这几天是最难受的时期。建议在此期间吃流食或体积小、软一点的食物，目的是保证营养的同时不要出现严重的卡顿情况，以避免伤口加剧而延长恢复时间。

这整个过程一般会持续七到十天，严重的会更久一点。

我之所以把如何分辨以及本人的处理措施详细写下来，是因为一旦在发生喉咙起疱或破损这种突发情况时，年纪还小的病友很难能够清楚地将具体情况表达出来。实际上就算对已经是成年的病友来说，在这样的突发情况来临时，也会由于一时的不知道该怎么应对，或心急，又或因为剧烈的疼痛而沉默不语，在一旁的家属会更会因为心中焦急而手足无措，而且这种突发情况常常会出现在早晨喝水或吃早餐时，家属会因为担心如果孩子不吃东西，接下来这半天或一天会饿坏肚子，没有营养而感到矛盾。往往这时候家长或家属会更急切

的催促孩子快吃，结果也往往会导致情况恶化，甚至出现噎住或严重堵塞等情况。

我曾经在大一时最严重的一次，因噎住而导致喉咙整个一圈起了血疱，除了水和滑润的豆腐以外，吞咽不下任何东西，最后整整吃了 68 天的粥汤加豆腐之后才能勉强增加一些其他的软食，这次的经历让我至今记忆犹新。

因此在此郑重的提醒各位有吞咽困难症状的蝴蝶宝贝及家属，当面临这种突发状况时，冷静面对，家属切勿急躁，催促进食，及时判断清楚处于何种情况类型，最好暂时停止进食，并根据当时情况采取对应措施。我相信对于像我这样比较严重的 EB 患者来说，喉咙起疱阻塞已经是常态，而且通常情况下并不会选择就医。因为说实在的，医生在这方面并帮不了太大的忙，所以如果每次都能及时找准对策，就能更早一天恢复正常进食。

三、在其他医院就诊时遇到的难题或无法解决的问题。

这么多年来，我曾不止一次的在当地或其他省市医院寻求过解决食道扩张的办法，但都不能如愿，原因无非是以下 3 点：

1、EB 患者中吞咽有困难的，往往同时会有张口受限这个问题，而医院常规的喉部食道检查需要从口腔中进入，因此无法操作。

2、食道扩张手术虽然有从口腔或鼻腔中进入两种选择，但就算是许多三甲医院的医生，通常常规熟练的也都是从口腔中进入的操作。而且由于 EB 患者脆弱的皮肤体质，医生即使擅长从鼻腔中操作，也往往不敢接受 EB 患者，因此无法接受手术的挑战。

3、食道扩张手术一般需要局部麻醉。而麻醉对于 EB 患者来说又是一个难以解决的问题，因此会导致手术无法实施。

而很不幸的是，在我身上这三个问题同时存在，所以食道狭窄这个难题之前一直无法得到有效解决。在看到中心的推文后，我尝试着挂了新华医院俞炬明主任的号，向他说明了我的情况。

俞医生告诉我，他做手术时是从鼻腔中进入的，用的是球囊扩张，并表示就算我的皮肤脆弱，他也会尽力尝试的。我十分欣喜，在中心梦竹姐的联系下，通过与李明医生和陈付英医生的帮助和评估下，在医院护士长的安排下，我迅速住进了皮肤科病区。

经过两天的住院常规检查，在 2021 年 5 月 26 日上午进行了无麻醉下食道扩张手术。

四、手术记录

因手术全过程本人均处于清醒状态，因此我将用自己的描述代替专业的医学术语，记录下手术整个过程。

11:45，我进入手术室并平躺在手术台。医生将一根电子纤维喉镜从我鼻腔中缓缓插入，该纤维电子喉镜的形状十分像一根细铁丝，但其实是一根中空的软导管，导管直径只有接近 2mm。在导管进入我的喉部食道后，医生开始从中空的导管中释放造影液体，并让我做不断的吞咽。液体无特殊味道，吞咽时就感觉到导管的存在，有轻微的异物感。经过导管从上往下试探，医生通过电子屏幕确认我的食道在上下两部分各有一处狭窄点，而这两处也正是我平时吃东西时经常卡顿或噎住的地方。术后得知，最狭窄的地方仅 0.7cm 和 0.9cm。而正常人的食道直径均在 2-3cm。

在确认探测完毕以后，医生告诉我接下来会将一个球囊通过导管进入我的食道，然后我便看到黄色的球囊在捏扁后附着在软导管外壁，并缓缓由鼻腔进入喉部食道。此时的球囊处于未充气状态，看起来就好像是一个被完全捏扁的气球紧贴在导管上。在球囊进入鼻腔时，鼻腔中有微微异物填充感，但并不疼，可以忍受。在球囊进入食道到达狭窄点时，医生告诉我扩张手术即将开始，扩张时会有点疼，要忍耐一下。

紧接着上部狭窄点的扩张开始，球囊开始迅速充气扩大，疼痛感袭来，此时的感觉就好像平时吃东西时整个喉咙起了血疱，并迅速破裂，然后破皮。这时候我因为紧张加上疼痛，呕吐感强烈，但医生告诉我不能吐，于是我将其全部咽了回去。紧接着我又进行了下部狭窄点的扩张，过程中想要呕吐的冲动全部被强行压制了回去。在最后，手术终于确定完成，并且医生完成了检查确认，宣布手术完成，将电子纤维镜和球囊从鼻腔中缓慢取出。我终于忍不住了，一大口鲜血和一些破皮的粘膜组织随之吐在了手术台上。

当时我的心情是十分激动的，因为我知道这一口鲜血代表着我人生中第二次手术挑战又成功了。手术全过程只用了 20 分钟左右。走出手术室时，医生告诉我，两小时后可以喝水，四小时后可以尝试可以喝牛奶、稀饭等一些流食。当天最好只吃一些软一点的食物，第二天包我能大口吞鸡腿。当时我口上答应着，但心里其实并不太相信。

五、术后三天状况

回到病房我感觉喉咙吞口水时疼痛感很强，除了有些肿以外，好像因扩张而破损的粘膜都或上或下的粘连在一起，比平时自己吃东西起疱破皮后的感觉更疼一些，但依旧可以忍耐。在半个小时后，护士将地塞米松溶液分成数次注入我口中，让我缓缓吞下，并告诉我会连用三天。地塞米松有消肿止疼的功效。在上文我提到过，如果平时吃东西噎住，长时间不能吞下或吐出时，可以去医院让医生滴几滴地塞米松溶液。

在两小时后我尝试喝水，但感觉肿胀和阻塞感更强。粘膜，粘液好像成团混在一起，我甚至担心食道是不是更狭窄了，但其实只是术后的正常反应。两小时后大概是肿胀最严重的时期，所以才会有这种感觉。

四小时后，我除了喝水以外开始尝试喝些牛奶。感觉比两小时前稍微好了一些。

六小时后，我吃下了一个水蒸蛋加一盒牛奶。

在晚上八点多，因为还有些饿，我又吃下了半份水蒸蛋。至此，我第一天的饮食完毕。

第二天，医生来病房视察我的情况，他告诉我，我的食道的两处狭窄点已经从原来的1cm不到均扩张到了1.6cm。

由于我20多年来食道长期的反复破裂和结痂，狭窄处的皮肤纤维化和硬化程度比较严重，所以这次扩张到1.6cm已经是最大限度。虽然没有到达正常人的水平，但一般的食物已经可以吞下。医生让我今天就可以试着吞一些鸡肉、红烧肉等等了。但因为EB患者本身皮肤的脆弱性，一些坚硬的固体食物还是要避免直接吞咽，以免损伤皮肤。

当然，依旧由于记忆性生长的原因。我们的喉咙很可能也会和双手粘连一样。过段时间便依旧恢复狭窄的状态，一般术后一个月时很可能导致狭窄再次发生，并可以察觉出来。所以医生嘱咐我一旦发现有吞咽困难、阻塞的情况，立即来医院再做一次扩张，并告诉我下次扩张会更快，并且应该一次性可以扩张到2cm及以上。

于是当天中午，我依照医生的嘱咐大着胆子尝试着吞了一口没有完全嚼碎的鸡腿与包子中的肉末，这两样东西在以前曾带给我过十分恐怖的记忆，所以之前我是万万不敢吞下没有完全嚼碎的鸡肉和肉末的。

那天我想反正在医院，大不了噎住了之后再去做一次手术台，再插一次纤维喉镜，把它弄出来。于是我怀着忐忑的心情先吞下了肉包子中的一小块肉末。出人意料的是，肉末并没有像以前那样在喉部卡住，而是很顺利的通过了食道，直接吞进了肚子。我欣喜若狂，一连大口吞下了两个半的肉包子。

终于，28年来，我第一次体验到了吞咽时真正通畅的快感。

术后第三天，喉部肿胀感和阻塞感明显消失，疼痛感相较前两天轻了许多，吞咽时只感觉得到如平时普通破皮时的轻微摩擦刺痛感。于是中午我就顺利办理了出院手续。

补充说明：关于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。对于食道来说，它长期处于狭窄的状态。因此，术后它依旧想保持之前的狭窄状态，所以它会根据它曾经的原记忆进行生长。不过，食道进行记忆性生长的进程因人而异。有些人会生长的缓慢一些，而有些人会生长的较快一些。据我了解，有些人术后两年后才会又开始变得狭窄。而有些儿童甚至在术后一星期左右又恢复完全狭窄状态。

六、术后调理恢复及目前状况

在以前，喉咙如果起疱破皮然后溃烂时，一般也需要七至十天缓慢恢复。这次手术后，喉部食道由于扩张后粘膜完全破裂受损，而且因为我有两处狭窄点，所以受损的面积就更大了。在前半个月里，在就餐时，我依旧选择软食或流食，只轻微尝试吞咽一些稍大的半固体颗粒状食物，比如稍大一些的肉末，没有完全咀嚼的桃子块等等。

在半个月里，吞咽的通畅感一直在增加，偶尔一下子吃的食物多了一些后，会感觉到轻微的肿胀感，但第二天就会恢复正常。吞咽后破皮的刺痛感在这段时间里依旧存在，但感觉得出来在好转。

在接下来的半个月里，也就是术后第三、第四周，破坏破损的皮肤应该差不多长好的缘故，吞咽时破皮时的刺痛感基本消失。但是这个时候因为刚长出的皮肤也还很嫩的原因，吞咽时常会感到像以前那样起了一个水疱的感觉。不过不同的是，轻微的起疱并不会对接下来吞咽食物有多大的影响，不再像以前一样，一旦起了小的水疱，就只能被迫停止进食。

这很大程度是由于食道扩大了的原因，吞下去的食物不再像以前一样必须摩擦到食道壁后才下去，现在中间的空间增大了，许多食物通过时甚至不用碰到食道壁就自然下去了。

在这两周内，虽然依旧会感觉反复起一些小水疱，但实际不会影响后续进食，并且肿胀和阻塞感日渐消失。因此我能够尝试吞咽一些肌肉纤维没怎么被破坏的食物，如鸡肉，猪肉等。也就是俗称的不怎么嫩的，没有煮的很烂的肉，这在以前我是从来不敢想象的。在此前，如果不小心吞下一块很小的，纤维状的瘦肉，我就会被噎得死去活来好几个小时。

在术后一个月，我感觉喉部、食道因手术创伤带来的各种疼痛感、肿胀感全部消失，平时吞咽很顺畅，也不会起水疱了，并且可以吞下一些较小的胶囊或药丸。

我在前面说过，在手术以前，无论多小的胶囊和药丸，我都必须拔除胶囊外壳或碾碎后才能吞下，所以这一改变带来的益处是前所未有的，不过毕竟我目前的食道只扩张到了 1.6cm，而且因为记性生长和新生皮肤带来的空间填充，此时我喉部食道的实际直径肯定是小于手术时的 1.6cm 的。因此一般直径大于 1.2cm 的胶囊和药丸，那时我都没有尝试吞咽过。

在平时进食时，目测直径大于 1cm 的食物，我也尽量不直接吞咽，或再嚼碎一点然后吞咽。

最后，有一点需要值得注意的，也是住院期间，陈付英医生反复嘱咐我的。平常人在做完食道扩张并完全恢复后确实任何东西都可以吞咽，但由于 EB 患者皮肤本身十分脆弱的原因，比较坚硬的食物最好不要吞咽，平时进食还是要尽量保持吃一些较软的食物。

对于这一点这几个月来我也深有体会，有时候不注意时吞下一些例如比较夹生一点的栗子、胡萝卜块、花菜茎梗等的时候，就算食物本身的体积很小，喉部、食道也会感到强烈的刺痛感，因此普通人食用的菜肴熟度对我们来说依旧是无法吞咽的。

但就算是如此，这次手术对我日常吃喝方面的体验和质量有了很大的提升，以前我永远无法尝试的食物，现在可以一饱口福了，以前吃饭时对每一口食物都如临大敌，战战兢兢，提心吊胆的状态也得到了释放。

在写下这份记录时，已经是术后四个月了（截止上传时已是一年零四个月），目前食道状况依旧良好，没有回复狭窄的现状和趋势，并且由于食道的改善，能摄入的营养更加充分和全面了，我的体重也增长了不少。所以就算最终避免不了再次恢复狭窄的这个趋势，有一天依旧需要再做一次扩张手术，甚至多次，我也依旧满怀信心。并且我相信再次面对手术时，我会更加坦然。

而且更值得庆幸的是，平时吃药的难题也大大得到了改善。目前任何胶囊的直径在 1.5cm 及以下的药丸（见文末图），我都能轻松地用水送服，这是以前 28 年来从未敢想象的。

同时固体片状药片或粒状药片在直径不超过 1cm 的情况下，我也可以大胆吞下而不感到任何摩擦。但固体片状或粒状药片直径超过 1cm 时，吞下后，喉咙食道会感到有较强的摩擦感，因此我在尝试过一次后，从未再次尝试。

毕竟 EB 患者本身极其脆弱的皮肤如医生所说就摆在那里，所以在这一点上，大疱表皮松解症本身未被完全治愈前，是无法被克服的。

七、最后总结说明

至此，这份食道狭窄相关于手术记录也到了尾声。我希望这份记录，同样可以对有食道狭窄困扰的 EB 患者及其家属有所帮助。希望有更多的蝴蝶宝贝可以通过食道扩张手术改善生活质量和身体状况。

由于大疱表皮松解症本身的原因，眼睛的结角膜炎也是 EB 的一个并发症之一。而很不幸的是，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，导致我目前的眼睛十分畏惧电磁光，而无法直接面对手机、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 9 月 8 日
修改并上传于 2022 年 9 月
大疱表皮松解症患者沈渝



图为目前我能够吞下的药丸大小，图中所有胶囊直径均小于 1.5cm，因此我可以顺利吞下，而在此前 28 年里，就算是如左侧那样是世界上最小的胶囊药丸或药片我都如法直接吞下。