



儿童遗传性大疱表皮松解症 护理及MDT诊疗协作

国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院
陈劼 ET



01 遗传性大疱表皮松解症 (EB) 概述

遗传性大疱性表皮松解症 — 罕见的遗传性皮肤病

- 遗传性大疱性表皮松解症 (Hereditary Epidermolysis Bullosa, EB) 是一组以皮肤脆性增加、轻微摩擦或外伤即可导致皮肤或黏膜水疱、糜烂为共同特点的遗传性皮肤病。患者皮肤极为脆弱，易起疱溃破，反复发作，终生相伴，一旦护理不当则迁延不愈，易形成慢性伤口
- 美国国家数据库报道 EB 的新生儿发病率约为 2/10 万，患病率约为 1/10 万，男女发病率基本相同。我国尚未见 EB 流行病学报道。这种疾病终身不愈，**还没有特效药，患者生活质量多取决于皮肤伤口护理**
- 2018 年 5 月，国家卫生健康委员会、科技部、工信部、国家药监局、国家中医药管理局等五部委联合发布《第一批罕见病目录》，纳入罕见病共 121 种，EB 位列第 39 位。
- 截至 2022 年 12 月 31 日，上海蜡蝶宝贝关爱中心登记在册，我国共有 1246 名患者，其中上海 41 名



患者需求

EB 患者共病管理是医护和患者都迫切需要的病程管理环节

敷料，药膏，纱布陪伴着他们的日常 ...



- 全身皮肤伤口问题
- 有些类型会出现口腔黏膜水疱或溃疡，造成吞咽困难和声音嘶哑；
- 有些患者会出现食道狭窄、假性并指、营养不良等问题；
- 部分亚型患者晚期可伴发鳞状细胞癌

患者需求

多学科诊疗需求

根据 EB 的临床分型及日常照护水平的差异，患者往往同时面临多学科的诊疗护理需求，诸如：

专业诊断 → 伤口护理 → 疼痛控制 → 疼痛管理 → 营养支持 → 遗传咨询 → 外科手术干预 → 社会心理支持

经过多中心调研发现，我国目前 EB 医疗护理资源可及性极差，除北上广等医疗发达地区，容易误诊或被引导放弃治疗，极度缺乏专业伤口照护，患者及其家庭生活生活质量不佳。

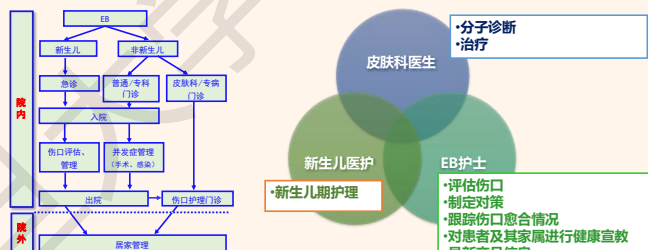


急性期 慢性期 良好的日常照护带来的差别

2020.5.30

EB 就诊

- 生后即可发现，入院后收治于新生儿病房或监护室
- 满月后，门诊就诊随访，学习和处理创面问题



皮肤科医生

- 分子诊断
- 治疗

新生儿医护

- 新生儿期护理

EB 护士

- 评估伤口
- 制定对策
- 跟踪伤口愈合情况
- 对患者及其家属进行健康宣教
- 最新产品信息

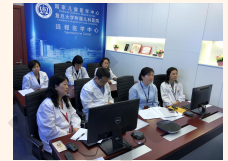
正确皮肤护理和时间、金钱投入带来改变

- 曾经引发社会关注的“卫生纸男孩”和“保鲜膜”男孩，用卫生纸或保鲜膜包扎伤口，导致感染，引起伤口恶化
- 如果能够学会正确的护理方法，使用到适宜的产品，这些娇嫩的蝴蝶宝贝们每天换药时间能够缩短，疼痛将大大减轻
- 右图的4岁蝴蝶宝贝，正确护理后皮肤状况大为改观

费用类型	总人均费用(元)	占比(%)
门诊	7330	14.1
住院	3309	6.4
院外	38932	74.7
家庭医疗费用	2512	4.9
合计	52103	100

2017年EB多学科团队的雏形

多学科专业	负责人	参与人员	参与内容	目前门诊时间
伤口护理门诊	陈勤	杨建玲、马丽霞、张兰	创面护理、皮肤护理	每周四下午、周一上午
分子诊断中心	吴冰冰		诊断和提供实验室检测试剂的分型(包括免疫荧光等)、诊断报告、咨询指导	
皮肤科	王梅慧	叶莹、袁丽敏	诊断、治疗	周一-周六
眼科			角膜溃疡、溃疡	
口腔科			基础治疗	
心理科			开具止痛药物	
血液科	钱晓文		基础治疗、骨髓移植	
感染科			创面及全身感染	
消化内外科			胃肠道、便秘问题	
骨科	王达辉		分型(腿)手术	
其他		营养师、康复、社工		



02 EB患儿皮肤伤口护理

基于护理视角的以儿童为中心的 EB伤口管理

关键点:

1. 预防和治疗儿科患者的疼痛和焦虑
2. 防止表皮起泡和剥离
3. 在彻底评估患者和伤口后进行清洁清创
4. 根据患者伤口的特殊需要选择适应的敷料

关键点1:

预防和治疗儿科患者的疼痛和焦虑

对疼痛的重视

- 移除敷料、清洗、清创、包扎
- 有证据表明新生儿对疼痛高度敏感，新生儿期对疼痛管理不善将导致其一生性格高度敏感
- 疼痛评估
- 药物镇痛: 提前30分钟-1小时口服糖水、使用止痛剂
- 非药物镇痛: 游戏治疗, 转移注意力
- 洗澡: 洗液+石蜡油+生理盐水



疼痛管理

EB患者的处理疼痛的方法包括预防和治疗。预防策略包括但不限于：

- 保护性无创伤敷料的使用，避免创伤
- 创伤易发区域的填充物
- 从有张力的水泡中释放液体，避免水泡扩张
- 避免粘合剂敷料或皮肤粘合剂产品
- 在水中去除敷料以使表面水合并限制去除时引起的摩擦
- 治疗皮肤感染

- 使用的床和座位表面要柔软
- 服装和鞋子改装
- 覆盖开放区域
- 防止局部感染
- 在更换敷料之前，请使用洗手液
- 认知行为疗法：在较大的孩子身上使用比较有效，较小的孩子可以转移他的注意力



关键点2：

预防起泡和剥离

TIPS:

- 棉质、丝质的衣物
- 缓慢移除衣服、绷带、敷料
- 杜绝黏胶
- 使用非粘性敷料
- 准备黏胶祛除剂
- 绷带包扎
- 大量使用润肤剂



! IMPORTANT!



MOISTURISER CREAM/OIL
Apply to the skin to help reduce itching. Do not apply on open wounds



BANDAGE NETTING

Use bandage netting to hold the dressings in place. Do not use tape!



住院期间

- **腕带管理：**格外小心地使用，理想情况下应戴在防护性敷料或绷带外面
- **避免不当使用黏胶敷料，**准备黏胶祛除剂，确保安全移除可能不小心贴上的任何敷料，胶带或监测贴纸。
- **小心移动患者：**如果可能，应润滑手套



住院期间

- **皮肤：**可能存在水泡和溃疡，应尽可能将敷料留在原处。如果必须要去除敷料，则可以使用保鲜膜作为皮肤的临时覆盖物
- **备皮：**避免摩擦皮肤。可以将消毒液倒在四肢上并拍干，或者将消毒棉签放在皮肤上，轻轻向下按压，然后拿掉
- **静脉输液：**应保护导管下方的皮肤免受外伤，使用美畅®，薄型美皮康®或类似的非粘性敷料



留置针

- 主要使用美皮贴固定留置针
 - 粘性刚好
- 美皮贴裁剪方法
- 导管从交叉处引出
- 撕掉一面保护膜，贴皮肤
- 外面的保护膜保留
 - 贴医院的保护膜
- 美皮贴可保留 3-7天
 - 更换留置针时换新的美皮贴



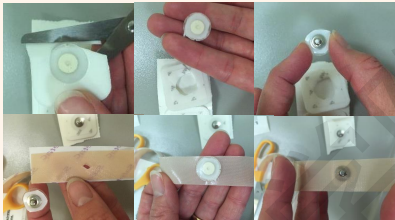
PICC导管

- 导管出口周围皮肤消毒
- 取合适大小的有边薄型美皮康，中间剪开，套在导管上，然后贴在皮肤上
- 美皮康外面再贴胶带
- 可以用于固定 PICC，但不适合固定一般的留置针，因为美皮康不透明，看不到留置针是否有渗液。



住院期间

- **血氧饱和度监控**: 指甲和手的畸形很常见，因此可能无法使用手指探头。可能需要使用耳垂探头
- **血压**: 在袖带下垫 2 到 3 层柔软的填充物
- **心电监护**: 去掉粘性部分并用美泰克胶带固定，患者术后自己移除
- **接触的所有设备均已恰当铺垫和润滑**



关键点3:

在彻底评估患者和伤口后进行清洁清创

TIME 术前快速支持工具

人群 病人、健康状态和伤口

风险评估，了解患者基础疾病和伤口可能影响愈合的因素。识别伤口愈合障碍，制定预防和干预策略。多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

目的 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

内容 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

背景 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

应用 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

证据 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

实施 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

评估 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

更新 多学科团队、非正式指南、促进病人整体护理

ME

E: 评估和重新评估伤口治疗和管理策略

评估: 在每次换药时评估伤口愈合。如果伤口没有愈合，则重新进行 A、B、C 中的评估。必须可改变治疗策略。

感染与微生物的数量和毒力直接相关

$$\text{感染} = \frac{\text{微生物数量} \times \text{毒力}}{\text{宿主抵抗力}}$$



清洁

- 生理盐水和无菌注射水都是新生儿和儿童常用的伤口清洗液
- 伤口清洁是使用流体/凝胶去除松散的伤口碎屑和敷料残留物的过程 (NATVNS, 2012)
- 会阴部完整的皮肤部位和肛门、生殖道区域可用肥皂水、生理盐水或者伤口清洁剂清洗。避免使用含有可能刺激伤口周围皮肤的化学物质 (阅读产品说明)
- 清洗时动作应轻柔, 避免造成表皮损伤和二次损伤
- 有助于管理微生物负荷

- 产品: 清创胶、聚六亚甲基双胍凝胶



清创

- 伤口的清创处理既降低了创面的细菌负荷, 又促进了白细胞和巨噬细胞的释放以开始炎症反应过程, 最终使得成纤维细胞聚集以及胶原蛋白沉积
 - 手术清创
 - 自溶清创
 - 第一手经验发现, 自溶清创是儿科和新生儿创伤的理想选择

处理水疱

那, 小水疱呢?

大水疱=大伤口! 看到水疱后, 立即将其戳破。清洁和清除碎屑/坏死组织有助于减少伤口中的细菌并促进伤口愈合。

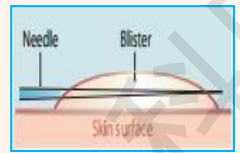
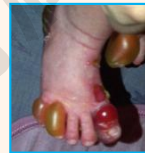


- 预先准备好所有合适尺寸和用量的敷料, 以缩短敷料更换时间。



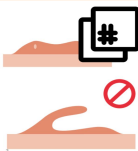
提前准备好患者敷料: 软硅酮泡沫、凡士林、润肤霜、抗菌霜、纱布、管状绷带、空针和培养拭子

处理水疱



处理水疱

保留未感染的疱皮

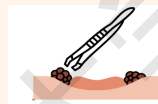


- 用柔软的干净的布垫在水疱上以保护伤口
- 疱顶应留在水疱上以保护伤口



处理水疱是护理 EB 的关键问题之一。建议使用无菌针头或干净的剪刀刺破水疱。孔应该在水疱的最低点, 以便重力可以帮助排出液体。然后用干净的纱布轻轻地压疮壁以排干液体。目的是防止水疱扩散, 并留出足够大的开口以阻止水疱重新密封和重新鼓胀。如果可能的话, 应保持水疱的顶部完好无损, 以保护下面的皮肤 - 皮肤是伤口愈合最好的敷料。请勿移除疱顶, 因为这会引起额外的痛苦, 并产生暴露区域。有些人喜欢用注射器吸掉水疱中的液体, 这也完全可以。

处理水疱





- 清除开放性伤口周围的死皮



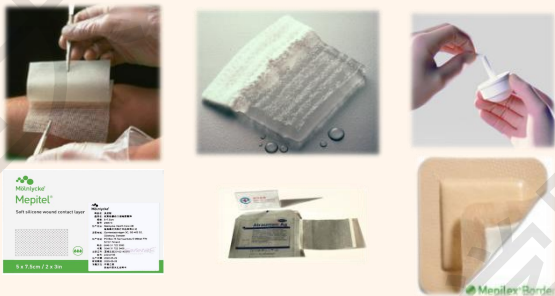
关键点4:

根据患者伤口的特殊需要选择适应的敷料

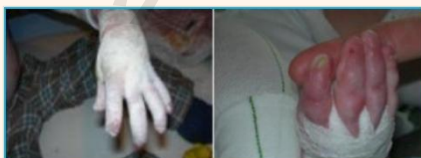
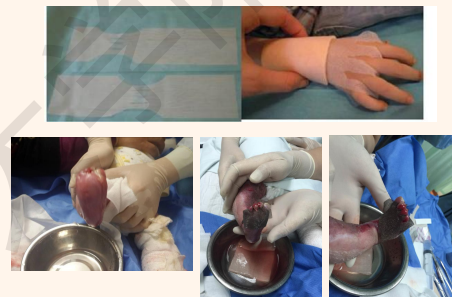
儿科敷料选择

- 藻酸盐敷料/羧甲基纤维素
- 泡沫
- 水胶体 
- 水凝胶
- 脂质水胶体/硅酮敷料
- 皮肤保护膜
- PHMB (聚六甲基双胍)
- 银 (严重疔疮伤口或有临床感染迹象, 儿童连续使用不超过 2-4周)
- 薄膜敷料 
- 蜂蜜

- ✓ 洗澡
- ✓ 更换敷料的时候, 应该一侧换好后再换另一侧
- ✓ 选择无粘性敷料

接触层敷料**伤口护理**

- ✦ 将接触层敷料裁剪后粘贴在伤口表面, 范围超过边缘 2cm, 再以无边型泡沫敷料覆盖, 绷带固定
- ✦ 手足指趾破溃处分指包裹后戴上无菌柔软小手套, 注意足趾单个包裹, 避免粘连融合
- ✦ 根据渗出情况每 2-3天换药一次

**假性并指的管理****足趾融合**

EB 导致慢性伤口的原因

- 微生物负荷高、感染
- 皮肤坏疽形成，出现腐肉
- 慢性伤口有大量碱性渗出，浸渍伤口也会迁延不愈
- 出现**细菌生物膜**会抑制伤口愈合
- EB 患者的慢性伤口边缘多角化过度，出现干壳样分泌物，这些死亡的组织会阻止上皮细胞边缘移行
- 压力和摩擦力
- 使用不恰当的伤口护理产品
- 贫血、营养不良会降低伤口愈合能力
- 疼痛
- 瘙痒引起的抓挠



创面周围皮肤管理

- 慢性伤口分泌物可能对皮肤有腐蚀性，会造成新伤口，根据渗出程度选择合适的敷料极为重要
- 选取的敷料应该能吸收渗液并把潮气锁在敷料内部
- 合理的敷料更换频率对保护创周也很重要
- 有些敷料使用初期会使创面渗出增多，需要增加敷料更换频率（如 Ferris 公司的 PolyMem®）
- 更换敷料时需要认真清除创周皮肤上的创面渗液
- 在脆弱皮肤区域特别是疤痕区加用衬垫避免继发皮损

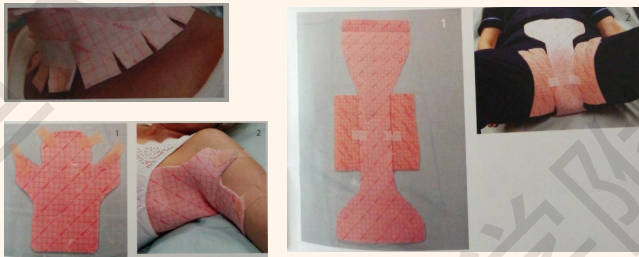
敷料选择：单纯型 EB

- 目的：预防感染、降低水疱区域的温度，保护皮肤免受损伤

局限性和泛化性单纯型 EB

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
软硅胶	美反黏®	惠尼克	伤口接触层	不应用于 DM 型患者
黏质胶体	优拓®	优格	伤口接触层	特别潮湿的伤口不适用（无法保持）
泡沫	美反康®/美反康薄型®/Mepilex® Transfer	惠尼克	保护	热相关水疱。如有必要，可以使用 Mepitac（软纤维胶布）固定美反康
水凝胶	INTRASITE™ Conformable	施乐斯	降温、减痛	不要让敷料完全干燥
水凝胶片	ActiFormCool®	Activa Healthcare	降温、减痛	报道过异常的疼痛反应。使用前请让水充分挥发长时间。
生物合成纤维胶体	Suprasorb® X	Activa Healthcare	降温、减痛	使用前应在室温下固定干燥。干燥后会收缩所以用在指头上时要小心
有边敷料	美反康有边®/美反康有边薄型®/ALLEVYN® Gentle Border/ALLEVYN® Lite/Advansorb Silflon/Upotel® Duo Border	惠尼克	保护	去垢时可能需要使用溶剂/胶去剂。如 Apesol® (CelaMed®) 或 PaelEasy® (CD Medical)
粉	玉米淀粉	无牌产品	吸收水疱后应用	不要在开放伤口上或尿布区域使用玉米粉，容易变成玉米糊

*表格源自 Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.



敷料选择：单纯型 EB

EBS-DM

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议
黏质胶体	优拓®	优格	伤口接触层	用在愈合天下防止粘连，确保没有褶皱，否则会引起水疱
聚合物膜	保愈美® (PolyMem®)	Ferris	出生即有水疱	需要在敷料边缘垫亲水性纤维保护皮肤。用于婴儿时，敷料渗透后马上更换，防止体温过低
亲水性纤维	AQUACEL®	康德德	敷料边缘保护	用水或生理盐水移除

敷料选择：交界型 EB

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	更换时间
水凝胶泡沫纱布	INTRASITE™ Conformable	施乐斯	降温的水疱、新生儿和婴儿	新生儿有体温过低的危险。特别潮湿时可同时局部使用阿司匹林	每天更换或干燥时接触层
亲水性纤维	AQUACEL®	康德德	特别潮湿的伤口	轻柔弹出或干燥伤口	每 3-4 天更换或干燥时接触层
黏质胶体	优拓®	优格	伤口接触层	特别潮湿的伤口	每 3-4 天更换
软硅胶	美反黏®/美反康薄型®/Mepilex® Transfer	惠尼克	保护、吸收	使用软硅胶前伤口接触层时前向中间增加向中间	取决于伤口情况和患者/护理人员的良好
聚合物膜	保愈美® (PolyMem®)	Ferris	急性性伤口	硅酮的胶体膜有可能粘太强了	取决于渗出的量。经常用指垫保护伤口周围的皮肤。强烈的摩擦不一定引起感染。难以固定在垂直表面
软硅胶泡沫	美反黏®/美反康薄型®/Mepilex® Transfer	惠尼克	保护、吸收	直接接触伤口可能粘连。可以使用无创伤口接触层	取决于渗出的量和患者/护理人员的良好
超量吸收的软硅胶泡沫	Cutimed® Silflon®	BSN medical	保护、吸收、大量渗出	可能超量吸收吸收层	取决于渗出的量

*表格源自 Denyer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.

敷料选择：交界型EB

- 该类患儿出生时可发生大面积皮肤缺失，需要使用敷料覆盖，但需要保护好敷料边缘的皮肤，重点在于管理慢性伤口以及过度增生的肉芽组织，Herlitz交界型EB的婴幼儿裸露的甲床、脐带和尿布区域创伤特别难处理。局部涂抹强效激素类药膏能明显阻止肉芽组织过度增生，促进愈合
- 有经验报道，软硅胶网能加剧肉芽组织增生，甚至增生的组织会穿过网孔长到敷料外面
- 一旦伤口愈合，考虑到可能的损害即不再使用敷料
- 可以用白凡士林和液体石蜡 一比一混合后涂抹，外加柔软无缝布料保护皮肤

敷料选择：营养不良型EB

- DEB 的护理必须考虑避免严重微生物定植和感染，保护皮肤不受摩擦、避免挛缩和减轻瘙痒症状
- 经常要大量使用敷料，应该尽量裁剪成较大的尺寸，避免小块儿敷料对接处发生水疱
- 可能会有大量渗出，需要加以控制以防止皮肤浸渍或渗漏
- 体表容易散发异味

敷料选择：DEB

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
软硅胶	美皮贴® ADAPFIC TOUCH® Siliflex®	康尼克 Systagenix Advancia Medical	潮湿伤口	长期使用使用有罕见的硅凝胶导致的痒痒 Siliflex: 对敏感的皮肤而言可能粘性太强了	取决于伤口及患者和患者的喜好, 可保留 4 天
凝胶胶体	优格®	优格	潮湿伤口, 干燥伤口及保护脆弱愈合区域, 有肉芽增生和肿胀软化组织	基于固定 (如垂直表面)	取决于伤口是否感染和患者的喜好, 可保留 4 天
软硅胶泡沫	美皮康® 美皮康薄型® Mepilex® Transfer	康尼克	压伤、吸收 少量渗出 把渗出物转移到外层, 需要更换的地方如手和脸、躯干	过热 可能需要贴在无创伤口接触层外, 如皮肤或伤口	渗透后更换
超薄吸收敷料	CuLine® Silitec®	BSS medical	吸收大量渗出	可能和超薄吸收材料粘附	渗透后更换
泡沫	ALLEVYN™ Orogel®	施乐辉 优格	吸收和保护	初期需要贴在无创伤口接触层外	渗透后更换
聚合物膜	保妥美® (FoliWound®)	Ferris	需要清创时 慢性伤口	避免用于大孩子和成人, 去腐时可能需要使用药物用黏剂去除以建立敷料层 在特别脆弱部位上需要贴在无创伤口接触层外。	渗透后更换, 尽量轻柔直至渗出减少

超薄吸收敷料	Sorbion Sorbion Sachet 50 Flivanorb® Curea P10 Myliporb®	Sma® B&B Healthcare	UK Healthcare	大量渗出的伤口	功能前直, 贴在无创伤口接触层外 (软硅胶网或凝胶胶体)	透湿后更换
透湿敷料	美皮康有边型 / 有边薄型 ALLEVYN™ Gentle Border / Border Lite	康尼克	施乐辉	黏附的伤口, 慢性遗传和轻度创面	去除时可能需使用药物用黏剂去除剂 (避免撕脱皮肤, 在特别脆弱部位上需要贴在无创伤口接触层外, 对粘性渗出吸收能力弱)	取决于个人选择, 可保留 4 天

*表格改编自 Dozjer J. Wound management for children with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin 2010; 28: 257-264.

敷料选择：Kindler综合症

敷料类型	品牌	制造商	指征/功能	禁忌/建议	保留时间
软硅胶	美皮贴® ADAPFIC TOUCH® Siliflex®	康尼克 Systagenix Advancia Medical	潮湿伤口 潮湿/干燥伤口 潮湿伤口	Siliflex: 对敏感的皮肤而言可能粘性太强了	新生儿可保留 4 天, 大孩子和成人不太需要敷料, 如果使用的话根据患者的喜好更换
凝胶胶体	优格®	优格	潮湿/干燥伤口	垂直表面上难于固定	同上
软硅胶泡沫	美皮康® / 美皮康薄型® Mepilex® Transfer	康尼克	吸收渗出并保护	必要时用于新生儿的伤口	同上
黏边敷料	美皮康有边型 / 有边薄型 ALLEVYN™ Gentle Border Advantorb Siliflo®	康尼克 施乐辉 Advancia Medical	黏边的伤口	避免用于大孩子和成人, 去腐时可能需要使用药物用黏剂去除以建立敷料层 在特别脆弱部位上需要贴在无创伤口接触层外。	同上

- 戳破水疱对婴幼儿很重要
- 早年使用高系数防晒霜对皮肤保护极为重要

居家健康教育TIPS

- 孩子的皮肤接触面选择无粘性敷料或低粘性技术，用一次性尿布
- 大量使用皮肤保湿剂以减少摩擦力，减少水疱形成
- 日常使用低摩擦的抗菌床单
- 在皮肤上不直接贴敷布，有机硅医用黏胶去除剂 (SMAR)，应用于意外涂抹的胶布或敷料/衣服粘在伤口上。如果没有SMAR，液体和白色软石蜡等部分有助于无创伤去除
- 敷料选择原则：结合皮肤科指导，结合孩子生长发育及活动需要
- 指导家长学会每日检查皮肤伤口及水疱管理，一旦发现水疱，及时刺破引流，避免扩大，持续监测伤口感染情况
- 有感染征象，一定要及时就医



提前准备好患者敷料：软硅酮泡沫、凡士林、润肤霜、抗菌霜、纱布、管状绷带、空针和培养拭子

如何抱宝宝：一只手放在头后面，另一只手放在臀部后面

给宝宝洗澡也有助于无创伤地去敷料，漂洗在水中



使用软聚硅酮敷料和薄聚氨酯软硅酮泡沫进行伤口护理



- 出血性水疱的处理
- 软硅酮树脂泡沫专门用于手部敷料修剪
- 手部敷料用于分开手指，防止早期指间融合

推荐意见	推荐强度	证据等级
EB是一种终身疾病，需要专家的干预和考虑，以尽量减少并发症，提高生活质量。理想情况下，管理应该由一个多学科团队在一个专门的中心进行	D	4
在严重EB病例中，个人的治愈能力可能会受到营养不良、贫血、瘙痒和疼痛的影响，应该得到适当的治疗	D	4
仔细的皮肤和伤口评估应定期进行。管理策略必须基于 EB类型和伤口特征	D	4
非粘性敷料应用于防止进一步发痛，皮肤和伤口床损伤	D	4
EB患者和他们的照护者是管理他们疾病的专家，他们的参与是最重要的	D	4
伤口管理策略的选择应在疗效、患者选择和生活质量与成本效益之间取得平衡	D	3, 4
照顾EB患者的医务人员必须接受特定治疗护理技术的培训，以避免发生进一步的伤害	D	4
水疱不是自限性的，完整的水疱应该切开并排水	D	4
EB伤口管理必须解决严重定植、感染和继发性损伤等问题	D	4
应尽一切努力治疗 EB中出现的严重疼痛，从而尽量减少抓痒，以免导致进一步的皮肤损伤	C	2-4
硅胶敷用黏胶去除剂 (SMARS) 应在去除粘性敷料或衣物时使用	D	3, 4
为了保证足够的营养和优化慢性伤口愈合，严重 EB可能具有肠内喂养指征	D	4
最佳的疼痛管理对所有 EB患者都至关重要，包括药物和非药物干预	D	4
当需要外科手术或干预防措施时，需要采取适宜的麻醉和手术方案，以使皮肤损伤最小化并保护气道	D	4
伤口床准备 (wound bed preparation, WBP) 的原则适用于 EB患者的伤口，特别是已经变成慢性的伤口	D	4
重度 EB患者发生鳞状细胞癌 (squamous cell carcinoma, SCC) 的风险较高。定期监测是必要的，对可疑区域进行活检的指征可以放宽。	D	4



遗传性大疱表皮松懈症患儿皮肤关爱项目

03 EB MDT

2023年5月24日我院开设我国首个 EB MDT项目

- 面对 EB 患儿的支持，尝试性地开展，提升 EB 患儿的依从性
- 在我院皮肤科和儿科专业 EB 护理、疼痛管理、整合式诊疗
- 截止 2023 年 8 月，首次，感染科会诊，EB MDT 经过很大差距，尤其



ra 的大力支持，多学科需

渐治疗、专

务等多

数最多。

趾手术咨询 2

服务咨询 5

管理模式仍有

需不断完善。



范“言”—2023年5月24日

性别：女 年龄：2岁3个月 体重：12kg 身高：不评

基本情况：出生后即发生伴皮肤糜烂，曾行特冲液灌洗。表皮剥伤口重

重。1月时行基因检测。2处基因突变，分别来自父亲母亲。其姐姐5岁发病

1 处基因突变。从 1 岁开始，颈部腹股沟有淋巴结肿大，未行检查。今年 4.2-4.9

一周期间每日傍晚出现发热 37.7-37.8℃。腹泻，大便不成形。眼睑肿，支

原体阳性。CRP 13-23。CT 检查无明显异常。当时口服头孢治疗。4.19 出现高

热 39.4℃。4.23 起至苏州儿童医院门诊治疗静脉输注头孢类药，中性粒细胞

不高，嗜酸性粒细胞增高 10000 以上 4.26 起体温升高，伤口面积扩大，颈部伤口

尤其明显。表现为分泌物增多。4.30 入住苏州儿童医院皮肤科，输注头孢

体温继续波动，可自行降温。治疗用美罗培南，替林丙球，3 天微量激素治疗，

未做血培养。伤口分泌物培养未见菌群。大便培养有白色念珠菌。目前体温

37.7℃。大便 1 次/天。苏州儿童医院医生建议将病情可出院。胃镜检查。身高

体重曲线正常范围。根据家长提供的照片，面部皮肤糜烂。口腔上方结痂伤口。

面部。耳部伤口基本愈合，颈部伤口分泌物增多，指甲痒痒。主诉伤口感染。

皮肤科

瘙痒严重，酮康唑芬每晚 1mg qn口服；静脉输注葡萄糖酸钙，3ml ivgtt，每天一次，连续 5天。推荐达必妥注射控制瘙痒，遵医嘱给药。

感染科

继续关注血常规、血沉、降钙素、G试验、自身抗体、免疫球蛋白、过敏原、寄生虫检测。建议进行血培养病原学检查；脓液部位细菌培养加细菌涂片；停用全身抗生素治疗，改用局部抗生素治疗，如百多邦、立思丁。

免疫科

免疫反应尚可，考虑新冠引起自身免疫改变，预防口腔、消化道黏膜慢性炎症。

护理

保持伤口清洁，注意洗澡，每次清洗后，健康皮肤涂润肤剂，如益肤达、液体石蜡+凡士林），伤口部位美皮康覆盖。建议颈部伤口给予银离子敷料+美肤，弹性绷带外固定，指导包扎技巧，保护关节区域皮肤。



多学科协作模式

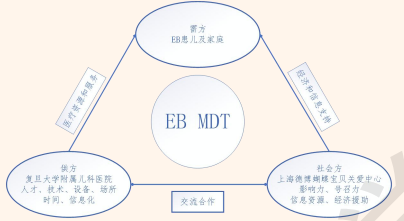
EB MDT 专业团队由牵头专家（主要专科专家）、参与专家（相关专科专家）、团队秘书组成，每周预约开诊，根据患者需要提前确定所需科室及专家，确保 MDT 讨论定时、定点、定人顺利开展。

- 牵头专家：**
 - 具备专业性、多学科思维、权威性和号召力，主要负责引领和协调团队、协调多学科合作、跨部门沟通以及提供专业意见等。
- 参与专家：**
 - 职称要求在副主任医师及以上。
 - EB 伤口护理团队成员由高职称伤口治疗师牵头，均为伤口护理专科护士。
 - 具有丰富的疾病诊疗护理经验和专业知识
 - 主要负责评估和分析患者信息、提供学科专业知识、参与病例讨论、提供治疗建议、与其他学科合作以及持续专业发展。
- 团队秘书：**
 - 在该研究生兼职，主要负责安排 MDT 病例讨论会、收集病人资料、准备必要的设备设施、负责撰写 MDT 病例讨论会的会议纪要、追踪 MDT 治疗方案的落实情况和执行效果。
- 团队管理：**
 - 整个MDT 团队由门诊办公室直接管理，严格遵守下发的各项管理规定，包括团队建设、收费标准、质量考核、绩效管理等等。



临床诊疗资源整合机制

EB MDT 门诊依托于复旦大学附属儿科医院优质医疗资源（供方），借助上海德博蝴蝶宝贝关爱中心在 EB 患者群体中的影响力（社会方），共同为 EB 患者及家庭提供“一站式”诊疗护理服务（需方），形成了“医院-患者-社会”三方协同的特色 MDT 诊疗护理平台。



EB MDT 服务模式

- EB MDT 诊疗服务申请**
 - ✓ 专科门诊或者护理门诊根据患者病情需要推荐 EB MDT 服务或者患者主动要求申请 MDT 服务
 - ✓ 患者申请后由团队秘书初审患者病历资料，查漏补缺，保证病例质量
 - ✓ 符合条件的病例发布到 EB MDT 工作群，供相关专家在线查阅和审查
 - ✓ 由门诊办公室专人负责协调专家参加
- EB MDT 诊疗服务过程及意见落实**
 - ✓ 每两周预约开诊
 - ✓ 初次诊疗服务项目
 - ✓ 复诊诊疗服务项目
- 病例随访和诊疗效果评估**
 - ✓ 建立 EB MDT 病例数据库
 - ✓ 团队秘书负责对 EB 患者开展定期随访，及时了解患者的治疗、愈后情况以及患者满意度等
 - ✓ 结合病历资料和随访记录评估患者诊疗效果。



我们的目标 KFC

Knowledge

专业人员提供专业诊疗和护理

Feeling

共情并对接 EB 患者的皮肤伤口照护需求

Communication

探索医院-居家服务路径和沟通协作机制

让EB患儿获得整合、适宜、精细的专业指导



Thank you

敬请批评指正

童真的皮肤 · 童真的爱

复旦大学附属儿科医院 陈秋