

• 疑难个案 •

(文章编号) 1007-0893(2022)15-0134-03

DOI: 10.16458/j.cnki.1007-0893.2022.15.040

1 例营养不良性大疱性表皮松解症患者的护理

张冬梅 朱镇森 李国鹿 刘绍恺 谭晶 王鹏 朱雄翔*

(南方医科大学深圳医院, 广东 深圳 518100)

[摘要] 营养不良性大疱性表皮松解症 (DEB) 是一种临床罕见异质性的遗传性疾病, 其特点是皮肤和黏膜极其脆弱, 表现为不间断的皮肤水疱, 并演变成慢性伤口、炎症和纤维化, 严重者可继发手和脚畸形及上皮癌变, 其治疗难度大, 护理难度高。南方医科大学深圳医院于 2021 年 9 月收治 1 例 DEB 患者, 在清创手术、创面封闭式负压引流术 (VSD) 及植皮术治疗的基础上, 通过加强围手术期病室环境管理、管道护理、营养护理及皮肤护理等措施, 现患者已康复出院。由于该病临床罕见, 其相应的护理经验在国内鲜有报道, 现将护理体会总结如下, 以为同行提供该病种患者围手术期护理的经验。

[关键词] 营养不良性大疱性表皮松解症; 围手术期护理; 皮肤护理

[中图分类号] R 473.75 [文献标识码] B

Nursing Care of One Patient with Dystrophic Epidermolysis Bullosa

ZHANG Dong-mei, ZHU Zhen-sen, LI Guo-lu, LIU Shao kai, TAN Jing, WANG Peng, ZHU Xiong-xiang*

(Shenzhen Hospital of Southern Medical University, Guangdong Shenzhen 518100)

[Abstract] Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) is a rare clinical heterogeneity of hereditary disease, its characteristic is extremely fragile skin and mucosa, characterized by continuous skin blisters, and turned into a chronic wounds, inflammation, and fibrosis, severe cases can be secondary to the hand and foot deformity and epithelial cancer, its treatment is difficult, high difficulty of nursing. A patient with DEB was admitted to Shenzhen Hospital of Southern Medical University in September 2021. On the basis of debridement surgery, vacuum sealing drainage (VSD) and skin grafting, the patient has recovered and been discharged from hospital by strengthening perioperative environment management, pipeline nursing, nutritional nursing and skin care. Due to the rarity of this disease, its corresponding nursing experience is rarely reported in China. The nursing experience is summarized as follows, in order to provide colleagues with perioperative nursing experience of patients with this disease.

[Keywords] Dystrophic epidermolysis bullosa; Perioperative care; Skin care

1 病例介绍

患者, 男, 38 岁, 30 余年前患营养不良性大疱性表皮松解症 (dystrophic epidermolysis bullosa, DEB), 双小腿皮肤脆弱溃烂伴肢端畸形, 现症状逐渐加重, 为求进一步诊治而入院。预防接种史: 按国家计划进行接种; 既往史: 近年因 DEB 导致食管狭窄, 于 2020 年 2 月行食管扩张术; 主要症状: 双下肢散在大小不一疱疹, 疣状斑块、红色斑痕、色素沉着及糜烂, 部分创面黄色痂皮覆盖, 其中右下肢胫前创面基底增厚 (见封三图 1A、B); 入院时生命体征: 体温 36.5 °C、心率 74 ~ 79 次 · min⁻¹、呼吸频率 18 ~ 20 次 · min⁻¹、血压 116/67 mmHg (1 mmHg ≈ 0.133 kPa); 专科情况: 患者基础性日常生活活动 (basic activities of daily living, BADL) 评分为 100 分, Caprini

血栓风险评分为 0 分; 辅助检查示: 患者血小板、血红蛋白下降, 各感染指标上升; 治疗措施: 予全麻下气管插管行伤口、感染创面切除性清创术、创面封闭式负压引流 (见封三图 1C、D)。术后 24 h 创面封闭式负压引流术 (vacuum sealing drainage, VSD) 的引流管引流量为 77 mL, 为血性液体, 予止血, 抗感染, 营养支持、持续 VSD 引流, 特殊皮肤护理。术后 12 d (见封三图 1E、F) 仍见少量血性液体, 予行皮肤和皮下的病损组织局部切除术 + 伤口、感染创面的切除性清创术 + 创面 VSD + 皮片取皮术 + 下肢植皮术; 术后予止血、抗感染、营养支持、持续 VSD 引流及疼痛护理; 术后 1 d 患者右侧臀部外侧取皮区予无菌敷料覆盖, 可见少量陈旧性渗血。患者术后恢复可, 无并发症发生, 于入院 32 d 后好转出院。

[收稿日期] 2022-06-18

[作者简介] 张冬梅, 女, 副主任护师, 主要从事临床护理工作。

[*通信作者] 朱雄翔 (E-mail: 1035332027@qq.com; Tel: 13538019875)

2 病情护理评估动态

按照维果茨基的“动态评估”理论^[1]，在患者住院期间，动态评估患者的生活自理能力、疼痛症状、压疮风险、跌倒风险、营养不良风险、静脉血栓栓塞风险及导管脱落的风险，见表 1。

表 1 患者自入院至术后的动态护理评估

日期	Barthel 自理能力	Braden 压力性风险评估	Stratify 跌倒风险	NRS	营养风险评估	VTE 风险评估	导管脱落评估
2021/9/25	100 分 (完全自理)	23 分	1 分 (低风险)	1 分	3 分 (存在营养风险)	低危	0 分 (轻度风险)
2021/9/27	45 分 (部分不能自理)	19 分	2 分麻醉精神药 (高风险)	2 分	0 分 (无营养风险)	低危	7 分 (中度风险)
2021/9/28	65 分 (极少部分不能自理)	19 分	2 分麻醉精神药 (高风险)	2 分	1 分 (无营养风险)	中危	0 分 (轻度风险)
2021/10/7	60 分 (部分不能自理)	19 分	2 分麻醉精神药 (高风险)	2 分	0 分 (无营养风险)	低危	0 分 (轻度风险)
2021/10/11	15 分 (生活完全不能自理)	18 分	2 分麻醉精神药 (高风险)	3 分	0 分 (无营养风险)	低危	8 分 (高度风险)
2021/10/12	45 分 (部分不能自理)	16 分	2 分麻醉精神药 (高风险)	2 分	0 分 (无营养风险)	低危	0 分 (轻度风险)

注：NRS—疼痛数字评价量表；VTE—静脉血栓栓塞。

3 护 理

3.1 术前护理

该个案主要从术前评估、术前相关知识指导、术后配合事项指导、病情观察及舒适护理 5 个方面介绍护理经验。(1) 术前评估：DEB 是一组临床罕见的异质性遗传性疾病^[2]，患者长期受疾病的负面影响，护士主要通过深入交谈与观察法全面了解患者术前心理状态，制定个体化的心理舒缓措施，同时加强情感支持，鼓励患者家属参与治疗过程。(2) 术前相关知识指导：以马斯洛需要层次理论^[3]为指导对患者进行术前健康宣教，使患者及家属了解手术的部位、名称、手术过程、手术中需要使用到的仪器设备及手术室路线等，并指导患者术前自身准备，饮食准备及陪护准备。(3) 术后配合事项指导：在皮肤护理中，术后创面持续 VSD 是关键^[4]，在术前向患者介绍 VSD 的原理及作用，以提高患者术后引流管保持持续通畅和引流管日常维护的配合度。(4) 病情观察：做好术前各皮准备，观察患者生命体征变化，异常情况及时上报。(5) 疼痛及睡眠护理：通过疼痛数字评价量表 (numerical rating scale, NRS) 动态评估患者的疼痛症状、创造适宜的病房环境，遵医嘱给药等措施，减轻患者的疼痛症状，并保证患者有充足的睡眠。

3.2 术后护理

3.2.1 清创术后 (1) 体位护理和饮食指导：术后患者采用去枕平卧体位 6 h，并给患者吸氧及心电监护，头偏向一侧，麻醉清醒后 6 h，给予高蛋白、高热量、高维生素饮食，予抗炎、止血治疗。(2) VSD 负压引流管的观察及护理：VSD 引流目的是创面封闭，隔离外界污染，同时引流出渗血渗液，将负压控制在 80 mmHg，并连接负压引流管持续吸引，引流管妥善固定，保持引流管通畅^[4]。密切观察并详细记录引流液的颜色、性质和量，检查引流管有无扭曲、受压和脱落。(3) 营养支持和饮食护理：术后 1~3 d 指导患者合理进食，从流质、半流

质饮食过渡，如早期进食米汤、牛奶防止胃肠道黏膜粘连。并对患者进行营养知识评估，加强支持治疗饮食，指导患者每日进食足够营养物质以满足机体需要。(4) 疼痛预防和处理：采用转移注意力的方法，如听音乐、看电视等；若出现中度以上疼痛，立即报告医生，遵医嘱使用止痛药物。

3.2.2 皮瓣移植术后 皮瓣移植术后护理的关键在于皮瓣和创面护理，(1) 术后体位、营养支持和饮食同清创术后基础护理一致，予抗炎、止血，止痛治疗。

(2) 皮瓣移植术后 VSD 的负压控制在 80 mmHg，应用 VSD 的目的是确保移植的皮瓣与创面紧密结合，加强创面愈合，同时引流出伤口渗血渗液，管道按常规术后引流管护理规范护理，密切观察并详细记录引流液的颜色、性质和量。(3) 疼痛护理及预防：由于皮瓣移植手术创面大，疼痛覆盖面大，术后予 0.9% 氯化钠注射液 50 mL + 盐酸曲马多注射液 0.1 g + 地佐辛注射液 5 mg 组液，以 4 mL · h⁻¹ 持续静脉泵入止痛，密切观察止痛药物反应及患者感受。(4) 移植皮瓣血液循环的观察：渗血渗液多说明创面有活动性出血，为防止创面受压，定时更换体位；重视保暖，将病室温度设置为 25~28 °C，保持湿度为 50%~70%，并用 60 W 的红外线灯照射患处，保持皮瓣局部环境温度高于 25 °C^[5]。遵医嘱静滴扩血管及抗凝药物；经处理皮瓣局部血液循环改善，皮瓣成活。

(5) 取皮区的护理：健侧卧位或侧卧位交替进行，防止创面受压，同时保持创面局部干燥，防止皮肤表面有条件致病菌 (如绿脓杆菌) 繁殖。(6) 敷料更换：由于患者皮肤比较敏感，为了进一步减少伤口感染的风险，选择不会对邻近皮肤造成损伤的抗菌敷料来护理患者创面。

3.3 防感染护理

观察患者的生命体征 (每 4~6 h 测量体温 1 次、若发现有异常，酌情增加次数) 及实验室检查结果 (白细胞计数、中性粒细胞比率、单核细胞比率等) 预防与

控制感染；密切观察伤口渗液情况，如发现硬结、异常压痛、红肿、渗液及时处理；同时加强环境消毒管理，保持床单位清洁干燥，如有潮湿污物时及时更换；换药时严格无菌操作防止交叉感染^[6]。

3.4 疼痛护理

及时评估记录患者疼痛情况与生命体征。指导患者采取舒适体位，教会患者减轻疼痛的技巧：（1）拉马泽呼吸减痛法^[7]；（2）注意力转移法。耐心听取患者诉求，及时对患者提出的问题作出解释；保持环境安静舒适，进行各项检查或操作动作熟练轻柔，避免粗暴，以减少对疼痛的刺激；对患者进行疼痛评分，若评分显示疼痛程度为中度及以上，则及时报告医生，遵医嘱给予药物止痛。

3.5 营养支持

患者既往有食管扩张术病史，营养风险评估结果显示营养指标下降，指导患者饮食规律、食物种类搭配合理，以高蛋白、高维生素易消化的流质食物为主，维持水电解质酸碱平衡。少量多餐，多喝水，多食鸡蛋、瘦肉、新鲜蔬菜水果等，忌海鲜、避免过烫、辛辣、油腻食物对食道黏膜刺激。增加菜式的种类和样式，促进患者的食欲，增强营养。定期予营养风险评估，密切关注患者营养指标。

3.6 心理舒缓

由于患者病程久，病情反复，容易出现心理问题。护士应及时观察患者心理状态变化（如表情，身体反应，及是否有矛盾和威胁性语言等），结合患者心理状态变化给予情感支持，使用平实的语言进行个体化的心理舒缓。（1）建立良好护患关系：通过同理心、鼓励、热情问候、眼神交流、认真倾听和为患者留出空间，有助于护士与患者之间建立关系，有助于心理舒缓的成功。（2）增加患者信心：向患者说明手术的先进性，并同患者分享治愈成功的案例，增强患者的治疗信心。（3）加强环境建设：给患者创造一个轻松自在的住院环境，减少治疗操作噪音，增加助睡眠的轻音乐，帮助患者放松心情。（4）鼓励家属多陪伴患者，给予情感支持。（5）参与正念类^[8]的积极心理训练，通过有意识、不予评判地将注意力集中于当下的方式，引导患者自我觉察、自我接纳。

3.7 出院指导及延续护理

（1）制定功能锻炼计划：根据患者皮肤脆弱、疼痛、关节挛缩和疲劳状态等症状制定个体化的、渐进式的家庭锻炼计划，并纳入日常生活。鼓励患者参与一定的家

庭和社会活动，以重新适应生活和环境。（2）营养指导：DEB患者宜清淡饮食，多吃一些新鲜的水果和蔬菜，高纤维食物保证大便通畅，适合软质或流质食物，补充多种维生素和微量元素，补充高热量、优质蛋白、高维生素、容易吸收和消化的食物。同时建议患者要定期营养随访，加强自身营养管理，戒烟限酒。（3）药物指导及不良反应观察。（4）告知患者定期回访的时间及地点。

4 小结

DEB患者皮肤表皮脆弱，创伤引起的水泡和长期难以愈合的伤口，增加了感染的几率。皮肤纤维化及侵略性皮肤癌变是患者的主要致死病因^[9]。如何在应用新技术治疗的同时，减少机械刺激，给予积极的抗感染治疗、营养补充以及适当的皮肤护理和定期监测，对DEB伤口修复尤为重要^[10]。DEB临床治疗难度大，护理工作量大，对护理质量要求高。本研究通过总结本科室收治的1例DEB治疗护理经验，期望从术前护理、术后护理、及出院延续性护理三个环节为同行提供借鉴经验。

〔参考文献〕

- 柴林姗. 维果茨基的“动态评估”理论及其现实意义(J). 幼儿教育研究, 2016, 2(1): 25-28.
- 陈劼, 吕军, 周迎春, 等. 遗传性大疱性表皮松解症367例问卷调查(J). 中华皮肤科杂志, 2020, 53(2): 136-138.
- 汪亚飞, 南安超, 谢红娟. 以马斯洛需要层次论为指导的干预对白内障手术患者自我感受负担、生活质量的影响(J). 中国健康心理学杂志, 2021, 29(8): 1158-1163.
- Arshad MA, Ayub MR, Zil-E-Ali A, et al. Presentation of Pleural Effusion and Dilated Cardiomyopathy in a case of Dystrophic Epidermolysis Bullosa (J). Journal of the Pakistan Medical Association, 2019, 70(6): 1106-1109.
- 姜毅, 侯新琳, 李昕, 等. 新生儿遗传性营养不良性大疱性表皮松解症基因诊断1例(J). 北京大学学报(医学版), 2013, 45(2): 202-206.
- 罗卫, 陈栋, 赵广. 胫前型营养不良性大疱性表皮松解症1例(J). 临床皮肤科杂志, 2007, 36(9): 587.
- 黄婉崧. 分娩球护理联合拉马泽呼吸法应用于初产妇分娩的效果观察(J). 护理实践与研究, 2016, 13(4): 62-63.
- 唐果, 孙惠, 陈雅欣, 等. 正念训练干预对带状疱疹患者神经痛的效果观察(J). 中国病案, 2022, 23(7): 106-108.
- 侯英萍. 营养不良性大疱性表皮松解症并发皮肤鳞状细胞癌的研究进展(J). 天津医药, 2010, 38(3): 252-254.
- 抑制糖代谢可缓解获得性大疱性类天疱疮样表皮松解症(J). 中华烧伤与创面修复杂志, 2022, 38(6): 511.