

遺傳性水皰症 (II)

由於 EB 可能影響到身體健康及成長，須要父母及醫事人員共同合作，才能達到理想的療效。對嚴重的 EB，在新生兒期更要像照顧大面積燙傷的病人一樣給予全面的護理照顧。雖然主要的護理工作大多數會落到病童的父母或家人的肩上，然而，所有與之相關的人員包括病人的醫師(皮膚科醫師、小兒科醫師、家醫科醫師、牙醫、胃腸科醫師、整型醫師)、護士、營養師、心理師、社工人員、遺傳諮詢師、老師及親人等。

到近年來，有關 EB 的研究雖然已有很長足的進展，但目前為止，醫學研究尚未找治療 EB 的方法，但適當的醫療照護，可減輕或避免一些併發症，小孩能順利成長。整體而言，治療上的重點在於

- (1) 保護皮膚、指甲、黏膜、減少外來的傷害。
- (2) 傷口護理，預防感染，促進傷口早日癒合。
- (3) 維持足夠而均衡的營養。
- (4) 儘量減輕肢體的變形或關節的攣縮。
- (5) 提供病人及家人的心理支持
- (6) 藥物治療以減少水皰發生，抑制癢感以減少搔抓。

1.如何保護皮膚

由於 EB 病人的皮膚相當脆弱，局部輕微的磨擦及外傷即可造成水皰或破皮，所以接觸這些人的皮膚或抱 EB 的嬰幼兒要很小心翼翼地。居住的環境應保持涼爽，不要過熱，皮膚應適度地塗潤濕劑，以減低磨擦力。病人坐臥的床鋪及坐椅應相當的柔軟，可以用水床，或加棉、羊毛墊。衣著應用柔軟的布料，樣式應簡單以減少皮膚之磨傷。嬰兒的手、足應套上手套及襪子，以免局部受傷或傷到身體其他部位。EB 的嬰幼兒盡量不要穿尿布，若須穿尿布則須注意保持乾爽。

幼兒期其實活動性高，易跌倒擦撞，所以 EB 的幼兒穿著應特別保護手肘、膝、小腿等。儘量隨時穿鞋襪保護足及趾甲，並要注意鞋子的尺寸要合適，鞋底要柔軟，以免足部起皰，或趾甲受傷。應儘量穿長袖、長褲的衣服，除了避免擦傷以外，也可減少蚊蟲叮咬引起的抓傷。若是黏膜也會起皰者，則飲食方面應注意避免粗糙、硬、太乾、太燙、或辛辣的食物，吃東西宜小口，避免吃得太急或太大口，傷到咽部或食道。

2.傷口的照顧及避免感染

表皮一旦有傷口發生，就有機會發生感染，特別是嚴重的 EB 病人，傷口又大又多，不易護理，加上病人本身的營養狀態及抵抗力也較差，傷口不易癒合，更是成為細菌的溫床。傷口應保持乾淨以避免感染。至少每天在洗澡後作一次傷口的護理。

(1). 很髒、分泌物多、發炎性傷口

可以用生理食鹽水，高錳酸鉀水稀釋 1/5000-1/10000，或含鋁鹽的 Burow 氏藥水稀釋成 1/50-1/100 來作冷敷，以清潔傷口，降低發炎。冷敷一次約 15-30 分鐘，一天 2-3 次。冷敷時，將乾淨的布或毛巾用藥水浸濕後，稍為擰乾洗(不要太乾)，再覆蓋傷口上，冷敷完可用剩下的藥水將傷口的分泌物清洗掉，再用殺菌的藥水，如雙氧水加冷開水稀釋一倍)，優碘藥水、或 chlorhexidin 藥水清潔傷口後，用生理食鹽水將傷口擦拭乾淨，在塗上抗生素藥膏。

(2). 分泌物不多的乾淨傷口

可以用上述的殺菌藥水或生理食鹽水清洗傷口後，塗藥膏，上紗布。

(3). 上紗布、包紮

為了避免紗布沾粘在傷口上，相當乾淨的傷口，可以用不沾黏的藥膏紗布(如凡士林紗布，四環黴素藥膏紗布，或 sofratulle 紗布)覆蓋在傷口上，上面再蓋幾層無菌的紗布。以後換藥時，只需拿掉外層的紗布，直接用藥水或生理食鹽水清洗傷口，在塗藥膏、上紗布。盡量不要用膠布直接貼在皮膚上來固定膠布，應用網殼套或紗布卷來固定紗布，以免造成新的水皰。

水皰傷口處常會癢，必要時可以抗組織胺劑來止癢，以免搔抓，妨礙傷口之癒合並造成細菌感染。

3. 營養問題

足夠而均衡的營養對一個成長中的小孩非常重要。水皰及傷口多的時候，特別須要增加蛋白質及熱能的攝取，水分及電解質也要適當的補充。嬰兒餵奶時，若口腔內有傷口時，可以用較軟而孔大的奶頭，必要時用滴管餵奶，以減少吸奶時的磨擦。其他食品的餵食也應注意以質軟、不刺激、易吞嚥為原則。太大口的吞嚥有時會造成食道黏膜的破損，反覆傷害後，會導致食道狹窄，長年以後亦可能發生惡性腫瘤。有關食物，鐵質及維生素的攝取或補充的問題應向醫師請教，以免發生營養不良或貧血的情形。

4. 盡量減少關節、皮膚或肌腱彎縮及肢體變形

應鼓勵病人做適度的活動關節及筋骨，游泳是很好的運動方式。

5. 避免手指及趾頭的皮膚結合，造成萎縮變形

嚴重的 EB 病人手指及足趾常因反復發生水皰，癒合時皮膚沾粘在一起，長成一片，把手指或足趾一起包起來，像戴手套或襪子般，特別是在手指的部份，會影響其重要的功能。所以如果在這些部位有傷口時，應特別注意防範皮膚的沾粘，可以用特殊的夾板或凡士林油紗布將指(趾)頭隔開。若不幸發生指(趾)頭融合時，可以找外科或整形外科醫師開刀分隔開。

6.眼睛的問題

結膜及角膜受到傷害時可以點眼藥水或藥膏加以保護，以免影響眼睛的功能。

7.牙齒問題

病童自開始長牙齒起，就應定期看牙醫，避免甜食，並用軟毛的牙刷細心刷洗牙齒，以免發生蛀牙。

8.疫苗的問題

病童可以接受一般的疫苗接種，包括 DPT(白喉、百日咳、破傷風)、小兒麻痺、MMR(麻疹、腮腺炎及德國麻疹)疫苗。

9.EB 病人對未來存有何希望?

EB 的病情輕重不一。輕者大致可以過一個正常人般的生活，重者則身心需承受相當大的折磨，有時可能因而不治。但大致上而言，適當的醫療照顧及家人的支持可以大大改善 EB 病人生活的品質。EB 病人的智力如常人，在生活上，在學校裡可能需要承受別人的異樣眼光或鄙視，開玩笑，被孤立等的挫折或傷害。所以這些病人特別需要了解此病的家人或朋友的關心與支持。

10.支持病人及家人的團體或病友會

這些組織透過病友及其家屬之間相互的經驗分享，知識交換以及請專家來作教育性的演講，回答疑問等，使病人、家屬及相關的人員更了解 EB 並可以幫助病人及其家人接受 EB，消除罪惡感，使病人及家人較能應付心理的感受及困擾。

11.EB 的醫學研究對 EB 病人有何幫助?

醫學研究可以提高診斷的正確性，減少誤診或延誤診斷。此外，治療方面的研究，可以改善治療的效果，而基因突變的研究除了可以促進我們對 EB 致病機轉的了解外，更可以提供產前診斷的機會以及以作為將來發展基因研究的基礎。

製作單位：成醫皮膚部

製作日期：88.08.20

修訂日期：98.10