

復旦大學

硕士学位论文中期检查

**大疱表皮松解症患儿照护者居家皮肤伤口
护理能力提升方案的构建与初步应用**

院系：护理学院

专业：护理学

研究方向：儿童伤口护理

学生：王春婷

导师：陈劼

导师组：李明

目录

| | |
|--------------------|----|
| 一、研究背景 | 3 |
| 二、研究目的 | 3 |
| 三、研究方法 | 3 |
| 四、初步结果 | 18 |
| 五、遇到的问题及解决方法 | 55 |
| 六、下一步研究计划 | 56 |
| 七、已发表文章 | 56 |
| 八、参考文献 | 56 |
| 九、附录 | 56 |

一、研究背景

大疱表皮松解症 (Epidermolysis Bullosa, EB) 又称为“蝴蝶皮肤”，是一种罕见的遗传性皮肤病。患儿皮肤极度脆弱，轻微摩擦或牵拉即可引起皮肤或黏膜出现水疱与糜烂^[1]。长期反复的皮肤损伤不仅增加感染、营养不良及瘢痕畸形等并发症风险，在急性发作时还可累及口腔、食道及胃等多部位黏膜，形成广泛水疱，严重威胁患儿的生活质量与生存预后^[2]。

由于 EB 是一种终身性疾病，患儿多数时间处于家庭照护环境中，家庭照护者在皮肤及伤口管理中发挥着核心作用^[3]。然而，目前我国 EB 的专科护理资源有限，家庭照护者普遍缺乏系统的皮肤伤口护理知识与技能，护理行为依赖个人经验，常存在护理方法不规范、敷料使用不当及护理负担沉重等问题^[4-6]。

尽管近年来社会对 EB 的关注有所增加，但整体支持系统相对不完善，针对家庭照护者居家护理能力的干预研究相对缺乏^[6]。国际上虽有 EB 相关护理指南^[7, 8]，但受文化差异、医疗资源可及性及照护者教育水平等因素影响，其在我国的适宜性、推广度有限^[9]。因此，本研究结合循证证据与我国 EB 患儿居家照护的实际需求，构建符合我国国情的照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案，并开展初步应用。旨在提升照护者的护理知识与操作技能，减轻护理负担，促进家庭照护的规范化和科学化，从而改善 EB 患儿的健康结局与生活质量。

二、研究目的

1. 构建 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案；
2. 评价该方案在 EB 患儿居家照护中的应用效果。

三、研究方法

研究内容一：系统检索汇总与 EB 皮肤伤口护理的相关证据，并根据 FAME 原则对证据进行评价，筛选最佳证据；

研究内容二：通过质性访谈了解 EB 照护者在皮肤伤口护理过程中的知识能力短板与需求；

研究内容三：结合第一及第二部分内容进行研究小组内部会议，构建 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案初稿，并通过德尔菲法进行专家咨询，构建方案终稿。

研究内容四：对方案进行初步应用，通过自身对照研究评价该方案对照护者照护能力的改变以及患儿皮肤伤口愈合的效果。

本研究的技术路线图

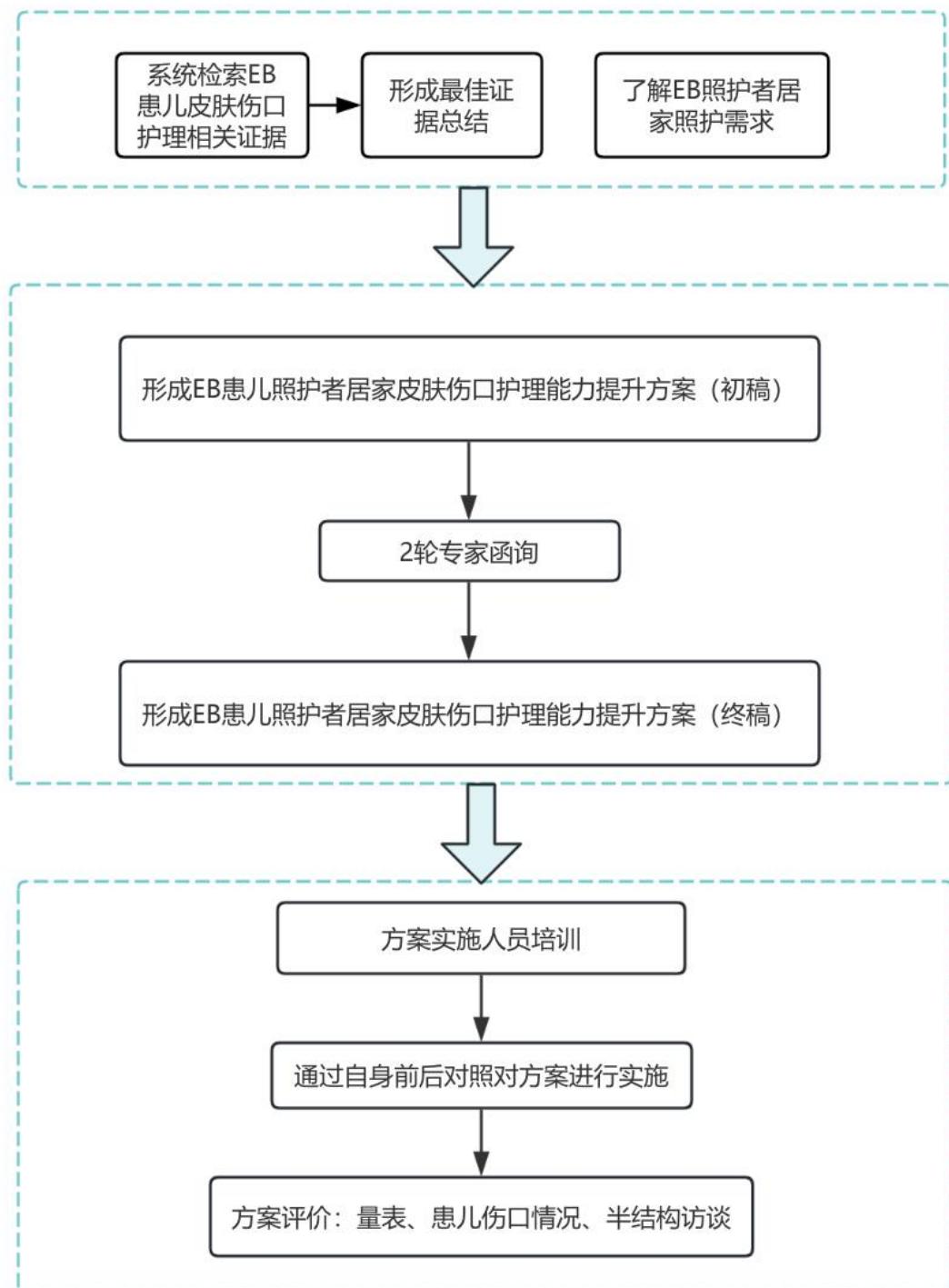


图 1 技术路线图

一、EB 皮肤伤口护理的文献分析

1.研究目的

系统检索 EB 患儿皮肤伤口护理的相关证据，通过研究小组筛选、分析和汇总高质量的证据。

2.研究方法

2.1 循证问题的确定 基于复旦大学 JBI 循证护理合作中心的问题开发工具 PIPOST 原则的结构化研究结果，如表 1-1 所示。

表 1-1 结构化研究问题

| 项目 | 内容 |
|----------|-------------------------------------|
| 目标 (P) | EB 患者 |
| 干预措施 (I) | 皮肤护理、伤口护理 |
| 实施者 (P) | 护士、主要照护者、患儿 |
| 结局 (O) | 患儿治疗效果包括伤口愈合时间、伤口愈合率、感染率、并发症等 |
| 场所 (S) | 医疗机构、居家 |
| 文献类型 (T) | 临床决策、指南、证据总结、最佳实践、专家共识、系统评价、meta 分析 |

2.2 文献检索策略

按照证据金字塔“6S”证据模型，依次检索 BMJ Best Practice、UpToDate、Cochrane Library、JBI 循证卫生保健中心数据库、国际指南协作网（Guidelines International Network, GIN）、美国卫生保健政策研究所（The Agency for Health Care Research and Quality, AHRQ）、英国国家卫生与临床优化研究所（National Institute for Health and Care Excellence, NICE）网站、苏格兰校际指南网（Scottish Intercollegiate Guidelines Network, SIGN）、Joanna Briggs Institute、医脉通、PubMed、Embase、Web of science、Ovid、中国知网、万方数据库、维普数据库、中国生物医学文献数据库等及检索 Debra International、Debra Ireland、蝴蝶宝贝等专业网站；检索时限为 2010 年 1 月至今。

2.3 中英文检索词

(1) 中文检索词：遗传性大疱表皮松解症/大疱表皮松解症/EB 综合症/表皮松解症；皮肤护理/伤口护理/护理/居家护理/伤口管理/皮肤管理；

(2) 英文检索词：Epidermolysis Bullosa/Hereditary /EB /Dystrophic Epidermolysis Bullosa /Junctional Epidermolysis Bullosa /EB simplex /Kindler syndrome；care/nursing/wound care/home care/wound management/skin care/home health care/home care services；以中国知网和 PubMed 为例，具体检索策略见表 1-2

表 1-2 检索策略

| 数据库 | 检索策略 |
|--------|---|
| 中国知网 | SU=(“遗传性大疱表皮松解症” + “大疱表皮松解症” + “EB 综合症” + “表皮松解症”)AND SU=(“皮肤护理” + “伤口护理” + “伤口管理” + “护理” + “居家护理” + “皮肤管理”) ("Epidermolysis Bullosa"[Mesh] OR "EB"[Ti/Ab] OR "Epidermolysis Bullosa Simplex" [Mesh] OR "Epidermolysis Bullosa,Junctional"[Mesh] OR "Epidermolysis Bullosa Dystrophic"[Mesh] OR "EB simplex"[Ti/Ab] OR "Kindler syndrome"[Ti/Ab]) AND "nursing" [Mesh] OR "care"[Ti/Ab] OR "wound care"[Ti/Ab] OR "home care"[Ti/Ab] OR "wound management"[Ti/Ab] OR "skin care"[Ti/Ab] OR "home health care"[Ti/Ab] OR "home care services"[Ti/Ab]) |
| PubMed | |

2.4 文献纳入与排除标准

纳入标准：①研究对象为 EB 患儿；②研究内容为伤口评估、护理、管理、预防、居家护理相关文献；③研究类型为临床决策、指南、证据总结、最佳循证实践、系统评价、Meta 分析；④同一篇文章的最新版本。

排除标准：①重复收录的文献；②信息不全的文献；③综述；④会议文献；⑤案例报道。

2.5 文献筛选步骤

在上述中英文数据库或网站中将主题词与自由词结合进行文献检索，通过 endnote 软件对初步文献检索结果进行去重后，再由 2 名研究成员独立阅读文献的标题、摘要，去除明显不相关的文献，对所有可能纳入的文献通过阅读全文，对照文献纳排标准进行文献筛选，遇到分歧时，由研究小组共同讨论决定。

2.6 文献质量评价及过程

(1) 临床决策：直接纳入来源于决策支持系统的临床决策；(2) 临床指南与评价系统Ⅱ (Appraisal of Guide-lines for Research and EvaluationⅡ, AGREEⅡ) 对指南进行评价。AGREEⅡ 包括 6 个维度，共 23 个条目和 2 个总体评估条目。每个条目按 1~7 分进行评价，1 分为“完全不同意”，7 分为“完全同意”，每个领域得分等于该领域中所有条目分数的总和，并将分数标准化为该领域可能的最高分数的百分比。根据各领域标准得分分为 3 级：6 个领域得分均 $\geq 60\%$ ，可不更改直接推荐，为 A 级；得分 $< 60\%$ 且 $\geq 30\%$ 的领域数 ≥ 3 个，需不同程度修改完善后推荐使用，为 B 级；得分 $< 30\%$ 的领域数 ≥ 3 个，由于制订方法较差或证据质量差暂时不推荐，为 C 级；(3) 专家共识采用 JBI 循证卫生保健中心对应的标准进行评价，由 2 名经过系统循证知识培训的研究者按照上述标准独立对纳入文献

的质量进行评价，如有争议由研究小组共同讨论决定。

2.7 证据的提取与整合

从纳入的文献分别提取出证据，由于不同的文献对同一推荐内容的表述可能不尽相同，因此，需对证据进行整合，本研究证据整合的原则：①对推荐内容表述一致的，选用表述最简洁明了的。其中简洁明了是指推荐的内容完整、无偏差、字数少、逻辑清晰。②针对同一主题内容互补的证据，按照逻辑关系进行合并。③若不同来源的证据结论有冲突，保留原始表述暂不合并，追溯证据的来源，找出相互矛盾的原因，经小组讨论后决定整合方式。④针对内容独立的条目，则保留原始表述。

2.8 证据的推荐级别及强度

采用 JBI 证据预分级及推荐级别系统（2014 版）对纳入的证据进行等级划分。证据等级分为 1-5 级。证据整合过程中对矛盾的证据遵循最新文献优先、高质量证据优先、循证证据优先、指南优先原则。

2.9 最佳证据筛选

明确证据的应用场所为居家，患儿照护者作为证据的应用者。使用 EB 患儿皮肤伤口护理的证据汇总结果及临床专家一般资料调查表，采用线下会议形式，就每条证据在居家环境下开展的可行性、适宜性、临床意义进行评价及讨论。通过线上交谈的方式，获取照护者意见，邀请照护者根据自身的经验，就证据的可行性、适宜性和临床意义进行评价并给出意见。

二、EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理现状及需求的质性研究

1. 研究目的

深入了解 EB 照护者居家皮肤伤口护理的需求，分析总结护理过程中存在的问题，为后续的方案构建提供参考。

2. 研究设计

描述性质性研究

3. 研究对象

采用目的抽样法，选取符合入选标准且较为可能提供丰富研究信息的研究对象，通过患儿微信群采用最大差异策略抽样（性别、年龄、文化程度、与患儿关系、照顾时长等），以尽可能丰富所获得的资料。

本访谈的照护者纳入标准：①承担患儿主要照顾工作，每日照顾时间 $\geq 4h^{[10]}$ ；②承担患儿皮肤伤口护理工作；③具有良好的沟通交流能力；④对本研究知情，自愿参与本研究，并签署了知情同意书。

排除标准：①年龄 <18 岁的照护者；②既往有精神病史或严重的认知障碍不能配合调查研究者。

访谈人数以资料饱和为准，即访谈对象提供的信息内容重复，没有新的因素时停止收集资料。

4.研究工具

基于前期文献研究结果及临床实践经验拟定访谈提纲：①您平时是如何给患儿进行皮肤伤口护理的，请简单描述一下？②您在进行 EB 皮肤伤口护理时，您主要的知识或信息来源是什么？③在护理过程中，您曾经得到过哪些帮助？哪些帮助对您最有用？④您认为居家皮肤伤口护理指导应该包括哪些内容？⑤在 EB 皮肤伤口护理中，最希望得到哪些方面的培训或指导？包括何种培训方式？⑥关于本次访谈，您还有什么想补充的吗？

5.资料收集与分析

研究者根据受访者意愿选择线上视频或线下居家开展一对一半结构式访谈。为确保访谈顺利进行，研究者提前与照护者预约时间，选择其在家庭中相对安静、不受干扰的环境进行，并在征得受访者同意后录音。访谈结束后的 24 小时内，由两名研究人员将录音逐字逐句转录，为尽可能减少转录造成的信息损失，需同时记录访谈对象的语气变化、肢体动作。转录完毕后研究者听录音再次进行核对，保证信息正确。按照 S1, S2, S3……依次进行编码，采用内容分析法对已转录的文字进行分析，其步骤为：①获取对文本资料的整体感，对所有描述形成大致的理解；②标记出重要的信息，进行开放新编码；③将相似和相关的编码归类形成主题和亚主题；④定义主题、亚主题和编码，明确主题间联系；⑤最后的结果返回访谈对象处，进行求证。

5.人权保护措施

①在访谈前详细告知研究对象本研究的目的和方法，获得受访者的同意；②所有访谈均由本人亲自完成；③强调自愿原则与保密原则。向研究对象承诺研究数据将会编码，不会出现受访者个人信息，通过签署知情同意书获取被访谈者的知情同意，允许其中途退出。伦理批号复儿伦审[2025]103 号。

6.质量控制

①研究团队自身资质：本研究团队的研究者均具有本科或研究生学历，具备临床工作经验，并接受过质性研究的培训，确保研究方法的科学性。

②在访谈过程中，采用倾听、澄清、重复、认可、总结等访谈技巧，从访谈对象的角度为其理清访谈内容，同时研究者也可以确认自己的理解是否正确，确保访谈内容收集的准确性。

③访谈资料来源广泛：在大量文献回顾和理论分析的前提下形成访谈提纲，采用目的抽样法，不仅保证访谈资料来源广泛，也可以保证访谈对象具有代表性。

三、EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升的构建

3.1 研究目的：

构建 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案，为提高照护者居家皮肤伤口护理能力及患儿皮肤伤口照护质量，提供参考。

3.2 研究方法：德尔菲法

3.2.1 拟定专家函询问卷（见附录 3-1）：

函询问卷主要分为 4 部分。①问卷说明，介绍研究背景、目的及意义。②专家一般情况调查表，包括专家的年龄、学历、职称、临床工作年限、专业或专科领域等。③专家自我评级表，包括专家对研究内容熟悉程度的调查表及专家对该研究内容的判断依据调查表。熟悉程度分为“不熟悉”，“不太熟悉”、“中等熟悉”、“较熟悉”、“很熟悉”5 个程度，赋值为 0、0.2、0.5、0.8、1.0，各程度代表大小分值不同；判断依据包括“理论知识”、“参考国内外资料”、“实践经验”、“直观感觉”，对应程度为大、中、小 3 个层次。④EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案函询问卷，采用 Likert 五级评分法对条目的重要性进行评分，赋值为 1~5 分，1 分代表“非常不重要”5 分代表“非常重要”，增加“修改意见”及“建议增加的目录及内容”栏。

3.2.2 遴选函询专家

根据本研究目的，经研究小组讨论，入选专家的标准为：①护士：接受伤口专科护理资格认证，有护理 EB 患儿 5 年及以上经验，并具备本科及以上学历；②医生：有治疗 EB 患儿 5 年及以上经验，具有硕士及以上学历；③自愿参加本研究。

3.2.3 实施专家函询

以电子邮件的形式进行 2 轮专家函询，每轮完成的时限设为 2 周。课题组根据第 1 轮重要性赋分及变异系数进行筛选，保留重要性赋值>4 分且变异系数<0.25 的条目，其他条目根据专家意见或建议进行修改或删除后，发放第 2 轮专家咨询问卷。第二轮问卷的反馈已呈现出明显的趋势性专家意见。基于此，整理第二轮问卷的结果进行整理与分析，以得出结论。

3.2.4 统计学方法

用 Excel 2021 及 SPSS 26.0 进行数据分析。其中，连续变量以均数±标准差来表示，分类变量以频数、百分比表示。以专家积极程度、专家权威程度、专家协调程度对结果进行分析。当 P<0.05 时，认为数据具有统计学意义。

四、EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案的初步应用

1.研究目的:

将前期构建的 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案应用于照护者，对应用效果进行初步验证，评估方案的可行性与有效性。

2.研究对象:

2.1 总体：EB 患儿及主要照护者。

2.2 样本：本研究采用目的抽样法，于研究时间段内在复旦大学附属儿科医院伤口门诊/皮肤科/EB MDT 门诊就诊的全体 EB 患儿及其主要照护者。

2.3 纳排标准:

2.3.1 患儿纳排标准:

纳入标准：①临床确诊为大疱表皮松解症；②年龄为 28 天至 18 周岁^[11]；③目前处于居家护理环境，且存在需要照护者护理的皮肤伤口。

排除标准：①合并有其他严重的系统性疾病（如严重先天性心脏病、肝肾功能衰竭等）；②当前正处于重度感染、脓毒血症等急需住院治疗的危急状态；③患有其他严重的皮肤疾病，影响对 EB 伤口评估的判断。④同时参加其他干预性研究。

2.3.2 照护者纳排标准

纳入标准：①为上述入选患儿的主要照护者，每日照顾时间≥4h^[10]；②年龄≥18 周岁；③具备基本的中文读写与沟通能力，能使用智能手机进行视频随访和填写问卷；④知情同意并自愿参与。

排除标准：①存在认知障碍或精神心理疾病，无法配合完成研究干预与评价；②同时参与其他干预性临床研究。

2.3.3 中止与退出标准:

①研究期间患儿病情变化，需长期住院治疗；②照护者因个人原因主动要求退出研究；③失访。

2.4 样本量及计算方法:

本研究采用自身前后对照设计，以照护能力量表（FCTI）得分为主要结局指标。采用配对 t 检验的样本量计算公式进行估算，公式如下：

$$n = \frac{(Z_{1-\alpha/2} + Z_{1-\beta})^2 \cdot \sigma_d^2}{\delta^2}$$

其中显著性水平 α ：0.05， $Z_{1-\alpha/2}=1.96$ ；检验效能 $1-\beta$ ：80%，对应 $Z_{1-\beta}=0.84$ ；参考类似慢性病家庭照护者能力干预研究^[12]，照护能力量表得分干预前后差值标准差为 5.38 分；考虑到本研究的干预时间较短，本研究将照护能力量表得分平均降低 3.5 分具有临床意义，计算得出所需样本量为 19 例。考虑到约 20% 的脱落率，本研究计划招募 23 例 EB 患儿及其主要照护者。

3.研究方法

3.1 研究设计：自身前后对照的混合方法研究。

3.2 研究场所：

本研究由复旦大学附属儿科医院牵头实施，主要负责包括：患儿的招募与筛选、干预工具包的发放、以及对研究过程的专业支持。本研究的主要场所为入选患儿家庭的居家环境。干预措施（如照护者使用《居家皮肤伤口护理工具包》进行皮肤伤口护理）及数据的收集可通过线上线下结合（如上海市的家庭可通过上门进行收集，非上海市的家庭通过腾讯会议等软件进行操作录制、在线问卷填写、远程访谈）。此外，部分护理培训或指导通过线上线下相结合的形式开展。

3.3 研究工具

①EB 患儿一般情况调查表：《一般情况调查表》由课题组前期设计，主要包括一般人口学资料如年龄、性别、EB 亚型、皮肤伤口状况、护理情况、临床表现严重程度自评等信息，多方位了解患儿基本情况。其中，皮肤伤口状况是基于美国 WOCN《慢性伤口评估工具》直径分型标准以及国际伤口愈合协会（Wound Healing Society, WHS）伤口愈合时间分期标准的指南框架相关建议，借鉴 PUSH 量表的同时结合 EB 患儿皮肤伤口特点、临床伤口护理经验、以及实际可操作性，经课题组讨论制定而成，具体内容包括伤口总数、小伤口数（直径 < 2.5cm）、中伤口数（直径 2.5-5cm）、大伤口数（直径 > 5cm）以及需不同时间（2 周内、3-4 周、5-8 周和 8 周以上）愈合伤口数和从不愈合伤口数；护理情况包括，每周伤口护理次数、每次护理时间、每月护理费用等内容；见附录 4-1

②家庭照护者照护能力测量量表（FCTI）：FCTI 量表由 Clark 等制定、后经李丽棠汉化中文版。量表具有较好的信效度：Cronbach's α 系数 0.93。重测信度 0.87，效度 0.79。该量表包括“适应照顾角色（条目 1~5）”“应变及提供协助（条目 6~10）”“处理个人情绪需要（条目 11~15）”“评估家人及社区资源（条目 16~20）”“调整个人生活与照顾需求（条目 21~25）”5 个维度，共 25 个条目。采用 3 级计分法，每个条目选项分为不困难（0 分）、困难（1 分）、非常困难（2 分），总分在 0 分~50 分，分数越高，说明家庭照护者的照护能力水平越低，见附录 4-2。

③EB 伤口护理操作核对表：采用课题组根据研究目的自制的《EB 伤口护理操作核对表》（内容基于方案终稿制定）进行评价。主要通过视频回访或现场查看方式，录制或查看照护者完整的换药操作，由两名研究者独立依据核对表进行打勾，计算合格条目数，见附录 4-3。

④EB 患儿照护者护理知识调查问卷：由课题组前期设计，主要包括居家皮肤伤口护理知识：知识条目 16 个，知识条目赋值为，非常了解-4，比较了解-3，不太了解-2，完全不了解-1，见附录 4-4。

⑤Zarit 照护者负担量表 (ZBI)：该中文版量表由王列进行汉化，Cronbach's α 系数为 0.87。共 22 个条目，每个条目采用 Likert 5 级评分法，从“从未”（0 分）到“总是”（4 分），总分范围为 0~88 分。总分越高，表明照护者感知到的负担水平越重。通常认为：<20 分为无或极轻度负担，20~39 分为轻度负担，40~59 分为中度负担， ≥ 60 分为重度负担，见附录 4-5。

3.4 干预方式

3.4.1 干预团队成员及任务分配

干预团队由研究者本人、指导教师 1 名，伤口护士 4 名，皮肤科医生 2 名组成。具体职责如下。

表 4-1 干预团队成员及职责

| 团队成员 | 人数 | 职责 |
|----------|----|---|
| 研究者本人 | 1 | 招募 EB 患儿照护者、护理工具包的设计、微信推送、数据收集及整理。 |
| 指导教师 | 1 | 指导并监督干预全过程。 |
| 伤口护士 | 4 | 录制伤口护理视频，提供伤口处理及日常生活注意事项的科普内容、对患儿的伤口情况进行答疑。 |
| EB 患儿照护者 | 2 | 个人经验分享如何在护理过程保持生活的平衡。 |
| 皮肤科医生 | 2 | 提供皮肤瘙痒等专科领域的科普内容，解决干预过程中的专业皮肤问题的处理。 |

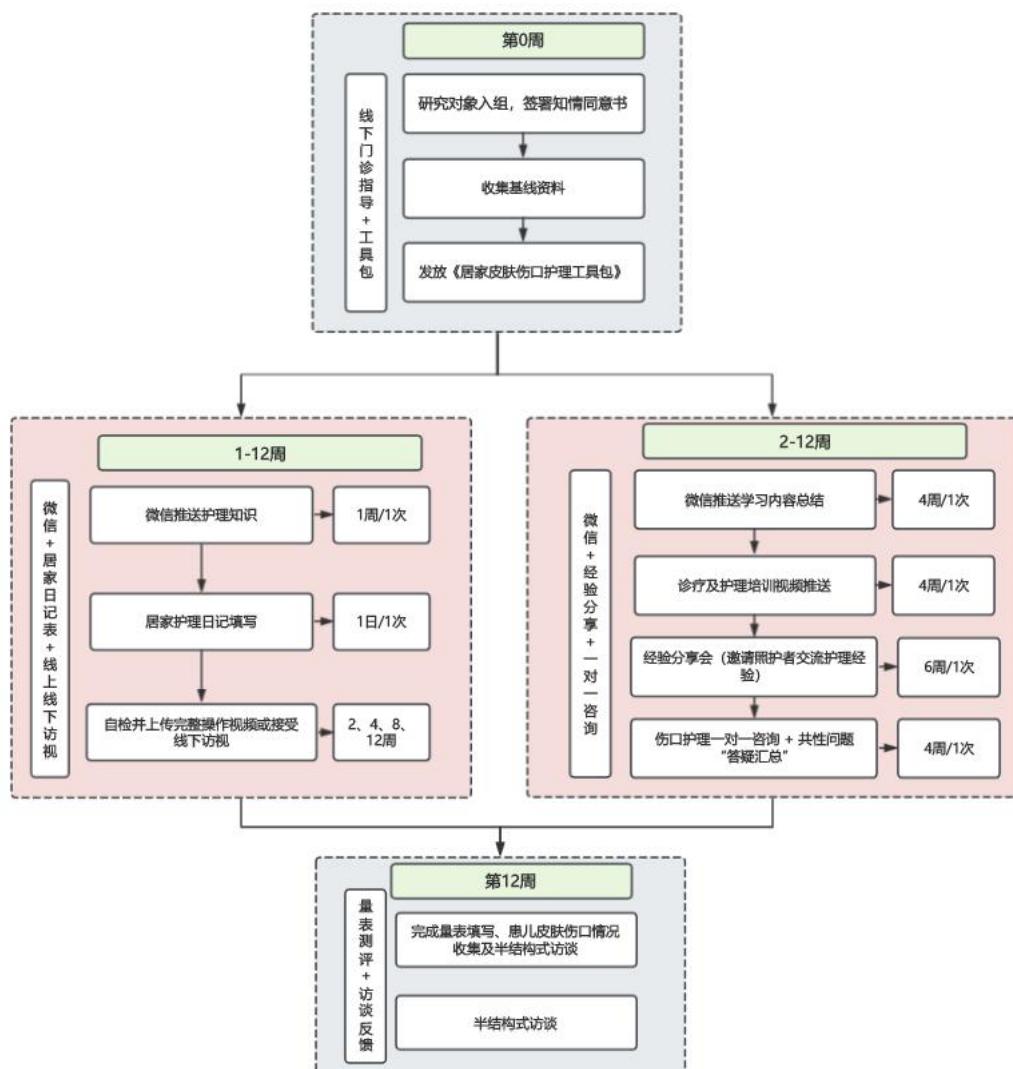
3.4.2 具体干预方式

表 4-2 干预框架

| 阶段 | 目标 | 干预方式 | 干预内容 |
|--------------------|--|-------------------|--|
| 基线评估与培训(第0周) | 照护者通过线下指导掌握基本护理方法 | 示教 发放“护理工具包” | <p>① 专科护士发放《居家皮肤伤口护理工具包》包括操作手册、培训视频、操作核对表、照护者日记等)；</p> <p>② 专科护士进行线下门诊培训:示范皮肤保护、伤口换药等操作要点</p> |
| 居家实施与日常常记录(第1-12周) | 照护者利用微信推送及工具包持续学习 | 线上微信、腾讯会议 线下访视 | <p>① 微信学习推送: 研究人员每周推送一次图文并茂的护理知识(涵盖伤口护理、日常护理、操作视频等), 并附带自我检测题;</p> <p>② 居家护理实施: 照护者根据工具包指导进行日常伤口护理, 记录护理频次、操作过程、疼痛评分、感染情况等。</p> <p>③ 自检与上传: 照护者按操作核对表自检, 并于第2、4、8、12周各上传一次完整护理操作视频或接受线下访视, 由专科护士评分并反馈。</p> |
| 定期交流与指导(第2-12周) | 照护者通过集体学习和个性化指导相结合, 提高照护者护理知识、技能水平和心理支持感 | 线上微信、腾讯会议 线下门诊 | <p>① 周期性学习内容总结(每4周): 研究团队将前4周的推送内容做成长图进行推送, 便于复习与查阅;</p> <p>② 诊疗及护理培训视频推送(每4周): 由皮肤科医生及专科护士提供培训视频, 包括皮肤疾病及心理问题、并发症管理、整形外科作用、营养支持等。</p> <p>③ 经验分享: 由研究团队组织线上经验分享会, 邀请照护者现身讲述护理中的挑战与应对, 促进互助与情绪支持。</p> <p>④ 个性化指导反馈: 照护者可通过线上/线下渠道向研究者咨询伤口护理问题, 研究者反馈至专科护士个别解答, 并每月汇总共性问题发布“答疑汇总”。</p> |
| 量表评估与反馈总 | 评估干预效果与方案可行性, 收集照护 | 线上微信、腾讯会议、线下访视 | <p>① 进行量表评估: 第12周由研究人员组织照护者完成FCTI、ZBI量表及问卷。</p> <p>② 伤口情况收集及照护过程评分: 研究人员每4周收集患儿皮肤伤口情况; 定期使用操作核对表对照护者护理</p> |

| 阶段 | 目标 | 干预方式 | 干预内容 |
|--------------|-------------------|-----------------|--|
| 基线评估与培训(第0周) | 照护者通过线下指导掌握基本护理方法 | 示教 发放“护理工具包” | ① 专科护士发放《居家皮肤伤口护理工具包》包括操作手册、培训视频、操作核对表、照护者日记等)； ② 专科护士进行线下门诊培训:示范皮肤保护、伤口换药等操作要点 |
| 结(第12周) | 照护者反馈。 | | 过程进行评分。 |
| | | | ③ 访谈与总结: 第12周由研究人员开展半结构式访谈, 收集照护者对干预方案的可行性、接受度及改进建议。 |

3.4.3 干预流程图



3.5 干预人员培训

研究团队在干预开始前召开干预启动会，对干预团队全体成员进行统一培训，由研究者本人对干预框架、干预内容进行深入讲解，同时说明干预团队具体分工。对于有疑问的地方及时讨论并解决。此外，团队成员可以随时通过微信或电话进行沟通交流，以保证干预顺利开展。

3.6 结局指标

3.6.1 主要结局指标：

- ① EB 患儿照护者照护能力 (FCTI) 评分
- ②伤口总数、小伤口数（直径 < 2.5cm）、中伤口数（直径 2.5-5cm）、大伤口数（直径 > 5cm）以及需不同时间（2 周内、3-4 周、5-8 周和 8 周以上）愈合伤口数和从不愈合伤口数；

3.6.2 次要结局指标：

EB 伤口护理操作核对表、EB 患儿照护者护理知识调查问卷、Zarit 照护者负担量表 (ZBI) 评分；

3.7 资料收集方法

3.7.1 患儿及照护者资料收集方法

(1) 干预前：① 收集患儿的一般资料：包括性别、年龄、诊断亚型、病程、伤口情况（总数、大小、分布）、护理情况；② 收集照护者一般资料：包括年龄、性别、文化程度、与患儿关系、照护年限等；③ 研究者对照护者进行 FCTI、ZBI、照护者护理知识问卷收集，记录基线水平；

(2) 干预中：① 每 4 周进行一次随访，询问并记录照护者的学习情况、操作执行情况及患儿皮肤伤口护理情况；② 每周进行微信答疑、线上推送学习及自测题；③ 在 2 周、4 周、8 周、12 周时由研究者及伤口护士对照护者换药过程使用 EB 伤口护理操作核对表进行评分；

(3) 干预后：① 收集数据：FCTI、ZBI 量表及照护者知识问卷收集，记录照护者护理能力与负担的变化；② 研究人员根据操作核对表对照护者伤口护理过程进行评分；③ 收集患儿伤口状况（伤口总数、大小分类、愈合情况）；④ 对照护者开展半结构式访谈，收集方案可行性、满意度和改进意见。

表 4-4 资料收集步骤

| | 干预前 (第 0 周) | 干预中 (第 1-12 周) | 干预后 (第 12 周) |
|---------------|-------------|----------------|--------------|
| 患儿基本信息 | √ | | |
| 照护者基本信息 | √ | | |
| 患儿伤口情况 | √ | √ (每 4 周一次) | √ |
| 照护者能力评分(FCTI) | √ | | √ |

| | 干预前(第0周) | 干预中(第1-12周) | 干预后(第12周) |
|------------------|----------|-----------------|-----------|
| 照护者负担 (ZBI) | √ | | √ |
| EB 患儿照护者护理知识调查问卷 | √ | | √ |
| EB 伤口护理操作核对表 | | √ (2、4、8、12周一次) | √ |
| 照护者访谈 | | | √ |

4.统计学方法

本研究所有量化数据均由研究人员进行双人独立录入，经核对无误后导入 SPSS 26.0 软件进行统计分析。计量资料中，符合正态分布的数据以均数±标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示，组内干预前后比较采用配对 t 检验；不符合正态分布的数据以中位数及四分位间距 [M (P25, P75)] 表示，比较采用 Wilcoxon 符号秩检验。计数资料以频数和百分比 (n, %) 表示，采用配对的非参数检验进行比较。照护者护理能力 (FCTI)、照护者负担 (ZBI)、护理知识得分、护理操作核对表评分及患儿伤口情况等作为主要量化指标，均进行干预前后的比较分析。质性数据采用 NVivo 12.0 软件进行管理与编码，使用主题分析法归纳与提炼照护者对方案可行性与接受度的体验与意见。所有统计检验均为双侧检验，显著性水准设定为 $\alpha=0.05$ ，以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

5.质量控制

为保证研究过程的科学性与结果的可靠性，本研究在质量控制方面采取多项措施。首先，在研究开展前对所有研究团队成员进行统一培训，使其熟悉研究流程、干预方案及各类量表工具，确保干预实施及资料收集的一致性。其次，本研究所使用的量表均为验证信效度较高的工具，如 FCTI 和 ZBI 等，护理操作核对表及照护知识问卷则依据循证证据及专家意见制定，并由两名研究人员独立评分，以减少主观偏倚。数据录入过程中采取双人独立录入与核对，确保数据准确性。质性访谈均在安静环境下进行，经受访者同意后录音并转写为逐字稿，研究人员分别进行编码并比对结果，以提高资料分析的可信度。在干预实施中，所有集体活动均由经过培训的伤口专科护士及皮肤科、营养科医生主导，线上推送内容由研究团队统一编写并经专家审核，以保证干预内容的一致性与规范性。研究过程中通过微信群维持与照护者的日常沟通，定期提醒随访与学习任务，减少失访率；对于出现失访倾向的对象，研究人员至少尝试两次电话随访，以追踪其原因并尽量保留样本。严格遵守医学伦理要求，对所有资料进行编码处理，确保患儿及照护者的隐私与数据安全。

6.人权保护措施

本课题已经通过复旦大学附属儿科医院伦理审查。在进行研究前，向参与的患儿及患儿家属说明本研究的目的与意义，强调自愿与保密原则，确保每位参与者的权益得到充分尊重与保护。向参与的医护人员及患儿家属签署知情同意书，允许其中途退出，知情同意书见附录 4-7

四、初步结果

1.EB 皮肤伤口护理的文献分析

1.1 文献检索结果及纳入文献的一般特征

初步检索获得 5320 篇，去除重复文献后剩余 3576 篇。阅读文献标题、摘要后进一步进行全文筛选，最终纳入 12 篇。其中临床决策 2 篇、指南 7 篇、专家共识 3 篇，文献筛选流程图见图 2，纳入文献一般特征见表 1-3。

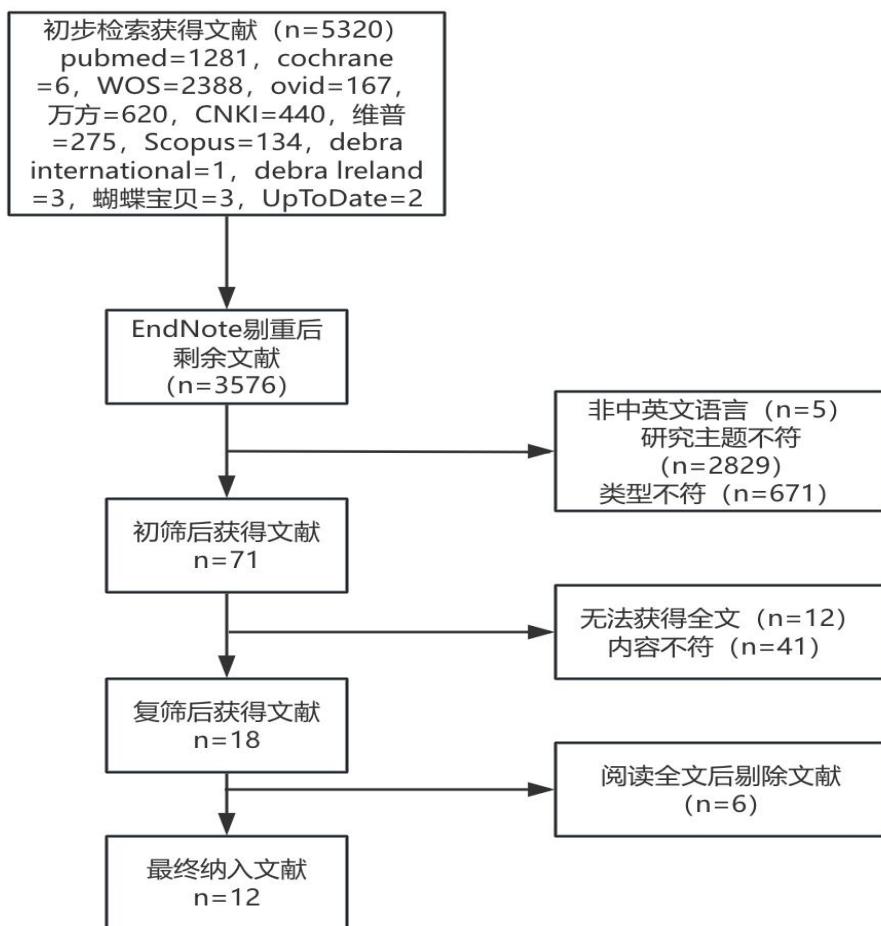


图 2 文献筛选流程图

表 1-3 纳入文献的一般特征 (n=12)

| 序号 | 文献名称 | 文献来源 | 发表时间(年) | 证据性质 | 文献主题 |
|----|---|------------|---------|------|-----------|
| 1 | Epidermolysis bullosa: Epidemiology, pathogenesis, classification, and clinical features ^[13] | Up To Date | 2024 | 临床决策 | EB 治疗概述 |
| 2 | Kindler syndrome ^[14] | Up To Date | 2025 | 临床决策 | KEB 的护理 |
| 3 | Neonatal epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline ^[15] | WOS | 2024 | 指南 | 新生儿 EB 护理 |
| 4 | Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline ^[7] | Pubmed | 2020 | 指南 | EB 的足部护理 |
| 5 | Clinical practice guidelines: Oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa ^[16] | Pubmed | 2020 | 指南 | EB 的口腔护理 |
| 6 | Skin and wound care guidance for adults with epidermolysis bullosa (EB) and their carers ^[17] | Debra 官网 | 2019 | 指南 | EB 的伤口护理 |
| 7 | Skin and wound care in epidermolysis bullosa ^[18] | Debra 官网 | 2017 | 指南 | EB 的伤口护理 |
| 8 | 大疱性表皮松解症家庭护理指南 ^[19] | EB 官网 | 2017 | 指南 | 居家护理 |
| 9 | 大疱性表皮松解症信息图 ^[20] | Debra 官网 | 2017 | 指南 | EB 的伤口护理 |
| 10 | Taking care of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa from birth to adulthood: a multidisciplinary Italian Delphi consensus ^[21] | WOS | 2025 | 专家共识 | DEB 的护理 |
| 11 | Practical Tips on Epidermolysis Bullosa for Caregivers: Part 2 ^[22] | Pubmed | 2024 | 专家共识 | EB 的护理技巧 |
| 12 | Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the European Reference Network for Rare Skin Diseases ^[23] | Pubmed | 2021 | 专家共识 | 皮肤护理 |

1.1.2 纳入文献的质量评价结果

1.1.2.1 临床决策质量评价结果

本研究共纳入 2 篇临床决策，默认为高质量证据，直接纳入。

1.1.2.2 指南的质量评价结果

共纳入 7 篇指南，纳入指南的 AGREE II 质量评价结果如下：

表 1-5 指南 AGREE II 质量评价结果

| 纳入指南 | 各领域得分标准化百分比 | | | | | | $\geq 60\%$ 的领域个数 (个) | $\geq 30\%$ 的领域个数 (个) | 推荐等级 |
|--------------------------|-------------|-------|-------|-------|-------|-------|--------------------------|--------------------------|------|
| | ① | ② | ③ | ④ | ⑤ | ⑥ | | | |
| Khan ^[7] 等 | 97.22 | 87.50 | 83.33 | 91.67 | 47.22 | 85.71 | 5 | 6 | A |
| Krämer ^[16] 等 | 88.89 | 87.50 | 85.71 | 77.22 | 60.42 | 75.00 | 6 | 6 | A |
| Debra ^[20] | 97.22 | 91.67 | 69.05 | 89.58 | 70.83 | 66.67 | 6 | 6 | A |
| Denyer ^[24] | 66.67 | 61.11 | 78.13 | 95.83 | 88.89 | 70.83 | 6 | 6 | A |
| 周迎春 ^[19] 等 | 72.22 | 56.13 | 35.95 | 87.50 | 88.89 | 35.42 | 3 | 6 | B |
| Debra ^[17] | 91.67 | 70.83 | 79.76 | 81.25 | 47.22 | 83.33 | 5 | 6 | A |
| Rebecca ^[15] | 97.22 | 89.58 | 85.71 | 91.67 | 75.00 | 72.91 | 6 | 6 | A |

注：①范围与目的；②参与人员；③制定的严谨性；④清晰性；⑤适用性；⑥编撰的独立性

1.1.2.3 纳入专家共识质量评价结果

本研究共纳入 3 篇专家共识，文献整体质量较高，予以纳入，具体见表。

表 1-6 JBI 循证卫生保健中心专家共识质量评价结果

| 纳入专家共识 | 评价项目 | | | | | | 总体评价 |
|-----------------------------|------|-----|---|---|---|-----|------|
| | ① | ② | ③ | ④ | ⑤ | ⑥ | |
| El Hachem ^[21] 等 | 是 | 是 | 是 | 是 | 是 | 不清楚 | 纳入 |
| Has ^[23] 等 | 是 | 不清楚 | 是 | 是 | 是 | 是 | 纳入 |
| Aaron ^[22] 等 | 是 | 是 | 是 | 是 | 是 | 不清楚 | 纳入 |

注：①是否清晰描述了意见的来源；②意见是否来源于该领域有影响力专家；③相关人群的利益是否是意见的核心重点；④意见是否说明了支持得出该结论的论证过程；⑤意见是否参考了现有文献；⑥意见是否说明了与既往文献不一致的观点

1.1.3 证据汇总

表 1-7 EB 患儿皮肤伤口护理的证据汇总

| 证据主题 | 证据内容 | 证据等级 |
|------|--|--------|
| 人员要求 | 照顾 EB 患儿的人员需接受特定护理的知识与技术培训 ^[13, 18, 23] | Level5 |
| 护理原则 | 皮肤伤口管理策略的选择应平衡疗效、患儿选择、生活质量和成本效益制定个体化方案 ^[18, 21, 23] | Level4 |
| | | |

| 证据主题 | 证据内容 | 证据等级 |
|------|---|--------|
| | 伤口更换频率应根据渗出量与感染风险而定，渗出过多可适当增加频次 ^[13, 18, 23] | Level5 |
| | EBS：需预防伤口感染、降低皮肤温度并保护皮肤 ^[13, 17, 23] | Level5 |
| | EBS-GS：避免敷料边缘摩擦引发新水疱，避免渗液过多引起皮肤浸渍或渗漏 ^[13, 17, 23] | Level5 |
| | KEB：重点处理慢性伤口、肉芽组织，早期采取光防护措施 ^[14, 17] | Level5 |
| 皮肤护理 | | |
| 皮肤保护 | 保持环境温度的适宜，新生儿需根据个体情况判断是否使用暖箱 ^[15] | Level3 |
| | 推荐每日评估患儿全身皮肤状态，新生儿期，每次更换尿布时即评估尿布区域 ^[13, 15, 17, 21, 23] | Level5 |
| | 穿着无缝衣物，减少衣物的机械摩擦 ^[13, 19, 21, 23] | Level5 |
| | 沐浴后立即使用无香料、低敏护肤产品进行润肤护理，不建议使用刺激性表面活性剂(如十二烷基硫酸钠)成分的润肤露 ^[13, 15, 17, 19] | Level4 |
| | 新生儿推荐使用棉布尿布或使用垫有柔软内衬且剪除松紧带的一次性尿布 ^[15, 19, 23] | Level5 |
| | 尿布区域的皮肤可通过大量涂抹白凡士林与液体石蜡的1:1混合物或使用非粘性敷料保护 ^[13, 15, 19, 21] | Level5 |
| | 对疑似皮损的新生儿，应借助软垫或厚泡沫垫及侧抱技术来转移患儿，如从床上转移到看护者怀里 ^[13, 15, 19, 23] | Level4 |
| 皮肤清洁 | 推荐使用低毒溶液(如自配生理盐水、稀释次氯酸钠)清洁皮肤。若使用次氯酸钠洗澡10-15分钟后立即用清水冲洗干净。1岁以下儿童禁止使用次氯酸钠。次氯酸钠每周最多洗两次。注意使用时避免接触眼睛及口腔 ^[13, 15, 17, 20, 23] | Level4 |
| | 洗澡频率推荐隔天一次，若使用含银敷料等可推迟至每周一次 ^[15, 17, 23] | Level5 |
| 皮肤瘙痒 | 维持环境温湿度适宜，避免过冷或过热 ^[13, 15, 23] | Level5 |
| | 减少使用阿片类的镇痛药物，例如含有吗啡的产品 ^[13] | Level3 |
| | 使用温和、无香味的肥皂、润肤霜 ^[15, 17, 23] | Level5 |
| | 使用放松练习、冥想等压力管理策略降低情感因素造成的瘙痒 ^[13, 17] | Level5 |
| | 定期检测血细胞，是否存在贫血 ^[13, 15, 17, 23] | Level4 |

| 证据主题 | 证据内容 | 证据等级 |
|------|---|--------------------------------------|
| 伤口护理 | | |
| 环境准备 | 换药环境保持清洁，换药过程保持无菌 ^[19, 23] | Level5 |
| 伤口评估 | 使用伤口评估三角原则进行伤口评估，包括伤口床、伤口边缘、周围皮肤 ^[20, 23] | Level5 |
| 伤口清洁 | 使用低毒性溶液（如生理盐水、稀释次氯酸钠）清洁伤口，新生儿优先使用温热生理盐水清洁，禁用次氯酸钠 ^[13, 15, 17, 20] | Level1 |
| 伤口清创 | 使用外用凝胶敷料清除伤口周围的结痂、腐肉；结痂也可使用保湿霜进行厚涂 ^[13, 17, 23] | Level5 |
| 水疱处理 | 从最低点用无菌针头刺破水疱、保留水疱表皮覆盖以保护创面 大水疱可使用纱布按压或注射器抽吸排空 ^[13, 15, 17, 19, 20] | Level4 Level4 |
| 敷料选择 | 使用柔软、非粘性、透气及吸收力强的敷料，优先使用非粘连/泡沫敷料 ^[13, 15, 17, 19, 20] 敷料边缘可辅以保护膜，避免引起皮肤刺激 ^[13, 19, 23] 不耐受敷料者可使用玉米淀粉保持皮肤干燥 ^[13, 17, 18] | Level4 Level5 Level5 |
| 敷料固定 | 使用绷带、纱布固定，禁用胶带直接粘连皮肤，固定以允许自由活动为宜，注意观察固定边缘区域 ^[13, 21] 根据伤口大小使用敷料、确保敷料无褶皱 ^[18, 23] 对于 RDEB 患儿，新生儿期开始手指脚趾分趾包扎预防粘连 ^[13, 15, 20, 21] | Level5 Level5 Level4 |
| 疼痛护理 | 使用经过验证的疼痛量表监测疼痛 ^[13, 15, 21, 23] 使用低温水流或注射器冲洗伤口 ^[18, 21, 23] 使用浸浴法（生理盐水、矿物油）、粘胶祛除剂等祛除敷料 ^[20] 选取合适的镇痛措施，轻度疼痛可使用乙酰氨基酚和布洛芬，新生儿也可使用蔗糖，严重疼痛可使用阿片类药物，如换药时可将吗啡与水凝胶混合后涂抹在敷料或伤口上 ^[13, 15, 21, 23] | Level3 Level4 Level4 Level3 |
| 感染伤口 | 对于细菌严重定植的伤口，符合三个及以上 NERDS 标准可通过外用药物来减少细菌负荷，包括使用稀释次氯酸钠清洗或湿敷、外用药物如氯己定、苯扎氯铵、莫匹罗星等、含银敷料等 ^[13, 17, 18] 使用外用抗生素，应每 2-6 周轮换不同的药物 ^[13, 17] 有明确感染的伤口，符合 3 个及以上 STONEES 标准需要据细菌培养和药敏试验的结果进行全身性抗生素治疗 ^[13, 17, 18] | Level4 Level3 Level4 |

| 证据主题 | 证据内容 | 证据等级 |
|--------|---|--------------------------------------|
| 特殊部位护理 | | |
| 足部 | 鞋子应具有以下特征：舒适合脚，长宽合适，鞋头为圆形，趾头处有充裕的空间，鞋子有弹性，有防滑的鞋带，鞋内部较平或没有接缝；穿着银纤维袜、竹纤维袜 ^[7, 18, 20] 每年测量足部大小，有 EB 经验的医生定制模塑矫形器 ^[7, 13] 使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面，儿童每周一次 ^[7, 20] | Level5 Level5 Level5 |
| 口腔 | 使用柔软的硅胶奶瓶奶嘴或腭裂式奶嘴。使用前将奶瓶奶嘴放入温水中软化，母乳喂养时在乳头及婴儿嘴巴周围涂抹润肤剂 ^[21] 注意保持口腔卫生，使用软毛牙刷，生理盐水漱口，经常给予专业的牙齿清洁及氟疗法 ^[13, 16, 17] 对口腔内的大疱进行引流或切开防止其扩展 ^[13, 16] 避免使用吸管接触口腔黏膜 ^[13, 15, 16] | Level4 Level5 Level5 Level5 |
| 眼部 | 使用非药物保湿眼药水或凝胶，缓解结膜刺激症状 ^[13] 角膜糜烂可使用抗生素软膏来治疗 ^[13, 17] | Level5 Level4 |
| 定期随访 | 对于轻度 EB 亚型，如局部 EBS 或轻度显性遗传 DEB，婴儿期随访应为每 3-6 个月一次；儿童期后每年进行一次随访 ^[13, 15, 17] 重型 EB 患儿每 3-6 个月就诊 1 次，例如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB，婴儿期每三个月一次；儿童期后至少每年两次随访，16 岁后因每 3 个月进行一次随访，警惕鳞状细胞癌 (SSC) ^[13, 15, 17] | Level5 Level5 |

1.1.4 最佳证据的筛选结果

1.1.4.1 临床专家的一般资料

本研究共邀请 6 名临床专家参与。专家的年龄集中于 41 至 50 岁（4 人，66.67%），其余 2 人（33.33%）为 31 至 40 岁。职业构成以护士为主（4 人，66.67%），医生为 2 人（33.33%）。最高学历分布均衡，本科、硕士研究生及博士研究生学历者各 2 人（各占 33.33%）。正高级职称专家 3 人（50.00%），中级职称 2 人（33.33%），副高级职称 1 人（16.67%）。所有专家均具备丰富的临床实践经验，工作年限在 21 至 30 年者 4 人（66.67%），10 至 20 年者 2 人（33.33%）。

1.1.4.2 临床专家的建议

6名临床专家对证据的可行性、适宜性和临床意义的建议见表1-8

表1-8 临床专家对证据汇总内容的建议和意见表

| 证据汇总内容 | 可 行 性 | | | | | 是否建议 |
|--|---------|-------|---------|--|--|------|
| | 适 宜 | 临 床 | 是 否 | 建 议 | | |
| | 性 | 性 | 意 | 开 展 | | |
| | 义 | | | | | |
| 照顾EB患儿的人员需接受特定护理的知识与技术培训 ^[13, 18, 23] | 部 分 可 性 | √ √ 展 | 调整 后开 展 | 部分家庭缺乏接受系统培训的渠道，建议明确培训的形式，来增加可行性。 | | |
| 皮肤伤口管理策略的选择应平衡疗效、患儿选择、生活质量和成本效益制定个体化方案 ^[18, 21, 23] | √ | √ √ 展 | 调整 后开 展 | 原则正确，但对于家庭照护者不易理解。应将其转化为决策支持工具。例如，提供基于伤口情况的敷料选择流程图， | | |
| 伤口更换频率应根据渗出量与感染风险而定，渗出过多可适当增加频次 ^[13, 18, 23] | √ | √ √ 展 | 是 | | | |
| EBS：需预防伤口感染、降低皮肤温度并保护皮肤 ^[13, 17, 23] | √ | √ √ 展 | 是 | | | |
| EBS-GS：避免敷料边缘摩擦引发新水疱，避免渗液过多引起皮肤浸渍或渗漏 ^[13, 17, 23] | √ | √ √ 展 | 是 | | | |
| KEB：重点处理慢性伤口、肉芽组织，早期采取光防护措施 ^[14, 17] | √ | √ √ 展 | 是 | 此部分处理专业性较强，居家方案的重点应是“识别与转介”应教导照护者识别异常肉芽（过度增生、易出血）的迹象，并明确“一旦发现，需咨询医生”，而非自行处理。 | | |
| 保持环境温度的适宜，新生儿需根据个体情况判断是否使用暖箱 ^[15] | × | √ √ 展 | 否 | 考虑删除该证据的部分内容，一般情况下居家里无法提供暖箱环境。 | | |
| 推荐每日评估患儿全身皮肤状态，新生儿期，每次更换尿布时即评估尿布区域 ^[13, 15, 17, 21, 23] | √ | √ √ 展 | 是 | | | |

| 证据汇总内容 | 可 | 适 | 临 | 是 | 否 | 建 | 议 |
|--|---|---|---|-----|---|---|---|
| | 行 | 宜 | 床 | 同 | 意 | | |
| | 性 | 性 | 意 | 开 | 展 | | |
| | 义 | | | | | | |
| 穿着无缝衣物，减少衣物的机械摩擦 ^[13, 19, 21, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 沐浴后立即使用无香料、低敏护肤产品进行润肤护理，不建议使用包含刺激性表面活性剂（如十二烷基硫酸钠）成分的润肤露 ^[13, 15, 17, 19] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 新生儿推荐使用棉布尿布或使用垫有柔软内衬且剪除松紧带的一次性尿布 ^[15, 19, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 尿布区域的皮肤可通过大量涂抹白凡士林与液体石蜡的 1:1 混合物或使用非粘性敷料保护 ^[13, 15, 19, 21] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 对疑似皮损的新生儿，应借助软垫或厚泡沫垫及侧抱技术来转移患儿，如从床上转移到看护者怀里 ^[13, 15, 19, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 推荐使用低毒溶液（如自配生理盐水、稀释次氯酸钠）清洁皮肤。若使用次氯酸钠洗澡 10-15 分钟后立即用清水冲洗干净。1 岁以下儿童禁止使用次氯酸钠。次氯酸钠每周最多洗两次。注意使用时避免接触眼睛及口腔 ^[13, 15, 17, 20, 23] | 部 | √ | √ | 调整 | 需考虑文化环境，居家情况 | | |
| | 分 | | | 后开展 | 下，家属是否可以接受用次氯酸钠进行清洗，且需明确次氯酸钠的配比标准，减少误用风险。 | | |
| 洗澡频率推荐隔天一次，若使用含银敷料等可推迟至每周一次 ^[15, 17, 23] | 部 | √ | √ | 调整 | 洗澡频率对于某些患儿过于频繁，居家开展有难度，需评估后根据皮肤伤口灵活调整。 | | |
| | 分 | | | 后开展 | | | |
| | 可 | | | 行 | | | |
| 维持环境适宜的温湿度，避免过冷或过热 | √ | √ | √ | 是 | | | |
| | | | | | | | |
| [13, 15, 23] | | | | | | | |

| 证据汇总内容 | 可 适 临 是 否 建议 | | | |
|--|--------------|---|---|--|
| | 行 宜 床 同 意 | | | |
| | 性 性 意 开 展 | | | |
| | 义 | | | |
| 减少使用阿片类的镇痛药物，例如含有吗啡的产品 ^[13] | × | √ | √ | 否 建议删除, 居家环境中通常无法直接接触到阿片类的镇痛药物, 且镇痛药物需遵医嘱使用。 |
| 使用温和、无香味的肥皂、润肤霜 ^[15, 17, 23] | √ | √ | √ | 是 |
| 使用放松练习、冥想等压力管理策略降低情感因素造成的瘙痒 ^[13, 17] | 部 分 可 行 | √ | √ | 调整 居家环境中对冥想、放松训练后开展等减压技术掌握有限, 建议添加一些较为易于理解的如转移注意力、深呼吸等方式。 |
| 定期检测血细胞，是否存在贫血 ^[13, 15, 17, 23] | √ | √ | √ | 调整 应强调需根据医嘱进行。 后开展 |
| 换药环境保持清洁，换药过程保持无菌 ^[19, 23] | 部 分 可 行 | √ | √ | 调整 无菌在家庭中较难实现, 可改为保持居家环境的清洁及具体建议: 开始前对操作台面进行消毒、注意换药物品的无菌, 不可混用等。 |
| 使用伤口评估三角原则进行伤口评估，包括伤口床、伤口边缘、周围皮肤 ^[20, 23] | 部 分 可 行 | √ | √ | 调整 可以保留, 但建议改为居家版本并提供图片及直接链接到行动指令。(如出现什么情况需就医) |
| 使用低毒性溶液(如生理盐水、稀释次氯酸钠)清洁伤口，新生儿优先使用温热生理盐水清洁，禁用次氯酸钠 ^[13, 15, 17, 20] | √ | √ | √ | 是 |
| 使用外用凝胶敷料清除伤口周围的结痂、腐肉；结痂也可使用保湿霜进行厚涂 ^[13, 17, 23] | 部 分 可 行 | √ | √ | 调整 应增加说明, 对于伤口的结痂与腐肉需经过专业人员评估后由专业人士进行处理。 |
| 从最低点用无菌针头刺破水疱、保留水疱表皮覆盖以保护创面 | √ | √ | √ | 是 |

| 证据汇总内容 | 可 | 适 | 临 | 是 | 否 | 建 | 议 |
|--|------------------|---|---|----|---|----------------|---|
| | 行 | 宜 | 床 | 同 | 意 | | |
| | 性 | 性 | 意 | 开 | 展 | | |
| | 义 | | | | | | |
| 大水疱可使用纱布按压或注射器抽吸排空 ^[13, 15, 17, 19, 20] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 使用柔软、非粘性、透气及吸收力强的敷料, 优先使用非粘连/泡沫敷料 ^[13, 15, 17, 19, 20] | √ | √ | √ | 是 | 建议提供敷料选择建议表。 | | |
| 敷料边缘可辅以保护膜, 避免引起皮肤刺激 ^[13, 19, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 不耐受敷料者可使用玉米淀粉保持皮肤干燥 ^[13, 17, 18] | ✗ | √ | √ | 否 | 此条存在争议且风险高。玉米淀粉可能成为细菌培养基, 且吸入风险高。不建议纳入居家方案。应优先选择专业的吸收性敷料。 | | |
| 使用绷带、纱布固定, 禁用胶带直接粘连皮肤, 固定以允许自由活动为宜, 注意观察固定边缘区域 ^[13, 21] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 根据伤口大小使用敷料、确保敷料无褶皱 ^[18, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 对于 RDEB 患儿, 新生儿期开始手指脚趾分趾包扎预防粘连 ^[13, 15, 20, 21] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 使用经过验证的疼痛量表监测疼痛 ^[13, 15, 21, 23] | 部 分 可 行 | √ | √ | 调整 | 建议加入年龄段的区分, 并具后开展处理, 避免家属在家中滥用止痛药物。 | 体说明, 不同的疼痛评分如何 | |
| 使用低温水流或注射器冲洗伤口 ^[18, 21, 23] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 使用浸浴法 (生理盐水、矿物油) 、粘胶祛除剂等祛除敷料 ^[20] | √ | √ | √ | 是 | | | |

| 证据汇总内容 | 可 | 适 | 临 | 是 | 否 | 建 | 议 |
|--|---|---|---|---|---|---|--|
| | 行 | 宜 | 床 | 同 | 意 | | |
| | 性 | 性 | 意 | 开 | 展 | | |
| | 义 | | | | | | |
| 选取合适的镇痛措施, 轻度疼痛可使用乙酰氨基酚和布洛芬, 新生儿也可使用蔗糖, 严重疼痛可使用阿片类药物, 如换药时可将吗啡与水凝胶混合后涂抹在敷料或伤口上 ^[13, 15, 21, 23] | 部 | √ | √ | 调 | 整 | 居 | 家方案中必须严格区分非处方药和处方药。方案只能建议: ①轻度疼痛可使用对乙酰氨基酚或布洛芬(需按体重计算剂量); ②所有处方镇痛药(包括阿片类)必须严格遵医嘱使用, 关于“吗啡与水凝胶混合”的, 应完全删除。 |
| 对于细菌严重定植的伤口, 符合三个及以上 NERDS 标准可通过外用药物来减少细菌负荷, 包括使用稀释次氯酸钠清洗或湿敷、外用药物如氯己定、苯扎氯铵、莫匹罗星等、含银敷料等 ^[13, 17, 18] | 部 | √ | √ | 调 | 整 | NERDS | 标准是专业的感染判断工具, 不适合照护者使用。应是: “教会照护者识别感染的危险信号(如渗液变脓、有恶臭、伤口周围红肿扩大、孩子发烧等), 并明确告知一旦出现这些信号, 应立即停止自行用药, 并联系医生处理。 |
| 使用外用抗生素, 应每 2-6 周轮换不同的药物 ^[13, 17] | 部 | √ | √ | 调 | 整 | 此条是对医生的建议, 不应直接交给照护者。在方案中应作为安全警示出现: “外用抗生素需严格遵医嘱使用, 不得自行购买、长期使用或频繁更换, 以免导致耐药性。” | |
| 有明确感染的伤口, 符合 3 个及以上 STONES 标准需要据细菌培养和药敏试验的结果进行全身性抗生素治疗 ^[13, 17, 18] | 部 | √ | √ | 调 | 整 | 同上述细菌定植伤口。 | |

| 证据汇总内容 | 可 | 适 | 临 | 是 | 否 | 建 | 议 |
|--|---|---|---|---|-----|---|---|
| | 行 | 宜 | 床 | 同 | 意 | | |
| | 性 | 性 | 意 | 开 | 展 | | |
| | 义 | | | | | | |
| 鞋子应具有以下特征：舒适合脚，长宽合 适，鞋头为圆形，趾头处有充裕的空间， 鞋子有弹性，有防滑的鞋带，鞋内部较平 或没有接缝；穿着银纤维袜、竹纤维袜 ^[7, 18, 20] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 每年测量足部大小，有 EB 经验的医生定 制模塑矫形器 ^[7, 13] | 部 | √ | √ | 调 | 应强调 | “定期（如每年）检 | |
| | 分 | | | 整 | 后开 | 查患儿鞋袜是否合脚，避免因 | |
| | 可 | | | | 展 | 鞋子过小过紧导致足部损伤” | |
| | 行 | | | | | 的居家照护原则。而“定制模 | |
| | | | | | | 塑矫形器”是专业的医疗干 | |
| | | | | | | 预。 | |
| 使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫 表面，儿童每周一次 ^[7, 20] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 使用柔软的硅胶奶瓶奶嘴或腭裂式奶嘴。 使用前将奶瓶奶嘴放入温水中软化，母乳 喂养时在乳头及婴儿嘴巴周围涂抹润肤 剂 ^[21] | √ | √ | √ | 是 | | | |
| 注意保持口腔卫生，使用软毛牙刷，生理 盐水漱口，经常给予专业的牙齿清洁及氟 疗法 ^[13, 16, 17] | √ | √ | √ | 是 | 应强调 | “保持口腔清洁”的 居家照护原则。而“专业的牙 齿清洁及氟疗法”是专业的医 疗干预，可调整为定期口腔科 随访。 | |

| 证据汇总内容 | 可 适 临 是 否 建议 | | | |
|--|--------------|---|---|---|
| | 行 宜 床 同 意 | | | |
| | 性 性 意 开 展 | | | |
| | 义 | | | |
| 对口腔内的大疱进行引流或切开防止其扩展 ^[13, 16] | ✗ | √ | √ | 否 |
| | | | | 口腔内操作风险高, 不适合家庭处理。应侧重于: ①识别问题: 告知照护者口腔水疱可能影响进食和说话; ②舒缓措施: 进食温凉流质或软食; ③明确转介: 若口腔水疱巨大、持续不破或严重影响进食, 需立即联系医生处理。 |
| 避免使用吸管接触口腔黏膜 ^[13, 15, 16] | √ | √ | √ | 是 |
| 使用非药物保湿眼药水或凝胶, 缓解结膜刺激症状 ^[13] | √ | √ | √ | 是 |
| 角膜糜烂可使用抗生素软膏来治疗 ^[13, 17] | ✗ | √ | √ | 否 |
| | | | | 疑似角膜糜烂, 属于医疗急症, 需立即前往医院眼科急诊, 切勿自行用药。 |
| 对于轻度 EB 亚型, 如局部 EBS 或轻度显性遗传 DEB, 婴儿期随访应为每 3-6 个月一次; 儿童期后每年进行一次随访 ^[13, 15, 17] | √ | √ | √ | 是 |
| 重型 EB 患儿每 3-6 个月就诊 1 次, 例如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB, 婴儿期每三个月一次; 儿童期后至少每年两次随访, 16 岁后因每 3 个月进行一次随访, 警惕鳞状细胞癌 (SSC) ^[13, 15, 17] | √ | √ | √ | 是 |

1.1.4.3 照护者的意见与建议

共邀请 6 名照护者参加, 所有照护者均为患儿父母, 其中母亲 5 名 (83.3%), 父亲 1 名 (16.7%)。照护者年龄分布于 29 至 45 岁之间, 其中 30-40 岁 4 人 (66.7%), 41-50 岁 2 人 (33.3%)。所照顾的患儿涉及 EB 的不同亚型, 包括单纯型 (EBS) 2 人 (33.3%), 交界型 (JEB) 2 人 (33.3%), 以及营养不良型 (RDEB) 2 人 (33.3%)。照护者的照顾经验年限从 1 年至 10 年不等, 其中 5 年及以下 5 人 (83.3%), 6-10 年 1 人 (16.7%)。照护者认为日常的皮肤伤口护理是非常有必要接受专业指导。其中皮肤护理措施较为容易理解。但在换药护理过程中, 如

何在家中保持换药的无菌，如何正确评估伤口，如何正确选择敷料等证据中提到的专业问题，需要以更加详细且便于居家进行操作的方式呈现，可以将内容以流程图、图示等形式呈现，明确步骤，从而减少日常照护负担。也需要明确哪些证据内容是可以居家进行处理的，出现哪些情况需要及时就医。

1.1.5 适宜临床情境的最佳证据

根据临床专家的建议，48 条 EB 患儿皮肤伤口护理的最佳证据，筛选和调整为 44 条适宜临床情境的最佳证据。

表 1-9 适宜临床情境的最佳证据

| 证据主题 | 证据内容 |
|------|--|
| 人员要求 | 照顾 EB 患儿的人员需接受特定护理的知识与技术培训。 |
| 护理原则 | 皮肤伤口管理策略的选择应平衡疗效、患儿选择、生活质量和成本效益制定个体化方案。 伤口更换频率应根据渗出量与感染风险而定，渗出过多可适当增加频次。 EBS：需预防伤口感染、降低皮肤温度并保护皮肤。 EBS-GS：避免敷料边缘摩擦引发新水疱，避免渗液过多引起皮肤浸渍或渗漏。 KEB：学会识别慢性伤口、异常肉芽组织，及时就医；早期采取光防护措施。 |
| 皮肤护理 | |
| 皮肤保护 | 每日评估患儿全身皮肤状态，新生儿期，每次更换尿布时即评估尿布区域。 穿着无缝衣物，减少衣物的机械摩擦。（剪除衣物标签） 沐浴后立即使用无香料、低敏护肤产品进行润肤护理，不建议使用包含刺激性表面活性剂（如十二烷基硫酸钠）成分的润肤露。 新生儿使用棉布尿布或使用垫有柔软内衬且剪除松紧带的一次性尿布。 尿布区域的皮肤可通过大量涂抹白凡士林与液体石蜡的 1:1 混合物或使用非粘性敷料保护。 对疑似皮损的新生儿，应借助软垫或厚泡沫垫及侧抱技术来转移患儿，如从床上转移到看护者怀里。 |
| 皮肤清洁 | 使用低毒溶液（如自配生理盐水、次氯酸钠）清洁皮肤。若使用稀释次氯酸钠洗澡 10-15 分钟后立即用清水冲洗干净。1 岁以下儿童禁止使用次氯酸钠。次氯酸钠每周最多洗两次。注意使用时避免接触眼睛及口腔。次氯酸钠浓度为 15L 水+30ml 浓度为 2.1% 次氯酸钠。 洗澡频率需根据患儿实际情况进行调整，若使用含银敷料等可每周一次。 |
| 皮肤瘙痒 | 维持环境适宜的温湿度，避免过冷或过热。 |

| 证据主题 | 证据内容 |
|---------|--|
| | <p>使用温和、无香味的肥皂、润肤霜。</p> <p>进行放松练习、转移注意力、深呼吸等压力管理策略降低情感因素造成的瘙痒。</p> |
| 伤口护理 | |
| 环境、物品准备 | 保持居家环境清洁，换药前对操作环境、桌面进行消毒、注意换药物品无菌，提前裁剪敷料至合适形状。 |
| 伤口评估 | 综合评估伤口组织颜色、渗出液情况、异味、疼痛表现及周围皮肤状态，及时判断伤口区域是否发生感染或癌变。 |
| 伤口清洁 | 使用低毒性溶液（如生理盐水、稀释次氯酸钠）清洁伤口，新生儿优先使用温热生理盐水清洁，禁用次氯酸钠。 |
| 伤口清创 | 伤口表面的结痂、腐肉需经过专业人员评估后，使用外用凝胶敷料清除伤口周围的结痂、腐肉；结痂也可使用保湿霜进行厚涂。 |
| 水疱处理 | 从最低点用无菌针头刺破水疱、保留水疱表皮覆盖以保护创面。 大水疱可使用纱布按压或注射器抽吸排空。 |
| 敷料选择 | 使用柔软、非粘性、透气及吸收力强的敷料，优先使用非粘连/泡沫敷料 敷料边缘可辅以保护膜，避免引起皮肤刺激。 |
| 敷料固定 | 使用绷带、纱布固定，禁用胶带直接粘连皮肤；固定以允许自由活动为宜，注意固定边缘区域是否红肿、是否有水疱形成。 大面积伤口需要使用整块敷料、确保敷料无褶皱。 对于 RDEB 患儿，新生儿期开始手指脚趾分趾包扎预防粘连。 |
| 疼痛护理 | 使用经过验证的针对不同年龄段的疼痛量表监测疼痛，根据疼痛评分进行处理。 使用低温水流或注射器冲洗伤口。 使用浸浴法（生理盐水、矿物油）、粘胶祛除剂祛除敷料。 选取合适的镇痛措施，轻度疼痛可遵医嘱使用乙酰氨基酚和布洛芬，新生儿也可使用蔗糖，严重疼痛应及时就医并遵医嘱使用止痛药物。 |
| 特殊伤口 | 对于细菌严重定植的伤口，符合三个及以上表现，（包括伤口不愈合、渗出液增加、红色肉芽组织、伤口表面坏死组织、异味）应及时就医，遵医嘱使用外用药物来减少细菌负荷，包括用稀释的次氯酸钠湿敷、外用抗菌剂和外用抗生素等如括氯己定、苯扎氯铵、莫匹罗星等、使用含银敷料等。 |

| 证据主题 | 证据内容 |
|----------|---|
| | 若伤口出现如持续疼痛、组织坏死、分泌物显著增多、周围组织红肿热痛、甚至伴有发热等多个症状，应警惕感染进展的可能，应及时就医，进行细菌培养、药敏实验后进行全身抗生素治疗。 |
| 特殊部位（足部） | 鞋子应具有以下特征：舒适合脚，长宽合适，鞋头为圆形，趾头处有充裕的空间，鞋子有弹性，有防滑的鞋带，鞋内部较平或没有接缝；穿着银纤维袜、竹纤维袜。 定期（每年至少1次）检查患儿鞋袜是否合脚，避免因鞋子过小过紧导致足部损伤。 使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面，儿童每周一次。 |
| 特殊部位（口腔） | 使用柔软的硅胶奶瓶奶嘴或腭裂式奶嘴。使用前将奶瓶奶嘴放入温水中软化，母乳喂养时在乳头及婴儿嘴巴周围涂抹润肤剂。 注意保持口腔卫生，使用柔软的牙刷刷牙，用生理盐水漱口。 避免使用吸管接触黏膜。 |
| 特殊部位（眼部） | 使用非药物保湿眼药水或凝胶减少眼睛内和周围的摩擦，缓解结膜刺激症状。 |
| 健康教育 | 对于轻度EB亚型，如局部EBS或轻度显性遗传DEB，婴儿期随访应为每3-6个月一次；儿童期后每年进行一次随访。 重型EB患儿每3-6个月就诊1次，例如重度、泛发性隐性遗传DEB或JEB，婴儿期每三个月一次；儿童期后至少每年两次随访，16岁后因每3个月进行一次随访，警惕鳞状细胞癌（SSC）。 需遵医嘱定期验血，若提示贫血，可遵医嘱食用富含铁的饮食、遵医嘱补充铁剂等。 外用抗生素需严格遵医嘱使用，不得自行购买、长期使用或频繁更换，以免导致耐药性。 建议定期口腔科随访，进行专业牙齿清洁及氟疗法。 |

2.EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理现状及需求的质性研究

2.1 访谈对象的基本资料

本研究共纳入10名照护者，其中，目前母亲8名，父亲2名，年龄30-40岁7人、41-50岁3人，访谈对象基本资料见表2-1。

表 2-1 照护者的一般资料 (n=10)

| 编号 | 性别 | 照护者年龄 (岁) | 学历 | 患儿 EB 亚型 | 照顾年限 (年) | 换药时长(每 日) |
|-----|----|--------------|----|----------|-------------|--------------|
| S1 | 女 | 30 | 博士 | EBS | 2 | 10-20min |
| S2 | 女 | 39 | 高中 | EBS | 3 | 30min-1h |
| S3 | 女 | 46 | 大专 | EBS | 16 | 10-20min |
| S4 | 男 | 36 | 本科 | JEB | 3 | 1h |
| S5 | 女 | 30 | 高中 | JEB | 2 | 1-2h |
| S6 | 女 | 33 | 高中 | JEB | 5 | 30min-1h |
| S7 | 女 | 36 | 高中 | RDEB | 6 | 40min-1h |
| S8 | 女 | 41 | 大专 | RDEB | 13 | 3-4h |
| S9 | 女 | 41 | 大专 | RDEB | 16 | 1h-1h30min |
| S10 | 女 | 29 | 本科 | 金德乐综合症 | 7 | 10-20min |

2.2 访谈结果

通过对转录文字资料进行反复阅读、比较、归纳，共提炼出 2 个主题，6 个亚主题，具体内容如下：

2.2.1 专业化指导与技能支持的需求

2.2.1.1 缺乏系统的 EB 照护知识

照护者普遍缺乏系统化 EB 相关的护理知识，尤其在日常皮肤照护与伤口评估方面。由于患儿皮肤极其脆弱，照护者在清洁、保湿及防止摩擦时常感到无所适从，担心操作不当造成新的损伤；在成长发育过程中，难以平衡疾病护理与正常成长。同时，对伤口愈合过程与感染征象缺乏科学判断依据，往往依靠个人经验或他人建议进行护理决策，造成部分伤口难愈，滥用抗生素软膏等现象。

N3：“我之前都不敢给他洗澡，去了医院她们说要注意清洁皮肤，伤口才会好得快，后面我才开始慢慢敢给她洗澡，但是频率也不高。”

N1：“有时候换药的时候不知道伤口是不是在好转，感觉换了好几天了都是原来的样子，这时候就很希望有人能指导自己。”

N6：“他现在到了学走路的时候了，我不想因为这个病让他和别的小孩有什么不同，但是一走路脚底就会有疱，我不知道该用什么方式可以帮他。”

N7：“我要是用百多邦的话，我基本上所有的伤口都会给他擦。我不太会区分，因为我感觉有伤口肯定会感染。”

N9：“谈不上什么遵不遵医嘱，别的家属说这个药膏好用，我就买了给孩子试一试，看看有没有效果。”

2.2.1.2 缺乏规范的 EB 护理技能

EB 患儿的主要照护者在日常伤口处理过程中，普遍缺乏规范性的操作技能与系统指导。大多数照护者表示，初期几乎完全依靠自身摸索，从水疱处理、消毒、敷料选择到包扎方法，多基于病友分享、网络信息或自身经验反复试错，护理过程中缺乏科学性与安全保障。

N7：“刚开始不知道哪步先来，水疱是先挑破还是先消毒？敷料先贴什么？有时候换完药了发现周围皮肤起了更多疱，不知道是哪一步没做对。”

N2：“我在处理感染伤口和非感染伤口区别不大，就是可能湿敷的时间久一些，然后擦完再喷一遍消毒水，我觉得如果有一个什么护理标准对我来说可能会更有指导意义。”

N8：“以前刚开始的时候，对于小朋友的护理一无所知，尤其是给他戳疱的时候，戳一个泡可能要半个小时，而且大冬天的我都在冒汗。”

N9：“有时候贴敷料的时候粘在皮肤上了，撕的时候整块皮都带掉了，给孩子造成了更大的伤口。”

2.2.1.3 缺乏护理策略调整的知识

EB 患儿的伤口护理呈现个体化特征，不同患儿在皮肤脆弱性、伤口渗液量、愈合速度、瘢痕形成等方面存在差异。照护者普遍反映，在实际操作中常需依据孩子皮肤变化不断调整护理方式，但缺乏科学的判断标准与指导依据，只能凭经验反复尝试。

N5：“我看这次伤口有点发黄，就把表面都清掉擦到出血，结果恢复得慢了；下次我又只是轻轻擦，反而好了。实在不知道哪种方式才对。”

N3：“天气热的时候出汗多，贴敷料更容易起疱，我也不知道要不要换别的，但又怕不贴导致他感染。”

N10：“我家宝宝之前是用敷料的，后面长大了一点再用敷料，边缘就会起水疱，我也不知道为什么，是敷料用的不对，还是他这个病改变了。”

2.2.2 外部支持缺失带来的照护压力

2.2.2.1 医疗资源不足与专业支持缺乏

多数照护者提到，在基层医疗机构几乎难以获得与 EB 相关的专业诊疗与护理指导。部分医生和护士对疾病特征了解有限，缺乏针对性处理经验，导致家庭需频繁前往外地就医，增加了经济与时间负担。长途奔波不仅使照护者身心疲惫，也增加了患儿伤口感染的风险。部分照护者提到，即使在专科医院就诊，也多以伤口处理为主，缺乏系统的家庭护理指导与持续随访支持，导致他们在居家护理阶段仍感到支持不足。

N3：“我们这边的医生其实也不知道这个病，让我去大医院看，有时候就算是知道这个病也只是让我继续换药，说也没有什么新的办法。”

N6: “每次去医院都得坐很久的车，孩子全程不敢动，怕蹭破皮。回来一趟人也累，伤口也容易发炎。”

N8: “宝宝到了打疫苗的时候，社区医院看见宝宝的皮肤就说她们这边不能打，要我去三甲医院去开个证明，证明宝宝可以打疫苗。”

N4: “医院教过一些包扎方法，但回家之后很多细节就不记得了，也没人能问，当时换药的时候也不让拍视频，我能理解，但是这一遍我也记不住啊”

2.2.2.2 情绪困扰与心理支持的缺位

持续高强度的照护工作以及来自家庭或社会的理解不足，使照护者长期处于高压的状态。多数照护者表示，缺乏专业心理疏导与情绪支持渠道，只能自我消化。长期的孤立照护不仅加重心理负担，也削弱了其照护信心与照护的持续性。部分照护者在面对患儿病情反复或护理困难时，会产生无助、自责及焦虑等情绪，而缺乏外部心理支持体系，使这些负面情绪难以疏解。

N8: “别人是越带越轻松，我们是越带越累，而且大多数时候都是我自己一个人给孩子换药。”

N2: “有时候看着孩子，觉得自己有永远包不完的伤口，刚把手上的包好，又因为换药的时候踢来踢去的，脚上又有了，真的感觉永无止境。”

N9: “孩子哭，我也想哭，但是我得装没事，特别是在面对孩子疼痛或伤口反复恶化时，我就感觉是我的技术不好，不然孩子也不用受这么多罪。”

N10: “我带孩子出去玩，有人来问我，我都会先说一句孩子得的不是传染病，不问的那些人，他们那种打量的眼神也让人很不舒服。”

2.2.2.3 经济压力与资源获取受限

高额的医疗与护理支出构成了EB家庭照护过程中的主要压力来源。由于疾病需长期、频繁地更换敷料及护理用品，且部分功能性敷料价格昂贵，许多家庭难以长期承担。照护者普遍反映，经济负担使其在护理选择上不得不“量力而行”，甚至采用替代性材料以维持日常护理。部分照护者为降低成本，通过病友群或网络渠道获取经验与物资信息，但因来源复杂，导致风险增加。

N6: “之前医生护士推荐买的敷料都太贵了，一天身上要贴好几个，一盒根本用不了多久，实在是压力太大了，所以我就在群里问有没有什么可以替代的敷料。”

N1: “伤口护理方面我因为经济比较有限，只能给他用油纱之类的，那种好的敷料用不起。”

N7: “之前为了贪便宜，还买到过假敷料，一开始不懂孩子这个伤口怎么护理都长不好，后来去医院了，才知道是用的敷料有问题，哎。”

2.2.3 补充《方案》内容

表 2-2 质性访谈补充内容

| 一级目录 | 补充内容 | 最终方案要点 |
|---------|--|--|
| 皮肤保护 | 照护者反映: 不知道如何选择润肤产品; 部分照护者不清楚日常皮肤保护措施以及皮肤瘙痒的处理方式。 | 在方案中补充“润肤产品推荐原则”“日常皮肤保护要点”“皮肤瘙痒的处理方式” |
| 伤口换药 | 照护者反映: 家庭条件下难以严格无菌操作; | 在方案中提出“居家可行的清洁方式(如流动水+盐水)”“经济型敷料替代方案”“水疱处理标准化步骤图解”“特殊部位包扎示意图与注意事项” |
| | 照护者反映: 不同伤口敷料选择困难, 特殊部位伤口包扎难度大。 | 在方案中提出“不同伤口处理流程图及换药操作视频”“部分特殊部位包扎步骤图解” |
| 疼痛护理 | 照护者反映: 担心药物副作用, 更多依赖安抚; 部分家长不会使用适龄化的疼痛评估方法; 换药时孩子哭闹、照护者焦虑。 | 在方案中增加“分年龄段的疼痛评估工具”“非药物止痛方法清单(音乐、讲故事、分散注意力)”; 增加家长换药前心理准备与沟通技巧指导 |
| 健康教育 | 照护者反映: 更倾向直观的学习方式(视频/演示); 有的家长希望获得可随时查阅的手册或持续的随访提醒与反馈通道。 | 在方案中补充图文并茂的家庭护理手册(纸质+电子版)-嵌入教学视频二维码(洗澡、换药、包扎等)-建立定期微信/电话随访提醒机制 |
| 社会与资源支持 | 访谈反映: 基层医疗机构缺乏专业指导, 照护者信息来源零散, 难以获得持续支持。 | 在方案中设置“资源链接与转介路径”, 如“具备 EB 经验的医疗机构名单”“患者支持组织及互助群二维码” |

3.EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案的构建

3.1.形成方案初稿

由研究小组进行多次科研会议, 结合访谈结果、临床经验以及最佳证据进行整合, 最终形成患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案初稿(详见表 3-1)及包含 5 个一级条目、24 个二级条目、54 个三级条目的第一轮专家函询问卷

表 3-1EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案初稿

| 类别 | 干预方式 | 具体干预方案内容 |
|-----------|------|---|
| 1. 日常基础护理 | | |
| 1.1 环境要求 | 科普图文 | 1.1.1 保持环境温度的适宜，避免过热或过冷，减少皮肤出汗。 |
| 1.2 皮肤评估 | 科普图文 | 1.2.1 每日对患儿全身皮肤进行评估，重点评估手臂肘部、脚踝、膝盖等易摩擦部位，婴儿重点评估尿布区域，是否有水疱产生。 |
| 1.3 皮肤清洁 | 科普图文 | 1.3.1 洗澡频率隔天一次，若使用含银敷料等可推迟至每周一次。 若使用次氯酸钠浴每周最多洗两次。洗澡时间不宜过长，15-20分钟为宜。 1.3.2 使用自配生理盐水、稀释次氯酸钠（伤口感染时使用）清洁皮肤，婴儿首选加热的生理盐水。自配盐水浓度 15L 水+135g，次氯酸钠浓度 15L 水+30ml 浓度为 2.1%漂白剂或 19.5ml 3.1%漂白剂或 15ml 4.2%漂白剂。 1.3.3 若使用稀释次氯酸钠洗澡 10-15 分钟后立即用清水冲洗干净。1 岁以下儿童禁止使用次氯酸钠浴。注意避免接触眼睛及口腔。 1.3.4 洗澡后使用柔软的毛巾将身体轻轻拍干或吸干身体表面水分后，立即使用无香料、低敏护肤产品如保湿霜、凡士林等，进行润肤护理预防干裂及瘙痒，避免抹在开放性伤口上。不建议使用刺激性表面活性剂（如十二烷基硫酸钠）成分的保湿霜。 |
| 1.4 皮肤瘙痒 | 科普图文 | 1.4.1 夏日可将润肤产品如凡士林等放置冰箱降低温度，沐浴后使用，可缓解皮肤瘙痒。 1.4.2 使用放松练习或冥想、转移注意力、深呼吸等压力管理策略来降低情感因素造成的瘙痒。 1.4.3 伤口愈合期间的瘙痒可遵医嘱使用止痒药物。 |
| 1.5 衣物选择 | 科普图文 | 1.5.1 选择柔软，无松紧带、扣子、商标、接缝处无隆起的宽松衣物，减少对皮肤的机械摩擦，可选择将衣服反穿，剪除衣物标签；选择合适的袜子（如，银纤维袜、竹纤维袜） 1.5.2 选择的鞋应具有以下特征：长宽合适（最长的脚趾前面至少有 6 毫米空间），鞋头为圆形，趾头处有充裕的空间，鞋子有弹性，有防滑的鞋带或粘扣、搭钩款式，鞋内部较平或没有接缝，鞋底花纹覆盖整个脚掌和脚跟区域。 |

| 类别 | 干预方式 | 具体干预方案内容 |
|-------------|-------------|--|
| 1.6 患儿转移 | 科普图文 | 1.6.1 新生儿应借助软垫或厚泡沫垫来转移患儿，如从床上转移到看护者怀里，或使用侧抱技术来转移患儿（先将小孩侧身，一只手托住屁股，另一只手托脖子后面，将患儿躺在照护者手上后再抱起患儿），出行时座椅应加软垫以避免摩擦。 |
| 1.7 新生儿特殊护理 | 科普图文 | 1.7.1 使用自制的棉质尿布，若选择使用一次性尿布时，应垫有柔软的内衬且剪除腿部及腰部的外层弹力层以减少摩擦。 1.7.2 尿布区域的皮肤可通过涂抹润肤剂或使用非粘性敷料进行保护。 |
| 1.8 特殊亚型的护理 | 科普图文 | 1.8.1 对于 KEB 患儿，需早期做好防晒措施，可通过佩戴防晒帽，遮阳伞等物理防晒，或在日晒前 15-30 分钟涂抹足量的防晒霜，小于 6 个月的患儿应使用物理防晒。 1.8.2 对于 RDEB 患儿，早期使用分指手套预防手指粘连，或使用软硅胶泡沫、浸有石蜡的纱布，将其切成条状进行手指分离。 |
| 2.伤口换药护理 | | |
| 2.1 环境及用物准备 | 科普图文 | 2.1.1 选择光线明亮，温湿度适宜的室内环境，换药人员尽量固定。 2.1.2 换药前可使用紫外线消毒 30 分钟。 2.1.3 使用消毒液擦拭换药台面，后用清水擦干，放置干净毛巾或一次性无菌垫作为操作面。 2.1.4 将所需物品一次性摆好：如无菌敷料（尽量一次性用完，若无法用完注意封闭保存）、针筒、生理盐水、镊子、剪刀（工具提前煮沸或 75% 的酒精消毒），准备好垃圾桶避免脏敷料污染。 |
| 2.2 无菌操作 | 科普图文 | 2.2.1 换药前更换干净衣物，换药过程中需全程佩戴口罩。操作前中后使用流水，洗手液进行洗手，充分洗手后佩戴无菌手套。 洗手时机：更换敷料或处理不同伤口前需重新更换手套或洗手 2.2.2 使用工具时避免反复回触污染物品或皮肤表面。 |
| 2.3 伤口评估 | 科普图文 流程图 | 2.3.1 伤口基本信息：位置与数量、大小、伤口边缘（是否整齐、有无新的起疱或扩展趋势） 2.3.2 渗出液与组织情况： 渗出液：评估渗出量、颜色、气味。 伤口床组织：是否有坏死组织（黄色/黑色腐肉）；是否有健康肉芽组织（红润、饱满、无出血）；是否出现上皮生长（伤口边缘粉红色的新生皮肤）。 |

| 类别 | 干预方式 | 具体干预方案内容 |
|-------------|--------------|--|
| | | 2.3.3 对于细菌严重定植的伤口，符合三个及以上 NERDS 标准，可通过外用药物来减少细菌负荷。有明确感染的伤口，符合 3 个及以上 STONEES 标准，及时寻找医务人员进行处理。（详见特殊伤口的处理） |
| 2.4 清洁与消毒 | 科普图文 视频讲解 | 2.4.1 使用低毒性温热溶液（如生理盐水、稀释漂白剂）淋浴或使用注射器脉冲式冲洗伤口。新生儿禁用漂白剂，优先使用加热袋装生理盐水进行伤口清洗。 2.4.2 经评估后无感染的伤口可直接使用生理盐水进行消毒，若评估后伤口感染需使用碘伏进行消毒后用生理盐水脱碘或使用含有 PHMB 的敷料对伤口进行湿敷后再处理。 2.4.3 使用水凝胶敷料及时清除伤口周围的结痂及腐肉，结痂也可使用保湿霜进行厚涂后，轻轻祛除，切勿强行除痂。 |
| 2.5 水疱处理 | 视频讲解 科普图文 | 2.5.1 从最低点用无菌针头贯穿刺破水疱保留水疱表皮覆盖以保护创面。 2.5.2 对于大水疱可使用无菌针头多处戳破或使用无菌剪刀剪出较大孔洞后纱布按压或注射器抽吸排空疱液。 |
| 2.6 敷料选择与裁剪 | 视频讲解 科普图文 | 2.6.1 对直接接触伤口的敷料应选择柔软、非粘性、透气及吸收渗液能力强的敷料，避免暴露伤口导致伤口粘连于衣被。 2.6.2 可根据伤口和身体部位提前准备好敷料模板，并提前裁剪至合适形状，一般大于伤口边缘 1-2cm。 2.6.3 大面积伤口需要整块敷料，确保敷料无褶皱，若连接处或边缘摩擦，可辅以保护膜或敷料，避免敷料边缘引发新的水疱。 |
| 2.7 伤口包扎 | 科普图文 | 2.7.1 使用绷带或纱布（切勿直接使用胶带黏连皮肤）进行固定，固定不宜过紧或过松，避免敷料移位牵拉皮肤，以可以自由活动为标准。 2.7.2 敷料固定后应检查是否压迫皮肤，特别注意边缘区域是否红肿、形成水疱。 |

| 类别 | 干预方式 | 具体干预方案内容 |
|------------|--------------|---|
| 2.8 特殊伤口处理 | 科普图文 视频讲解 | <p>2.8.1 对于细菌严重定植的伤口，包括：伤口在正常护理下长期不愈；渗出液较平日显著增加；出现红色、脆弱、易出血的肉芽组织；伤口表面存在黄色腐肉或假膜；伤口出现异常气味。若出现三项或以上阳性表现，可通过外用药物来减少细菌负荷，包括使用稀释的次氯酸钠洗澡或外用抗菌剂、外用抗生素及敷料等如括氯己定、苯扎氯铵、莫匹罗星、含银敷料等，（抗生素需遵医嘱使用）并密切观察换药后 3-5 日的变化。其中含银制剂限用两周，避免吸收风险；</p> <p>2.8.2 有明确感染的伤口，包括：伤口面积较前明显扩大；伤口局部温度升高、发热；可探及骨组织或骨暴露；N：伤口边缘出现新的破损；出现脓性渗液；明显恶臭或腐臭味。若出现三项或以上阳性表现，应高度警惕伤口感染已扩展至深层组织，照护者应立即停止换药，联系专业医务人员评估处理，并根据需要进行系统性抗生素治疗或住院治疗。</p> <p>2.8.3 遵医嘱合理使用外用抗菌剂，如莫匹罗星或夫西地酸。</p> <p>2.8.4 重型 EB 患儿，如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB 在年龄的增长的同时，易发生鳞状细胞癌。判断标准如下：</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 不愈合的伤口，比正常 EB 伤口持续更长的时间（如 4 周或更长时间） 2. 迅速长大的伤口，特别是鼓起的伤口，类似于旺盛的肉芽组织 3. 与正常 EB 伤口相比感觉不同的伤口（例如刺痛或疼痛加剧） <p>如发生上述表现，照护者应立即停止换药，联系专业医务人员评估处理。</p> |
| 3.特殊部位护理 | | |
| 3.1 眼部护理 | 科普图文 | 3.1.1 对于结膜刺激症状，定期使用不含防腐剂及药物的滴眼液来减少摩擦造成的角膜损伤。 |
| 3.2 口腔护理 | 科普图文 | <p>3.2.1 使用柔软的小牙刷以及含氟牙膏轻轻刷牙，用生理盐水轻柔的漱口；定期口腔科随访，进行专业牙齿清洁及氟疗法。</p> <p>3.2.2 避免使用吸管。</p> <p>3.2.3 需要喂奶的患儿，鼓励母乳喂养或挤出母乳进行喂养，喂养时使用柔软的硅胶奶瓶奶嘴、将普通奶嘴剪大或使用腭裂儿童专用喂奶器进行喂奶。使用前将奶嘴放入温水中软化，母乳喂养时在乳头及婴儿的脸颊上涂抹润肤霜，若口腔周围有水疱或伤口时则限制使用。</p> |

| 类别 | 干预方式 | 具体干预方案内容 |
|----------|------|--|
| 3.3 足部护理 | 科普图文 | 3.3.1 每年测量一次足部大小。 3.3.2 使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面, 儿童每周一次。 |
| 4.疼痛护理 | | |
| 4.1 换药前 | 科普图文 | 4.1.1 使用生理盐水浸浴或涂抹油剂产品 (如凡士林、花生油等) 软化敷料后再祛除敷料, 但要注意浸湿面积, 尤其是新生儿, 面积过大将降低身体温度。 4.1.2 使用黏胶去除剂 (SMAR) 喷洒敷料或粘连的衣物上后轻柔的剥离敷料。 |
| 4.2 换药中 | | 4.2.1 更换敷料时使用合适的镇痛措施, 轻度疼痛可使用如对乙酰氨基酚和布洛芬, 新生儿也可使用蔗糖, 严重疼痛可根据医嘱使用止痛药物。 4.2.2 根据年龄段选择合适的疼痛评估量表 (0-3岁使用 FLACC 量表, 3-7岁使用 Wong-Baker 面部表情疼痛量表, >7岁使用 VAS 量表) |
| 4.3 换药后 | | 4.3.1 换药后给予孩子安抚、拥抱、轻柔触摸; 保持安静环境, 可放轻音乐、讲故事帮助放松; 可建立“换药后奖励”, 增强患儿配合意愿。 |
| 5 健康宣教 | | |
| 5.1 随访频次 | 科普图文 | 5.1.1 对于轻度 EB 亚型, 如局部 EBS 或轻度显性遗传 DEB, 婴儿期随访应为每 3 - 6 个月一次; 儿童期后每年进行一次随访。 5.1.2 重型 EB 患儿每 3-6 个月就诊 1 次, 如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB, 婴儿期每三个月一次; 儿童期后至少每年两次随访, 16 岁后每 3 个月进行一次随访, 警惕鳞状细胞癌。 |
| 5.2 健康教育 | 科普图文 | 5.2.1 需遵医嘱定期验血, 若提示贫血, 可遵医嘱食用富含铁的饮食、遵医嘱补充铁剂等。 5.2.2 外用抗生素需严格遵医嘱使用, 不得自行购买、长期使用或频繁更换, 以免导致耐药性。 |

3.2 专家函询结果

3.2.1 专家一般情况

共邀请 16 名专家参加 2 轮函询, 分别来自上海、北京、江苏、广东、四川、山东 6 个省市。其中男 4 名, 女 12 名; 年龄(43.00 ± 5.14)岁; 正高级职称 5 名, 副高级职称 2 名, 中级职称 9 名; 博士 5 名, 硕士 2 名, 本科 9 名; 医生 5 名, 护士 11 名; 工作年限(19.00 ± 6.67)年。涉及科室包括伤口护理门诊、皮肤科、

营养科、小儿外科、新生儿科。函询专家一般资料详见表 3-2。

表 3-2 函询专家一般资料 (n=16)

| 条目 | 分类 | 人数 | % |
|--------|--------|----|--------|
| 年龄 | 31~40岁 | 2 | 12.5% |
| | 41~50岁 | 12 | 75.0% |
| | 51~60岁 | 2 | 12.5% |
| 职业 | 医生 | 5 | 31.25% |
| | 护士 | 11 | 69.75% |
| 最高学历 | 本科 | 9 | 56.35% |
| | 硕士研究生 | 2 | 12.5% |
| | 博士研究生 | 5 | 31.25% |
| 职称 | 中级 | 9 | 56.25% |
| | 副高级 | 2 | 12.5% |
| | 正高级 | 5 | 31.25% |
| 临床工作年限 | 10~20 | 2 | 12.5% |
| | 21~30 | 14 | 87.5% |

3.2.2 专家积极性与权威性

共进行 2 轮专家函询，2 轮发放问卷 16 份，第一轮问卷回收率为 100%，第二轮发放问卷 16 份，回收 15 份，回收率为 93.75%。第 1 轮函询中有 10 名专家提出了修改意见，第 2 轮函询中有 8 名专家提出了修改意见，说明专家对本研究有较高的积极性。二轮专家函询 C_a 为 0.96、 C_s 为 0.92，专家权威系数 C_r 均为 0.94，说明专家具有较高的权威性，结果可信。

3.2.3 专家意见协调性

第 1 轮函询各条目变异系数 CV 为 0~0.31，第 2 轮专家函询各条目变异系数 CV 为 0~0.20。二轮专家肯德尔和谐系数见表 3-3。

3.2.4 专家意见集中程度

专家意见的集中程度用各指标或条目的重要性赋值均数表示。第 1 轮专家咨询中各条目重要性评价均值均 > 4 分，1 个条目变异系数 > 0.25，其余条目变异系数均 < 0.25。第 2 轮各条目重要性评价均值均 > 4 分，各条目变异系数均 < 0.25，专家意见较为集中。

表 3-3 二轮咨询问卷的 Kendall's W 比较

| 项目 | Kendall's W | X ² | P 值 |
|-----|-------------|----------------|--------|
| 第一轮 | 0.122 | 161.725 | <0.001 |
| 第二轮 | 0.195 | 295.182 | <0.001 |

3.3.EB 患儿照顾者居家皮肤伤口护理能力提升方案第一轮专家函询

3.3.1 第一轮专家函询后条目筛选及修订情况

第一轮函询结束后，一级条目重要性评价均值均>4分，变异系数均<0.25，符合保留标准。根据专家意见研究小组讨论后增加2项一级条目表述。增加“1.6营养支持”；“1.7心理支持”。

二级条目各条目重要性评价均值均>4分，变异系数均<0.25，研究小组根据专家意见讨论增加3项二级表述，修改2项二级表述。增加“3.1手足部护理”；“3.2肛周及会阴部护理”；“3.3面部及头颈部护理”；将“1.6患儿转移”修改为“1.6体位改变”；将“2.4清洁与消毒”修改为“2.4清洁与清创”。

三级条目各条目重要性评价均值均>4分，1个条目（3.2.2避免使用吸管）、变异系数>0.25，研究小组经过文献查询及咨询口腔医生后，考虑到部分专家为护理专家，对于口腔水疱处理了解有限，故保留该条目，并修改为“中重度EB患儿应避免使用吸管”。其余条目符合保留标准。研究小组根据专家意见讨论后增加2项一级条目；修改2项二级条目表述及增加3项二级条目中的内容，删除2项三级条目部分内容，增加6项三级条目表述及修改6项三级表述。具体修改结果见表4-4。最终形成包含7个一级条目、32个二级条目65个三级条目的第二轮专家函询问卷（详见附录3-2）。

表 3-4 第一轮专家意见和建议整理结果

| 序号 | 修改结果 | 涉及条目 | 专家意见 | 修改结果 |
|----|------|------------|---|------------------------|
| 1 | 删除 | 2.4.2 条目部分 | “若评估后发现伤口感染需使用碘伏进行消毒后用生理盐水脱碘”可以删除，不推荐用碘伏 | 根据专家意见及研究小组讨论后删除“使用碘伏” |
| 2 | 内容 | 4.2.2 | 建议删除条目中具体量表的使用，居家开展难度大“根据年龄段选择合适的疼痛评估量表（0-3岁使用FLACC量表，3-7岁使用Wong-Baker面部表情疼痛量表，>7岁使用VAS量表）” | 根据专家意见及研究小组讨论后删除 |
| 3 | 增加 | 1.2.1 部分 | 建议还需加上糜烂等其他皮损表现的评估 | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |

| 序号 | 修改结果 | 涉及条目 | 专家意见 | 修改结果 |
|----|------|---|---|------------------|
| 4 | 内容 | 1.5.1 建议增加避免穿毛料衣物 | | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 5 | | 1.8.3 建议增加特殊时期患儿的活动指导，爬行期用泡沫敷料或者柔软的纱布保护膝盖、手部、双肘等。学步期患儿做好头部、臀部等部位的保护。 | | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 6 | | 2.1.1 建议增加操作者更换干净衣物，采用流动水+洗手液洗手；换药中手部直接接触伤口时，需佩戴无菌手套 | | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 7 | | 2.1.4 建议增加 2 把剪刀，一把剪脏的敷料，一把剪无菌敷料 | | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 8 | | 2.7.1 建议增加：在包扎前应使用不粘敷料覆盖任何开放伤口和水疱处，完整的皮肤表面应涂一层油性润肤剂保护皮肤 | | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 9 | | 1.6.1 将“屁股”修改为“臀部” | | 采纳专家意见并修改 |
| 10 | | 2.4.2 建议将“结痂也可使用保湿霜进行厚涂”修改为“使用液体石蜡进行厚涂” | | 采纳专家意见并修改 |
| 11 | | 2.5.1 建议分为两个，一个是针对疱壁紧张的水疱可采用贯穿刺破水疱的方式，二是针对松弛性水疱可使用棉签将疱液轻轻推至水疱最低点用无菌针头贯穿破水疱保留水疱表皮覆盖以保护创面 | | 采纳专家意见并修改 |
| 12 | 修改条目 | 表述 | 2.6.3 建议：必须连接敷料的时候才采用叠瓦片的方式，一片压在另一边的边缘上，允许敷料略微滑动。 | 采纳专家意见并修改 |
| 13 | | 4.1.2 建议将“使用黏胶去除剂 (SMAR) 祛除敷料”修改为“针对已经发生伤口粘连的地方或粘到皮肤上的胶带使用黏胶去除剂 (SMAR) ” | | 采纳专家意见并修改 |
| 14 | | 3.3.1 建议：区分年龄段，婴幼儿生长发育较快，足部的大小变化较大 | | 采纳专家意见并修改 |

3.3.2 第二轮专家函询后条目筛选及修订情况

第二轮函询结束后，一级条目重要性评价均值均>4分，变异系数均<0.25，

符合保留标准。二级条目各条目重要性评价均值均>4分，变异系数均<0.25，符合保留标准。

三级条目各条目重要性评价均值均>4分，变异系数均<0.25，符合保留标准。根据专家意见经研究小组讨论后，其中3.1.6“对于金德乐综合症患儿，需早期做好防晒措施，可通过佩戴防晒帽，遮阳伞等物理防晒，或在日晒前15-30分钟涂抹足量的防晒霜，小于6个月的患儿应使用物理防晒”。专家建议修改为适量的防晒霜，课题组经查阅文献及讨论后，认为对于金德勒综合症患儿来说，皮肤防晒较为重要，若采用适量概念可能会导致防晒不足，引起皮肤损伤，故未采纳该建议；以及2.5.1“从最低点用无菌针头贯穿刺破水疱保留水疱表皮覆盖以保护创面。专家建议：“直径小于1cm的水疱不需要处理增加。”课题组经查阅文献及讨论后，因考虑到未有文献提及直径较小的水疱无需处理，且日常护理过程中水疱都是进行处理的，故未采纳该建议。增加7项三级条目的部分内容，修改5项条目表述。具体修改结果见4-5。最终形成包含7个一级条目、28个二级条目63个三级条目的方案终稿。

表3-5 第二轮专家意见和建议整理结果

| 序号 | 修改结果 | 涉及条目 | 专家意见 | 修改结果 |
|----|--------|-------|-------------------------------|------------------|
| 1 | 增加部分条目 | 7.2.2 | 建议增加“皮肤伤口随访情况” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 2 | 增加条目 | 3.1.1 | 建议增加“直接接触患儿皮肤的用物保持清洁干燥” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 3 | 部分内容 | 3.2.2 | 建议增加“使用弹性绷带和筒状弹性绷带包扎防止踢伤膝盖” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 4 | | 3.6.3 | 建议增加“避免含麻材质的衣物，因为质地硬” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 5 | | 2.7.2 | 建议增加“观察包扎太紧，及时观察皮肤颜色和末梢循环” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 6 | | 3.4.1 | 建议增加“面部伤口可以直接贴薄型美皮康不用胶带固定” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |
| 7 | | 3.6.1 | 建议增加“在肛周使用液体石蜡等润滑剂也可以减轻排泄物污染” | 根据专家意见及研究小组讨论后增加 |

| 序号 | 修改结果 | 涉及条目 | 专家意见 | 修改结果 |
|----|--------|-------|--|-----------|
| 8 | 修改条目表述 | 3.1.1 | 将“选择光线明亮，温湿度适宜的室内环境”修改为“换药前半小时进行换药环境清洁，并准备好换药物品，尽量将换药时间缩短” | 采纳专家意见并修改 |
| 9 | | 2.4.1 | 建议将“严重细菌定植的伤口或感染的伤口需使用含有 PHMB（聚六甲基双胍）的清洗溶液”修改为“严重细菌定植的伤口或感染的伤口需使用含有 PHMB（聚六甲基双胍）的清洗溶液对伤口进行湿敷后再处理，含有 PHMB 的清洗溶液不适用于新生儿” | 采纳专家意见并修改 |
| 10 | | 2.8.2 | 建议将“外用抗生素需严格遵医嘱使用，不得自行购买、长期使用或频繁更换，以免导致耐药性。”修改为“若使用外用抗生素，应每 2-6 周轮换不同的药物。长时间使用并更换抗生素，建议咨询医生” | 采纳专家意见并修改 |
| 11 | | 3.3.3 | 建议将“使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面，有厚指甲儿童每周一次”修改为“指趾甲增生的患儿可使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面，有厚指甲的儿童每周一次” | 采纳专家意见并修改 |
| 12 | | 4.2.1 | 建议将“新生儿也可使用蔗糖”修改为“新生儿可使用蔗糖” | 采纳专家意见并修改 |

3.3.3 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案终稿

研究小组结合专家函询结果进行讨论后形成包含 7 个一级条目、32 个二级条目、67 个三级条目的 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案终稿。方案终稿详见表 3-6。

表 3-6 EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案终稿

1. 日常基础护理

能力目标：提升照护者在居家基础护理中的知识水平与操作能力，使其能够建立安全护理环境，正确进行皮肤评估、清洁与保护，具备风险识别与主动观察意识，减少患儿皮肤损伤与并发症发生。

| 核心 能力 | 具体干预方案内容 | 干 预 方 式 | 评估反馈 |
|------------|---|---------------------|-----------------------|
| 安全 环境 营造 | 1.1 温湿度调控: 保持室温 24-26℃，湿度 50%-60%，避免患儿过热出汗 增加皮肤摩擦 风险规避: 识别并移除环境中可能的皮肤损伤源（如粗糙床单、硬质玩具、家具尖角）；理解“预防为主”原则 | 图 文 学 习 护 士 讲解 | 提 问 环境检 查 |
| 系统 皮肤 评估 | 1.2 每日定时评估: ①每日固定时间对全身皮肤进行评估，重点关注肘部、膝盖、脚踝等骨隆突处及易摩擦部位；②观察是否有水疱、糜烂等皮肤破损产生 分区重点评估: ①婴幼儿每次换尿布时评估臀部及会阴部；②已包扎伤口在每次换药时评估伤口及周围皮肤 | 护 士 讲 解 居 家 评 估 | 是 否 持 续 填 写 居 家 评 估 表 |
| 皮肤 清洁 与保 湿 | 1.3 洗澡管理: ①洗澡时间控制在 15-20 分钟内；②可在大面积换药前洗澡。使用含银敷料者可酌情延长至每周一次；③新生儿在出生时造成清洁的皮肤损伤尚未愈合前，宜避免洗澡 溶液选择: ①首选温开水或 0.9% 生理盐水；②1 岁以上患儿可在医生指导下，每周最多 2 次使用稀释次氯酸钠溶液（15L 水+30ml 2.1% 原液）沐浴，10-15 分钟后必须用清水彻底冲洗干净，避免接触眼口；次氯酸钠有助减少皮肤定植菌，但需严格控制浓度与频率，避免刺激 保湿流程: ①洗澡后用柔软毛巾轻轻拍干，立即顺同一方向涂抹无香料、低敏保湿剂（如凡士林），避开开放性伤口；②避免使用含有刺激性表面活性剂（如十二烷基硫酸钠）成分的保湿霜 | 图 文 学 习 护 士 讲解 | 提 问 |
| 皮肤 保护 | 1.4 物理防护: 为患儿佩戴透气手套、使用弹性绷带包扎易摩擦部位，以防止无意识的抓挠和踢腿造成的自伤 活动期保护: ①爬行期使用泡沫敷料保护膝、肘；②学步期重点保护头、臀部 防晒管理: 对于金德乐综合症患儿，需早期做好物理防晒，6 个月以上可在日晒前 15-30 分钟涂抹足量防晒霜 | 图 文 学 习 资 料、 护 士 讲解 | 演 示 2 种 物理 防 护 方 法 |
| 皮肤 痒痒 | 1.5 物理止痒: 将润肤霜冷藏后使用，或用轻压、吹气代替抓挠 行为干预: 通过游戏、深呼吸、放松练习等方式转移注意力，缓解情境性瘙痒 医疗协作: 遵医嘱使用止痒药物，不自行用药；无法控制的瘙痒及时就医 | 图 文 学 习 资 料、 护 士 示范 | 演 示 2 种 非药 物 止痒 方 式 |

| 核心 能力 | 具体干预方案内容 | 干 预 方 式 | 评 估 反 馈 |
|-------------|---|------------------|---------------------------|
| 1.6 衣物与鞋袜选择 | 衣物原则: ①选择棉质、丝质, 柔软、无松紧带、扣子、商标、接缝处无隆起的宽松衣物; ②将衣服反穿, 剪除衣物标签, 减少对皮肤的机械摩擦; ③选择纯棉可洗尿布, 或剪掉一次性尿片的内部松紧带及魔术贴部分以减少摩擦。 鞋袜原则: ①选择银纤维或竹纤维等柔软无缝的袜子; ②鞋子需头圆、宽松 (最长脚趾前有 6mm 空间) 、内部平整无接缝, 可使用缓冲鞋垫 | 科 普 图 文 | 检 查 患 儿 日 常 着 装 |
| 1.7 安全体位改变 | 体位改变: ①先侧身, 一手托臀, 一手托颈背, 平稳抱起; ②所有搬运均使用软垫承托, 汽车安全座椅等需加装厚泡沫垫以减少摩擦和震颤 | 科 普 图 文、 | 演 示 侧 抱 技 术 下 线 示 范 |

2.伤口换药护理

能力目标: 照护者能够掌握居家简化“伤口评估三角”方法评估居家伤口, 正确选择和应用合适的伤口处理措施, 包括判断水疱大小与张力, 区分可保留与需处理的水疱、选择合适的清洁溶液进行伤口清洁、根据伤口情况选取合适敷料选择、感染识别及应对等, 做到及时发现异常、合理护理及安全转诊, 从而促进伤口愈合、减轻疼痛、预防并发症。

| 核心 能力 | 具体干预方案内容 | 干 预 方 式 | 评 估 反 馈 |
|-------------|---|-------------------|--|
| 2.1 环境及用物准备 | 环境: ①固定、明亮、适宜温湿度的房间; ②换药前可紫外线消毒 30-60 分钟 台面: 用消毒液擦拭台面后清水擦干, 铺上无菌垫 物品: 将所需物品一次性摆好: 如无菌敷料 (尽量一次性用完, 若无法用完注意封闭保存) 、针筒、生理盐水、镊子、2 把剪刀 (一把剪脏的敷料, 一把剪无菌敷、医疗垃圾桶; 换药工具提前煮沸或 75% 的酒精消毒) | 图 文 学 习 资 料 | 视 频 考 核 线 下 访 视 准 备 清 单 |
| 2.2 无菌原则 | 个人准备: 操作者更换干净衣物, 全程佩戴口罩 手卫生: ①应采用流动水+洗手液七步洗手法; ②接触伤口前戴无菌手套; ③洗手时机为操作前、后, 接触不同伤口前 操作原则: ①器械不交叉使用, 不重复触碰污染面; ②换药顺序为先清洁伤口, 后污染伤口 | 线 下 指 导 洗 手 | 视 频 考 核 线 下 访 流 程 图 |

| 核心 具体干预方案内容 | | 干预评估 方式 反馈 | |
|-------------|---|---------------|---------|
| 能力 | | 方式 | 反馈 |
| 2.3 伤口评估 | <p>伤口床: 位置、大小、数量；能判断渗出液多少（少/中/多）、颜色（清亮/淡黄/血性/脓性）、气味（无味/异味/臭味）；能初步分辨坏死组织（黄/黑色）、健康肉芽（红润饱满）；能识别感染迹象（伤口扩大、红肿热痛、渗液明显增多伴脓性或恶臭，或伴随发热），并知晓需及时联系医生</p> <p>伤口边缘: 是否平整连接、卷曲（提示愈合停滞）、浸渍（皮肤发白、变软，常因渗液过多或敷料不当）、是否有新生皮肤覆盖。</p> <p>周围皮肤: 有无发红、发热、水肿；能识别湿疹、皮炎、干燥或破损，并采取保护措施（如润肤/调整敷料）</p> | 线下指导居家 | 视频考核核 |
| 2.4 清洁与清创 | <p>清洁溶液: ①清洁伤口首选生理盐水；避免用碘伏等刺激性溶液；②感染伤口在医护人员指导下，可使用含 PHMB 的清洗液湿敷（新生儿禁用）</p> <p>清洁方式: 脉冲式轻柔冲洗</p> <p>清创: 对于影响愈合的厚痂、腐肉，遵医嘱用水凝胶敷料或厚涂凡士林封包软化后轻柔去除</p> | 操作操作 | 视频考核核 |
| 2.5 水疱处理 | <p>高张力水疱: 从水疱最低点，用无菌针头穿刺，保留非感染疱皮覆盖创面</p> <p>松弛性水疱: 用棉签将疱液推至最低点后穿刺</p> <p>大水疱: 可十字穿刺或剪小孔引流，必要时纱布加压包扎</p> | 操作操作 | 视频考核核 |
| 2.6 敷料选择与使用 | <p>选择原则: ①接触层必须非粘连性（如硅胶泡沫、凡士林纱布）；②根据渗液量选择吸收性（泡沫敷料）或保湿性（水胶体）敷料</p> <p>敷料裁剪: ①敷料应大于伤口边缘 1-2cm，提前裁剪贴合身体轮廓；②大面积伤口应使用整块敷料</p> <p>防损伤技巧: 敷料边缘采用“叠瓦片”贴法，或用亲水纤维敷料保护，防止边缘产生新的水疱</p> | 操作指导操作示范 | 提问视频考核核 |
| 2.7 伤口包扎 | <p>包扎及固定: ①先覆盖不粘敷料，完整皮肤涂润肤剂，再用弹力绷带固定。松紧度以可自由活动、不脱落为宜；②颈部包扎时将薄型泡沫敷料减成“蜈蚣状”，环绕颈部；③腋下等褶皱部位敷料固定，宜采用“桥式”贴法，将敷料两端固定于胸壁或背部；④未感染伤口可暴露或贴薄型美皮康，注重美观，避免使用粘性胶带</p> | 操作操作 | 视频考核核 |
| | | 示范 | 线下访视 |

| 核心能 力 | 具体干预方案内容 | 干 预 方 式 | 评 估 反 馈 |
|------------|--|---|---------------------------------|
| | 注意事项: ①包扎后观察皮肤颜色和末梢循环; ②检查边缘区域是否红肿、形成水疱; ③固定松紧适宜, 避免敷料移位; ④勿直接使用胶带黏连皮肤; | | |
| 2.8 感染伤口处理 | 细菌定植: 当 ≥3 条时提示可能细菌过度定植: ① 不愈合、②渗出增多、③红色脆弱肉芽、④腐肉/假膜、⑤异常气味 处理方式: 照护者需及时联系医护人员, 并在医嘱下采取措施: ①外用抗菌剂 (氯己定、苯扎氯铵) ; ②外用抗生素 (莫匹罗星) ; ③抗菌敷料 (含银敷料, 不宜超过 2-4 周) ; 动态观察: 照护者在换药后 3-5 日内需观察伤口变化, 如渗液、气味或面积持续加重, 应立即复诊 | 操作 指导 操作 示范 视频 警 示 清单 | 随访过程中, 照护者是否能识别感染 迹象并及时就医 |
| | 深部感染: 当伤口出现以下 ≥3 条时, 提示可能已累及深部组织: ①伤口面积明显扩大; ②局部温度升高/伴发热; ③伤口可见骨组织或疑似骨暴露; ④伤口边缘出现新的破损; ⑤出现脓性渗液; ⑥出现明显恶臭 处理方式: 如出现上述情况, 照护者应立即停止换药, 联系专业医务人员进行评估, 不可自行继续操作 | | |
| | 癌变伤口: ① 不愈合时间超过 4 周以上; ② 伤口迅速增大或出现异常鼓起, 类似“过度生长的肉芽”; ③ 与常见 EB 伤口相比, 疼痛或刺痛感明显加重。 处理方式: 一旦发现, 应立即停止换药并联系专业医务人员, 必要时转诊, 避免延误诊治 | | |

3.特殊部位护理

能力目标: 照护者能够识别并掌握对 EB 患儿特殊部位 (如眼部、口腔、指甲等) 的日常护理要点, 学会使用安全、简便的居家护理措施减轻局部损伤和不适, 并在发现严重异常时及时寻求专业帮助, 从而降低并发症风险。

| 核心能 力 | 具体干预方案内容 | 干 预 方 式 | 评 估 反 馈 |
|----------|--|----------------|----------|
| 3.1 眼部护理 | 症状识别与用药: 能识别结膜刺激症状, 并遵医嘱使用不含防腐剂的滴眼液/眼膏以减少摩擦, 不自行用药。 | 线下 指导 讲座 | 提问 指导 |

| 核心能 力 | 具体干预方案内容 | 干 预 评 估 方 式 | 反 馈 |
|-----------|--|------------------------------------|-----|
| | 辅助工具: 经评估后, 可为眼部频繁疼痛的患儿使用绷带镜保护角膜。 | | |
| | 眼睑保护: 对于眼睑外翻患儿, 睡前使用无菌凡士林纱布或遵医嘱使用抗生素眼膏保护眼睑。 | | |
| 3.2 口腔护理 | 日常清洁: 每日使用柔软小头牙刷和含氟牙膏轻柔刷牙, 后用生理盐水漱口。甜食后必须漱口, 定期看牙医 口腔保护: 中重度 EB 患儿避免使用吸管 | 线 下 提问 指导 | |
| 3.3 手足部护理 | 足部测量: 至少每年测量一次足部大小, 婴幼儿因生长快增加测量频次。 特殊护理: 对于中重度 RDEB 患儿及手部反复水疱者, 早期使用分指手套、浸有石蜡纱布条或软硅胶泡沫分离手指, 预防手指粘连 指甲护理: 对增厚指甲, 用温水泡软后使用指甲锉磨平表面, 每周一次 | 线 下 演 示 指导 如 何 | |
| 3.4 肛周部护理 | 隔离防护: 在尿布区域糜烂的皮肤上厚涂凡士林与液体石蜡的等比例混合物, 或使用非粘连性敷料隔离刺激物 日常润滑: 肛周使用液体石蜡等润滑剂, 减少排便时的疼痛与水疱产生 肉芽肿处理: 交界型 EB 患儿肛周易长过度肉芽肿, 需遵医嘱使用局部类固醇软膏。 | 线 下 提 问 指导 及 时 讲座 识 别 肉 芽 | |

4.疼痛护理

能力目标: 照护者能够根据患儿年龄, 选择合适的止痛方式, 记录患儿的疼痛程度, 明确具体就医时机。

| 核心能力 | 具体干预方案内容 | 干 预 评 估 方 式 | 反 馈 |
|---------|--|---|-----|
| 4.1 换 药 | 环境营造: 保持环境安静, 可播放轻音乐、讲故事以帮助放松。 前(减轻操作性疼痛) 无痛祛除敷料: ①使用温生理盐水浸湿或涂抹无菌液体石蜡/凡士林软化粘附的敷料, 再轻柔移除 (新生儿注意保暖, 避免浸湿面积过大导致低体温) ; ②对粘于皮肤上的胶带或敷料, 使用黏胶去除剂 (SMAR) 辅助剥离, 避免撕拉 | 线 下 视 频 操 作 考 核 指 导 查 看 线 上 疼 痛 答 疑 记 录 表 | |

| 核心能力 | 具体干预方案内容 | 干 预 评 估 方 式 | 反 馈 |
|---------|--|----------------|-----|
| | 药物止痛: 在医护人员指导下，轻度疼痛：对乙酰氨基酚或布洛芬。新生儿/婴儿可遵医嘱使用 24%蔗糖或 20%-30%葡萄糖溶液（操作前 2 分钟给予）；严重疼痛：严格按医嘱使用强效止痛药 | | |
| 4.2 换 药 | 记录与沟通: 日常护理和换药过程中观察并记录患儿疼痛情况，中为疼痛管理和就医提供依据。 | | |
| 4.3 换 药 | 情感安抚: 换药后立即给予孩子安抚、拥抱、轻柔触摸；保持安静环境，可放轻音乐、讲故事帮助放松； 正向激励: 建立“换药后奖励”，增强配合意愿。 | | |

5.营养支持

能力目标: 照护者能够理解营养在 EB 患儿皮肤修复与全身健康中的重要性，掌握根据患儿年龄、病情和进食耐受情况进行饮食选择与搭配的方法，合理补充蛋白质、热量、维生素和微量元素，发现和应对常见的营养问题，并在必要时及时寻求专业营养指导，从而促进伤口愈合、增强免疫力和改善生长发育。

| 核心能 力 | 具体干预方案内容 | 干 预 评 估 方 式 | 反 馈 |
|--------------|---|----------------|---------------------|
| 5.1 日常 饮食管 理 | 营养及吞咽评估: ①每月评估患者营养状况，包括铁、锌、硒、维生素 D 及钙；②营养高风险人群如 RDEB 及 JEB，每月评估患者吞咽功能；③观察患者在吞咽时是否发生障碍，可表现为吐口水、进食呛咳 饮食原则: ①提供高蛋白、高维生素、温凉、细软易吞咽的食物，避免坚硬、过热、辛辣食物刺激口腔；②婴幼儿首选母乳，若不能母乳喂养或体重增长缓慢，补充加强营养的配方奶；③吞咽者，选择软烂、糊状、流质食物、添加肠内营养粉 喂养工具: 对于口腔严重受累的重度 EB 患儿：使用长而软的奶嘴、剪大的奶嘴或腭裂专用喂奶器；喂奶前用温水软化奶嘴，母乳喂养前可在乳头及婴儿脸颊涂抹润肤霜（避开伤口） | 线 下 指导 线 上 答疑 | 提 问 是 否 进 行 体 重 监 测 |
| 5.2 营养 问题 | 贫血: EB 患儿可通过含铁丰富的食物或遵医嘱使用口服铁剂进行补充，不耐受口服铁补充剂的患儿可遵医嘱采用胃肠外补铁，定期门诊随访 生长迟滞: ①经医生评估后，更换为特殊医学配方食品；②必要时，遵医嘱实施不超过 6-8 周的鼻胃管短期辅助喂养；③辅助喂养者，维持口腔吸吮及吞咽练习 | | |

6.心理护理

能力目标: 照护者能够识别并理解在长期照护过程中可能面临的心理困扰, 掌握基本的心理安慰和支持方法, 学会利用沟通、情绪管理及社会支持资源缓解压力, 增强照护信心与持续性, 从而改善患儿和家庭整体的心理健康与生活质量。

| 核 心 具 体 干 预 方 案 内 容 | 干 预 评 估 |
|--|------------------|
| 能 力 | 方 式 反 馈 |
| 6.1 心 心理评估: 采用适合其年龄段的绘画、游戏评估患儿的情绪状态 理支持 心理干预: 使用“讲故事”、玩偶扮演等方式, 鼓励患儿表达对疼痛、换药和社交的感受与想法。用他们能理解的语言解释治疗过程 | 线 下 提 问 |
| 6.2 社 社会融合: ①评估患者及家庭的社会支持需求; ②协助其链接病友互 会支持 助组织、患者支持协会及其他社会资源 | 指 导 |

7.健康教育

能力目标: 照护者能够通过系统化的健康教育, 掌握随访频次及随访内容, 提升信息获取与自我管理能力, 逐步实现由依赖医务人员向自我照护的转变, 从而持续提升家庭照护的科学性和规范性。

| 核 心 具 体 干 预 方 案 内 容 | 干 预 评 估 |
|---|--|
| 能 力 | 方 式 反 馈 |
| 7.1 随 轻型 EB (局部 EBS 或轻度显性遗传 DEB) : 婴儿期随访宜为每 3 - 6 个 访频次 月一次; 儿童期后宜每年进行一次随访。 重型 EB (重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB) : 婴儿期宜每三个月 一次; 儿童期后应至少每年两次随访, 16 岁后宜每 3 个月进行一次随 访, 警惕鳞状细胞癌。 | 线 下 提 问 指 导 识 别 线 上 就 医 随 访 指 征 警 示 及 时 |
| 7.2 随 反馈内容: ①患儿全身伤口皮肤情况 (部位、大小、数量及愈合情况 访内容 等); ②敷料使用情况 (根据伤口状况调整敷料的使用) 、伤口包扎 是否合理、伤口护理方式是否正确 就医指征: ①符合深部感染标准; ②伤口 4 周不愈合、异常增生或疼 痛加剧; ③无法控制的瘙痒、疼痛或感染; ④出现喂养困难、体重下 降等营养问题 | 清 单 就 医 清 单 就 医 |

4.EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案的应用

4.1 纳入人群

自 2025 年 8 月起共纳入符合纳排标准的患儿照护者 3 名，患儿及照顾者一般资料见表 4-5、表 4-6。

表 4-5 患儿的一般资料 (n=3)

| 编号 | 性别 | 年龄 (月) | 诊断类型 | 诊断时间 | 确诊方式 |
|----|----|----------|---------|------|------|
| 01 | 女 | 1 月 7 天 | 隐形营养不良 | 出生时 | 基因检测 |
| 02 | 男 | 4 月 10 天 | 重度隐形不良型 | 出生时 | 基因检测 |
| 03 | 女 | 17 月 | 单纯性 | 出生时 | 基因检测 |

表 4-5 照护者的一般资料 (n=3)

| 编号 | 性别 | 年龄 (岁) | 文化程度 | 照顾年限 (月) | 换药时长 (每日) |
|----|----|--------|------|----------|-----------|
| 01 | 女 | 28 | 高中 | 1 月 7 天 | 2-3h |
| 02 | 女 | 29 | 本科 | 4 月 10 天 | 3-4h |
| 03 | 男 | 38 | 研究生 | 17 月 | 45min-1h |

五、遇到的问题及解决方法

问题:

1. 样本量不足：EB 作为罕见病，患者基数小、分布分散，导致样本量不足。
2. 居家干预的有效性：居家环境下，干预过程中变量多。

解决办法:

1. 联系“蝴蝶宝贝关爱中心”及线上病友群发布招募信息，由组织者协助发布研究招募信息，扩大样本量。
2. 采用视频+家庭访视结合进行干预，研究者团队保证有造口师或者经过同质化培训的护理进行干预。方法验证效果；通过每周随访实时收集反馈，持续优化干预方案。

六、下一步研究计划

1. 持续收集样本，完成数据收集和统计后进行自身前后对照。
2. 着手撰写课题论文，争取期刊发表。

七、已发表文章

1. 王春婷,陈勘.大疱表皮松解症患者皮肤伤口护理方案的构建.在投
2. 王春婷,陈勘.大疱表皮松解症患者主要照顾者伤口照护需求的质性研究.在投

八、参考文献

- [1] EL HACHEM M, ZAMBRUNO G, BOURDON-LANOY E, et al. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa [J]. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2014, 9(1): 76.
- [2] FINE J D. Epidemiology of Inherited Epidermolysis Bullosa Based on Incidence and Prevalence Estimates From the National Epidermolysis Bullosa Registry [J]. (2168-6084 (Electronic)).
- [3] VAN SCHEPPINGEN C, LETTINGA AT FAU - DUIPMANS J C, DUIPMANS JC FAU - MAATHUIS K G B, et al. The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa
- [4] ANGELIS A, KANAVOS P, LÓPEZ-BASTIDA J, et al. Social/economic costs and health-related quality of life in patients with epidermolysis bullosa in Europe [J]. The European Journal of Health Economics, 2016, 17: 31-42.
- [5] MaCIK D, KOWALSKA-DąBROWSKA M. The need of social support, life attitudes and life satisfaction among parents of children suffering from epidermolysis bullosa [J]. Dermatology Review/Przegląd Dermatologiczny, 2015, 102(3): 211-20.
- [6] 王竹敏, 田冰洁, 杨伟琴, et al. 遗传性大疱性表皮松解症患者主要照护者生活质量现况及其影响因素 [J]. 军事护理, 2024, 41(5): 63-6.
- [7] KHAN M T, O'SULLIVAN M, FAITLI B, et al. Foot care in epidermolysis bullosa: evidence-based guideline [J]. British Journal of Dermatology, 2020, 182(3): 593-604.
- [8] MELLERIO J, ROBERTSON S, BERNARDIS C, et al. Management of cutaneous squamous cell carcinoma in patients with epidermolysis bullosa: best clinical practice guidelines [J]. British Journal of Dermatology, 2016, 174(1): 56-67.
- [9] 陈勘. 中国遗传性大疱表皮松解症患者的护理现状与思考; proceedings of the 第四届上海国际护理大会, F].
- [10] XIE H, CHENG C, TAO Y, et al. Quality of life in Chinese family caregivers

- for elderly people with chronic diseases [J]. Health Qual Life Outcomes, 2016, 14(1): 99.
- [11] FREW J W, MARTIN L K, NIJSTEN T, et al. Quality of life evaluation in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: an EB-specific quality of life instrument [J]. Br J Dermatol, 2009, 161(6): 1323-30.
- [12] 赵甜甜. 家庭赋权教育指导 DDH 手术患儿照顾者照顾能力的效果研究 [D]; 内蒙古医科大学.
- [13] MARTIN LAIMER M, MSCDEDEE F MURRELL, MD, PHD, DSC. Epidermolysis bullosa: Epidemiology, pathogenesis, classification, and clinical features [EB/OL] Jul 23, 2025.[https://www.uptodate.cn/contents/epidermolysis-bullosa-epidemiology-pathogenesis-classification-and-clinical-features?search=\(epidermolysis%20bullosa&source=search_result&selectedTitle=1~87&usage_type=default&display_rank=1](https://www.uptodate.cn/contents/epidermolysis-bullosa-epidemiology-pathogenesis-classification-and-clinical-features?search=(epidermolysis%20bullosa&source=search_result&selectedTitle=1~87&usage_type=default&display_rank=1).
- [14] CRISTINA HAS M. Kindler epidermolysis bullosa [EB/OL] Aug 11, 2025.[https://www.uptodate.cn/contents/kindler-epidermolysis-bullosa?search=\(epidermolysis%20bullosa&source=search_result&selectedTitle=4~87&usage_type=default&display_rank=4](https://www.uptodate.cn/contents/kindler-epidermolysis-bullosa?search=(epidermolysis%20bullosa&source=search_result&selectedTitle=4~87&usage_type=default&display_rank=4).
- [15] SAAD R, DUIPMANS J, YERLETT N, et al. Neonatal epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline [J]. Br J Dermatol, 2024, 190(5): 636-56.
- [16] KRÄMER S, LUCAS J, GAMBOA F, et al. Clinical practice guidelines: oral health care for children and adults living with epidermolysis bullosa [J]. Special Care in Dentistry, 2020, 40: 3-81.
- [17] INTERNATIONAL D. Skin and wound care guidance for adults with epidermolysis bullosa (EB) and their carers [EB/OL] 2019-9.<https://www.debra.org.uk/get-support/eb-support-and-resources/managing-medical-care/clinical-practice-guidelines/>.
- [18] INTERNATIONAL D. Skin and wound care in epidermolysis bullosa [EB/OL] 2017-06-12.<https://www.debra.org.uk/get-support/eb-support-and-resources/managing-medical-care/clinical-practice-guidelines/>.
- [19] 周迎春. 大疱性表皮松解症家庭护理指南 [EB/OL] 2017-5-6.<https://www.debra.org.cn/patient/care/homecareguide/>.
- [20] INTERNATIONAL D. 大疱性表皮松解症信息图 [EB/OL] 2020-9.<https://www.debra.org.uk/get-support/eb-support-and-resources/managing-medical-care/clinical-practice-guidelines/>.
- [21] EL HACHEM M, DIOCIAUTI A, BONAMONTE D, et al. Taking care of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa from birth to adulthood: a multidisciplinary Italian Delphi consensus [J]. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2025, 20(1): 128.
- [22] TABOR A, LEQUANG J A K, PERGOLIZZI JR J. Practical Tips on Epidermolysis Bullosa for Caregivers: Part 2 [J]. Cureus, 2024, 16(3).
- [23] HAS C, EL HACHEM M, BUČKOVÁ H, et al. Practical management of epidermolysis bullosa: consensus clinical position statement from the

- European Reference Network for Rare Skin Diseases [J]. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology, 2021, 35(12): 2349-60.
- [24] DENYER J, PILLAY E, CLAPHAM J. Best Practice Guidelines Skin and wound care in Epidermolysis Bullosa [Internet]. London; 2017 [Z].

九、附录

附录 2-1 访谈知情同意同意书

尊敬的家属：

您好！本研究由国家儿童医学中心，复旦大学附属儿科医院牵头进行的课题《EB 患儿照顾者居家伤口护理能力提升方案的构建与初步应用》。以复旦大学附属儿科医院副主任护师陈勘老师指导。本研究目的是从照顾者的角度出发，深入了解 EB 病人居家伤口护理的实践现状以及护理需求。希望通过本次研究，为后续的居家皮肤伤口能力提升方案构建提供参考，以改善 EB 患儿的护理质量，减轻照顾者的负担。

如果您愿意参加本研究，我们将会对您进行 1-2 次的质性访谈，访谈时间可能维持 45-60 分钟。为了提高访谈转录内容的可靠性，在访谈过程中，我们会采取录音的发生收集访谈内容。当访谈内容转录为文字时，我们会将文字内容反馈给您，麻烦您对文字内容进行进一步的核实，如果有异议，我们会做出相应的修订。我们向您保证，您所提供的所有原始资料都不署名，资料仅作为研究使用，您的任何信息将不会出现任何公开发表的文章中。如果您愿意参加本研究，我们会非常荣幸。当然，您有权拒绝参加或选择研究中途退出，这将不会影响您的工作。您如果有相关问题要咨询，可以联系研究小组成员。感谢您对本研究的参与和支持！

研究者已向我解释了有关调查事项，并且我也知道了研究对我无任何伤害，我已明确了研究的有关事宜。我同意参与本项研究并签名于下

参与者签名：

签名日期：

年 月 日

附录 3-1 专家函询问卷（第一轮）
“EB 患儿照护者居家皮肤伤口护理能力提升方案”（初稿）

第一轮专家咨询表

尊敬的专家：

您好！

非常感谢您在百忙中参加本次专家函询。本研究由国家儿童医学中心，复旦大学附属儿科医院牵头进行的课题，以复旦大学附属儿科医院主任护师陈勤指导的研究团队，正在进行有关 EB 患者皮肤护理的研究。悉知您在伤口/造口伤口护理领域有着丰富的学识和经验，恳切希望能够得到您的指导和帮助！本研究将开展 2 轮德尔菲专家咨询，您的意见将作为我们研究的重要依据！

本问卷内容共分为三部分：专家基本情况调查表、EB 患者居家皮肤护理指导方案函询问卷、专家自我评级表。

填写本表约需 15min，为避免重复填写耽误您的时间，请您逐一填写以防遗漏，您的评价及意见对我们至关重要，我们期待的回函。如果您对问卷有疑问，可以与我们联系，我们会在第一时间回复您。您的回函我们将会严格保密，请您放心，再次感谢您的支持！

衷心地感谢您的支持和指导！祝您工作顺利，身体健康！

联系人：王春婷

联系电话：18921128024

电子邮件：23211170028@m.fudan.edu.cn

第一部分 专家基本情况调查表

此调查表仅用于本研究咨询专家一般资料调查分析，严格遵守保密原则。请如实填写您的个人资料。

| | | | |
|------------|---|-----------------------------|-----------------------------|
| 姓名 | 年龄 (岁) | | |
| 工作单位 | 所在科室 | | |
| 最高学历 | <input type="checkbox"/> 本科 | <input type="checkbox"/> 硕士 | <input type="checkbox"/> 博士 |
| 临床工作年限 (年) | 职称 | | |
| 伤口 | | | |
| Email | 联系电话 | | |
| 专科护士 | <input type="checkbox"/> 是 1.国际造口治疗师 2.伤口治疗师 3.中华伤口造口失禁专科护士 4.省级伤口造口失禁专科护士 5.其他 认证时间 ，专科领域工作年限 <input type="checkbox"/> 否 | | |
| 医生 | 专科领域工作年限 | | |

第二部分专家咨询表

填表说明：

1. 本问卷采用 Likert 五级评分法对条目重要性进行赋值(1~5 分，1 分代表非常不重要或可操作性很差，5 分代表非常重要或可操作性很强) 请您在对应的空格内打“√”；

2. 可行性是指具体开展该项实践的成本效果如何？以及开展该项实践是否有足够的经验和能力？若您发现存在不准确、不具体、表述欠佳或归类不当的条目，请提出您的修改建议；如需删除的条目，可在删除栏内标注“√”。

表 1 一级目录咨询表（共 5 项一级清单条目）

| | 具体内容 | 重要性 (1-5 分) | 修改意见 |
|------|---------------|-------------|------|
| 一级目录 | 日常基础护理 | | |
| | 伤口换药护理 | | |
| | 特殊部位护理 | | |
| | 疼痛护理 | | |
| | 健康宣教 | | |
| | 建议增加或删除的目录及内容 | | |

表 2 二级条目咨询表 (共 23 项二级清单条目)

| 条目 | 具体内容 | 重要性 (1-5 分) | 修改意见 |
|---------------|-------------|-------------|------|
| 日常基础护理 | 1.1 环境要求 | | |
| | 1.2 皮肤评估 | | |
| | 1.3 皮肤清洁 | | |
| | 1.4 皮肤瘙痒 | | |
| | 1.5 衣物选择 | | |
| | 1.6 患者转移 | | |
| | 1.7 新生儿特殊护理 | | |
| | 1.8 特殊亚型的护理 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 伤口换药护理 | 2.1 环境及用物准备 | | |
| | 2.2 无菌操作 | | |
| | 2.3 伤口评估 | | |
| | 2.4 清洁与消毒 | | |
| | 2.5 水疱处理 | | |
| | 2.6 敷料选择与裁剪 | | |
| | 2.7 伤口包扎 | | |
| | 2.8 特殊伤口处理 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 特殊部位护理 | 眼部护理 | | |
| | 口腔护理 | | |
| | 3.3 足部护理 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 疼痛护理 | 4.1 换药前 | | |
| | 4.2 换药中 | | |
| | 4.3 换药后 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 健康宣教 | 5.1 随访频次 | | |
| | 5.2 健康教育 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |

表 3 三级条目咨询表 (共 58 项三级条目)

| 条目 | 具体内容 | 重要性 (1-5 分) | 修改意见 |
|----------|--|-------------|------|
| 日常基础护理 | | | |
| 1.1 环境要求 | 保持环境温度的适宜，避免过热或过冷，减少皮肤出汗。 | | |
| 1.2 皮肤评估 | 每日对患者全身皮肤进行评估，重点评估手臂肘部、脚踝、膝盖等易摩擦部位，婴儿重点评估尿布区域，是否有水疱产生。 | | |
| 1.3 皮肤清洁 | <p>洗澡频率隔天一次，若使用含银敷料等可推迟至每周一次。若使用次氯酸钠浴每周最多洗两次。洗澡时间不宜过长，15-20分钟为宜。</p> <p>使用自配生理盐水、稀释次氯酸钠（伤口感染时使用）清洁皮肤，婴儿首选加热的生理盐水。自配盐水浓度 15L 水+135g，次氯酸钠浓度 15L+30ml 浓度为 2.1%漂白剂或 19.5ml3.1%漂白剂或 15ml4.2%漂白剂。</p> <p>若使用稀释次氯酸钠洗澡 10-15 分钟后立即用清水冲洗干净。1 岁以下儿童禁止使用次氯酸钠浴。注意避免接触眼睛及口腔。</p> <p>洗澡后使用柔软的毛巾将身体轻轻拍干或吸干身体表面水分后，立即使用无香料、低敏护肤产品如保湿霜、凡士林等，进行润肤护理预防干裂及瘙痒，避免抹在开放性伤口上。不建议使用刺激性表面活性剂（如十二烷基硫酸钠）成分的保湿霜。</p> | | |
| 1.4 皮肤瘙痒 | 夏日可将润肤产品如凡士林等放置冰箱降低温度，沐浴后使用，可缓解皮肤瘙痒。 | | |

| | | | |
|---------------|---|--|--|
| | 使用放松练习或冥想、转移注意力、深呼吸等压力管理策略来降低情感因素造成的瘙痒。 伤口愈合期间的瘙痒可遵医嘱使用止痒药物。 | | |
| 1.5 衣物选择 | 选择柔软，无松紧带、扣子、商标、接缝处无隆起的宽松衣物，减少对皮肤的机械摩擦，可选择将衣服反穿，剪除衣物标签。 | | |
| | 选择合适的袜子（如，银纤维袜、竹纤维袜） | | |
| | 选择的鞋应具有以下特征：长宽合适（最长的脚趾前面至少有6毫米空间），鞋头为圆形，趾头处有充裕的空间，鞋子有弹性，有防滑的鞋带或粘扣、搭钩款式，鞋内部较平或没有接缝，鞋底花纹覆盖整个脚掌和脚跟区域。 | | |
| 1.6 患者转移 | 新生儿应借助软垫或厚泡沫垫来转移患儿，如从床上转移到看护者怀里，或使用侧抱技术来转移患儿（先将小孩侧身，一只手托住屁股，另一只手托脖子后面，将患儿躺在照护者手上后再抱起患儿），出行时座椅应加软垫以避免摩擦。 | | |
| 1.7 新生儿特殊护理 | 使用自制的棉质尿布，若选择使用一次性尿布时，应垫有柔软的内衬且剪除腿部及腰部的外层弹力层以减少摩擦。 | | |
| | 尿布区域的皮肤可通过涂抹润肤剂或使用非粘性敷料进行保护。 | | |
| 1.8 特殊亚型的护理 | 对于 JEB 患者，需早期做好防晒措施，可通过佩戴防晒帽，遮阳伞等物理防晒，或在日晒前 15-30 分钟涂抹足量的防晒霜，小于 6 个月的患儿应使用物理防晒。 | | |
| | 对于 RDEB 患者，早期使用分指手套预防手指粘连，或使用软硅胶泡沫、浸有石蜡的纱布，将其切成条状进行手指分离。 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 伤口换药护理 | | | |
| 2.1 环境及用物准备 | 选择光线明亮，温湿度适宜的室内环境，换药人员尽量固定。 | | |
| | 换药前可使用紫外线消毒 30 分钟。 | | |
| | 使用消毒液擦拭换药台面，后用清水擦干，放置干净毛巾或一次性无菌垫作为操作面。 | | |
| | 将所需物品一次性摆好：如无菌敷料（尽量一次性用完，若无法用完注意封闭保存）、针筒、生理盐水、镊子、剪刀（工具提前煮沸或 75% 的酒精消毒），准备好垃圾桶避免脏敷料污染。 | | |
| 2.2 无菌操作 | 换药前更换干净衣物，换药过程中需全程佩戴口罩。操作前中后使用流水，洗手液进行洗手，充分洗手后佩戴无菌手套。 | | |
| | 洗手时机：更换敷料或处理不同伤口前需重新更换手套或洗手 | | |
| | 使用工具时避免反复回触污染物品或皮肤表面。 | | |
| 2.3 伤口评估 | 伤口基本信息：位置与数量、大小、伤口边缘（是否整齐、有无新的起疱或扩展趋势） | | |
| | 渗出液与组织情况： 渗出液：评估渗出量、颜色、气味。 伤口床组织：是否有坏死组织（黄色/黑色腐肉）；是否有健康肉芽组织（红润、饱满、无出血）；是否出现上皮生长（伤口边缘粉红色的新生皮肤）。 | | |
| | 对于细菌严重定植的伤口，符合三个及以上 NERDS 标准，可通过外用药物来减少细菌负荷。有明确感染的伤口，符合 3 个及以上 STONEES 标准，及时寻找医务人员进行处理。（详见特殊伤口的处理） | | |
| 2.4 清洁与消毒 | 使用低毒性温热溶液（如生理盐水、稀释漂白剂）淋浴或使用注射器脉冲式冲洗伤口。新生儿禁用漂白剂，优先使用加热袋装生理盐水进行伤口清洗。 经评估后无感染的伤口可直接使用生理盐水进行消毒，若评估后发现伤口感染需使用碘伏进行消毒后用生理盐水脱碘，严重细菌定植的伤口需使用含有 PHMB 的敷料对伤口进行湿敷后再处理。 | | |
| | 使用水凝胶敷料及时清除伤口周围的结痂及腐肉，结痂也可使用保湿霜进行厚涂后，轻轻祛除，切勿强行除痂。 | | |

| | | | |
|---------------|--|--|--|
| 2.5 水疱处理 | 从最低点用无菌针头贯穿刺破水疱保留水疱表皮覆盖以保护创面。 | | |
| | 对于大水疱可使用无菌针头多处戳破或使用无菌剪刀剪出较大孔洞后纱布按压或注射器抽吸排空疱液。 | | |
| 2.6 敷料选择与裁剪 | 对直接接触伤口的敷料应选择柔软、非粘性、透气及吸收渗液能力强的敷料，避免暴露伤口导致伤口粘连于衣被。（详见附录） | | |
| | 可根据伤口和身体部位提前准备好敷料模板，并提前裁剪至合适形状，一般大于伤口边缘 1-2cm。 | | |
| | 大面积伤口需要整块敷料，确保敷料无褶皱，若连接处或边缘摩擦，可辅以保护膜或硅酮类敷料，避免敷料边缘引发新的水疱。 | | |
| 2.7 伤口包扎 | 使用绷带或纱布（切勿直接使用胶带黏连皮肤）进行固定，固定不宜过紧或过松，避免敷料移位牵拉皮肤，以可以自由活动为标准。 | | |
| | 敷料固定后应检查是否压迫皮肤，特别注意边缘区域是否红肿、形成水疱。 | | |
| 2.8 特殊伤口处理 | 对于细菌严重定植的伤口，符合三个及以上 NERDS 标准 可通过外用药物来减少细菌负荷，包括使用稀释的漂白剂洗澡或外用抗菌剂、外用抗生素及敷料等如括氯己定、苯扎氯铵、莫匹罗星、含银敷料等，（抗生素需遵医嘱使用）并密切观察换药后 3-5 日的变化。其中含银制剂限用两周，避免吸收风险；新生儿慎用，以免发生银中毒。 | | |
| | 有明确感染的伤口，符合 3 个及以上 STONEES 标准 若出现三项或以上阳性表现，应高度警惕伤口感染已扩展至深层组织，照护者应立即停止换药，联系专业医务人员评估处理，并根据需要进行系统性抗生素治疗或住院治疗。 | | |
| | 遵医嘱合理使用外用抗生素，如莫匹罗星或夫西地酸。 | | |
| | 重型 EB 患者，如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB 在年龄的增长的同时，易发生鳞状细胞癌。判断标准如下： 1.不愈合的伤口，比正常 EB 伤口持续更长的时间（如 4 周或更长时间）2.迅速长大的伤口，特别是鼓起的伤口，类似于旺盛的肉芽组织 3.与正常 EB 伤口相比感觉不同的伤口（例如刺痛或疼痛加剧） 如发生上述表现，建议照护者立即停止换药，联系专业医务人员评估处理。 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 特殊部位护理 | | | |
| 3.1 眼部护理 | 对于结膜刺激症状，定期使用不含防腐剂及药物的滴眼液来减少摩擦造成的角膜损伤。 | | |
| 3.2 口腔护理 | 所有的 EB 患者都应使用柔软的小牙刷以及含氟牙膏轻轻刷牙，用生理盐水轻柔的漱口。 | | |
| | 避免使用吸管，及时对口腔内水疱进行处理 | | |
| | 需要喂奶的患儿，鼓励母乳喂养或挤出母乳进行喂养，喂养时使用柔软的硅胶奶瓶奶嘴、将普通奶嘴剪大或使用腭裂儿童专用喂奶器进行喂奶。使用前将奶嘴放入温水中软化，母乳喂养时在乳头及婴儿的脸颊上涂抹润肤霜，若口腔周围有水疱或伤口时则限制使用。 | | |
| 3.3 足部护理 | 每年测量一次足部大小。 | | |
| | 使用加温盐水泡软指甲后使用指甲锉挫表面，有厚指甲的成人每天一次，儿童每周一次。 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| 疼痛护理 | | | |
| 4.1 换药前 | 使用生理盐水浸浴或涂抹油剂产品（如凡士林、花生油等）软 | | |

| | | | |
|---------------|--|--|--|
| | 化敷料后再祛除敷料，但要注意浸湿面积，尤其是新生儿，面积过大降低身体温度。 | | |
| | 使用黏胶去除剂 (SMAR) 喷洒敷料或粘连的衣物上后轻柔的剥离敷料。 | | |
| 4.2 换药中 | 更换敷料时提供合适的镇痛措施，轻度疼痛可使用如对乙酰氨基酚和布洛芬，新生儿也可使用蔗糖，严重疼痛可根据医嘱使用止痛药物。 | | |
| | 根据年龄段选择合适的疼痛评估量表(0-3岁使用 FLACC 量表，3-7岁使用 Wong-Baker 面部表情疼痛量表，>7岁使用 VAS 量表) | | |
| 4.3 换药后 | 换药后给予孩子安抚、拥抱、轻柔触摸；保持安静环境，可放轻音乐、讲故事帮助放松；可建立“换药后奖励”，增强患儿配合意愿。 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |
| | | | |
| 5.1 随访频次 | 对于轻度 EB 亚型，如局部 EBS 或轻度显性遗传 DEB，婴儿期随访应为每 3 - 6 个月一次；儿童期后每年进行一次随访。 | | |
| | 重型 EB 患者每 3-6 个月就诊 1 次，如重度、泛发性隐性遗传 DEB 或 JEB，婴儿期每三个月一次；儿童期后至少每年两次随访，16 岁后每 3 个月进行一次随访，警惕鳞状细胞癌。 | | |
| 5.2 健康教育 | 定期验血，因缺铁容易导致皮肤瘙痒，若提示贫血，应多食用富含铁的饮食或口服补充铁剂。 | | |
| | 使用抗菌药物时应每 2-6 周轮换不同的药物，以尽量减少诱发细菌耐药。 | | |
| 建议增加或删除的目录及内容 | | | |

第二部分专家自我评价表

(1) 专家对该研究内容的熟悉程度调查表 (根据您的实际情况，判断对研究问题的熟悉程度并在相应的空格内打“√”。。)

| 专家自评 | 熟悉程度 | | | | |
|--------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | 很熟悉 | 较熟悉 | 中等熟悉 | 不太熟悉 | 不熟悉 |
| 您对该研究问题的熟悉程度 | <input type="checkbox"/> |

(2) 专家对该研究内容的判断依据调查表 (以下四方面可能影响您对该问题的判断，每个方面对您判断的影响分为大、中、小三个程度，请您根据自身情况在相应的空格内打“√”。。)

| 判断依据 | 对专家判断的影响程度 | | |
|---------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | 大 | 中 | 小 |
| 实践经验 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 理论知识 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 参考国内外文献 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 主观感觉 | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

附录 4-1 一般资料调查表

| | | | | | |
|--|--|--------|-----|---------|--|
| 姓名 | | 性别 | | 年龄 | |
| 有无基因报告 | | 初发年龄 | | 联系方式 | |
| 民族 | | 确诊时的年龄 | | 是否有宗教信仰 | |
| 户籍所在地 | | | 居住地 | | |
| 1. 最近一次洗澡时间: 8h□ 12h□ 24h□ 36h□ >36h□ 2. 半年内是否有感染: 是 否 3. 最近一次感染时间? 处理措施 (口服抗生素\外用抗生素): 4. 半年内是否使用抗生素: 是 否 5. EB 诊断亚型: 单纯型 交界型 营养不良型 Kindler 综合征 不清楚 6. 家里有无饲养宠物: 是 否 7. 常驻地: 城镇 农村 8. 家庭年收入: 5 万及以下 5 万-12 万 12 万-24 万 24 万及以上 9. 医疗支付形式: 自费 新农合 城镇医保 其他: _____ 10. 疾病确诊方法: 临床评估 基因检测 皮肤活检 其他: _____ 11. 是否有皮肤缺损: 是 否 12. 皮损分布: 全身泛发□ 全身局限: 四肢为主□ 背部为主□ | | | | | |

13. 皮肤损害情况

- a) 您的身上一共有____个伤口，其中头，面，颈部有____个，上肢有____个，躯干有个，下肢有____个。
- b) 花费1周时间能愈合的伤口____个，花费1-3周时间能愈合的伤口有____个，花费4-8周时间能愈合的伤口____个，花费8周以上时间能愈合的伤口有____个，从不愈合的伤口有____个。
- c) 小伤口（直径<2.5cm）有____个；中等伤口有（直径为2.5-7.5cm）____个；大伤口有（直径>7.5cm）____个
- d) 每周换药____次，每次换药时间____

14. 临床表现严重程度（有4个等级，第一个等级“不存在”，表示不存在这个症状；第二个等级“轻度”，表示存在症状，但不影响日常生活；第三个等级“中度”，表示存在症状，影响到日常生活但不严重；第四个等级“重度”，表示存在症状并且严重影响日常生活）

- | | |
|------------------|-----------|
| e) 过去12个月内伤口疼痛程度 | i) 生长发育不良 |
| f) 贫血 | j) 胃造瘘口 |
| g) 踝关节炎 | k) 感染 |
| h) 完全或部分的足部畸形 | l) 皮肤瘙痒 |
| i) 完全或部分的手部变形 | m) 骨质疏松 |
| j) 对于固体食物的吞咽困难 | n) 肾脏疾病 |
| k) 食道狭窄 | o) 鳞状细胞癌 |
| l) 眼部问题 | |

15. 药物使用情况：是否使用药物

- m) 精神药物（如抗抑郁药或抗焦虑药）
- n) 止痛药
- o) 止痒药
- p) 缓泻药
- q) 抗生素

16. 其他药物 请写出药物名称_____

17. 是否有以下症状？如果有，请在对应的方框里打钩□

- 水疱□ 粟丘疹□ 萎缩性瘢痕□ 甲损害□ 秃发□ 皮肤干燥□ 贫血□
生长迟滞□ 口腔损害□ 指屈挛缩□ 假性并趾□ 牙损害□
吞咽张口困难□ 胃肠道症状□ 角膜炎□ 生殖泌尿道损害□ 呼吸道损害□

14.伤口存在持续时间：1天内 3天内 7天内 15天内 >21天

18.平时的主要照护者是：父亲 母亲 祖父 祖母 外祖父 外祖母 自己
专门的护理人员 其他（请注明）：_____

16.主要照护者年龄：_____岁；主要照护者文化程度：_____

17.您最常选择的伤口清洗液有（可多选）：

生理盐水 清水（例如普通的洗澡水） 生理盐水添加洗液 清创胶 生理盐
水添加洗液和石蜡油 我不进行伤口清洗

18.是否会对伤口进行清创（使用无菌剪刀或镊子等清除开放伤口内的异物，切除坏死、失活或严重污染的组织）？ A 是 B 否

19.您最常使用的伤口消毒液有（可多选）：

碘伏 生理盐水 普朗特 双氧水 其他：_____ 我不对伤口进行消毒

20.是否选择使用药膏：A 是_____ B 否

21.您最常使用的包扎敷料为（可多选）：

绷带 优拓 美皮康 脱脂棉 美皮贴 卫生纸 保愈美 其他：_____
我不进行伤口包扎或换药

22.目前每周伤口换药_____次

23.每次换药需要的时间：_____分钟

24.每天用于伤口管理的时间：_____分钟

25.每月预计的伤口护理次数：_____次

26.每月预计的伤口护理费用：_____元

附录 2 家庭照护者照护能力测量量表 (FCTI)

| 维度 | 条目 | 不困难 | 困难 | 极困难 |
|-------------------------|------------------------|-----|----|-----|
| 适应照 顾角色 | 1. 观察病人情况及评估病情的变化 | 0 | 1 | 2 |
| | 2. 在病人有制动的限制下，协助其过正常生活 | 0 | 1 | 2 |
| | 3. 照顾病人的日常起居生活 | 0 | 1 | 2 |
| | 4. 增加该疾病知识 | 0 | 1 | 2 |
| | 5. 要应付家庭面对未来的损失/限制 | 0 | 1 | 2 |
| 应变及 提供协 助 | 6. 向病人提供及时的协助 | 0 | 1 | 2 |
| | 7. 监督病人遵从医嘱 | 0 | 1 | 2 |
| | 8. 评估病人的能力及资源 | 0 | 1 | 2 |
| | 9. 处理病人做出的困扰行为 | 0 | 1 | 2 |
| | 10. 适当考虑病人的意见和偏爱 | 0 | 1 | 2 |
| 处理个 人情绪 需要 | 11. 消除对病人有负面感觉的罪疚感 | 0 | 1 | 2 |
| | 12. 为自己的现状及病人病况找埋怨借 | 0 | 1 | 2 |
| | 13. 区分对病况的感受和对病人的感受 | 0 | 1 | 2 |
| | 14. 消除对于个人技能不肯定的感觉 | 0 | 1 | 2 |
| | 15. 舒缓对病人的紧张 | 0 | 1 | 2 |
| 评估家 人及社 区资源 | 16. 预估未来所需的协助和服务 | 0 | 1 | 2 |
| | 17. 家庭成员是首要求助对象 | 0 | 1 | 2 |
| | 18. 处理对不能定时给与协助的家人的感受 | 0 | 1 | 2 |
| | 19. 长期维持家庭是作出有效决定的整体 | 0 | 1 | 2 |
| | 20. 联系专业人士包括医护及社会专业人 | 0 | 1 | 2 |
| 调整生 活以满 足照顾 需要 | 21. 生活有创意/抵消日常繁琐事物 | 0 | 1 | 2 |
| | 22. 避免严重消耗体力 | 0 | 1 | 2 |
| | 23. 避免损失/对未来的计划和前途作出限制 | 0 | 1 | 2 |
| | 24. 调整个人日常生活 | 0 | 1 | 2 |
| | 25. 弥补被打扰的睡眠 | 0 | 1 | 2 |

附录 3EB 患儿居家换药操作核查表

| 阶段 | 核心操作步骤与评分标准 | 备注/观察记录 |
|-------|--|--|
| 准备阶段 | 1.环境准备: 操作台面宽阔、光线明亮，已用消毒液擦拭并待干。 | |
| | 2.物品准备: 所有物品一次性备齐，均在有效期内，敷料已按预估大小裁剪。 | 列出遗漏物品（如有）：_____ |
| | 3.人员准备 - 手卫生 | 计时：____秒 |
| | 4.人员准备 - 佩戴口罩: | |
| 去除旧敷料 | 5.手部消毒: 洗手后，使用足量快速手消毒液再次消毒双手。 | |
| | 6.软化敷料: 对粘连区域充分使用生理盐水浸湿，等待≥1分钟。 | 记录软化时长: ____分钟 |
| | 7.轻柔去除: 动作极其轻柔，沿皮肤平行方向缓慢揭除，密切关注患儿反应并及时安抚。 | 记录患儿反应: <input type="checkbox"/> 平静 <input type="checkbox"/> 轻微哭闹 <input type="checkbox"/> 剧烈哭闹 |
| | 8.敷料处理: 旧敷料直接放入专用医疗垃圾袋（或厚实密封袋）。 | |
| 伤口处理 | 9.戴无菌手套: 方法正确，手未接触手套外侧。 | |
| | 伤口清洁 - 技术: 使用无菌镊子夹取盐水纱布，或用注射器脉冲式冲洗。 | 清洁方式: <input type="checkbox"/> 冲洗 <input type="checkbox"/> 擦拭 |
| | 伤口清洁 - 效果: 伤口床无明显残留渗液或旧药膏。 | |
| | 12.伤口评估: 操作中有明确的观察动作（如凑近看、闻），并能在事后口头描述伤口情况。 | 记录其口头描述要点: _____ |
| | 13.水疱处理（如适用）: 无菌针头从水疱最低点刺破，保留庖皮，轻轻按压排液。 | 水疱大小/位置: _____ |
| 更换新敷料 | 14.手卫生/换手套: 在处理新敷料前，严格执行: 更换新手套或再次进行手消毒。 | |
| | 15.使用保护膜: 在伤口周围完整涂抹一圈保护膜，并待其形成透明薄膜。 | |
| | 16.放置敷料: 敷料覆盖完全无褶皱，边缘超出伤口 1.5~2cm，与皮肤贴合平整。 | |
| | 17.妥善固定: 使用绷带/弹力网套固定，全程未用胶带直接粘皮肤，松紧度适宜（可插入一指）。 | 固定材料: <input type="checkbox"/> 网套 <input type="checkbox"/> 绷带 <input type="checkbox"/> 其他 |
| 结束阶段 | 18.用物整理: 所有废弃物妥善封装，台面整理干净。 | |
| | 19.终末洗手: 操作结束后，再次用流动水和洗手液彻底洗手。 | |
| | 20.记录与观察: 操作后立即在《日记卡》上记录或口头复核关键步骤。 | |

附录 4EB 患儿照护者护理知识调查问卷

| 条目 | 非常了解 | 比较了解 | 不太了解 | 完全不了解 |
|----------------------|------|------|------|-------|
| 您是否了解如何进行伤口评估 | | | | |
| 您是否了解如何进行水疱评估 | | | | |
| 您是否知道伤口感染的表现 | | | | |
| 您是否知道如何选用合适的、安全的敷料 | | | | |
| 您是否知道哪些是非粘性敷料 | | | | |
| 您是否了解哪些是粘性敷料 | | | | |
| 您是否知道哪些是抗菌敷料 | | | | |
| 您是否知道哪些是可用的外敷料 | | | | |
| 您是否知道如何正确的移除敷料 | | | | |
| 您是否知道应该如何进行伤口清洗 | | | | |
| 您是否知道哪些消毒剂是安全低毒的 | | | | |
| 您是否知道应该如何进行伤口清创 | | | | |
| 您是否知道水疱如何处理 | | | | |
| 您是否知道如何预防和管理换药疼痛 | | | | |
| 您是否知道合适的换药间隔（何时需要换药） | | | | |
| 您是否知道何时需要到医院就诊 | | | | |

附录 5Zarit 照护者负担量表 (ZBI)

| 项目 | 无 (没有) (0 分) | 轻 (偶尔) (1 分) | 中 (有时) (2 分) | 重 (经常) (3 分) | 极重 (总是) (4 分) |
|--------------------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 1. 您是否认为,您所照料的患者会向您提出过多的照顾要求? | <input type="checkbox"/> |
| 2. 您是否认为,由于护理患者会使自己的时间不够? | <input type="checkbox"/> |
| 3. 您是否认为,在照料患者和努力做好家务及工作之间,会感到有压力? | <input type="checkbox"/> |
| 4. 您是否认为,因患者的行为而感到为难? | <input type="checkbox"/> |
| 5. 您是否认为,有患者在身边而感到烦恼? | <input type="checkbox"/> |
| 6. 您是否认为,您的患者已经影响到了您和您家人与朋友之间的关系? | <input type="checkbox"/> |
| 7. 您对患者的将来感到担心吗? | <input type="checkbox"/> |
| 8. 您是否认为,患者依赖于您? | <input type="checkbox"/> |
| 9. 当患者在您身边时,您感到紧张吗? | <input type="checkbox"/> |
| 10. 您是否认为,由于护理患者,您的健康受到影响? | <input type="checkbox"/> |
| 11. 您是否认为,由于护理患者,您没有时间办自己的私事? | <input type="checkbox"/> |
| 12. 您是否认为,由于护理患者,您的社交受到影响? | <input type="checkbox"/> |
| 13. 您有没有由于患者在家,放弃请朋友来家的想法? | <input type="checkbox"/> |
| 14. 您是否认为,患者只期盼着您的照顾,您好像是他/她唯一可依赖的人? | <input type="checkbox"/> |
| 15. 您是否认为,除外您的花费,您没有余钱用于护理患者? | <input type="checkbox"/> |
| 16. 您是否认为,您有可能花更多的时间护理患者? | <input type="checkbox"/> |

附录 4-7EB 患儿照顾者皮肤伤口护理能力提升方案应用的知情同意书

尊敬的照顾者：您好！

我是复旦大学护理学院 2023 级硕士研究生，正在进行“EB 照顾者伤口护理方案应用”的研究。课题组前期通过循证、访谈相关人员、专家咨询等方法，构建了一套针对 EB 照顾者伤口护理方案，其目的在于改善 EB 患儿的护理质量，减轻照顾者的负担。希望使得更多的 EB 患儿收益，希望能得到您的支持和配合。本研究保证能很好的保护照顾者的权益，并且具有科学性，参加研究的受试者能得到规范的伤口护理流程指导。所有在试验中收集到的您的信息都将根据法律规定的程度进行保密。在研究记录中，您将有一个标识编号。您的个人信息在没有您的书面许可的情况下是不会公布的。此项试验的内容有可能发表，不过您的个人信息在任何刊物上都将是保密的。此研究不会增加您的任何医疗费用。

参加此项研究是自愿的。您可以选择不参加，或者您参加后可以随时退出。真诚的希望您能参加本研究的资料收集，您所提供的资料对本研究非常重要。

再次感谢您的参与。

研究者已向我解释了有关调查事项，并且我也知道了研究对我无任何伤害，我已明确了研究的有关事宜。我同意参与本项研究并签名于下

参与者签名：_____

日期：_____ 联系电话：_____