

临床报告

大疱性表皮松解症儿童遇到的主要问题：半结构式访谈的定性研究

Corinne van SCHEPPINGEN^{1,2}, Ant T. LETTINGA², José C. DUIPMANS¹, Carel G.B. MAATHUIS² and Marcel F. JonkMAN^{1*}

荷兰格罗宁根大学皮肤科大疱病中心和² 格罗宁根大学医学中心康复中心。

本研究的目的是确定和明确大疱性表皮松解症儿童患者的问题。探讨的问题有 (i) 大疱性表皮松解症儿童患者经历的最大困难是什么；(ii) 这些问题对他们的日常生活有什么影响；以及 (iii) 这些经历在轻度和重度患儿之间是否有差异？我们采用了定性的研究方法，包括对不同(亚)类型的大疱性表皮松解症患儿进行一系列半结构化的访谈。在定性软件Atlas-ti的帮助下，对访谈内容进行了系统的分析。发现了五个主要的主题。(i) 皮肤瘙痒，(ii) 疼痛，(iii) 参与有困难，(iv) 缺乏对他人的理解，以及(v) 感觉自己与众不同。严重受影响的儿童遭受的瘙痒和与治疗有关的疼痛最多。轻度受影响的儿童有更多与活动有关的疼痛问题。与严重受影响的儿童相比，轻度受影响的儿童更担心他们的外表和其他人的嘲笑和注视。两组儿童在社会参与，疾病的可见性和与别人不同的感觉方面觉得有困难。

Key words: chronic disease; children's problems; qualitative research.
(2007年8月27日接受)。

Acta Derm Venereol 2008; 88: 143–150.

Marcel F. Jonkman, Center for Blistering Diseases, University Medical Center Groningen, Department of Dermatology, Hanzeplein-1, NL-9700 RB Groningen, The Netherlands. E-mail: m.f.jonkman@derm.umcg.nl

周迎春，2022年5月4日，借助DeepL翻译

大疱性表皮松解症(EB)是一种罕见的皮肤病，影响终生，皮肤在轻微的机械创伤后会起水疱。由于基因异常，皮肤的不同层不能充分粘连，因此皮肤表面在受到撞击、摩擦、抓挠或吞咽过程中容易破裂。该病有不同程度的严重性，从只有皮肤表面局部受累、对整体寿命没有影响的轻度类型，到涉及各种器官、出生后早期死亡或慢性进展的严重类型(1)。据估计，每4万个新生儿中大约有一个患者(2)。根据皮肤破损的程度，EB主要有3类【译注：按2019年的分类标准EB有四种类型】。单纯型EB(EBS)、交界型EB(JEB)和营养不良型EB(DEB)。在EBS中，水疱通常是轻微的，皮损愈合后没有疤痕。JEB在出生时可表现为皮肤和口腔的广泛水疱，可能危及生命。DEB的表现各不相同，轻度显性患者的皮损在手、膝和肘部，严重隐性患者可有全身性水疱和严重的疤痕，导致手和脚的手套状畸形(1)。

EB患儿会面临广泛而复杂的问题，如无休止的瘙痒、反复疼痛的伤口护理、毁容、尴尬和难以满足社会需求(3–5)。如今，人们似乎越来越关注EB给儿童带来的身体残疾和心理影响(3–5)。例如，Horn和Tidman(3)调查了EB患儿的生活质量。他们的结果反映

了EB患者所遇到的各种各样的问题。在这方面，相当令人痛心的结果是，最严重的隐性遗传的EB比以前评估的任何其他皮肤病造成的生活质量损害都严重。Fine等人（4）评估了不同类型的EB对日常生活活动的影响，显示所有类型的EB患儿都可能至少部分依赖他人，特别是在涉及行走和个人卫生的日常活动中。然而，这些研究大多是定量设计的，很少关注儿童自己对其慢性疾病经历的想法和经历（7-10）。EB患者自己偶尔也会写一些关于EB患者的成长和他们所经历的问题（5，11）。例如，十几岁的EB患者Sam Hall（5）写到了她在换药时遇到的问题、伴随的疼痛和她不寻常的外表。然而，这些故事都是零星的。

本研究是一个双面研究项目的一部分，探讨了EB儿童和他们的父母最困难的问题（12）。项目的这一部分侧重于儿童的经历。因此，本研究的目的是对EB患儿必须处理的广泛而复杂的问题有一个更加定性和深入的了解。本着这个目的，我们提出了3个问题。（i）EB患儿实际上经历的哪些问题是困难的？（ii）这些问题对他们的日常生活有什么影响？（iii）轻度和重度患儿之间的经验是否存在差异？为了解决这些问题，我们采用了定性的研究设计，对所有类型的EB儿童进行半结构化的访谈。

材料和方法

参与者

这些儿童是从格罗宁根大学医学中心的EB皮肤学数据库中招募的，其中包括48名6至18岁的儿童（2005年9月）。资格标准包括被诊断为EB（亚）类型的儿童（13），年龄在6至18岁之间，能说并理解荷兰语，愿意并积极参加研究（知情同意）。确定的样本包括9个家庭和11名患有各种类型EB的儿童。其中5名儿童被诊断为EBS-köbner、Weber-Cockayne或Dowling-Meara型（EBS-k、EBS-WC、EBS-DM），2名JEB非Herlitz型（JEB-nH），2名显性DEB（DDEB），2名隐性DEB，Hallopeau-Siemens型（RDEB-HS）。他们的父母中有三人也被诊断为EB（表一）。有运动障碍和全身性水疱的被定义为重症，只有局部性水疱或全身性水疱而没有运动障碍的被定义为轻症。

表一. 患有大疱性表皮松解症（EB）的儿童的背景资料

家庭编号	孩子的年龄（岁）	EB亚型	严重程度	兄弟姐妹的数量	家庭特征	受影响的父母
1	17	JEB-nH	轻症	1	两位家长	
2	11	RDEB-HS	重症	1	两位家长	
3	14	DDEB	轻症	0	分居的父母	母亲（DDEB）
4	10	EBS-k	轻症	1	分居的父母	父亲（EBS-k）
	12	EBS-k	轻症	1	分居的父母	父亲（EBS-k）
5	12	EBS-WC	轻症	2	分居的父母	
6	9	EBS-DM	重症	6	两位家长	母亲（EBS-DM）
	17	EBS-DM	重症	6	两位家长	母亲（EBS-DM）
7	13	RDEB-HS	重症	5	两位家长	
8	14	DDEB	轻症	2	两位家长	
9	6	JEB-nH	轻症	1	两位家长	

JEB-nH: 交界型EB非Herlitz型; RDEB-HS: 隐性营养不良型EB, Hallopeau-Siemens型; DDEB: 显性营养不良型EB; EBS-k: EBS-k; 单纯型EB-köbner型; EBS-WC: 单纯型EB-Weber-Cockayne型; EBS-DM: 单纯型EB-Dowling-Meara型。

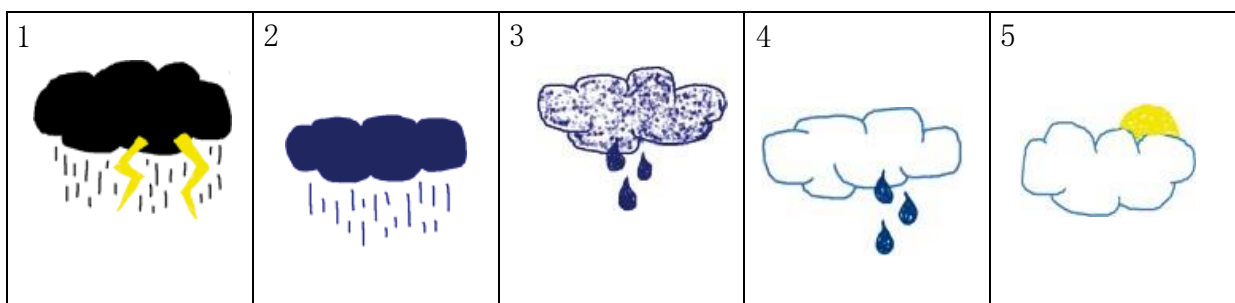
流程

通过对EB的大量文献分析，包括有关EB的文献、病人的医疗档案、病人文件夹和一本描述EB病人全面家庭护理计划的小册子，制定了访谈指南。访谈指南随后在两名患有另一种慢性皮肤病的儿童身上进行了测试。此后，一些访谈主题和引导性问题得到了完善。访谈问题是开放式的，主要是关于儿童的日常活动、他们的爱好、他们的学校和社会生活、他们的EB的治疗以及他们对未来的希望。

在获得参与者之前，该研究已提交给当地伦理委员会并获得批准。此后，研究人员通过一封详细的邮件向儿童及其家长告知了研究的目的和内容。研究人员有进行定性研究的专业背景，并有就敏感话题进行访谈的经验。参与是自愿的，同意参与的儿童和家长被要求签署一份书面同意书。同一研究人员完成了所有的访谈。儿童访谈是在家庭环境下进行的，以减少耗时的旅行的影响，只有一个案例是在医院进行的。

经过一段时间的“相互了解”后，进行了持续60至100分钟的采访。孩子们得到保证，他们的个人故事不会被透露给其他人（14）。采访者让孩子们知道自己是他们情况的专家，澄清采访者事先并不知道问题的答案（14-16）。在访谈过程中，反思性倾听被用来探索儿童使用特定词语的含义（17）。构建探针以暗示其他孩子可能有同样的感受，并使用“动作词”通过询问孩子会做什么而不是他或她的感受，以探出孩子的反应（18）。年幼的儿童在玩游戏、散步或画画时被采访，因为这些儿童的谈话大多与其他活动同时发生（7，17）。采访者对孩子的情况、采访者与孩子的互动以及家庭环境做了记录，以补充口头数据。此外，采访者在一些儿童住院期间去医院看望他们，并记录了那里的观察结果。

在访谈结束前，请孩子们总结他们遇到的最困难的问题。为此，孩子们用云彩填写了一个5分量表，将他们在访谈中提到的各种问题从有点困难（云彩后面的太阳）到最困难（雷云）进行排名（图1）。这个5分量表用于从孩子自己的角度评估各种问题的影响。给识字儿童送了一份访谈的副本，这让他们有机会对访谈报告进行反思。



数据分析

访谈进行了录音，并在事后做了逐字记录。所有的数据都以其原始语言进行分析，以保留其原始含义。转录的访谈内容用定性软件Atlas-ti (19)进行了内容分析。Atlas-ti提供的工具可以系统地管理、提取、比较、探索和重新组合大量数据中的有意义的文本片段。在这个软件包的帮助下，根据儿童对他们的问题所赋予的意义和判断，对与研究

目的相关的引文进行编码。该软件访谈记录被仔细阅读，然后被编码为小类别，如“疾病的可见性问题”和“不能跟随时尚潮流”。这些类别被进一步归类为主要的主题，在这种情况下是“对外观的关注”。为了确定新的主题并将复杂的数据划分为明确的类别，对访谈片段进行了持续的比较。最后，分类和主要主题被描述给第二位研究者，他是研究结果的新手。两位研究人员讨论了类别之间的含糊之处，从而优化了主题和类别。孩子们在云图排名表上排序的问题是用他们自己的词汇写下来的。在随后的分析中，研究人员使用总结性的主题重新表述重叠的问题。例如，孩子们描述的“眼睛疼痛”和“胸部疼痛”等问题被总结为“处于疼痛中”的问题。有一个孩子没有完成量表，因为她太小，无法理解（6岁）。所以，最后有10个孩子完成了云图排名表。表二描述了孩子们如何在量表上定义和排列他们经历的主要问题。

表二，不同类型EB患儿的五个主要问题，使用云图排名

	孩子的问题 (n=10)	EB亚型 (1-5排序)
1	皮肤瘙痒	EBS-DM (1), RDEB-HS (1), RDEB-HS (1)
3	处于疼痛中 -害怕疼痛	JEB-nH (1), DDEB (4), RDEB-HS (2), RDEB-HS (2) DDEB (1)
4	难以融入他人	EBS-DM (2), EBS-WC (1), EBS-k (1), DDEB (2), DDEB (3), RDEB-HS (4), RDEB-HS (3)
4	疾病的可见性 -被人嘲笑/盯着看 -担心外观	EBS-k (2), DDEB (1), DDEB (2) EBS-k (2), EBS-k (1), JEB-nH (2), DDEB (1)
5	与众不同的感觉 -缺少他人的理解	EBS-DM (3) EBS-DM (4), DDEB (3)

结果

大多数儿童都很积极，他们慢慢地把患EB的感觉和感受说了出来。因此，孩子们在访谈中讨论了各种广泛的问题。EB患儿所描述的问题被分为5个主要主题。(i) 皮肤瘙痒，(ii) 疼痛。(iii) 难以融入他人，(iv) 疾病的可见性，以及(v) 感觉自己与众不同。在这5个主题中，轻度和较严重的患儿在经历上有差异（表二）。

皮肤瘙痒

所有患有严重（亚）型EB的儿童都将瘙痒的问题放在了云图排名表的首位。这些儿童提到，他们确实遭受了皮肤瘙痒的折磨。一个严重受影响的儿童说。“我认为瘙痒是如此可怕，你甚至无法理解。(…)我希望我可以停止它，但我不能。” 孩子们提到了导致他们皮肤瘙痒的两个原因。第一个原因是皮肤本身：皮肤干燥和伤口愈合导致了他们的瘙痒感。衣服也经常被提到是一个促成因素。温暖、阳光明媚、汗流浹背、湿度大的日子让人感到非常不舒服。

在采访中，有人提出这样的问题：瘙痒带来了什么影响，使其被视为一个问题。首先，瘙痒很累人，因为它可能会引起恶性循环。也就是说，瘙痒通常会激起抓挠的需要，这可能会更加刺激皮肤，使现有的伤口恶化或产生新的水疱。这可能会使痒的感觉更加严重。此外，尤其是持续的瘙痒被认为是一个巨大的负担。一个严重受影响的孩子说。“无

论我在哪里，它几乎总是在那里。”访谈期间的观察证实了这一说法，因为孩子们大部分时间都在椅子上不安地移动，试图抓挠他们的背部或在他们的敷料上摩擦。

瘙痒不仅是身体上的麻烦，而且孩子们也把它当作一种持续的心理负担，因为他们提到他们必须不断地保持自己不被抓伤。瘙痒可能导致孩子内心不断挣扎，不愿意抓挠。当这种挣扎没有成功时，抓挠行为会让他们感到自我控制能力低下。一个孩子说“我尽可能地努力（不抓挠），因为我真的知道抓挠是不好的。（…）但有时它就是发生了，这就是最可怕的地方。”

此外，瘙痒还对孩子们产生了社会影响。例如，他们提到，瘙痒使他们无法有一个好的睡眠。“即使在睡梦中，你也会绷紧神经，告诉自己‘不要抓！’”因此，他们在白天可能会非常疲惫，这扰乱了他们计划的日常活动。对一些孩子来说，瘙痒还导致他们在学校的注意力不集中。“我怎么也跟不上功课，只是痒，痒，痒，一直在痒。”

不仅孩子们受到皮肤瘙痒的影响，家长们也受影响。其中一个受影响严重的孩子提到，当他无法入睡时，他经常要求父母在晚上起来帮他挠痒。此外，让一些孩子感到恼火的是，他们的父母整天都在“监视”他们。也就是说，父母一直在观察孩子，并对其抓挠行为提出警告。

相比之下，轻度受影响的儿童并没有将瘙痒列入他们的EB问题清单。他们提到，他们有时会发痒，例如在伤口愈合时。但这并不是持续的，也没有强烈影响他们的自控能力或与父母的关系。

处于疼痛中

四个孩子把疼痛的问题放在云图排名表上。孩子们因此描述了两两种不同类型的疼痛，可以归类为治疗相关的疼痛和活动相关的疼痛。首先，受影响最严重的儿童会描述一种疼痛，这对他们来说似乎是最困难的，即换药时产生的与治疗有关的疼痛。这些儿童从头到脚都缠着绷带，他们的父母和护理人员几乎每天都要更换。这个固定过程可能需要2.5小时以上；把（粘乎乎的）绷带拿下来，洗澡，清洗伤口，去除新的水疱，再把整个身体包扎起来。一个严重受影响的孩子说。“因为敷料粘在了伤口上，必须把它们撕下来。这很伤人。”另一名儿童尽管在采访中非常坦诚地讲述了他的经历，但拒绝讨论他的换药问题，他说。“这是我真的不想谈的事情。换药是我真的不喜欢的事情。”

在这种情况下，在家庭和医院的观察带来了一个相关的问题，即儿童在治疗和医疗过程中对疼痛的恐惧。有些儿童在父母或医护人员开始治疗之前就开始尖叫和哭闹。其他儿童害怕地问问题，以了解到底会发生什么，或者他们试图严格控制，向父母或医生下达他/她应该或不应该做什么的命令。

严重受影响的儿童还描述了一种与活动有关的疼痛，即可能影响某些活动的疼痛，如吃一顿大餐或去散步。一些轻度受影响的儿童也提到了这种与活动有关的疼痛。其中一个儿童说。“当你在城市里行走时，你就是走得不舒服。我无法想象走路时没有疼痛。”其中一个还谈到了她对疼痛的恐惧，这不是因为治疗水疱引起的，而是因为太过活跃，这让她非常小心。这个孩子说“有时对某种疼痛的恐惧占据了上风。（…）但那是因为

你的脑海中你期望它比实际情况更糟糕。”她甚至将对疼痛的恐惧排在了高于疼痛本身的位置。

尽管轻度和重度患儿都经历过这种与活动有关的疼痛，但轻度患儿的疼痛感觉似乎没有重度患儿那么强烈。一些轻度受影响的儿童甚至强调，他们可以习惯这种疼痛，例如，来自已经存在的伤口的疼痛。其中一个儿童说“我只是看到它，就像，疼痛就在那里，仅此而已。我几乎感觉不到它。(…)实际上，这只是正常的。”在这种情况下，其中一些孩子提到，他们可以轻松地忍受疼痛，因为他们认为自己的疼痛阈值比别人高。一个孩子说。“当我把整条腿撕破时，人们的反应就像他们要晕倒了。然后我只是继续走。(…)我想，你会习惯的。”与轻度患儿相比，重度患儿无法习惯他们在重复性伤口护理中的疼痛。对他们来说，这是一种日常的、不可避免的疼痛。

难以融入他人

患有最严重EB的儿童提到，他们有时强烈希望进行一些他们知道由于身体限制而不可能再进行的的活动，其中之一。“我只想自由地跑一次。因为我的脚，我不能再这样做了。”由于手指逐渐融合而导致的手部限制也引起了挫折感。“（我不喜欢）我总是掉东西，然后我就捡不起来了。”对于另一个严重受影响的孩子来说，她不能再吃东西的事实是很困难的，特别是当家里有强烈的美味食物的味道时。“有时它闻起来很好，就像家里的热腾腾的晚餐……然后你也想吃点，但就是不行。”

另一方面，那些患有较轻类型EB的儿童没有这类身体限制，因此他们能够比重度患儿参加更多的活动。对他们来说，最麻烦的不是身体限制本身，而是他们不能参加某些愉快的活动，如体操或足球，因为有可能起水疱、被打或摔倒。当被问及不能和朋友一起活动的感觉时，其中一个孩子的描述相当动人。“（我觉得）有点被遗弃了。”无法加入的感觉让她觉得自己是个局外人。

尽管患有最轻微类型EB的儿童能够参加几乎所有的活动，他们说由于自己的原因他们在做事的时候总是要小心翼翼。“事实上你确实参与了一些事情，但你就是要一直小心翼翼。”他甚至认为“不得不小心”是他的EB中最困难的方面。他不喜欢这样一个事实，即他和伙伴们一起滑冰前先要用绷带做预防性包扎。

此外，一些儿童谈到必须做出艰难的选择：必须权衡与朋友一起进行的愉快活动和可能的后果：水疱和疼痛。其中一个儿童说这是她的EB最棘手的问题；也就是说，她必须时刻记住自己的疾病。此外，决定参加或不参加某些活动也受到疾病的不可控性的影响，正如其中一个人所说。“你真的不能说，‘今天我将有问题’，因为你不知道，你只能一直等待和观察。”同时，其他孩子强调，只是做他们喜欢的事情，但如果他们更理智些可能不应该做的事情，其后果并没有那么困扰他们。当他们做出参与的决定时，那么他们自己就“造成”了水疱。似乎当这些孩子对他们的EB有一种控制感时，那么不谨慎的后果（伤口和水疱）就不会像水疱和伤口自发出现时那样令人沮丧。

疾病的可见性

大多数儿童似乎对他们周围的人对他们的EB的“可见性”的反应感到困扰，其中一个孩

子说。“我发现当我自己受伤时，你可以看到我有这种疾病，这有点难。”也就是说，大多数轻度患儿的手上、脸上或其他身体部位有明显的水疱或疤痕。尽管患有严重类型EB的儿童皮肤几乎完全被干净的绷带所覆盖，但他们的身体显然受到的影响更大。他们的头上可能会有大块的结痂、疤痕组织或开放性的、发臭的伤口，而他们的手和脚可能变形。

儿童皮肤病的“可见性”带来了2个主要问题，这2个问题经常被放在云图等级表上，例如，其他人的凝视和嘲笑。一些受影响较轻的儿童似乎将人们的注视作为他们EB最令人沮丧的方面之一。其中一个儿童说“最恼人的是当人们看着你时，他们不说一句话。然后你就知道他们只是一直在盯着你看。”但也有严重受影响的儿童不喜欢别人看他们。“我要被那些盯着看的人弄疯了。”大多数儿童对这种凝视采用了批评性的反应，如：“有什么问题吗”、“需要我帮你吗”或“继续玩你自己的”。然而，其中一个受影响较轻的孩子认为，别人总是盯着他们看，更多的是在他们自己心里。“实际上他们并没有那么注意，但是（你认为他们会注意）”。简而言之，一方面，问题是陌生人公然盯着他们看，另一方面，他们更多的意识或敏感性是导致他们感到被盯着看的一个因素。

那些患有较轻类型EB的儿童还讲述了很多关于其他人故意要打他们或叫他们“烂人”之类称呼的故事。一个男孩提到，在他解释他的疾病不具有传染性之前，没有人愿意接触他：“如果我不解释，他们就会跑掉。”由于这种歧视，一些儿童退出了他们知道有可能被嘲笑的活动，如游泳或与足球队友一起洗澡。很明显，这些嘲笑和不受欢迎的问题对孩子们来说是难以应付的。

大多数儿童处理他们关注的问题的方式是隐藏他们的伤。例如，一个小男孩总是试图在游泳池里排在第一个，这样就不会有人看到他肚子上的伤口，否则，他就用手遮住伤口。对他来说，这是他的皮肤病中最困难的事情：“那就是我必须要隐藏它”。另一个女孩认识到，她会自动将自己的患手放在口袋里，或者故意放在她所穿的长袖里。虽然隐藏疾病可以给孩子们带来一些缓解，但也可能使疾病“隐身”。一个轻度受影响的孩子提到，正是这种“隐身”使其他人对EB对她生活的影响缺乏了解：“他们看不到，所以他们永远不明白我到底得了什么病。”

与轻度受影响儿童的嘲笑形成鲜明对比的是，患有最严重类型EB的儿童提到，他们并没有受到那么多的嘲笑。虽然他们有时会受到不愉快的言论，但似乎这些言论并没有对他们造成太大困扰。其中一人说，“有时他们叫我‘木乃伊’。但我说‘是的，很有趣，对吧’。”另外，陌生人的注视，他们也觉得相当恼火，但这并没有阻止他们继续活动。其中一个孩子说“这对我没有什么影响，我不再到外面去了。这不是那么糟糕。”他们也没有讨论与他们的外表有关的问题，如羞愧或对他们的疾病的可见性的恐惧。然而，从访谈的观察中可以看出，他们确实试图通过在敷料上穿有吸引力的衣服和有魅力的鞋子以及使用荧光绷带来使自己看起来漂亮。这可能是他们试图通过这种方式来转移人们对他们不寻常和混乱的外表的注意。

对“与众不同”的感受

一个轻度受影响的男孩在电话中说，谈论他在皮肤病方面遇到的问题是没有什么意义的，因为他只是一个“正常”的男孩，和其他同龄人一样。然而，在与他母亲的交谈中，她提

到了他在EB方面遇到的各种问题。他不能独立去学校，也不能用钥匙开门。一位受访儿童以类似但不那么极端的方式描述了她的EB生活。“我尽量做其他人所做的一切。因此，我只有几件小事与普通的学生不同。”但对她来说，患有EB的生活也需要有很多限制，正如她后来所描述的。

由于EB这种罕见的皮肤病对他们周围的大多数人来说相当陌生，一些儿童经历了别人对他们疾病的无知，这可能使他们在场景下感到孤独。在这种情况下，儿童不喜欢反复解释他们的EB。“有时我觉得很难，我总是要向所有人解释（…），因为你有这样的想法，‘我只是正常人’，‘我只是想成为没有皮肤病的人’。”

尽管他们希望被看作是“正常人”，但大多数孩子觉得他们在某种程度上是不同的。其中一个孩子说。“我的愿望，就是成为一个正常的孩子，因为我现在有点不一样。”此外，别人认为他们与众不同，似乎也让一些孩子感到不安。一个受严重影响的孩子说，“当人们不得不描述我时，他们会说‘那个有皮肤病的女孩’。（…）我宁愿让人们看到我自己，而不是‘那个有皮肤病的女孩’。”最后，希望被（视为）正常的愿望似乎与上面讨论的所有问题密切相关。根据个别儿童的情况，它包括希望没有疼痛和瘙痒；能够与“正常”儿童一起活动；不被嘲笑，不被注视，不需要一直解释EB；没有任何不寻常的外表，或者有一个与皮肤病无关的身份。

讨论

最近关注EB患儿问题的文献已经对他们的困难的影响和程度有了一些了解（3-5）。例如，Horn和Tidman（3）调查了他们的生活质量。根据他们的研究，受严重影响的儿童在运动、疼痛和瘙痒等症状以及皮肤治疗方面有很大的困难。患有较轻类型EB的儿童在有关症状、尴尬、自我意识或悲伤以及外出、玩耍或爱好方面的困难等问题上得分最高。

尽管这些研究让我们更深入地了解患有不同类型EB的儿童的主要困难，但仍有许多问题没有得到解答。例如，仍然不清楚为什么这些困难的排名如此之高，或者更具体地说，哪些方面是最令人讨厌的。也不清楚这些困难对EB患儿的日常生活有什么影响。尽管我们的研究在设计上必须被视为探索性的，但小规模样本使我们有可能对EB儿童的问题进行深入了解。例如，从我们的研究中可以看出，对于严重类型的EB儿童来说，最令人沮丧的是难以忍受的瘙痒，这给他们的日常生活带来了生理、心理和社会负担。然而，轻度受影响的儿童并不觉得瘙痒是主要问题，因为它并不持续存在。

Fine等人（4）发现，在疼痛体验而言，患有各种类型的EB患儿在行走或站立时大多有皮肤疼痛。一些较严重的患儿在其他日常活动中也会出现疼痛。然而，作者并没有将他们的疼痛放在更广泛的背景下。我们的研究发现，重症患儿最严重的疼痛与日常活动无关，而是与他们的治疗有关。也就是说，严重受影响的儿童在换药时有强烈的疼痛，这甚至常常让人不愿提起。另一方面，患有较轻类型EB的儿童更多的是被与活动相关的疼痛所困扰，因为疼痛会影响他们做喜欢的事情。此外，轻度和重度患儿都讨论了他们对疼痛的恐惧。似乎对疼痛的恐惧和伴随的压力导致了疼痛体验的加剧。与严重受影响的儿童相反，一些轻度受影响的儿童报告说，他们可以习惯于他们的疼痛，而且他们的疼痛阈值比其他人高。

关于之前描述的EB患儿的主要问题，就运动和外出、玩耍和爱好(3)而言，我们的研究已经明确了儿童对这些事情感到最困难的地方。我们发现，根据EB严重程度的不同，在运动和游戏方面最困难的事情是身体上的限制(严重的EB)，不能和朋友一起参与(较轻的EB)，以及经常要小心(最轻的EB)。在这种情况下，Tackett等人(20)指出，患有各种身体缺陷的儿童的主要问题是社会问题而不是身体问题。在我们的研究中，轻度患儿的问题确实证实了这一说法。然而，严重受影响的儿童确实发现身体上的限制是他们的主要问题，如不能走路或吃饭。似乎对他们来说，身体上的残疾是如此沉重的负担，以至于社会参与问题不太重要。

Rumsey等人(21)已经发现，可见的形体异常可能会导致与他人接触方面的重大问题：社会交往、将外形缺陷暴露在他人的注视下，以及他人表现出的无知和负面评论。在对EB而言，Horn和Tidman(3)发现轻度和重度受影响的儿童在关于取笑、欺凌、被躲避或被问问题以及与朋友接触的问题上得分最低。这在一定程度上与我们的发现相矛盾。

尽管患有较轻类型EB的儿童受到的影响相当隐蔽，但我们发现他们确实受到了嘲笑和挑衅。此外，他们似乎比患有最严重类型EB的儿童有更多问题。受影响较严重的儿童不容易隐藏他们的疾病，因为他们总是被敷料覆盖或坐在轮椅上。这可能是由于他们已经学会了如何应对盯着他们看的目光和言论。也就是说，这些孩子明显不同，他们可能已经被迫“接受”自己是一个残疾人(22)。

到目前为止的其他研究证实，有面积畸形的人不太会比只有轻微差异的人有更多的(外观)问题(21)。此外，与Horn和Tidman(3)的研究相矛盾的原因可能是由于调查表只考虑了填表前一周的问题。在我们的访谈中，孩子们描述说，遥远的过去的一些情况仍然对他们现在的行为有影响。例如，他们提到因为以前不愉快的问题而不再去游泳，或者因为朋友的注视而不和他们一起洗澡。所以，当只考虑本周的情况时，已有的问题可能被忽略了，因为它们似乎来源于孩子以前的患病历史。

一些研究表明，患有各种类型慢性病的儿童会有一种与众不同的感觉(7, 23-27)。有关EB患儿问题的文献并没有将与与众不同的感觉描述为这些儿童的主要负担(3-6)。然而。我们发现，他们的身体上的痛苦、其他人对他们所经历的事情缺乏理解、不能与其他人一起参与以及他们不寻常的外表都可能导致他们与其他人不同的感受。由于EB皮肤病的相对罕见性，这种感觉对EB患儿来说可能比患有其他慢性疾病的儿童更强烈。因此，试图参与、伪装和解释EB，例如“它不传染”，以避免与他人不同，是这些儿童在处理其疾病时相当重要的方面。综上所述，本研究显示，EB患儿的主要问题是瘙痒、疼痛和外形缺陷，被认为是传染病，导致社会接受度不高。这些问题的组合是EB所特有的，使其与其他慢性疾病不同。

鸣谢

This study was funded by shared grants from the Johanna kinderfonds, the Blo kinderrevalidatie Fund and the kinder- revalidatie Fonds Adriaanstichting (The Netherlands). We gratefully acknowledge the participation of the children with EB in our study, their willingness to respond to the many questions and the time they took to put into words their often difficult experiences.

Conflicts of interest: None to declare.

参考文献

1. Fine JD, Bauer EA, McGuire J Moshell A, editors. Epidermolysis bullosa. Clinical, epidemiologic, and laboratory advances, and the findings of the national epidermolysis bullosa registry. Baltimore: Johns Hopkins University press, 1999.
2. Horn HM, priestley GC, Eady RAJ, Tidman MJ. The prevalence of epidermolysis bullosa in Scotland. Br J Dermatol 1997; 136: 560 - 564.
3. Horn HM, Tidman J. Quality of life in epidermolysis bullosa. Clin Exp Dermatol 2002; 27: 707 - 710.
4. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. Clin Exp Dermatol 2003; 29: 122 - 127.
5. Hall S. Life, epidermolysis bullosa and chasing tornadoes. J Wound Care 2004; 13: 405 - 406.
6. Andreoli E, Mozetta A, Angelo C, paradisi M, Foglio Bonda pG. Epidermolysis bullosa. psychological and psychosocial aspects. Dermatol psychosom 2002; 3: 77 - 81.
7. Alderson p, Sutcliffe k, Curtis k. Children as partners with adults in their medical care. Arch Dis Child 2006; 91: 300 - 303.
8. papadoulos L, Bor R, Legg C. psychological factors in cutaneous disease: an overview of research. psychol Health Med 1999; 4: 107 - 126.
9. Eiser C, editor. Growing up with a chronic disease. The impact on children and their families. London: Jessica kingsley publishers, 1993.
10. La Greca AM. Social consequences of pediatric conditions: fertile area for future investigation and intervention? J Ped psychol 1990; 15: 285 - 307.
11. Dietz, MJ. A day in the life of a patient with DDEB. J Am Acad Dermatol 2004; 51: S58 - S59.
12. Scheppingen, C, Lettinga AT, Duipmans JC, Maathuis CGB, Jonkman MF. Main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. Qual Health Res (in press).
13. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, Briggaman RA, Bruckner-Tuderman, L, Christiano, A, et al. Revised classification system for inherited epidermolysis bullosa: report of the second international consensus meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 1051 - 1066.
14. Docherty S, Sandelowski, M. Focus on qualitative methods: interviewing children. Res Nurs Health 1999; 22: 177 - 185.
15. Ross MR, Ross SA. The importance of type of question, psychological climate and subject set in interviewing children about pain. pain 1984; 19: 71 - 79.
16. Garbarino J, Stott FM, Faculty of the Erikson Institute. Guidelines for interviewing children. In: Garbarino J, Stott FM, Faculty of the Erikson

Institute, editors. What Children Can Tell Us: Eliciting, Interpreting, and Evaluating Critical Information from Children. San Francisco, Calif.: Jossey Bass, 1992. p. 170 - 202. ISBN: 978-1-55542-465-7.

17. Bricher G. Children and qualitative research methods: a review of the literature related to interview and interpretive processes. Nurs Res 1999; 6: 65 - 77.

18. Faux SA, Walsh M, Deatricks J. Intensive interviewing with children and adolescents. W J Nurs Res 1988; 10: 180 - 194.

19. Muhr T, Friese S, editors. Atlas-ti. The knowledge work- bench. Visual qualitative data analysis and knowledge management in education, business, administration and research. USA Bohemia, Long Island: Research Talk Inc., 2004.

20. Tackett p, kerr N, Helmstadter G. Stresses as perceived by children with physical disabilities and their mothers. J Rehab 1990; 56: 30 - 34.

21. Rumsey N, Clarke A, White p, Wyn-Williams M, Garlick W. Altered body image: appearance-related concerns of people with visible disfigurement. J Adv Nurs 2004; 48: 443 - 453.

22. Thompson RJ, Gustafson kE, editors. Adaptation to chronic childhood illness. Washington: American psychological Association, 1990.

23. Enskär k, Carlsson M, Golsäter M, Hamrin E, kreuger A. Life situation and problems as reported by children with cancer and their parents. J ped oncol Nurs 1997; 14: 18 - 26.

24. Woodgate RL. Adolescent' s perspectives of chronic illness: "It' s hard." J ped Nurs 1998; 13: 210 - 223.

25. D' Auria Jp, Christian BJ, Richardson LF. Through the looking glass: children' s perceptions of growing up with cystic fibrosis. Can J Nurs Res 1997; 29: 99 - 112.

26. Velsor-Friedrich B, Vlasses F, Moberly J, Coover L. Talking with teens about asthma management. J School Nurs 2004; 20: 140 - 148.

27. Tracey Jp. Growing up with chronic illness: the experience of growing up with cystic fibrosis. Hol Nurs Pract 1997; 12: 27 - 35.