

大疱性表皮松解症患儿父母的主要困难

Corinne van Scheppingen

Ant T. Lettinga

JosÉ. Duipmans

Karel G. B. Maathuis

Marcel F. Jonkman

格罗宁根大学, 格罗宁根, 荷兰

周迎春, 于2022年5月10日, 在DeepL机器翻译的基础上修订

大疱性表皮松解症(EB)是一种罕见的遗传性大疱性皮肤病,其严重程度从轻度到重度不等,并伴有慢性加重。本研究的目的是识别和明确EB患儿的父母的困难。研究采用了定性研究方法,包括对11个家庭进行了一系列半结构化的访谈。父母的主要困难被分解成三个主题,分别与儿童、家庭和护理人员有关。这些主题包括9个类别,包括(1)孩子与众不同,(2)孩子遭受疼痛,(3)不确定的感觉,(4)就业和休闲时间的限制,(5)护理组织方面的困难,(6)永无休息,(7)家庭问题,(8)护理人员的无知和缺乏技能,以及(9)对困难护理的抗拒。尽管不同(亚)类型的EB的临床表现有很大差异,但父母经历的主要困难似乎很相似。然而,这些困难在广泛性、强度和严重性方面似乎有所不同。

关键词: 慢性病; 疾病; 养育; 儿童; 定性研究; 皮肤疾病

大疱性表皮松解症(EB)是一种罕见的皮肤病,皮肤终生容易在受到轻微的机械创伤后起水疱。由于基因异常,皮肤不同的层不能充分地粘在一起,因此,皮肤表面在碰撞、摩擦、抓挠或吞咽后很容易破裂。该病有不同的严重程度,从只有局部皮肤表面受累、对整体寿命没有影响的轻度亚型,到涉及各种器官、产后早期死亡或慢性加重的严重亚型,不一而足。

(Fine, Bauer, McGuire, & Moshell, 1999)。

作者注: 本研究由Johanna Kinderfonds、Stichting BIO Kinderrevalidatie和Kinderrevalidatie Fonds Adriaan Stichting (荷兰)共同资助。我们感谢EB患儿的父母参与我们的研究,感谢他们愿意回答许多问题,这些问题往往导致高度个人化和情绪化的故事。与本文有关的信件应寄给Prof.dr Marcel F. Jonkman, Center for Blistering Diseases, Department of Dermatology, University Medical Center Groningen, Department of Dermatology, Hanzeplein-1, NL-9700 R Groningen, The Netherlands; 电子邮件: m.f.jonkman@derm.umcg.nl。

根据分类共识,可以区分三种主要的EB类型(关于EB缩写的细节,请见附录)。(1)单纯型EB(EBS), (2)交界型EB(JEB),和(3)营养不良型EB(DEB; Fine等人, 2000)。每种主要类型都由不同的亚型组成,其严重程度各不相同。例如,Weber-Cockayne和Köbner亚型的单纯型EB患儿与Dowling-Meara亚型的单纯型EB患儿相比,病情相对较轻。也就是说,Dowling-Meara亚型的儿童在出生时出现广泛的水疱,随着儿童年龄的增长逐渐减轻,而Weber-Cockayne和Köbner亚型仅表现为轻度水疱,不随年龄减轻。在第二种主要类型,交界型EB中,非Herlitz亚型也是一种相对温和的亚型,而大多数Herlitz亚型的患儿在头两年内因发育不良或进行性呼吸道梗阻而死亡。第三种主要类型,营养不良型EB,分为两种亚型:显性营养不良型EB(DDEB)和隐性营养不良型EB(RDEB)。致残性隐性营养不

良型EB患儿(RDEB-mut)受EB影响最严重,其永久的瘢痕导致手和脚的并指畸形。与RDEB相比,显性营养不良型EB亚型是一种相对温和的EB亚型,它允许几乎正常的生活质量和寿命。

即便如此,所有类型的EB患儿可能面临广泛而复杂的困难,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(Fine, Johnson, Weiner, & Suchindran, 2003; Hall, 2004; Horn & Tidman, 2002)。皮肤病也会给提供照料的父母带来巨大的负担(Fine, Johnson, Weiner, & Suchindran, 2005; Landsdown, Atherton, Dale, Sproston, & Lloyd, 1986; Lin & Caldwell-Brown, 1996)。Landsdown等人(1986年)是第一个将注意力集中在提供护理的父母的现实困难和心理痛苦上的调查者,例如在获得敷料或合适的鞋子方面的困难,以及处于不被理解或同情的环境中的困难。十年后, Lin和Caldwell-Brown(1996)强调了心理痛苦,如内疚感和恐惧感,因为EB患儿的父母必须处理严重的先天性疾病及其经常莫名其妙的症状。最近, Fine等人(2005)调查了EB患儿对父母的家庭规模和关系的影响。他们发现,由于这种严重的疾病和随之而来的他们作为夫妻参加活动的精力不足,大多数父母选择不再生孩子。

本研究的目的是更深入地了解EB患儿父母必须处理的广泛而复杂的困难。这个目的包括两个问题:(1)EB患儿的父母实际上遇到的最麻烦的困难是什么;(2)轻度和重度患儿的父母的经验是否有差异?为了探讨这两个问题,我们采用了定性的研究设计,以半结构化访谈的方式与所有亚型患儿的父母进行了交流。

方法

设计

我们采用了半结构化访谈来进行定性研究设计。半结构化的访谈使我们有可能深入地了解EB患

儿的父母所遇到的困难。通过对EB的广泛文献分析,制定了一个访谈指南。访谈指南随后在一名患有EB的幼儿的父母身上进行了试点测试。此后,对一些访谈主题和引导性问题做了完善。最终的访谈指南由五个主题组成,分别是:(1)家族史;(2)日常活动和实际困难;(3)EB对家庭和社会生活的影响;(4)治疗和支持方面的困难;以及(5)对将来的看法。

参与者

参与者是从荷兰一所大学医疗中心的EB皮肤学数据库中招募的,其中包括82名0至18岁的EB儿童。自1992年以来,该医疗中心一直有一个EB团队,作为荷兰和比利时的专业中心发挥作用。迄今为止,已有超过250名EB患者咨询过这项服务。EB团队的目标是对患者进行早期诊断和最佳的协同管理。EB团队采用了跨学科的方法,从而通过结合所有20名专业人员的独特专长,在一名执业护士的协调下,为患者提供优质的护理。这使EB患者得到了高水平的、以需求为导向的、协调的、合作的护理。此外,EB团队还与一个患者组织保持密切联系,该组织为病人的家庭环境提供社会工作者。

符合以下标准的父母被纳入研究:(1)正在抚养一位被诊断为EB(亚)型的孩子(Fine等人, 2000);(2)没有任何可能影响研究的认知或心理障碍;(3)荷兰语流利;(4)愿意并有动力参与研究(知情同意)。确定的样本包括11个有一位或多位儿童被诊断为EB的家庭。有6个家庭母亲和父亲都参与了研究,有5个家庭只有母亲接受了访谈。孩子们的年龄从2岁到19岁不等。其中五个孩子被诊断为单纯型EB(EBS) Köbner型(EB-S-K)、Weber-Cockayne型(EBS-WC)或Dowling-Meara型(EBS-DM),两个孩子被诊断为交界型EB非Herlitz型(JEB-nH),两个孩子被诊断为显性营养不良型EB(DDEB),还有两个孩子被诊断为致残性隐性营养不良型EB(RDEB-mut)。两个母亲和一个父亲也被诊断为EB(EBS-DM/DDEB)。

译注:这里的疾病亚型名称不是最新的命名法。

程序

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，研究人员通过一封内容广泛的信件告知家长研究的目的和内容。参与是自愿的，同意参与的家长被要求签署一份书面同意书。两位家长同意在本篇文章中使用他们孩子的照片。同一研究人员完成了所有的访谈。家长访谈是在他们各自家中进行的，以减少旅行耗时的影响。访谈持续了1至1.5小时。采访者还记录了每个孩子的情况、采访者与家长的互动以及家庭环境，以补充记录的采访数据（Ingham, Vanwesenbeek, & Kirkland, 1999）。在访谈过程中，通过转述和反思性倾听来验证对父母陈述的理解。在访谈结束时，家长有机会总结他们遇到的最麻烦的困难。然后，送给家长们一份转录的访谈副本，这让他们有机会对访谈报告进行反思。

数据分析

访谈被录音，并被逐字记录下来。所有的数据都以其原始语言进行分析，以保留参与者的原始含义。转录的访谈内容用定性软件Atlas-ti（Muh & Friese, 2004）进行了内容分析。Atlas-ti提供了一些工具来管理、提取、比较、探索并以系统的方式从大量的数据中重新组合有意义的文本片段。在这个软件包的帮助下，与研究目的相关的陈述根据父母对其问题的意义和判断进行了编码。访谈记录被仔细阅读，然后被编码为小类别，如“耗时的照顾”、“不确定性”和“休闲时间的限制”。在“父母的护理负担”的背景下，这些类别被进一步归类为主要主题。访谈片段被不断比较，以确定新的主题，并将复杂的数据具体化为清晰的类别。最后，向第二位研究人员描述了这些类别和主要主题，他事先对研究结果不熟悉。两位研究人员讨论了类别中的不明确之处，从而完善了主题和类别。

结果

看来，抚养EB患儿对父母来说涉及各种各样的困难，影响到他们生活的许多方面。父母经历的最严重的困难可分为三个主题：（1）EB对孩子生活带来的负担，（2）自己和家庭的护理负担，以及（3）EB对照护者的影响。这三个主题涵盖了九个类别，似乎最能体现父母因EB而面临的困难。

EB对子女生活造成负担给父母带来的困难

在EB对孩子生活的影响方面，有两类困难凸显出来，成为折磨父母的主要问题。（1）孩子与众不同，（2）孩子遭受的疼痛。

孩子的与众不同：看得见也看不见。 EB是一种皮肤病，这使得EB患儿的皮肤非常脆弱。轻微的机械性创伤，如碰撞、摩擦、抓挠或吞咽，都可能导致起水疱。患有最严重的EB类型（RDEB）的儿童受到的影响非常严重，以至于他们从头到脚都被绷带覆盖。他们的大部分手指和脚趾也会因为瘢痕而融合。由于皮肤挛缩，他们的行走能力在很大程度上受到影响，所以大部分时间他们都使用电动轮椅上活动。患有较轻的单纯型EB亚型、交界型EB和显性营养不良型EB的儿童受影响不太明显。他们的手和脸不时出现小水疱和伤口或过去水疱留下的疤痕。患有交界型EB和显性营养不良型EB的儿童有时会缺失指甲或有受影响的牙齿。这些儿童的一些身体部位也用绷带保护。因此，皮肤病使EB患儿与健康儿童有明显的不同（见图1和2）。

正是EB的这种可见性困扰着轻度和重度患儿的父母。例如，它使人们盯着他们的孩子看。

莉莉正处于孩子们开始爬的年龄，所以那时候她的脸总是被碰破。然后我留意人们是否在盯着看，然后，当然，他们在盯着看。这让我抓狂，所以我去寻求帮助。[一个轻度患儿的母亲]

其他人对孩子的不友善言论也给轻度和中度儿童的父母带来了麻烦。

图1

一个患有JEB-nH的轻度患儿



图2

一名患有RDEB-mut的重度EB患儿



其他人对孩子的不友善言论也给轻度和中度儿童的父母带来了麻烦。有些孩子在学校被用滑稽的绰号嘲笑，或者在游泳时被问到一些棘手的问题，如“传染吗？”。这可能真的困扰着父母。

对我来说，最悲伤的事情是当她从学校回家时，又发生了一次冲突，有人又说了一些不好的话。这是我觉得最困难的事情。[一个轻度受影响儿童的母亲]

此外，这些话不仅是针对孩子的，而且父母自己也不得不回答一些令人讨厌的问题。这些问题显示人们对EB缺乏了解。

起初，当我们带着莉莉走过村子时，人们总是对她评头品足，比如“哦，真可怜”。还有人问：“她在楼下摔倒了吗？”或“你打她了吗？”或“她出水痘了吗？”这类话。嗯，一开始他们很难对付。[一个轻度患儿的父亲]

大多数家长承认，由于EB的可见性，来自他人的这种不愉快的行为主要是由于周围的人对这种疾病不熟悉。但也有一些轻度受影响儿童的父母经历了别人对EB带给他们孩子的实际影响缺乏了解，因为症状大多不明显。他们的困难是，周围的人无法看到他们的EB患儿与健康儿童相比，身体受到限制。因此，一些朋友或亲戚期望这个孩子能做的事情比他或她实际能做的更多，并指责父母过度关注。

当约翰穿着毛衣和裤子时，你什么也看不见。你最多只能看到他的双手伤痕累累，仅此而已。然后人们认为它没那么糟糕。他们不会想到他的脚，他的膝盖，他的手肘都同时包扎了。[受轻微影响的孩子的母亲]

甚至一个明显受到严重影响的孩子的母亲也提到，由于她孩子的疾病“不为人知”，她经历了一种缺乏了解的情况。她提到，因为她孩子的皮肤被绷带完全保护着，所以除了照护者之外，没有人能够想象这层保护之下的痛苦现实。

*遭受疼痛的儿童：处于疼痛之中和引起疼痛。*病情较严重的儿童在白天和晚上的大部分时间都处于疼痛之中。这种疼痛是由孩子身上的各种水疱和开放性伤口引起的。轻度患儿更多的是遭受偶尔的疼痛；例如，当他们在玩耍时伤到自己的皮肤。尽管疼痛的数量和发生率不同，但轻度和重度患儿的父母都因看到他们的孩子处于疼痛之中而受到折磨，而且他们几乎没有什么工具可以用来缓解这种疼痛。

当然，莉莉不喜欢它[疼痛]，而我发现这很难处理。(…)你并不总是知道帮助她的最佳方法。[一个轻度患儿的母亲]

但是，轻度和重度患儿的父母并不只是因为看到他们的孩子处于疼痛之中而感到煎熬。对他们影响最大的是，他们不得不给孩子带来疼痛；例如，在处理水疱和伤口的时候。

我发现要伤害自己的孩子非常困难。你真的需要关闭自己的感情。[轻度受影响儿童的家长]

父母在协助孩子进行日常活动时也面临着痛苦的任务，如教孩子走路。

我让他站起来，但他就会开始哭得很厉害。对于你的第一个孩子，你当然会发现这是件可怕的事情。你不想伤害他。[一个轻度患儿的母亲，关于她孩子的第一步]

然而，重度EB患儿的父母似乎遭受了额外的痛苦。这与他们为了孩子的利益而不得不做的痛苦任务的广泛性和持续时间有关。尤其对于孩子和父母来说，每天大量耗时的换药几乎是无法忍受的。通常情况下，每天更换包扎导致他们与孩子的斗争，这是极其难以忍受的：

你知道你会伤害自己的孩子一个小时或一个半小时。这完全违背你的感情。你想保护你的孩子不受伤害，确保他们不必经历这些。[一位患有严重亚型EB的孩子的母亲]。

他们总是大喊大叫：“我不要，太疼了。”是的，这让你心如刀割。[RDEB患儿的母亲]

因此，一些家长强调了他们被迫承担的双重角色。“我别无选择，只能成为一名护士、一名医生，并扮演各种其他角色”[一名重度EB患儿的母亲]。

自己和家庭的护理负担带给患者父母的困难

有五种情况被认为给父母本身和家庭带来了压力。它们是疾病的不确定性，对就业和休闲时间的限制，组织护理的困难，永无休息，以及对兄弟姐妹和伴侣关系的时间和关注减少。

*不确定的感觉。*访谈中讨论最多和最令人不安的感觉是不确定的感觉。轻度和重度患儿的父母都提到，由于他们孩子的疾病不可预测，人们永远无法预知孩子什么时候会有糟糕的一天。例如，这取决于他们的孩子一直存在的跌倒的风险，或者抵抗力低下或身体状态不佳。这往往导致对任何自主活动的限制。

就在你认为一切都很好的时候，又出现了一个水疱。在最意想不到的时候，真的。嗯，那就是EB。[一个轻度患儿的母亲]

你永远不知道这一天会带来什么。有时我们会期待着新的一天，然后他的眼睛就会起水疱。他可能会摔倒，他可能会疼痛。他经常生病或即将生病。他有贫血，所以总是很累。[一位重度EB患儿的母亲]

在访谈中，轻度和重度患儿的父母不仅讨论了对他们短期关注的不确定性场景，而且还表达了对其孩子疾病的长期前景的不确定感。即使他们的孩子的EB的分型被明确界定，一些父母仍然对孩子的终身发展感到不确定和恐惧。“你永远不知道情况会有多糟（…），你总是带着这种恐惧：她会变得更糟还是会一直这样？”[一个轻度患儿的母亲]

对于重度EB患儿的父母来说，当他们面对孩子的病情恶化时，是最困难的不确定时刻。然后，诸如“我们还有多长时间”这样的问题出现在他们的脑海中，这种想法有时甚至引发了“让一切都结束吧”的愿望，这立即使他们对自己的这种想法产生了内疚感。

*就业和休闲时间受到限制。*家长们还强调，在他们的EB患儿出生后，他们以前的雄心壮志和休闲兴趣不得不退居其次。大多数夫妇决定，照顾孩子将成为母亲的日常任务，这样父亲就可以保留他的工作，能够保证他们的收入。有三位母亲，其中两位是轻度患儿，一位是重度患儿，因为孩子的疾病而放弃了以前的工作。“随着丹尼的出生，我们的世界发生了翻天覆地的变化。我不得不放弃我的工作，从那时起，我就全职在家了。”[重度EB患儿的母亲]

此外，家长们报告说，他们孩子的疾病也对他们的社交生活产生了很大的影响。他们提到，他们不得不放弃很多以前的休闲兴趣，如出国度假、去海滩，或经常拜访亲戚和朋友。

你永远无法预约，而且，就算你预约了，十有八九不得不取消。要么是詹姆斯刚刚摔倒，要么是发生了什么事，使他筋疲力尽，需要睡觉。人们就是不理解；他们认为你担心得太多了。[一个轻度患儿的母亲]

规划实际上是非常困难的。有很多你想做的事情，却不能做。我们不能去海滩。风让他很疼痛。天气太热时，你不能出去，天气太冷时，你不能出去，因为这两种情况他的皮肤都会破。你受到了很大的限制。[一位重度EB患儿的母亲]

*护理组织方面的困难。*应该提到的是，在大多数家庭中，是父亲负责护理的组织工作，包括特殊的要求，如洗澡用的升降机、去孩子学校的特殊交通，或对敷料和纱布的经济支持。从他们的发言中可以看出，他们认为护理的组织是一项复杂而耗时的任务。换句话说，几乎每一个请求，他们都必须向不同的机构或当局申请。“每次都有很多事情要安排，你实际上需要一个秘书一天半的时间来安排一切。”[一个轻度患儿的父亲]

例如，重度EB患儿需要大量的绷带、纱布和药膏。他们中的一些母亲描述说，她们担心绷带和药膏不能及时送达，所以她们担心自己的伤口护理用品会用完。在这种情况下，轻度和重度患儿的父母都提到希望有一个护理经理。在他们看来，这个人必须能够组织所有护理相关的医疗、财务和行政管理事务，并安排与医院、康复中心、牙医和其他专业服务机构的多次预约。据父母说，这将使他们有更多的闲暇时间和精力来陪伴他们的孩子。

*永无休息。*在访谈中，重度EB患儿的父母传递的第一个信息是，他们认为照顾他们的孩子是一项相当耗时的工作。一位母亲说，这仅仅是因为每天都要给孩子换药。对她来说，这可能需要超过2.5小时，取决于她能得到多少专业协助。其余的时间，她要准备药品和食物，伸展双手，用夹板固定手指，防止手指融合，以及帮助孩子进行日常活动，她的孩子逐渐开始依赖她。正如她所说，“我不能让亚历克斯单独呆超过半小时。他不能自己上厕所，不能自己倒饮料。你总是担心他会摔倒或伤害自己。”另一对夫妇提到，他们要不断地协助孩子上厕所、玩游戏、擤鼻涕或吃东西，体力消耗很大。但是轻度患者的父母们也提到，孩子的疾病可能会占用他们很多时间。对他们而言，负担不是换药的身体疼痛和孩子的依赖性，而是为了孩子所需的各种治疗而在全各地奔波的麻烦，这被认为是一项耗时的工作。

对一些父母来说，照顾孩子不仅仅是身体上的压力；也就是说，轻度和重度患儿的父母也都感觉到照顾孩子是一种精神负担。对于第一位家长来说，这是由于不断担心疾病的各个方面造成的。这位母亲说：“这让你筋疲力尽。你每天二十四小时都和它生活在一起。这与工作不同；你不能关上身后的门，走开。你无法逃避它。它总是在你的脑海中。”对于另一位家长来说，精神负担是不得不做出的与治疗有关的艰难选择的结果。这些选择并不是为了改善病情，而是因为孩子的病情在恶化。例如，要不要开始使用轮椅，要不要因为手指不断粘连而再次进行分指手术，或者要不要因为孩子的吞咽和进食困难而做经皮内窥镜胃造瘘术，以及由此造成的营养不良和生长迟缓，这些都是困难的选择。一位母亲在权衡一种方案和另一种方案时说：“你总是要在两个坏处中选择一个较小的。你永远不能说，如果你这样做，那么你就能解决这个或那个困难。它总是治标不治本，事后还会出现一些其他困难。实际上，这只是永无止境的。”

家庭问题：内疚感和日益疏远。由于这种费时的护理，大多数重度EB患儿的父母提到，他们发现在所有家庭成员之间平衡地分配他们的注意力相当困难。例如，一位母亲发现这真的很难，因为她注意到她健康的女儿在她哥哥换药的那些时间里不得不自娱自乐：“我经常为此感到内疚。然后我想，她只能等着轮到自已。总是这样。”对他们的注意力划分不均感到内疚，似乎增加了护理的负担。

大多数轻度和重度患儿的父母都认为他们孩子的疾病也对他们的关系产生了影响。在接受采访的11个家庭中，有4个家庭的父母已经离婚。其中两个离婚的母亲强调她们的分居在某种程度上是由于孩子的疾病。除此之外，一些没有分居的

母亲也提到，由于需要照顾孩子，她们有时感到孤独或与丈夫疏远。造成这种感觉的原因之一似乎是由于父母处理疾病的方式不同而造成的。例如，一些父母经历过他们想交流的护理问题不一样，或者他们在是否将护理工作交给专业人员方面有分歧。此外，不能对夫妻关系给予足够的关注或没有足够的闲暇时间在一起也会导致一种渐行渐远的感觉：“当我们晚上坐下来时，我们只谈论我们的担忧和必须要做的事情。”[一位患有严重疾病的孩子的母亲]

与护理人员有关的患者家长困难

可以确定两类困难与父母和护理提供者之间的矛盾有关。这两类是护理人员的无知和由此导致的技能缺乏，以及他们对护理困难的抗拒。

无知和缺乏技能。由于专业医护人员对EB不熟悉，大多数家长会遇到一些困难。当看到自己的孩子出生时，浑身長满水疱或部分皮肤缺损时，父母当然很想知道是什么原因。但他们的经验是，医院里没人能告诉他们。

在医院里，没有人知道EB是什么。你能想象吗，在医院里？他们从来没有听说过它。似乎没有几家医院对它有多少了解。[一个轻度患儿的母亲]

在从熟悉EB的皮肤科医生那里了解到确切的诊断后，由于专业医疗机构对EB的忽视，父母仍然遇到了一些障碍。他们提到，例如，一些皮肤科医生对疾病进展的描述是不正确的，或者护士没有使用正确的材料来处理水疱，如使用粘性胶带，这进一步损害了皮肤。

一些家长描述说，当涉及到家庭护理提供者时，缺乏有关EB的知识甚至更糟。结果，轻度和重度受影响儿童的父母都发现自己面对的是缺乏技能的护理人员，他们缺乏父母在日常治疗他们的孩子时所掌握的专门知识：

表1
家长在照顾EB患儿时的九个最大困难

担心	例子
疾病的可见性	“人们喜欢对她评头品足。”
疾病的不可见性	“人们认为，这并不是那么糟。”
父母 "造成"疼痛	“我发现最终伤害了自己的孩子，这非常难。”
不确定因素：长期	“你不知道情况会变得多么糟糕。”
不确定因素：短期	“你永远不知道这一天会发生什么。”
就业和休闲时间受到限制	“计划实际上是非常困难的。”
护理组织方面的困难	“你实际上需要一个行政雇员。”
永无休息	“我不能让他独处超过半小时。”
减少了对兄弟姐妹的关注	“我对此感到相当内疚。”
夫妻关系的问题	“我们只谈我们的忧虑。”
照护者的无知和缺乏技能	“在医院里，没有人知道EB是什么。”
对困难护理的抗拒	“这只是刺痛了他们（家庭护理提供者）的心。”

在某种程度上，我们能够得到家庭护理。这意味着每三天会有一个不同的护士上门，我们必须向他们展示如何为约翰包扎。(…)当他们开始时，你会想“我本可以快四倍。然后约翰就可以回去睡觉了。”这让我们付出的时间和精力比它给我们带来的帮助多得多。所以，后来就停止了这项服务。
[一个轻度患儿的母亲]

在很多情况下，父母觉得他们必须自己发现如何处理这种鲜为人知的皮肤病。轻度和重度患儿的母亲都表示，她们觉得自己是EB的专家，而不是专业的医疗保健提供者。这使她们感到护理质量的责任似乎全在她们的肩上。他们中的一些人将此描述为“世界颠倒了。”

*对困难护理的抵触。*家庭护理的另一个困难，特别是对重度患儿的父母来说，护理人员发现，每天在帮助孩子更换绷带时，很难面对与孩子之间痛苦的斗争。他们提到，一些熟练的家庭护理人员根本不想做这种压力很大的护理工作，每周最多一次，或者过了一段时间他们就放弃了。“这让他们心如刀绞。这就是为什么他们实际上不愿意每周做超过一到两次的[护理]。因此，我最终有很多不同的[护理人员]。”因此，这些父母经常寻找稳定的忍耐力强一些的护理人员。

尽管孩子的疾病对父母的有偿工作和休闲时间有影响，但大多数轻度患儿的父母都不愿意接受家庭护理人员的帮助。这些父母中的大多数都希望自己进行护理。尽管重度EB患儿的父母通常都有家庭护理，但他们也试图严格控制所提供的护理。这个令人惊讶的决定似乎是源于他们对专业医疗和家庭护理人员的无知和缺乏技能的体验，以及他们自己是护理专家的感觉。

讨论

迄今为止，有少数研究涉及EB患儿父母的困难（Landsdown等，1986；Lin & Caldwell- Brown，1996；Fine, Johnson等，2005）。这些研究中与我们的研究相一致的方面包括：孩子受到注视和不礼貌评论带给父母的困难，意外的生活变化，耗时的护理，夫妻关系问题，以及专业护理人员的无知。与罕见的皮肤病EB相比，更常见的儿童慢性疾病，如癌症、囊性纤维化、先天性心脏病、脊柱裂或糖尿

病患儿父母的经历在文献中更经常被讨论（如 Cohen, 1995; Diehl, Moffitt, & Wade, 1991; Fisher, 2001; Hewitt-Taylor, 2005; Ievers, & Drotar, 1996; Johnson, 2000; Monsen, 1999; Ratcliffe, Harrigan, Haley, Tse, & Olson, 2002）。因此，在下面的章节中，我们将提出以前的EB研究和其他慢性儿童疾病之间的异同，包括另一种慢性皮肤病，特应性皮炎。这是一种比较常见的儿童早期皮肤病，以皮肤瘙痒和干燥结合湿疹皮损为主要特征。

孩子不可见地与与众不同

缺乏他人的理解折磨着各种类型EB患儿的父母。这种不理解表现在对孩子的嘲笑和盯着孩子看，以及对孩子和父母说一些难听的话和不愉快的问题。60%的特应性皮炎患儿也经历了戏弄和欺凌，导致父母的心理问题（Lawson, Lewis-Jones, Finlay, Reid & Owens, 1998）。

与总所周知的EB的外观可见的差异带来的困难相比（Landsdown等, 1986），我们发现，由于孩子疾病的一些不可见的困难，父母也因缺乏他人的理解而感到困扰。在水疱、伤口和疤痕被衣服和绷带覆盖的情况下，其他人往往会低估疾病对孩子健康的影响。

父母给孩子带来的疼痛

为了保护皮肤和确保必要的日常活动，父母自己不得不给孩子带来的疼痛尤其折磨着父母，因为这常常导致孩子和父母之间的斗争。这种争斗对于严重患儿的父母来说是最麻烦的，因为几乎每天都需要做这种痛苦的工作，而且持续时间很长。然而，这个问题并非只针对严重的EB患儿。患有慢性特应性皮炎的儿童的父母也提到与他们的孩子的斗争，因为孩子在脱衣服的时候特别想抓挠，而且湿疹的皮损会疼痛地粘在皮肤上（Elliot & Luker, 1997）。然而，我们认为，与慢性特应性皮炎相比，重度EB的疼痛持续时间和幅度要高一些。

Landsdown及其同事（1986年）已经发现，超过一半的EB患儿家长提到了更换敷料的困难。他认为父母遇到的主要困难是如何在不粘连绷带和不断破皮肤的情况下取下绷带。我们发现，父母在换药方面的困难不仅仅是一种经济、体力和技巧的实际困难。换药的困难也与父母的情感负担有关，这涉及到在治疗过程中伤害自己的孩子。

父母发现很难将要求他们进行的造成疼痛的专业护理与他们作为专职父母保护孩子免受疼痛的愿望相结合。处理这种内在冲突的唯一方法是，在他们为了孩子的健康而不得不执行的导致疼痛的任务中，努力将自己从情绪中分离开。在一项综述研究中，Ratcliffe等人（2002）也发现，父母的角色冲突是患有其他慢性病儿童的父母的一个核心主题。他们将此描述为父母在作为父母和作为护理提供者之间的不断变化。然而，EB似乎是父母为了孩子的健康而给孩子带来巨大疼痛的第一种疾病，这是一项艰难的任务。这种治疗对孩子来说可能非常疼痛，以至于成为父母的主要护理负担之一。

疾病的不可预知性

各亚型EB患儿的父母被迫面对他们孩子的皮肤病的短期和长期的不可预测性。对于重度EB患儿的父母来说，不确定的感觉更加强烈，因为他们非常担心由于疾病的进展，他们孩子的预期寿命会缩短。对所有类型EB患儿的父母来说，疾病的不可预测性似乎导致了生活的变化，包括工作能力、休闲时间和社会交往的限制。Lawson等人（1998年）还发现，几乎一半特应性皮炎患儿的父母在外出和追求爱好方面受到限制，因为患儿的疾病使他们疲惫不堪。

一些研究表明，照顾一个长期患病的孩子涉及到持续的不确定性，尽管大多数时候这是在潜意识的层面上（Cohen, 1993, 1995; Diehl等人, 1991; Fisher, 2001; Monsen, 1999）。在一项关于父母不确定性的研究中，Cohen(1995) 识别出7个可能导致长期患病儿童父母不确定性水平升高的触发因

素, 包括(1)常规医疗预约, (2)身体变化。(3)关键字和挑衅性问题, (4)治疗方案的变化, (5)负面结果的证据, (6)正常身体发育的要求, 以及(7)夜间。在我们的研究中, 我们发现EB患儿的父母认为轻微的症状或与孩子常态的变化(身体变化), 恶化的证据和孩子每况愈下(负面结果)是不确定性的最大诱因。

护理组织方面的困难

大多数患有各种EB的孩子的父母都经历过护理组织协调, 这是一项额外的任务。换句话说, 护理设施的分散使申请各种医疗资源成为一项耗时的任务, 这是他们最困扰的地方。对于重度EB患儿的父母来说, 可能缺乏提供适当的家庭护理的先决条件, 这特别可能导致父母的压力增加。在一项焦点小组研究中, Diehl等人(1991年)也指出, 患有严重慢性病的儿童需要数量和质量都很高的护理, 这需要复杂的安排, 这就强调了需要一个有能力的护理管理者。

疾病的精神负担

受严重影响的儿童的父母似乎因为他们孩子的疾病而经历了身体和精神的双重负担。持续的护理负担似乎在很大程度上困扰着他们, 使他们有一种永远无法脱身的感觉。轻度患儿的父母只是偶尔面临耗时的护理, 所以他们能够有一些休息时间。然而, 对这些父母中的一些人来说, 他们孩子的疾病仍然占据着他们一天24小时的思想。其他研究也发现, 永无休息的感觉是长期患重病儿童的父母最常报告的负担(Ratcliffe等, 2002), 而且父母在孩子疾病产生的繁重的日常治疗中有真实的困难(Ievers & Drotar, 1996)。我们在研究中发现, 永远不下班的感觉也包括了父母的精神负担, 包括几乎永远的担心和不得不在治疗中做出困难的选择, 这是他们的孩子在变差的标志。

家庭困难

似乎EB患儿所需的护理强度影响了所有家庭成员。许多父母为减少对兄弟姐妹的关注感到内疚, 并感到他们的关系越来越疏远, 这使他们感到不安。留给兄弟姐妹和夫妻关系的时间和关注很少, 在某些情况下, 家庭的平衡被打破了, 一些夫妇最终决定因此而离婚。令人相当担忧的是, 尽管有些EB患儿的父母没有分居, 但母亲往往仍有独自面对的感觉, 或者因为照顾孩子而渐渐疏远。其他研究也发现, 患有慢性(皮肤)疾病的孩子可能会导致家庭内部关系的轻微或严重破裂(Fine等人, 2005; Diehl等人, 1991; Ievers & Drotar, 1996; Lawson等人, 1998)。给父母关系带来压力的困难包括, 例如, 很少夫妻二人相处, 很难不一直谈论患病的孩子, 过度保护, 或剩余精力不足以额外安排夫妻二人生活。

护理人员的无知

Lin和Caldwell-Brown(1996)强调了这样一个困难: 有些皮肤科医生在职业生涯中可能从未见过EB病例, 而且许多医生甚至从未听说过EB。由于这些原因, 当父母对自己孩子的护理没有把握并寻求专业护理指导时, 他们可能会感到困惑和沮丧。在我们的研究中, 家长们表达了由此产生的保持对护理的控制的愿望, 在Ratcliffe等人(2002)的另一项综述研究中也被发现。当父母经常遇到不可靠和不熟练的护理时, 他们自然需要不断地监督或教导护理专业人员。

结论

大疱性表皮松解症不是一种单一的疾病; 它至少由25种不同的亚型组成, 其严重程度各不相同。这种疾病的范围可以从只有局部皮肤表面受累的轻度亚型到涉及各种器官的严重亚型, 并导致慢性进展。本研究的目的是探讨EB患儿父母的主要困难以及轻度和重度患儿父母之间可能存在的经验差异。尽管儿童EB的类型和亚型的临床表现差

异很大，但一般来说，EB患儿的父母遇到的大多数困难似乎都很相似。所有类型EB患儿的父母都经历过疾病的（不）可见性、孩子的疼痛、不确定感、就业和休闲时间的限制、永远无休、他们自己关系中的困难，以及护理人员的无知和缺乏技能的困难。然而，当深入分析这些困难时，它们的强度和严重性似乎有所不同；也就是说，受严重影响的儿童的父母必须处理更多的、耗时的、疼痛的护理，更强烈的不确定感和永无休息的感觉，以及对给予其他家庭成员的不平等关注的内疚感。

未来的方向

照顾慢性病患儿的父母似乎会遇到疾病特有困难和常见困难。从我们的研究中可以看出，患有慢性皮肤病的孩子的父母更多的困难包括孩子被嘲笑、治疗期间与孩子的日常斗争、家庭间的关系困难以及工作和休闲时间的限制。因此，对患有慢性皮肤病儿童父母的干预方案应包括以下内容：（1）改善父母对明显受影响儿童的应对能力；（2）加强家庭关系；以及（3）为父母创造机会，使其获得一些休息。

与其他慢性儿童皮肤病相比，EB患儿的父母面临的困难是某些亚型的预期寿命缩短，护理费时且极其疼痛，以及由于EB的发病率极低，医护人员对该疾病一无所知。尽管在荷兰，EB患儿的父母可以得到大量的支持（家庭护理计划、医疗中心的专家中心和患者组织），但父母仍然明确表示需要一个称职的护理经理。父母在实施痛苦治疗方面的困难，因许多家庭护理提供者缺乏专业知识带来的困难，以及护理设施分散带来的困难都表明，在家庭情况下，非常需要一个有能力和专业的护理经理。这个护理经理应该能够充分回答家属关于EB各方面的问题，而且他或她应该对护理设施有充分的了解。护理经理应该能够指出是否需要专业人员的支持，以及最需要什么样的支持。是否需要心理上的帮助，或者更多的实际支持，或者两者都需要。父母不应该有这样的感觉：在照顾患有EB的孩子时，他们孤立无援。

附录 缩略语

EB	大疱性表皮松解症
EBS	单纯型大疱性表皮松解症
EBS-DM	单纯性大疱性表皮松解症，Dowling-Meara亚型
EBS-K	单纯性表皮松解症，Köbner亚型
EBS-WC	单纯性大疱性表皮松解症，Weber-Cockayne亚型
JEB	交界型大疱性表皮松解症
JEB-nH	交界型大疱性表皮松解症，非Herlitz亚型
DDEB	显性遗传营养不良型大疱性表皮松解症
RDEB	隐性遗传营养不良型大疱性表皮松解症
RDEB-mut	致残性隐性遗传营养不良型大疱性表皮松解症

参考文献

Cohen, M. H. (1993). The unknown and the unknowable. Managing sustained uncertainty. *Western Journal of Nursing Research*, 15(1), 77-96.

Cohen, M. H. (1995). Triggers of heightened parental uncertainty in chronic, life-threatening childhood illness. *Qualitative Health Research*, 5, 63-77.

Diehl, S. F., Moffitt, K. A., & Wade, S. M. (1991). Focus group interview with parents of children with medically complex needs: An intimate look at their perceptions and feelings. *Children's Health Care*, 20(3), 170-178.

Elliot, B. A., & Luker, K. (1997). The experiences of mothers caring for a child with severe atopic eczema. *Journal of Clinical Nursing*, 6, 241-247.

Fine, J. D., Bauer, E. A., McGuire, J., & Moshell, A. (1999). *Epidermolysis bullosa. Clinical, epidemiologic, and laboratory advances, and the findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry*. Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Fine, J. D., Eady, R. A. J., Bauer, E. A., Briggaman, R. A., Bruckner-Tudeman, L., Christiano, A., et al. (2000). Revised classification system for inherited epidermolysis bullosa: Report of the Second International Consensus Meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 42, 1051-1066.

Fine, J. D., Johnson, L. B., Weiner, M., & Suchindran C. (2003). Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. *Clinical and Experimental Dermatology*, 29, 122-127.

Fine, J. D., Johnson, L. B., Weiner, M., & Suchindran, C. (2005). Impact of inherited epidermolysis bullosa on parental interpersonal relationships, marital status and family size. *British Journal of Dermatology*, 152, 1009-1014.

- Fisher, H. R. (2001). The needs of parents with chronically sick children: A literature review. *Journal of Advanced Nursing*, 36(4), 600-607.
- Hall, S. (2004). Life, epidermolysis bullosa and chasing tornadoes. *Journal of Wound Care*, 13(10), 405-406.
- Hewitt-Taylor, J. (2005). Caring for children with complex and continuing health needs. *Nursing Standard*, 19(42), 41-47.
- Horn, H. M., & Tidman, J. (2002). Quality of life in epidermolysis bullosa. *Clinical and Experimental Dermatology*, 27, 707-710.
- Ievers, C. E., & Drotar, D. (1996). Family and parental functioning in cystic fibrosis. *Developmental and Behavioral Pediatrics*, 17(1), 48-55.
- Ingham, R., Vanwesenbeeck, I., & Kirkland, D. (1999). Interviewing on sensitive topics. In A. Memon & R. Bull (Eds.), *Handbook of the psychology of interviewing*. Chichester, UK, and New York: John Wiley & Sons Ltd.
- Johnson, B. S. (2000). Mothers' perceptions of parenting children with disabilities. *The American Journal of Maternal/Child Nursing*, 25(3), 127-132.
- Landsdown, L., Atherton, D., Dale, A., Sproston, S., & Lloyd, J. (1986). Practical and psychological problems for parents and children with epidermolysis bullosa. *Child: Care, Health and Development*, 12, 251-256.
- Lawson, V., Lewis-Jones, M. S., Finlay, A. Y., Reid, P., & Owens, R. G. (1998). The family impact of childhood atopic dermatitis: The Dermatitis Family Impact questionnaire. *British Journal of Dermatology*, 138, 107-113.
- Lin, A. N., & Caldwell-Brown, D. (1996). Epidermolysis bullosa: Medical and psycho-social aspects. In R. R. Walther, A. Beachman, & L. H. Ginsburg (Eds.), *Dermatology and person-threatening illness: The patient, the family, the staff*, (pp. 105-112). Binghamton, NY: Haworth Press.
- Monsen, R. B. (1999). Mothers' experiences of living worried when parenting children with spina bifida. *Journal of Pediatric Nursing*, 14(3), 157-163.
- Muhr, T., & Friese, S. (2004). Atlas-ti. The knowledge workbench. *Visual Qualitative Data Analysis and Knowledge Management in Education, Business, Administration and Research*. Bohemia, Long Island, NY: ResearchTalk Inc.
- Ratcliffe, C. E., Harrigan, R. C., Haley, J., Tse, A., & Olson, T. J. (2002). Stress in families with medically fragile children. *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing*, 25, 167-188.
- Corinne van Scheppingen**, MSc, is a scientific researcher at the Center for Blistering Diseases, Department of Dermatology, University Medical Center Groningen, University of Groningen, the Netherlands.
- Ant T. Lettinga**, PhD, is a research manager at the Center for Rehabilitation, University Medical Center Groningen, University of Groningen, the Netherlands.
- José C. Duipmans**, MSc, is a nurse practitioner at the Center for Blistering Diseases, Department of Dermatology, University Medical Center Groningen, University of Groningen, the Netherlands.
- Karel G. B. Maathuis**, MD, PhD, is a pediatric rehabilitation physician at the Center for Rehabilitation, University Medical Center Groningen, University of Groningen, the Netherlands.
- Marcel F. Jonkman**, MD, PhD, is a professor and chair of Dermatology at the Center for Blistering Diseases, Department of Dermatology, University Medical Center Groningen, University of Groningen, the Netherlands.