



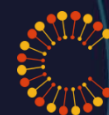
中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

2019遗传性大疱性表皮松解症 患者综合社会调查

中国罕见病联盟
北京病痛挑战公益基金会
香港中文大学公共卫生及基层医疗学院
上海德博蝴蝶宝贝关爱中心



病痛挑战基金会
ILLNESS CHALLENGE
FOUNDATION



香港中文大學
The Chinese University of Hong Kong



目 录

1. 调研概况
2. 人口学信息
3. 自理能力和辅具使用情况
4. 疾病相关信息
5. 药物使用情况
6. 医疗开支状况
7. 疾病负担
8. 社会支持
9. 生活质量 (EQ-5D)

上海德博蝴蝶宝贝关爱中心



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第一部分：调研概况

上海德博蝴蝶宝贝中心



调研概况

- 由中国罕见病联盟和北京协和医院牵头，北京病痛挑战公益基金会协调，香港中文大学公共卫生及基层医疗学院负责研究设计和分析
- 问卷基于网络发布，通过病友组织发放给其病友，由患者自行填写。
- 2019年8月25日开始，截止至2019年12月31日，参与调研的遗传性大疱性表皮松解症患者**641**人。其中，患者自行填写的共有170人，由患者家属或其他主要照顾者代填有471人。



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第二部分：基本人口信息

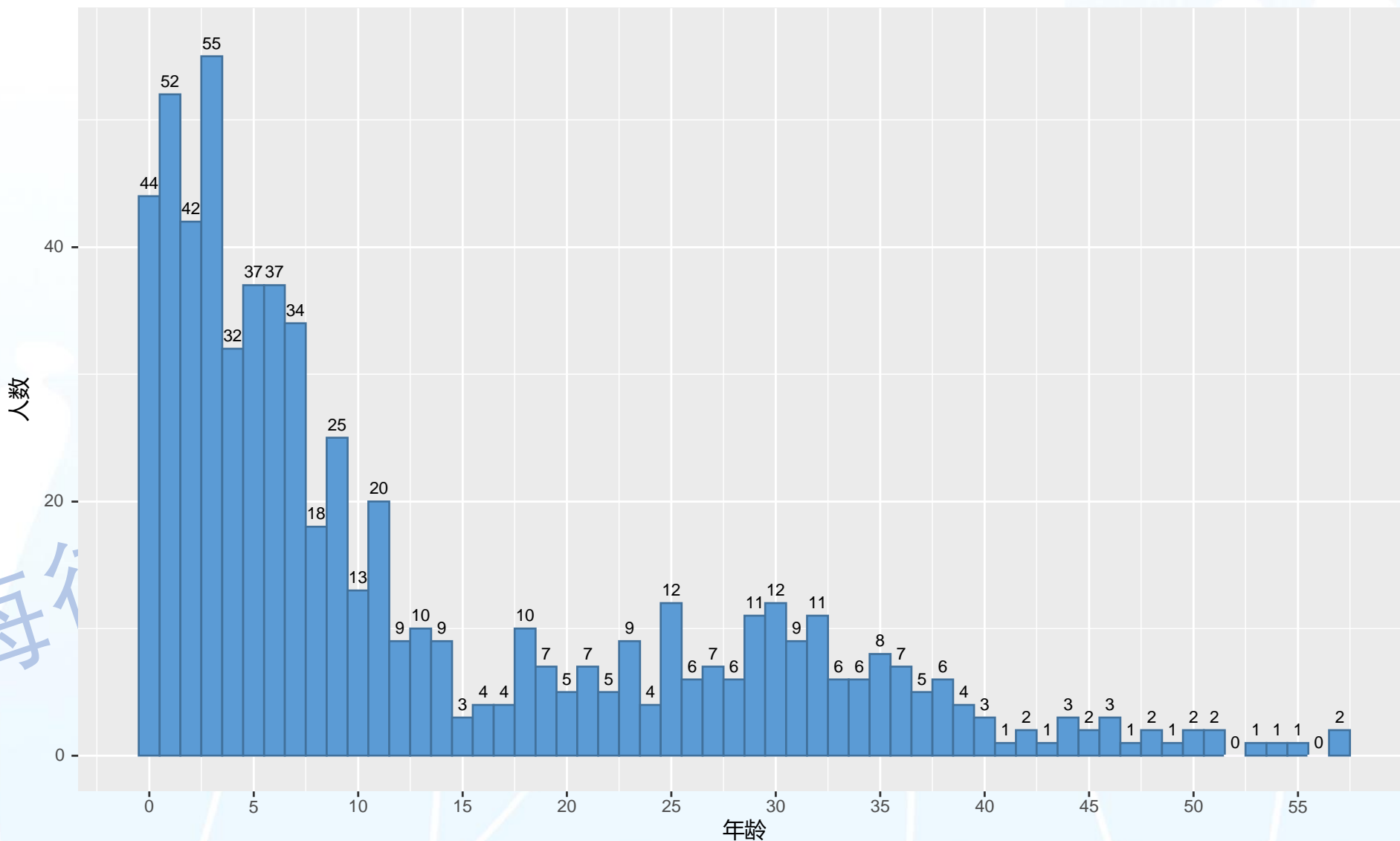
上海德博蝴蝶宝贝中心



年龄

年龄分布

最小0岁
最大57岁
平均年龄12.91岁



上海

性别



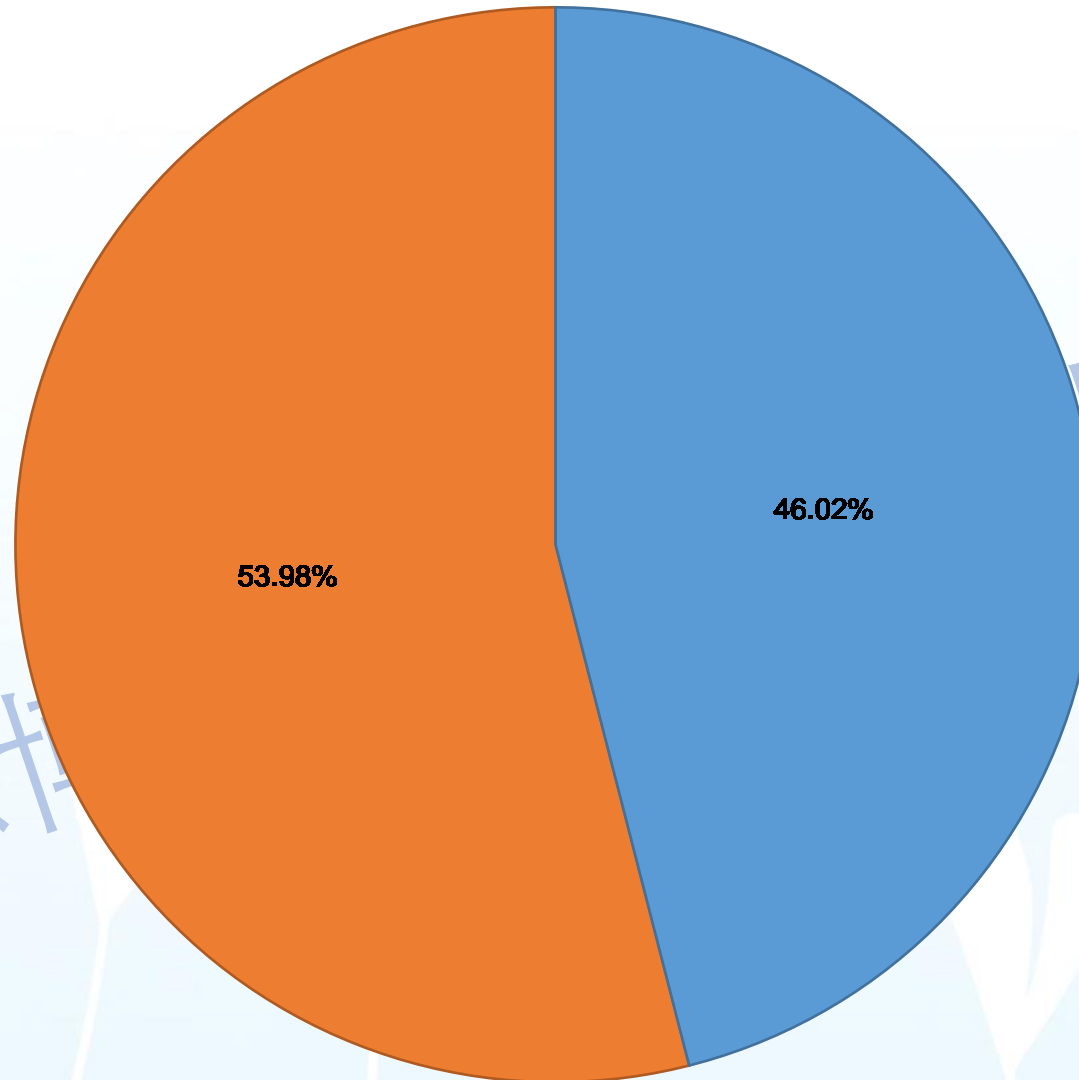
中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

男性患者346人

女性患者295人



性别

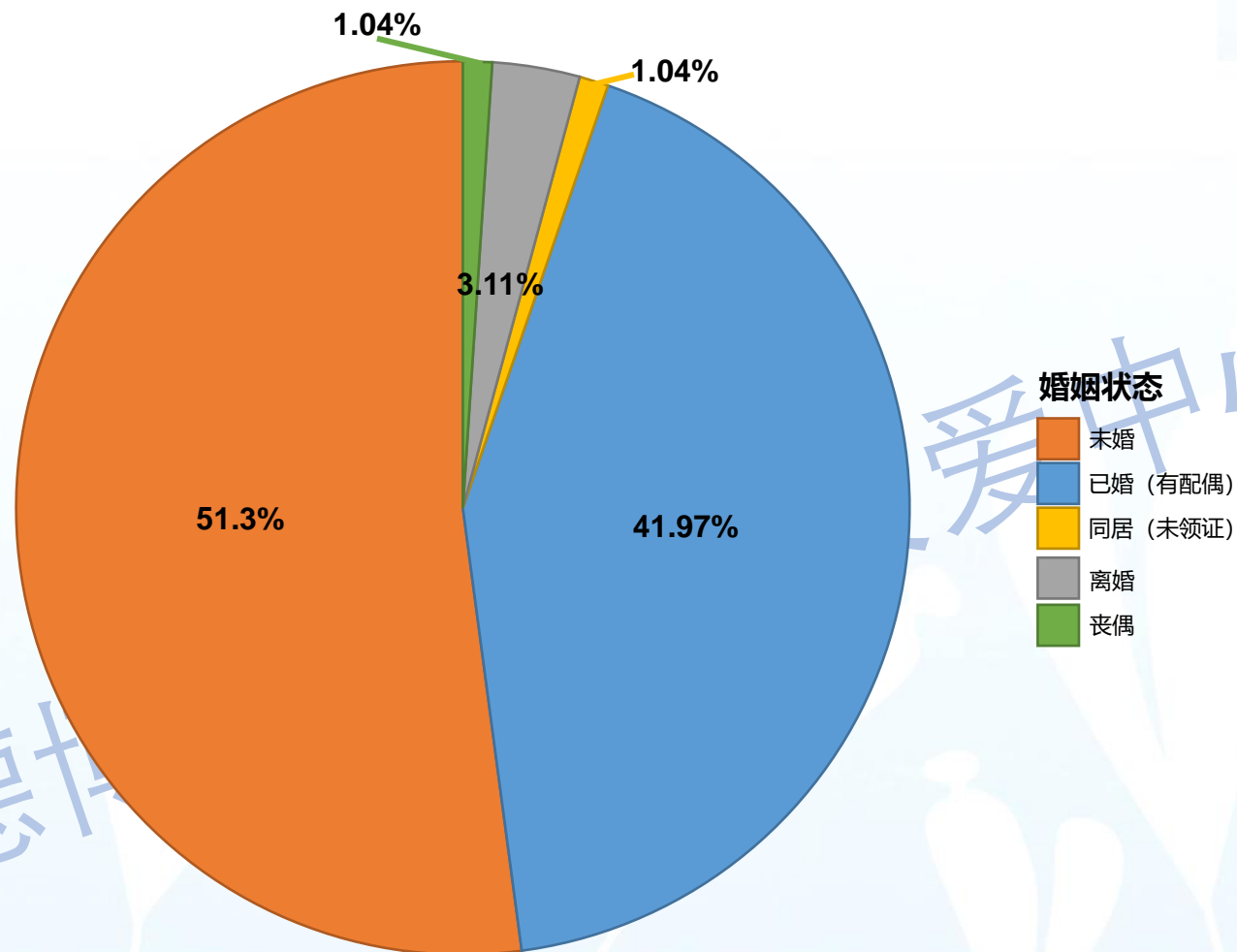


上海德博

中心



婚姻状况



以上仅统计18岁或18岁以上的成年患者(N = 193)

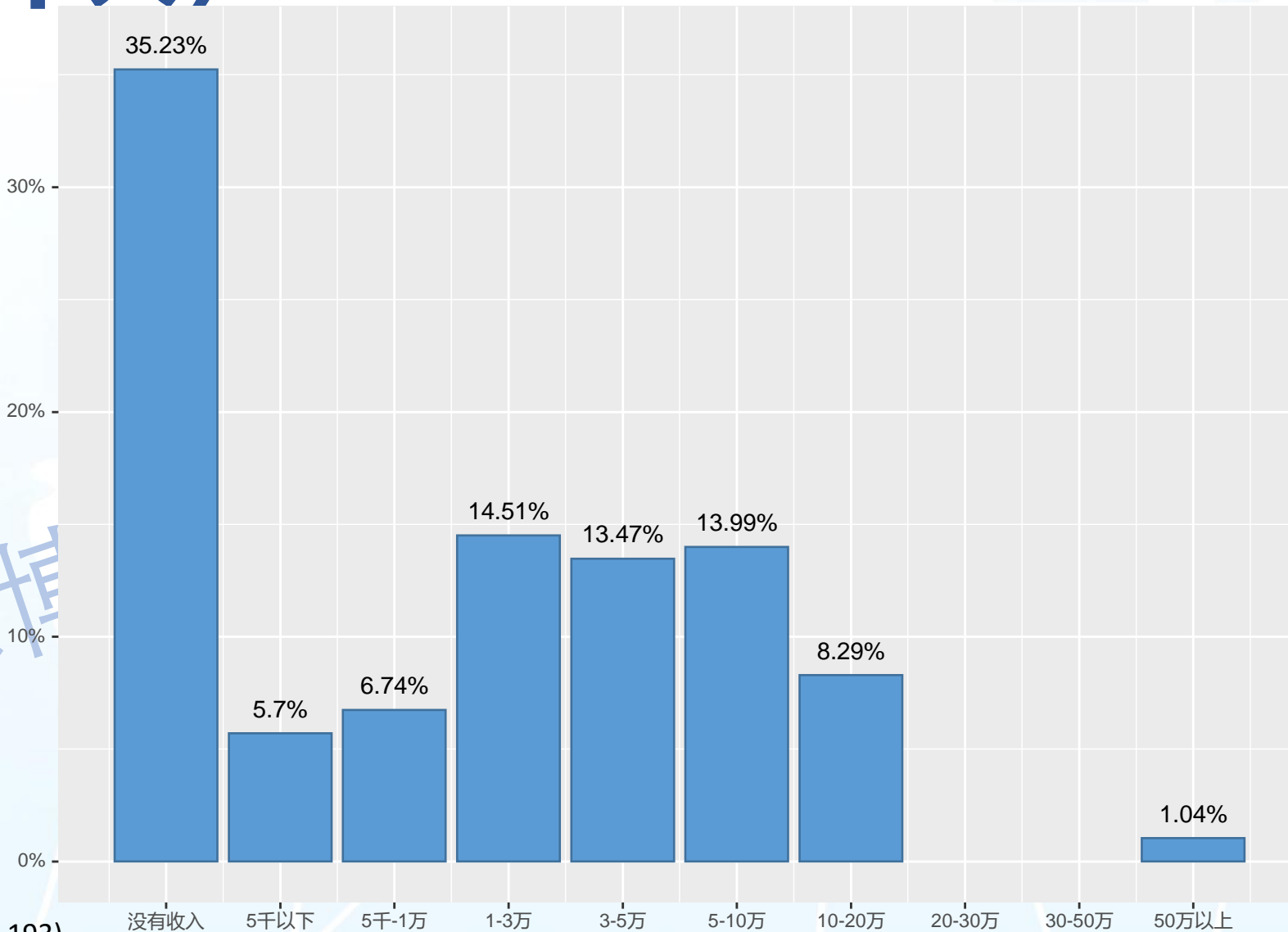


收入水平 (个人)

个人年收入

成年患者的个人年收入均
值为41905.54元

如果只计算有收入的成年
患者，则均值为65851.56元



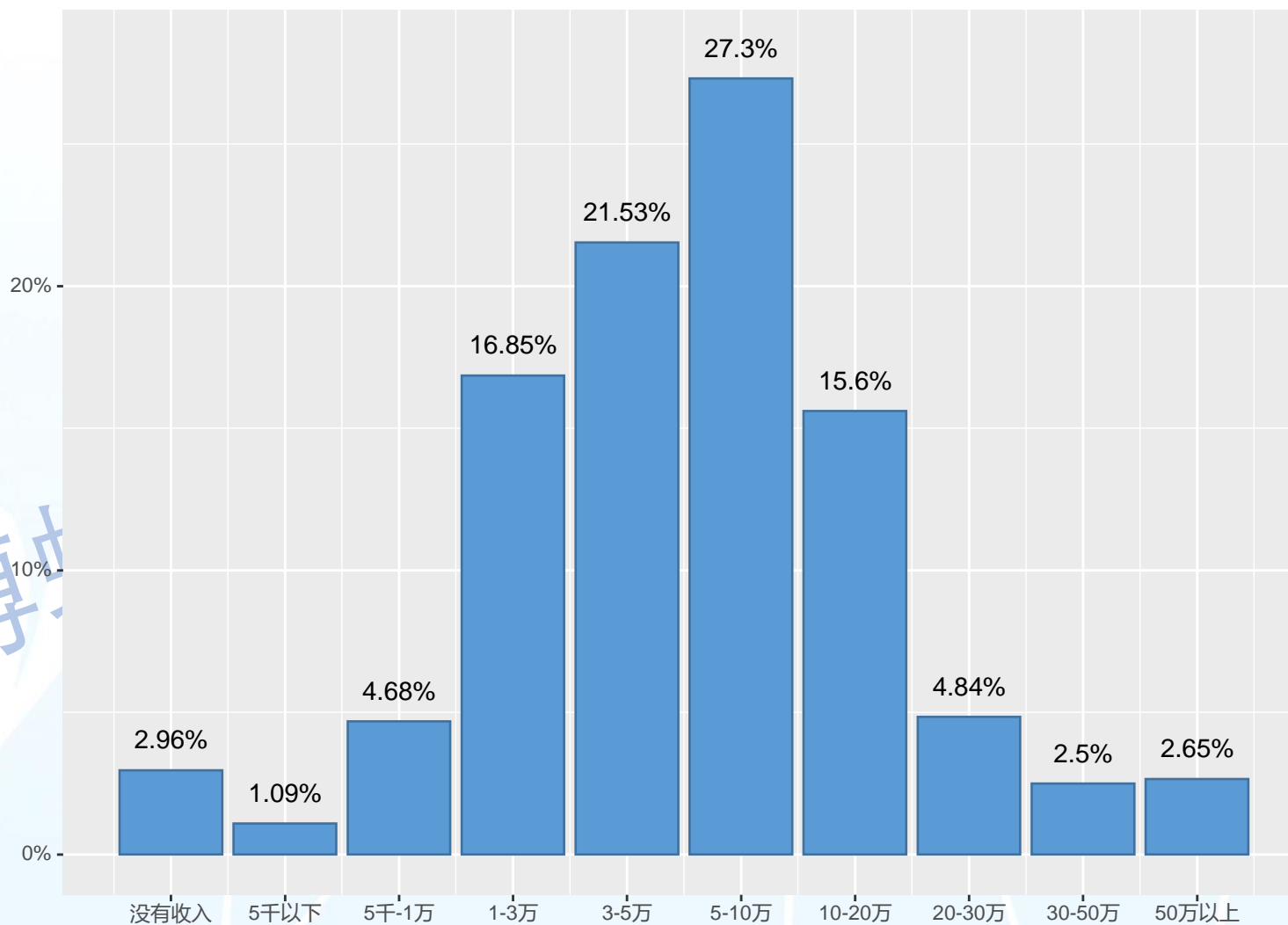
以上仅统计18岁或18岁以上的成年患者(N = 193)

上海德博



收入水平 (家庭)

家庭年收入



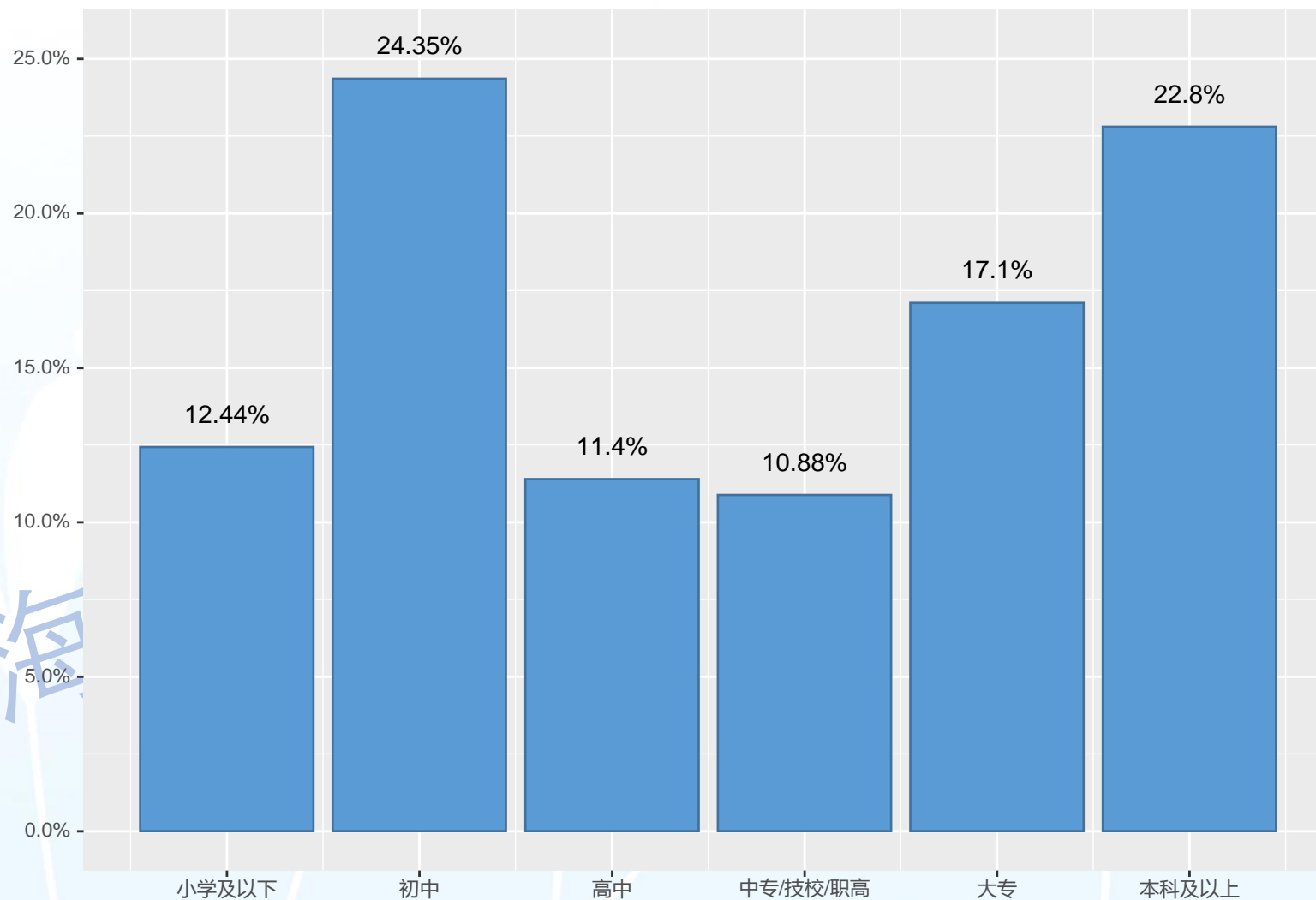
患者的家庭年收入均值为
109193.36元

如果只计算有收入的患者家
庭, 则均值为112534.22元

上海德博



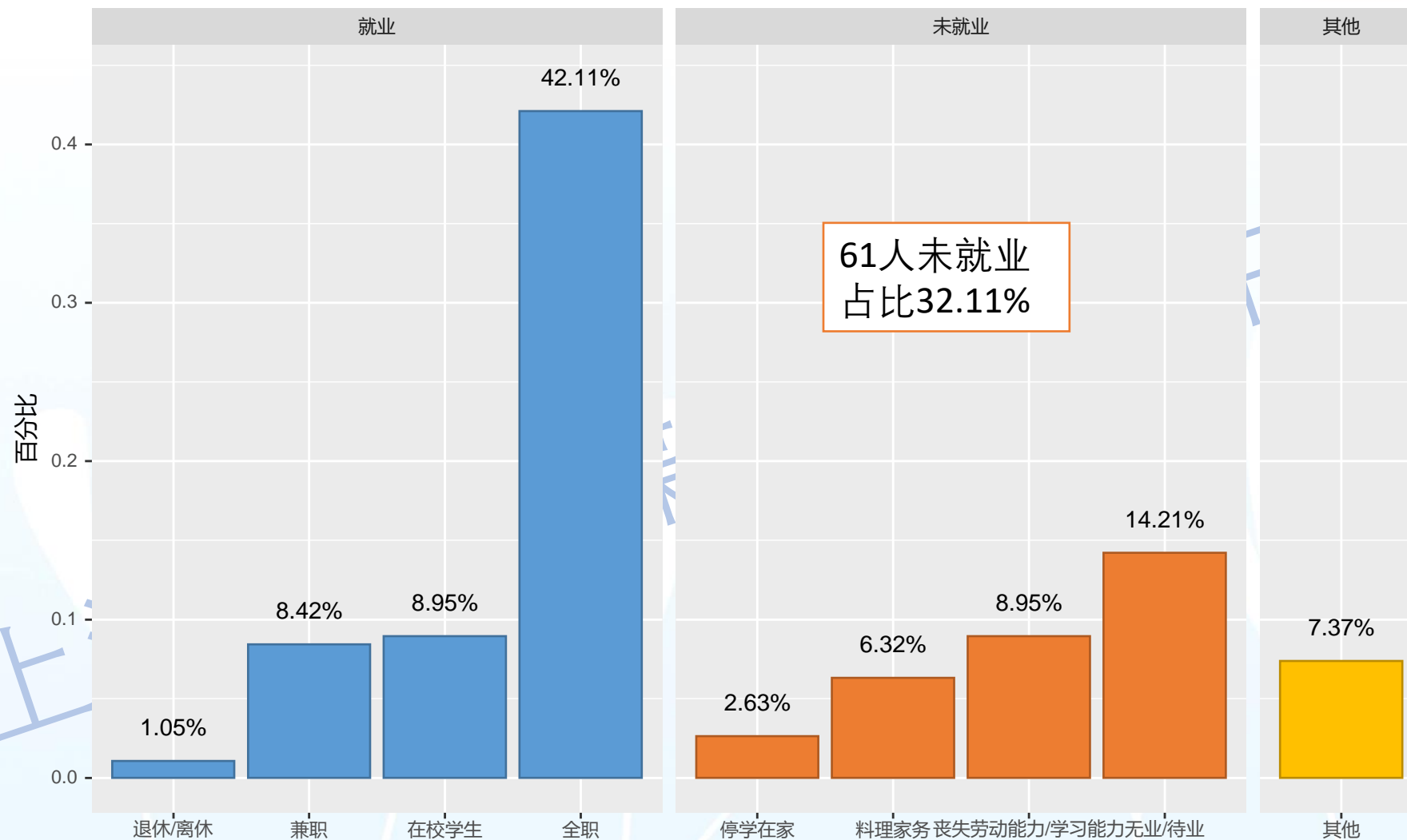
教育水平



以上仅统计18岁或18岁以上的成年患者(N = 193)



就业状况

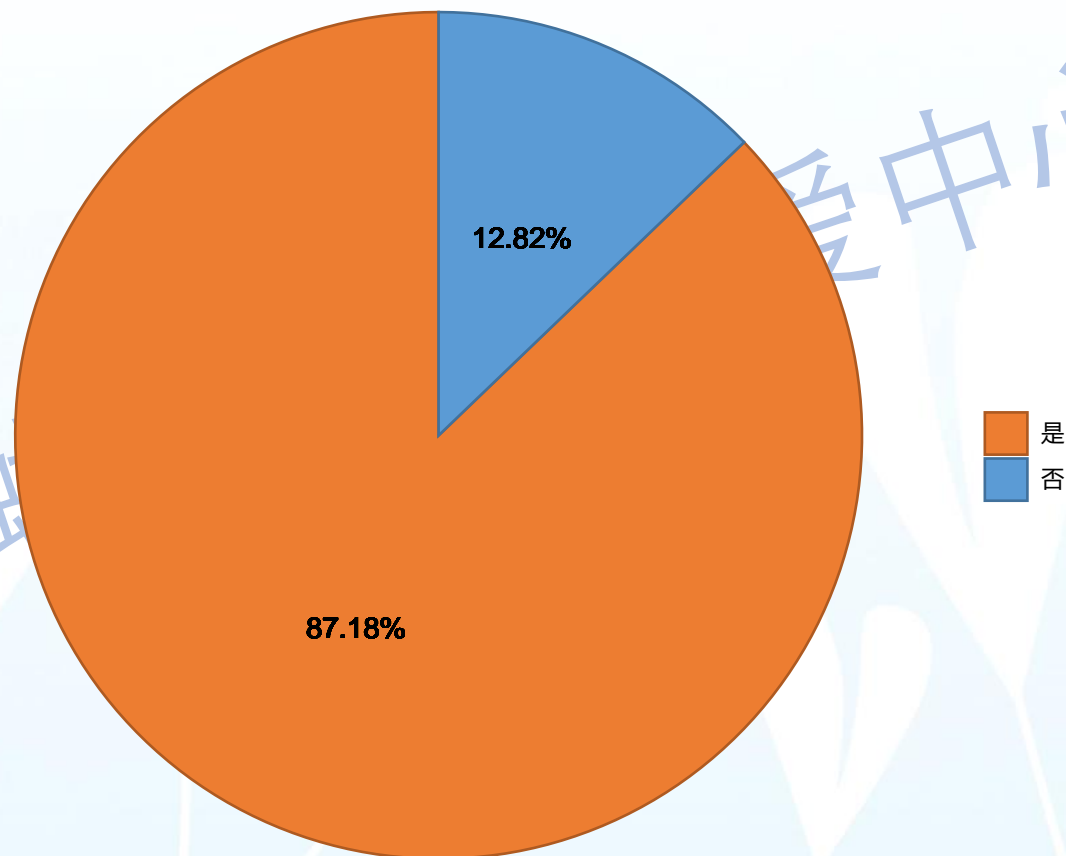


以上仅统计18岁或18岁以上的成年患者(N = 193)



因为疾病未就业

未就业的患者中，有87%
是由于遗传性大疱性表皮
松解症导致。





中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第三部分：自理和辅具使用

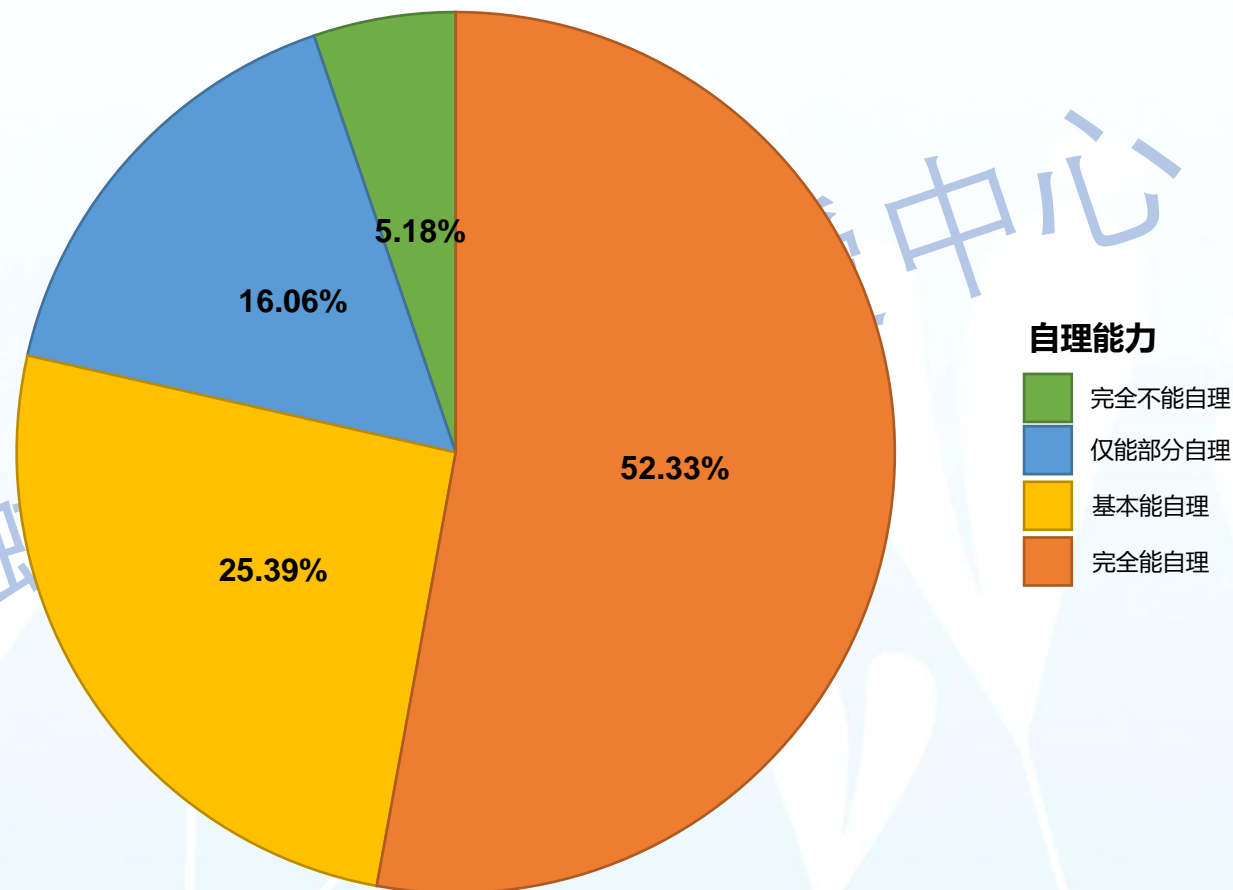
上海德博蝴蝶宝贝中心



自理能力

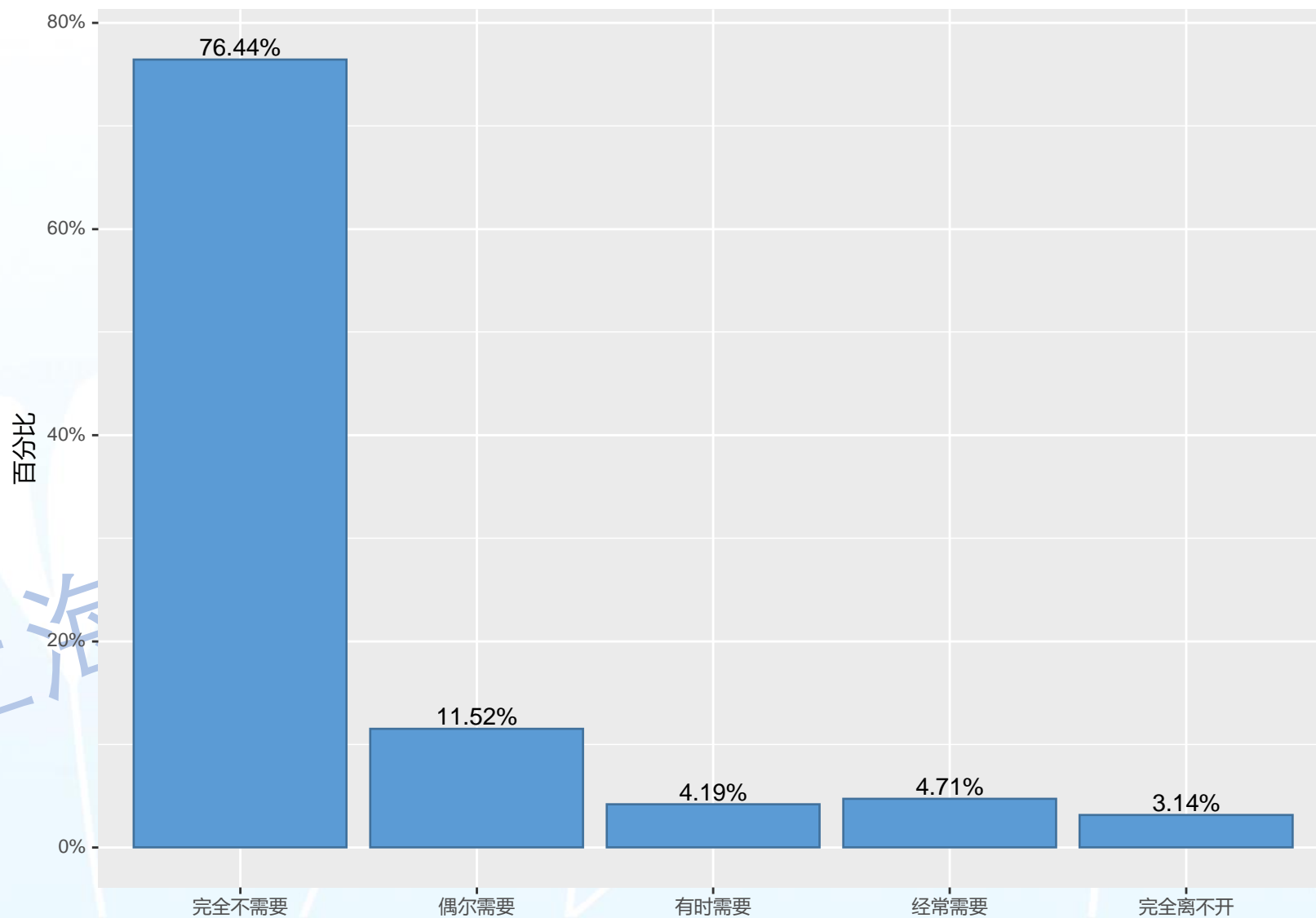
接近**48%**的遗传性大疱性表皮松解症患者在日常生活中是**不能完全自理**的；

其中，**5.18%**的患者是**完全不能自理**





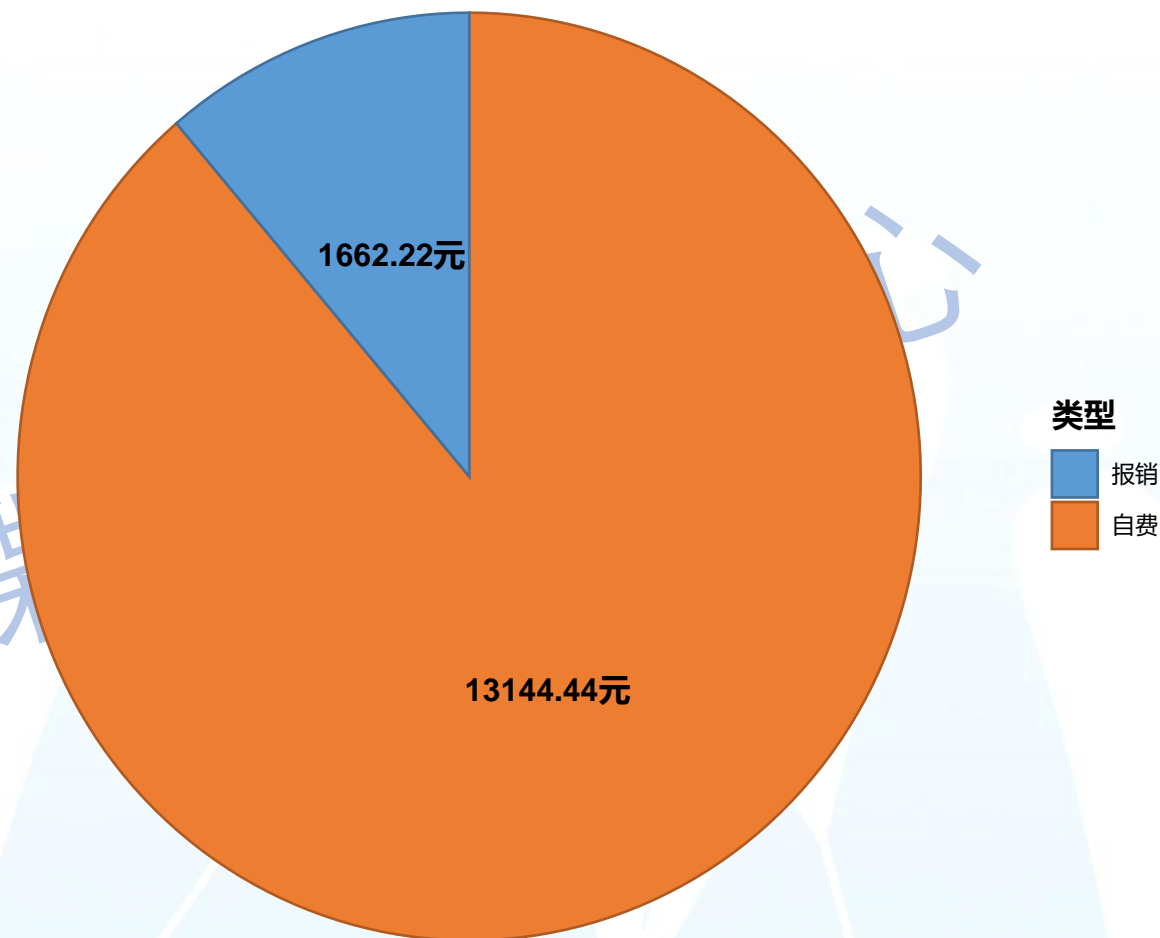
辅具使用情况





辅具花费

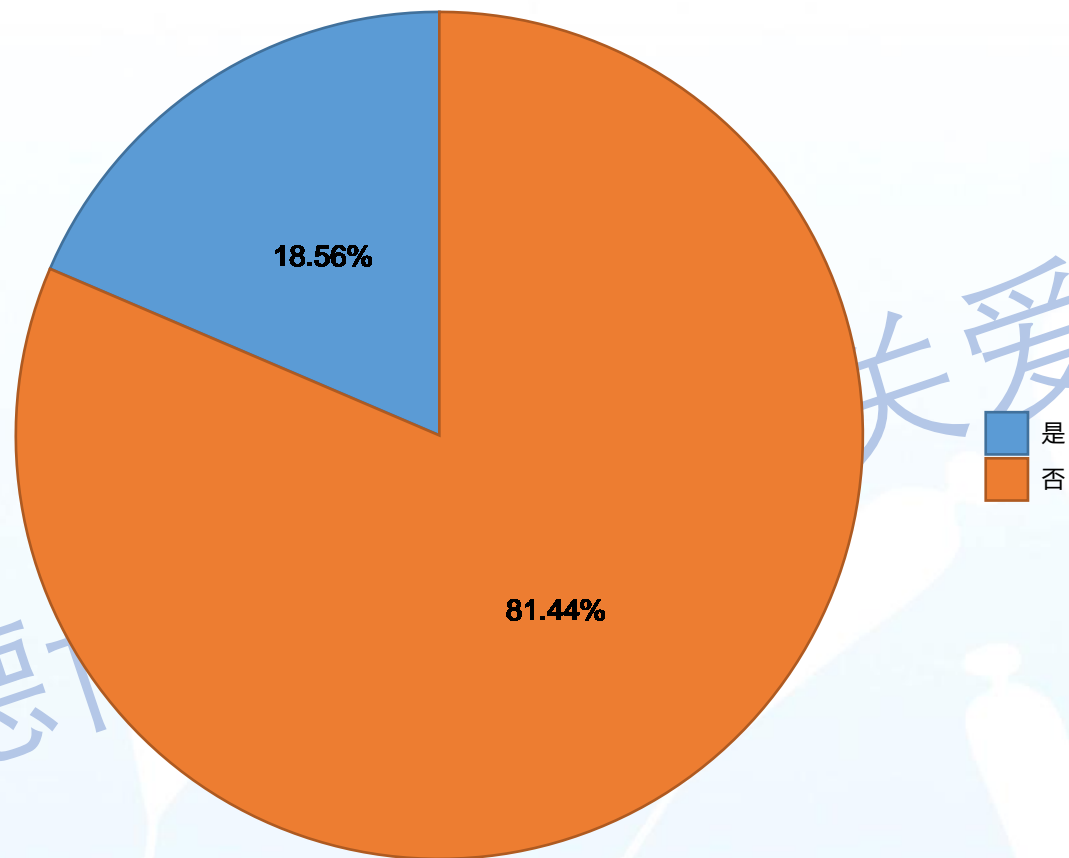
2018年, 遗传性大疱性表皮松解症患者在使用辅具上的总费用为14806.67元, 其中, 13144.44元为自费



上海德博蝴蝶



残疾证办理

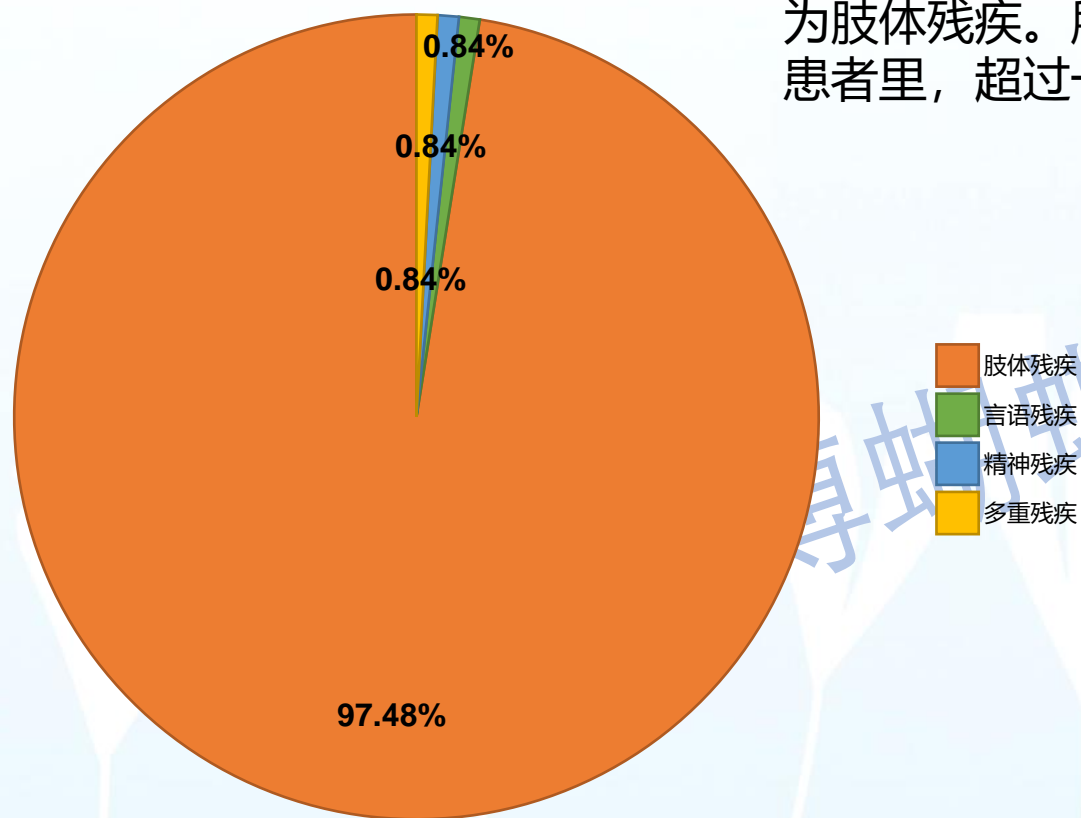


所有患者中，办理了残疾证的占比为18.56%



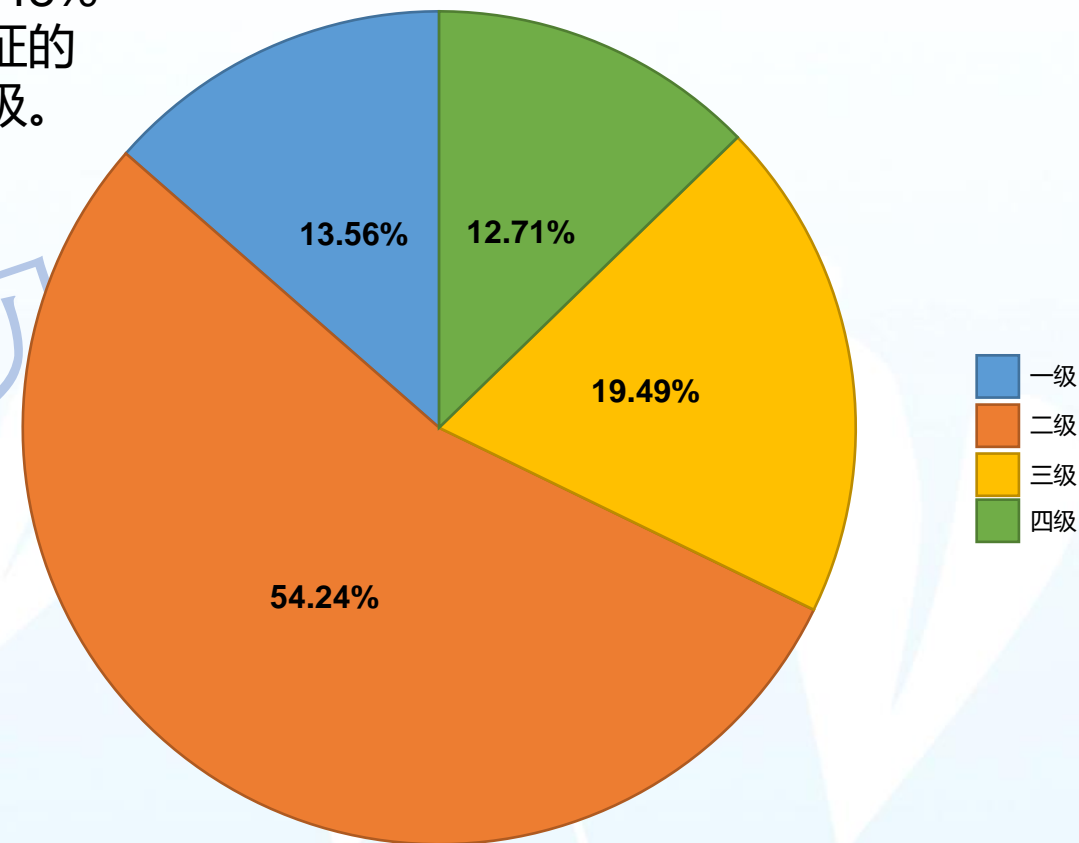
残疾证

残疾证类型



办理了残疾证的患者中，97.48%为肢体残疾。所有具有残疾证的患者里，超过一半等级为二级。

残疾证等级





中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

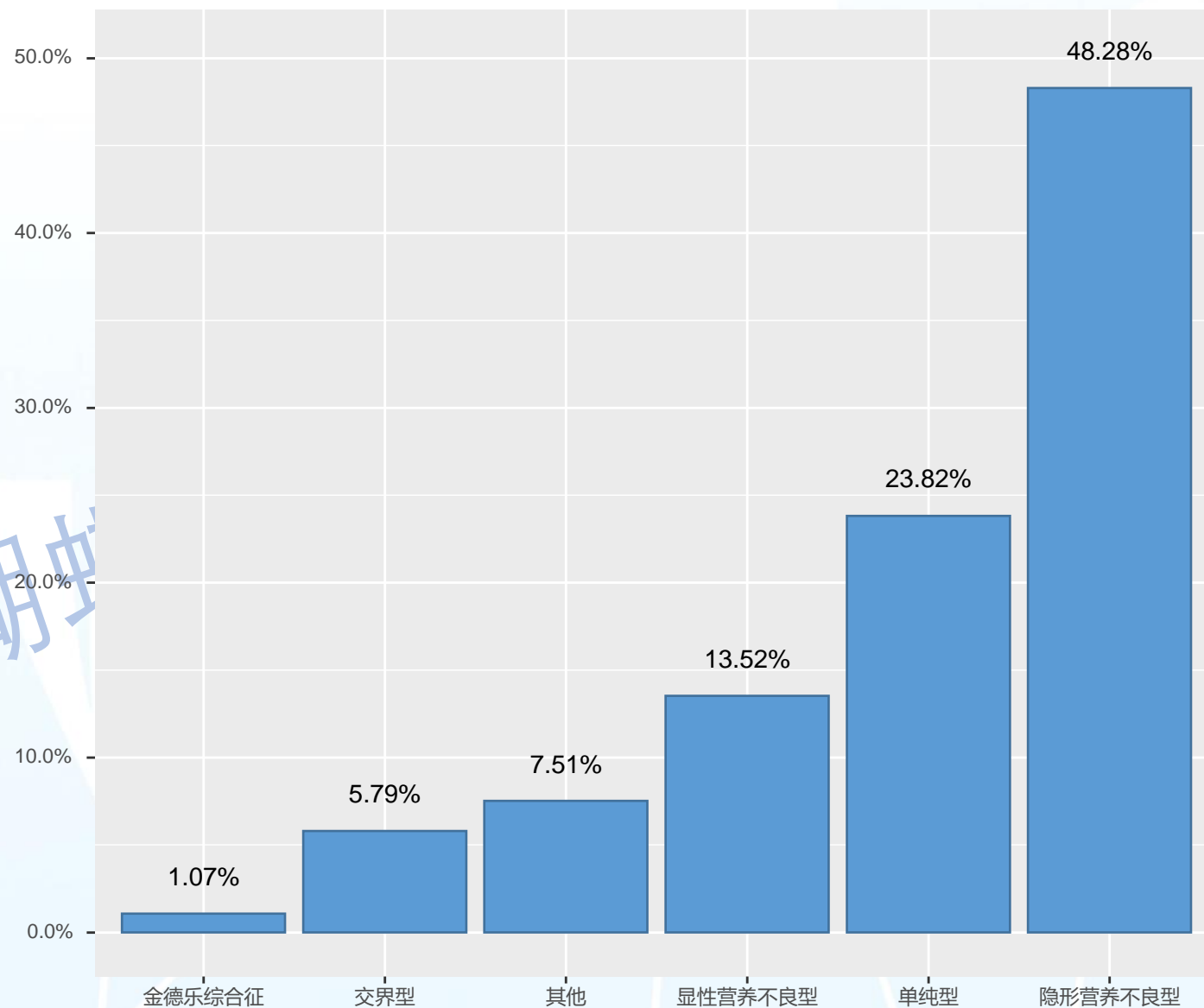
第四部分：疾病相关信息

上海德博蝴蝶宝贝中心



分型

1. 金德乐综合征：5人；
2. 交界型：27人；
3. 其他：35人；
4. 显性营养不良型：63人；
5. 单纯型：111人；
6. 隐性营养不良型：225人

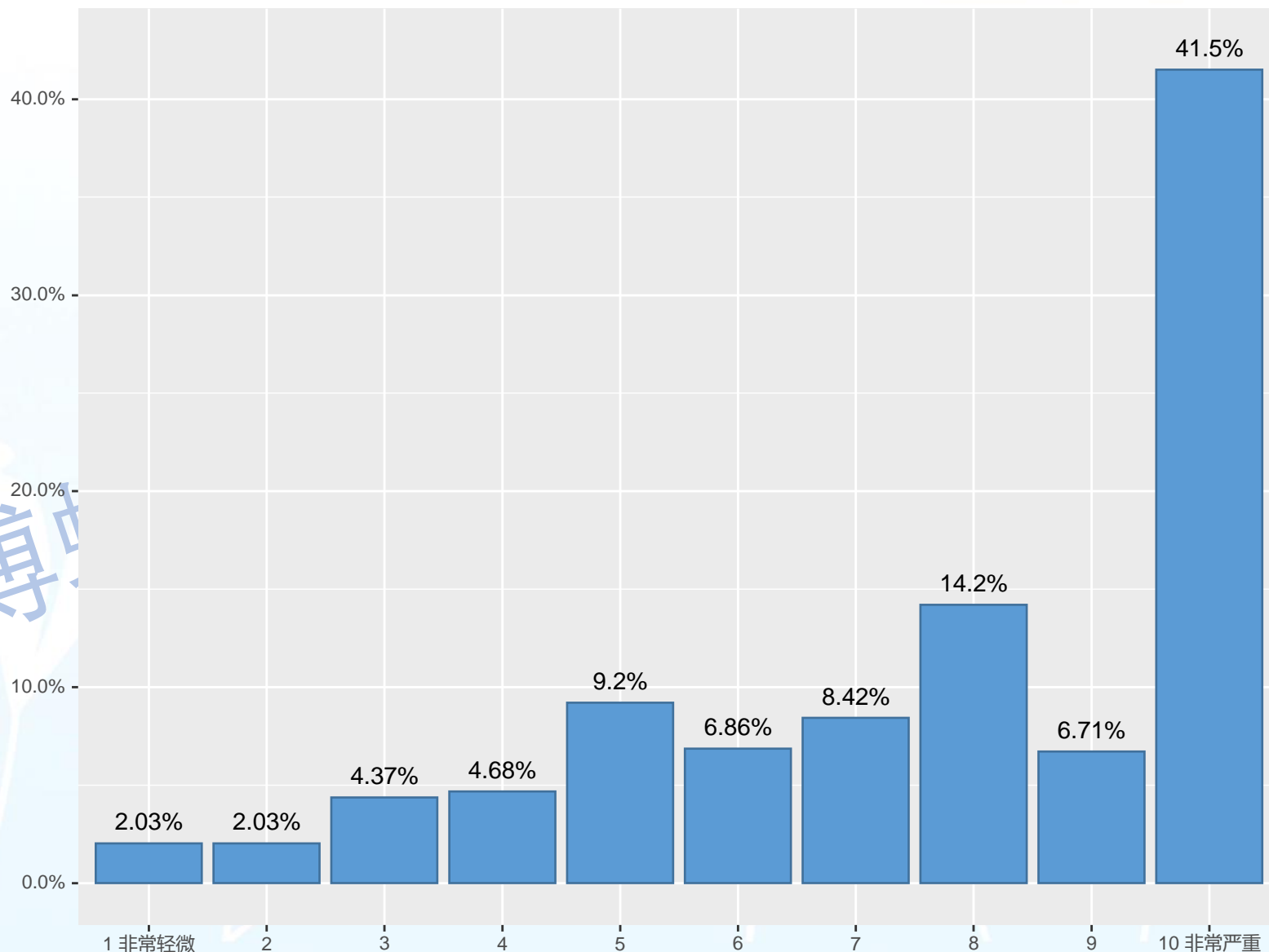


上海德博蝴蝶



患者自认为疾病的严重程度

平均得分: 7.73



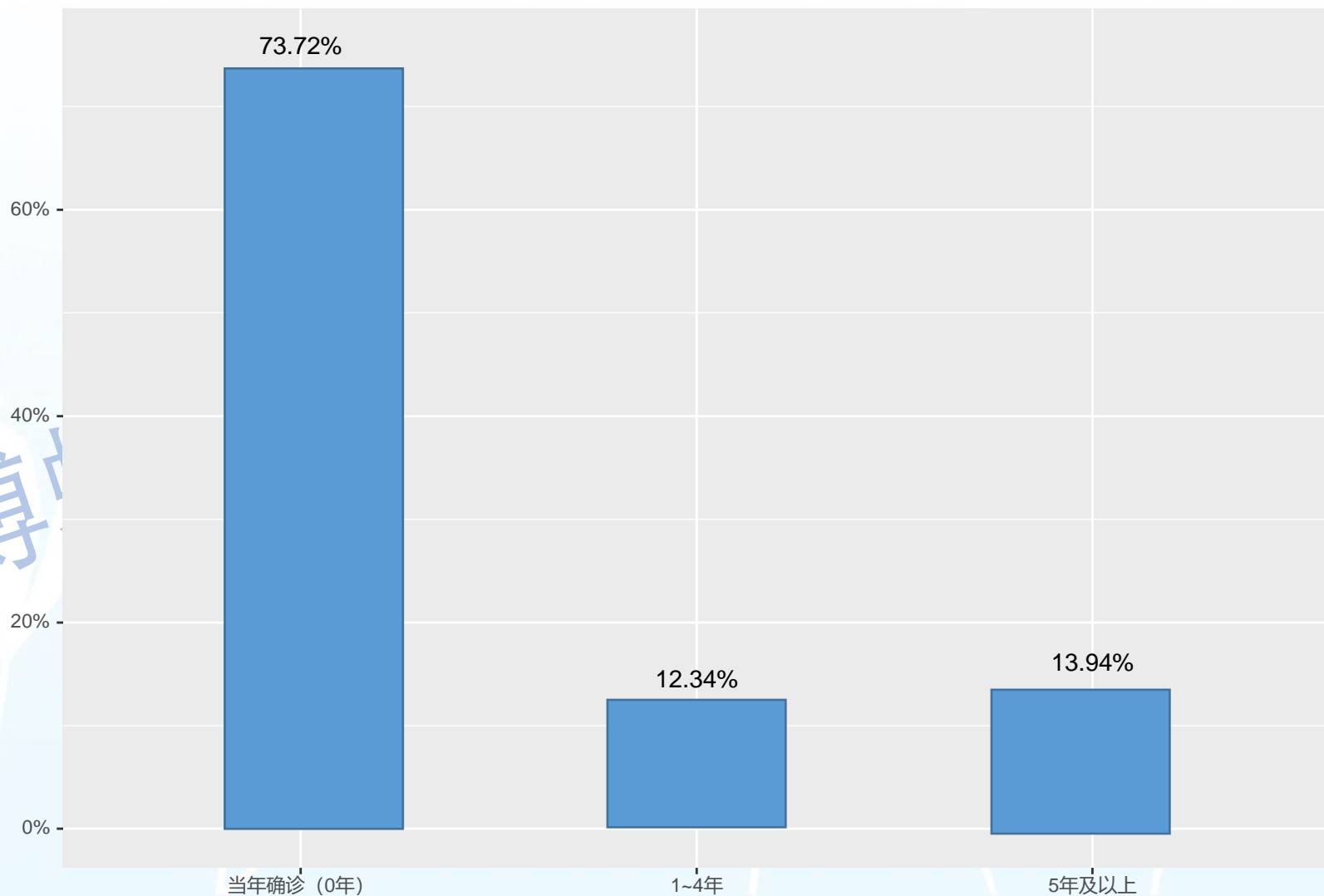
上海德博



确诊年限 (第一次看病到确诊所需要的时间)

在624个有效回答里，遗传性大疱性表皮松解症患者从第一次看病到确诊所需的平均年限为**2.49年**；

如果不包括当年就得到确诊的患者，患者则平均需要**9.48年**的时候才能得到确诊。



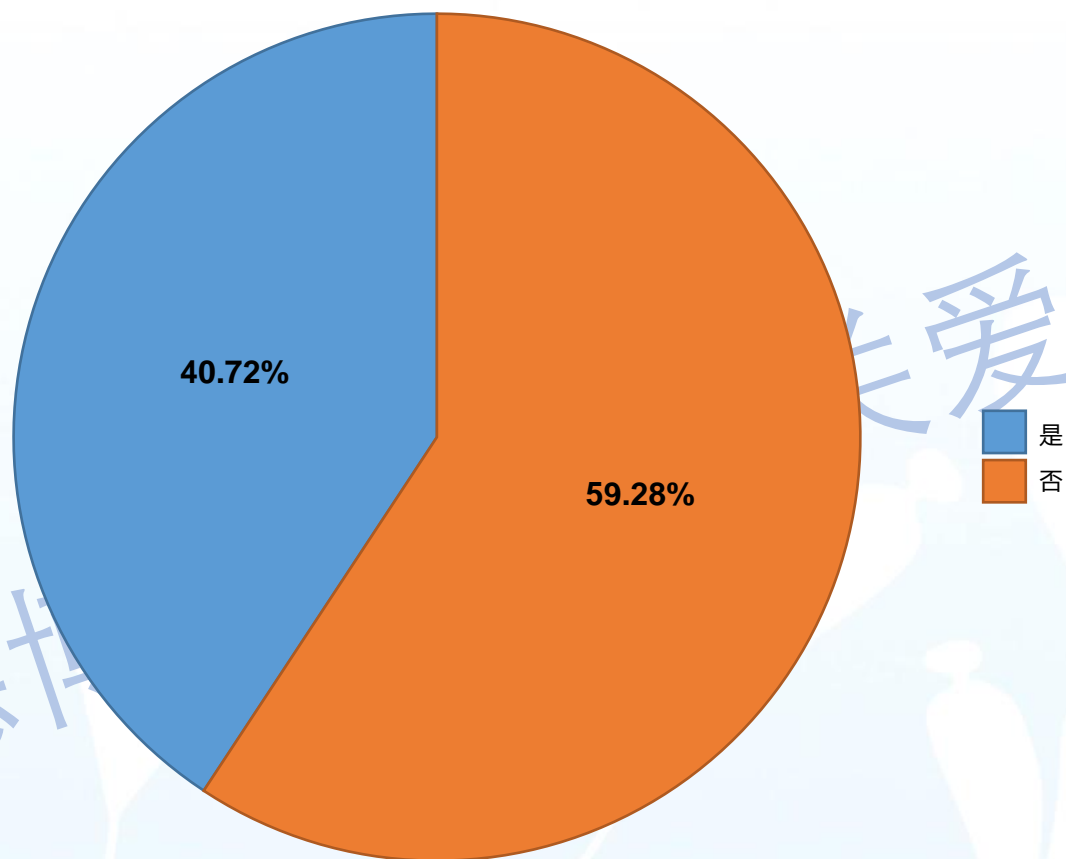
误诊



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



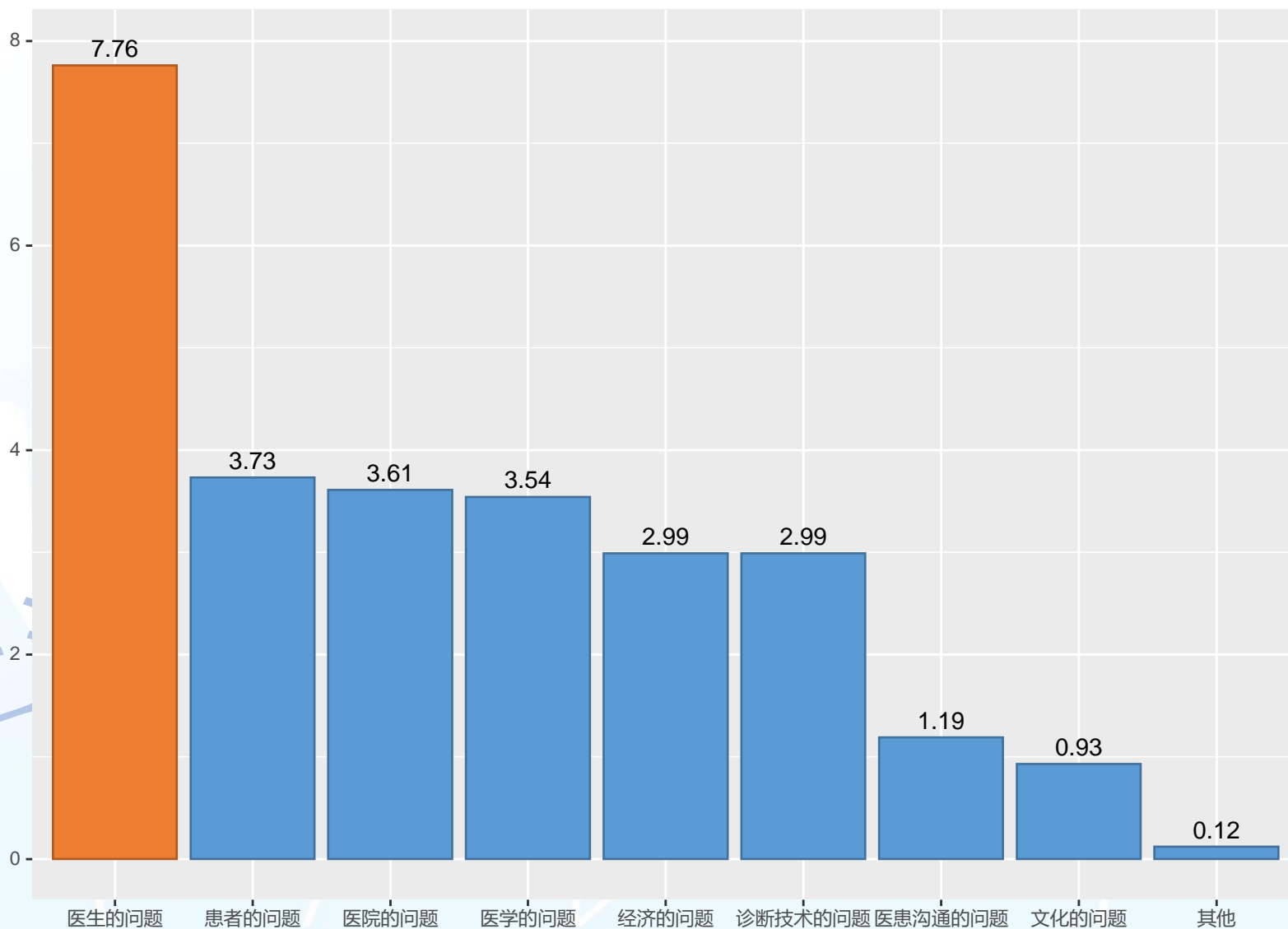
北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility



在本次调查的641位患者里，261名病友都曾经被误诊过，占比40.72%

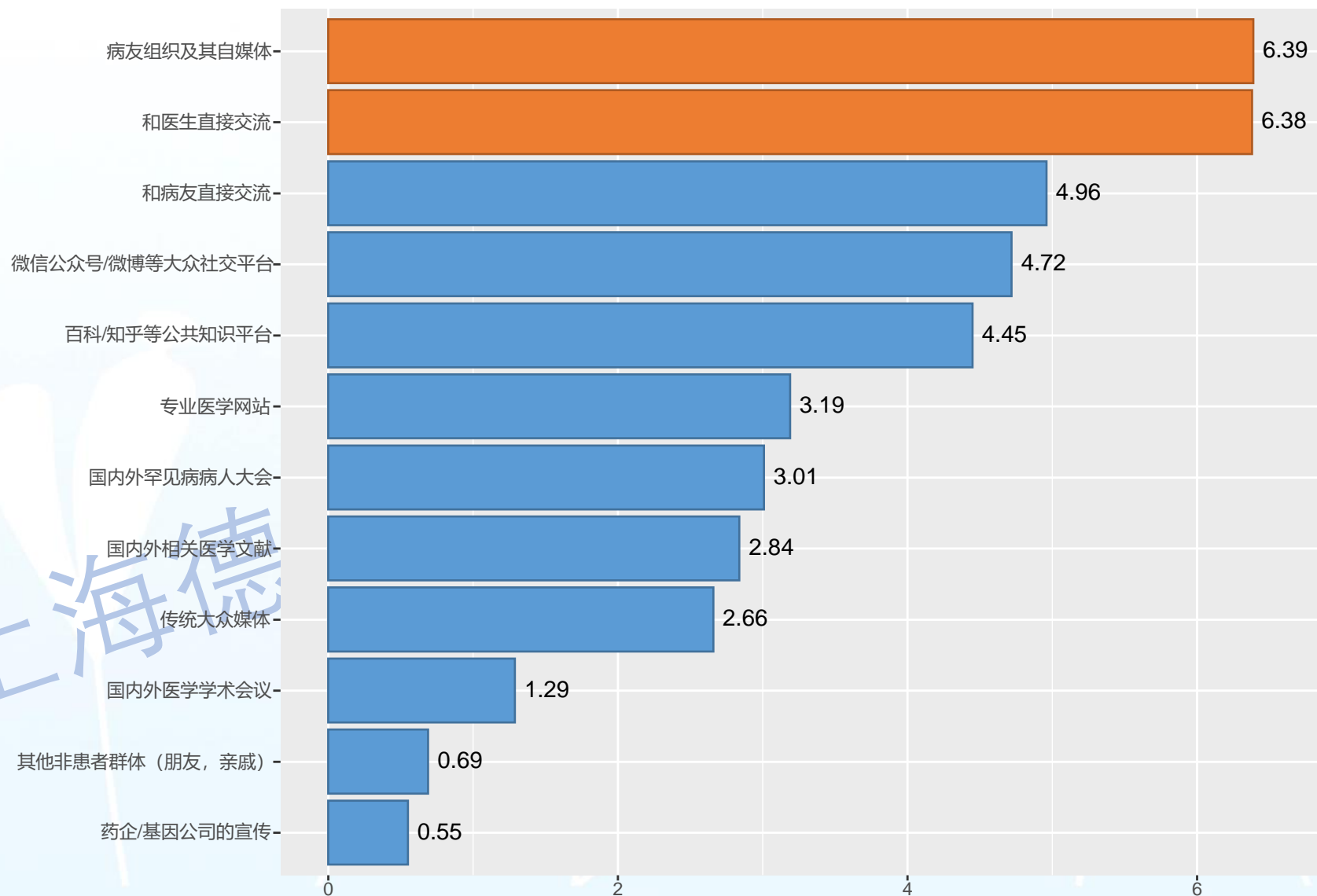


认为自己被误诊的原因的排序



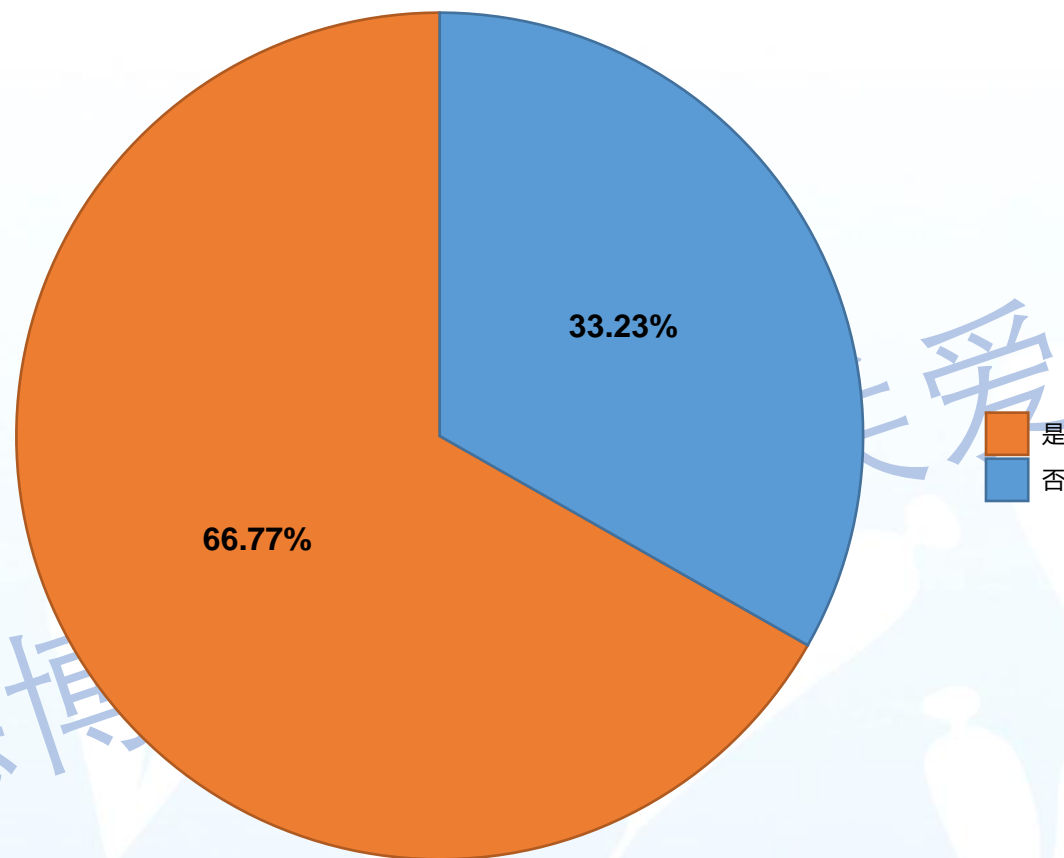


疾病治疗的信息渠道排序





药物使用情况

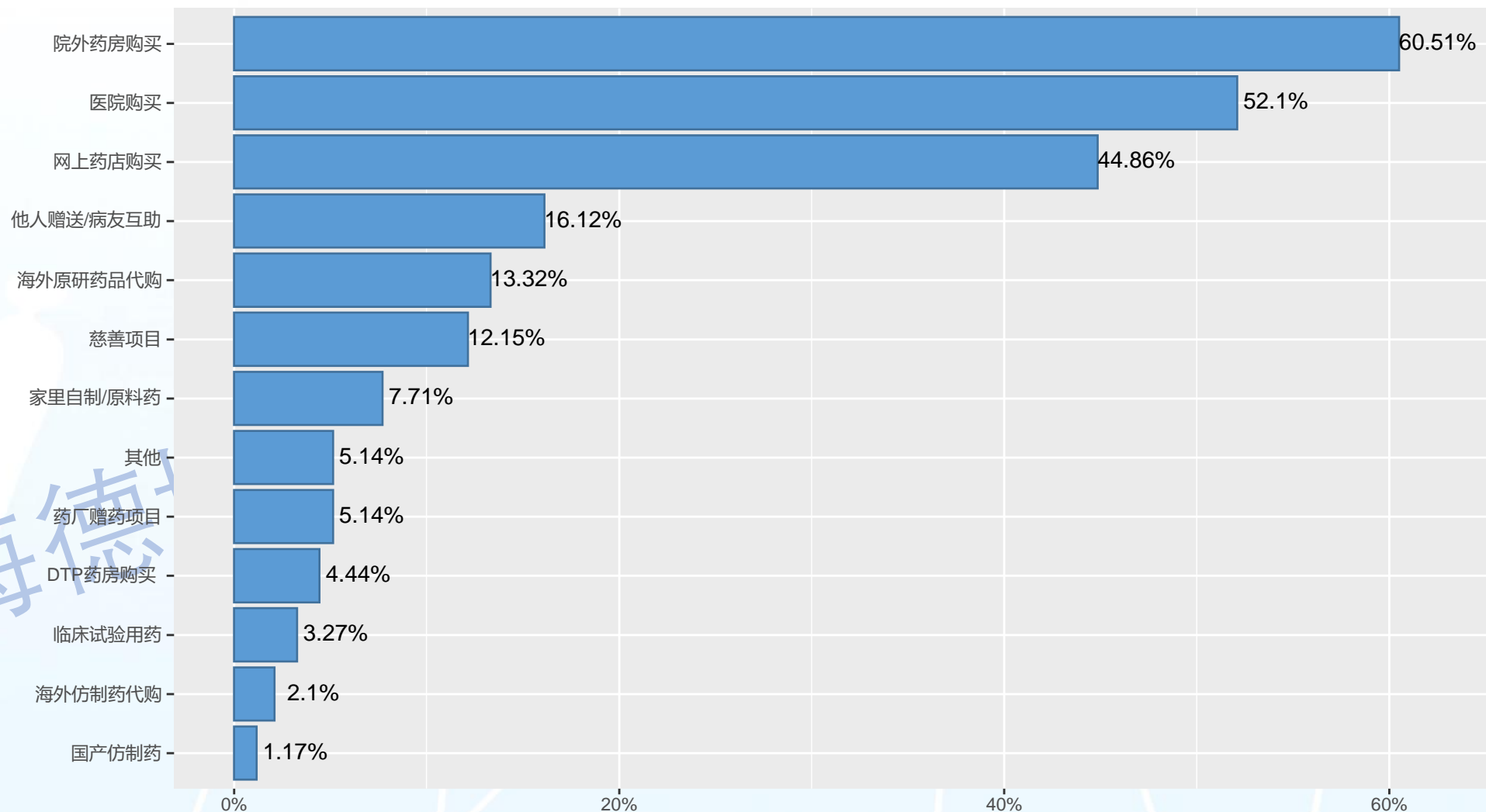


目前，正在使用药物治疗的人共有428位，占比66.77%。



获取药物的渠道

“院外药房购买”、
“医院购买”、“网
上药店购买”是患者
获取药物的主要渠道。

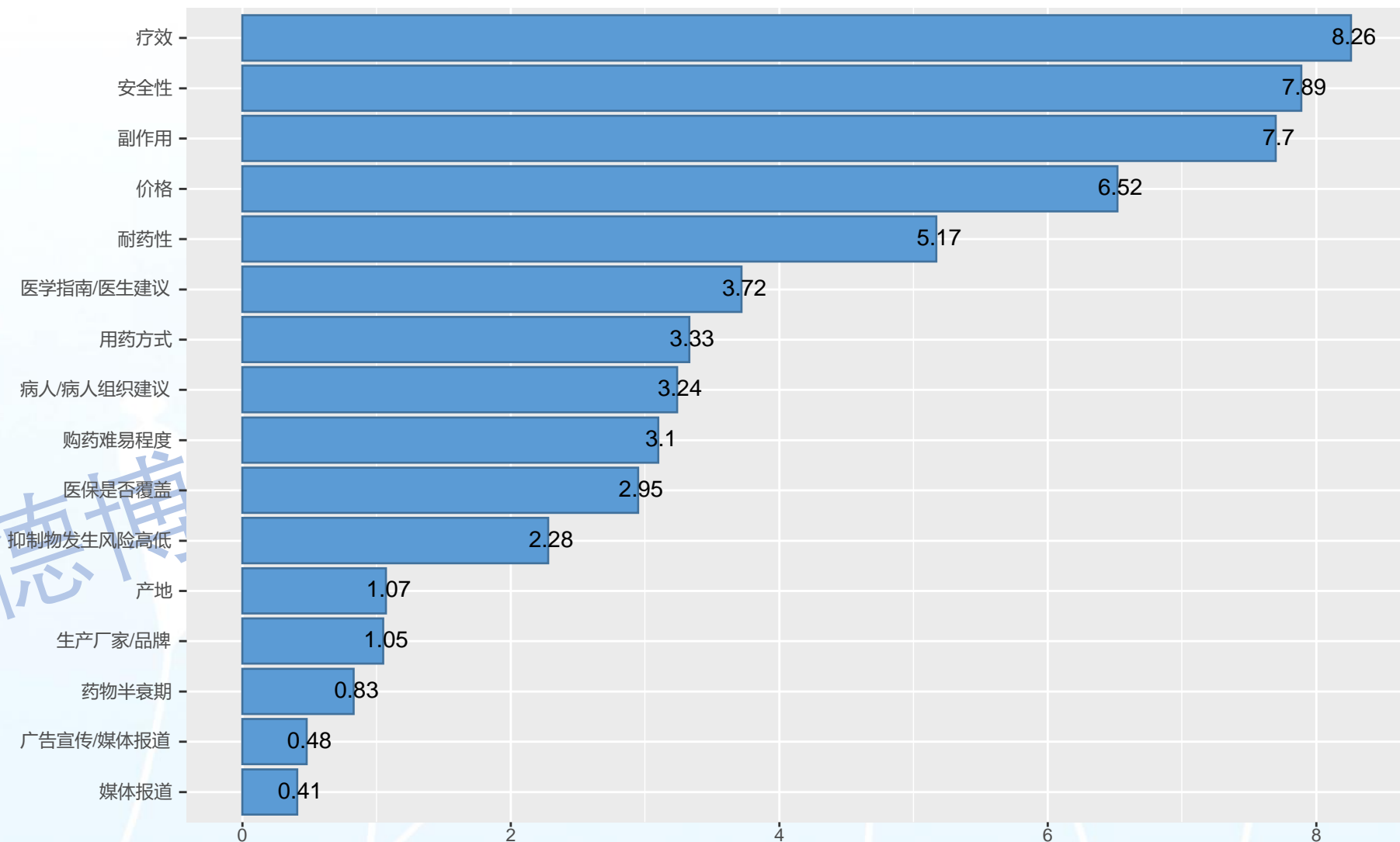


上海德



选择治疗药物的考虑因素

“疗效”、“安全性”、“副作用”、“价格”是遗传性大疱性表皮松懈症患者选择药物时的主要考虑因素。



上海德博



治疗药物的可获得性

由1（非常难）到5（很容易），
治疗药物的可获得性的平均
得分为1.97分

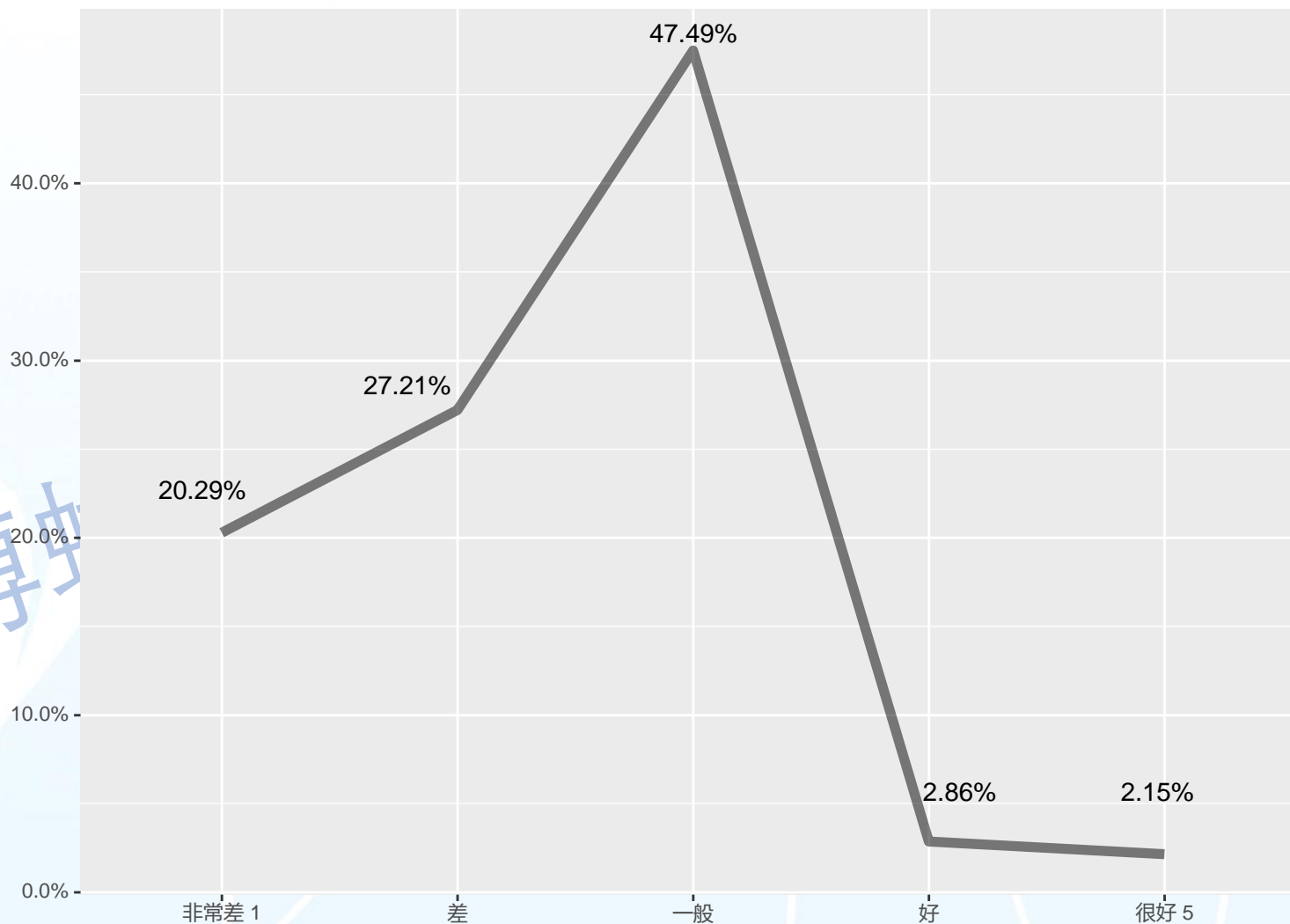


上海德博蛙



治疗药物的可负担性

由1 (非常差) 到5 (很好), 药物可负担性的平均得分为2.39分



上海德博



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第六部分：医疗开支

上海德博蝴蝶宝贝中心



医疗总体开支

2018年全年，患者在治疗疾病方面的大概花费	平均值（元）
医疗相关的直接费用	
- 直接看病支出	26958.54
- 其他与疾病有关的支出	9007.75
与医疗相关的非医疗费用	
- 因看病所支付的出行费用	5349.74
- 误工费	15837.87
总计支出	57153.9
可报销的费用	
- 医保报销金额	3477.9
- 其他保险/通过众筹获得的捐赠金额	1961.36
总计报销	5439.25
个人自付金额	51714.65



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第七部分：疾病负担

上海德博蝴蝶宝贝中心



疾病负担

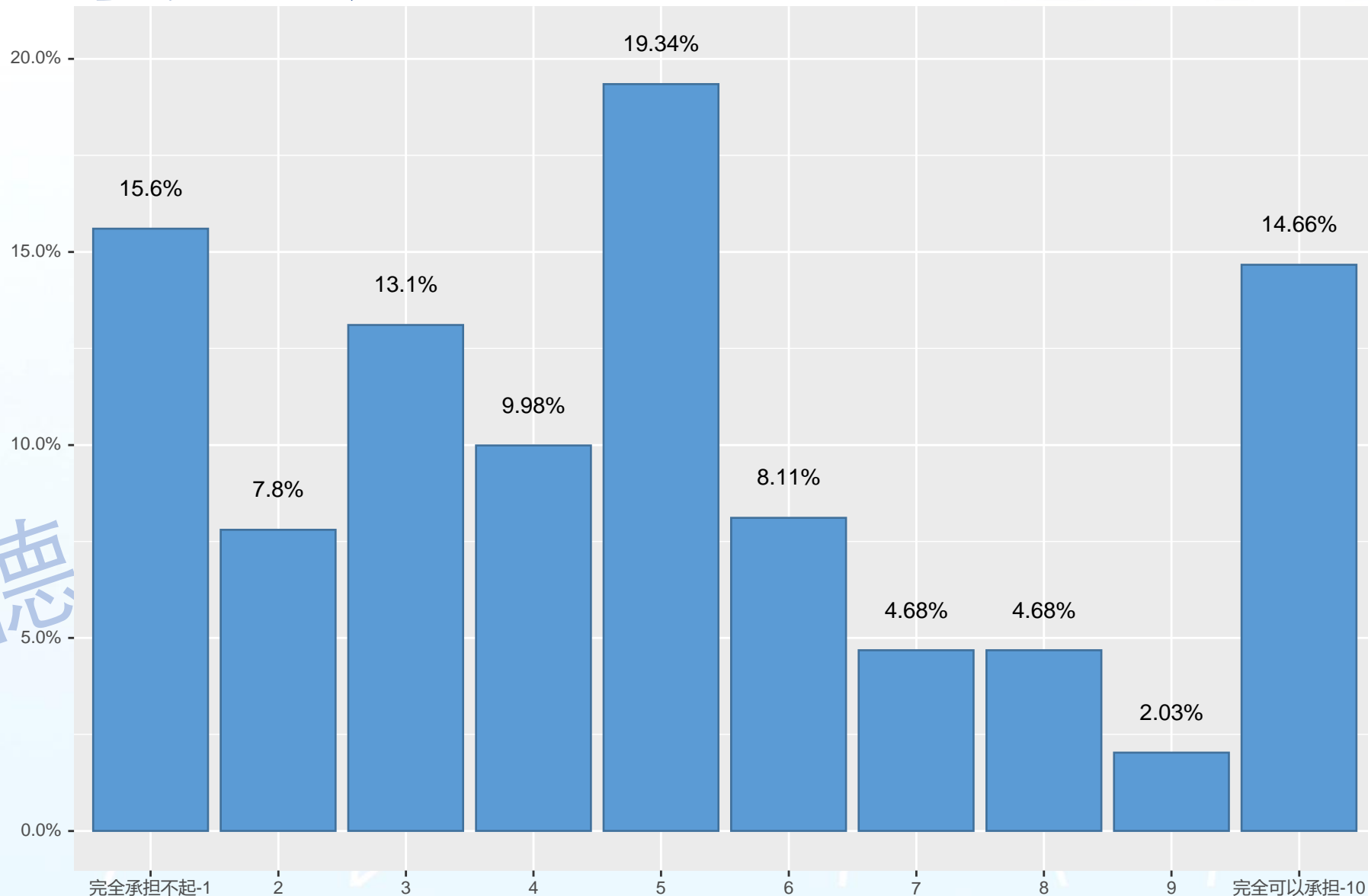
类别	自费医疗支出 (元)	家庭年收入 (元)	医疗负担 (元)
所有患者	51714.65	109193.4	47.36%
成年患者	27401.07	105802.4	25.90%
未成年患者	62294.56	110401.6	56.43%

上海德博驹环



医疗支出的承受能力

平均承受能力: 4.91



上海德



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第八部分：社会支持

上海德博蝴蝶宝贝中心

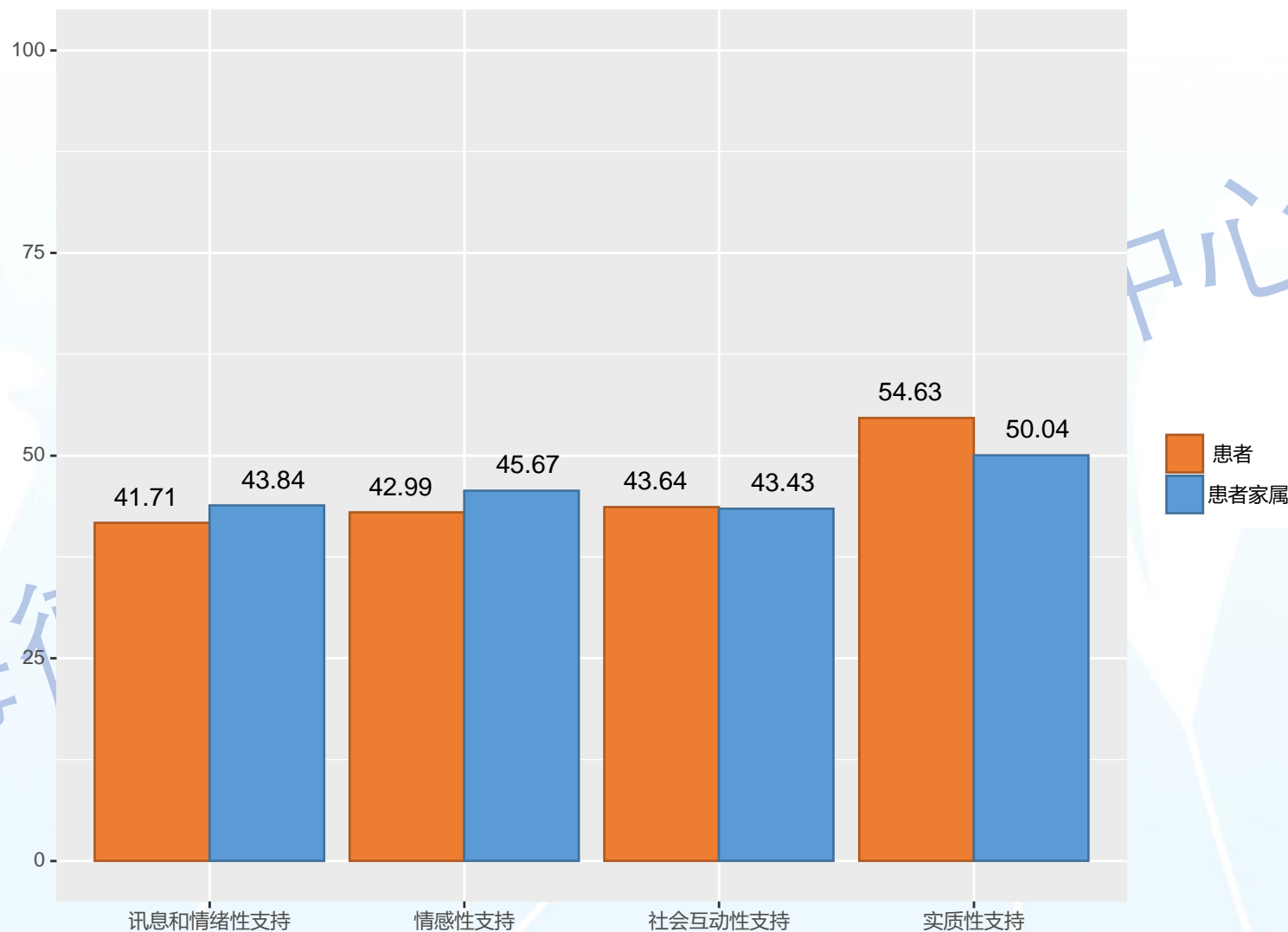
社会支持



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility



满分为100分，分数越高，代表获得的社会支持越多



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



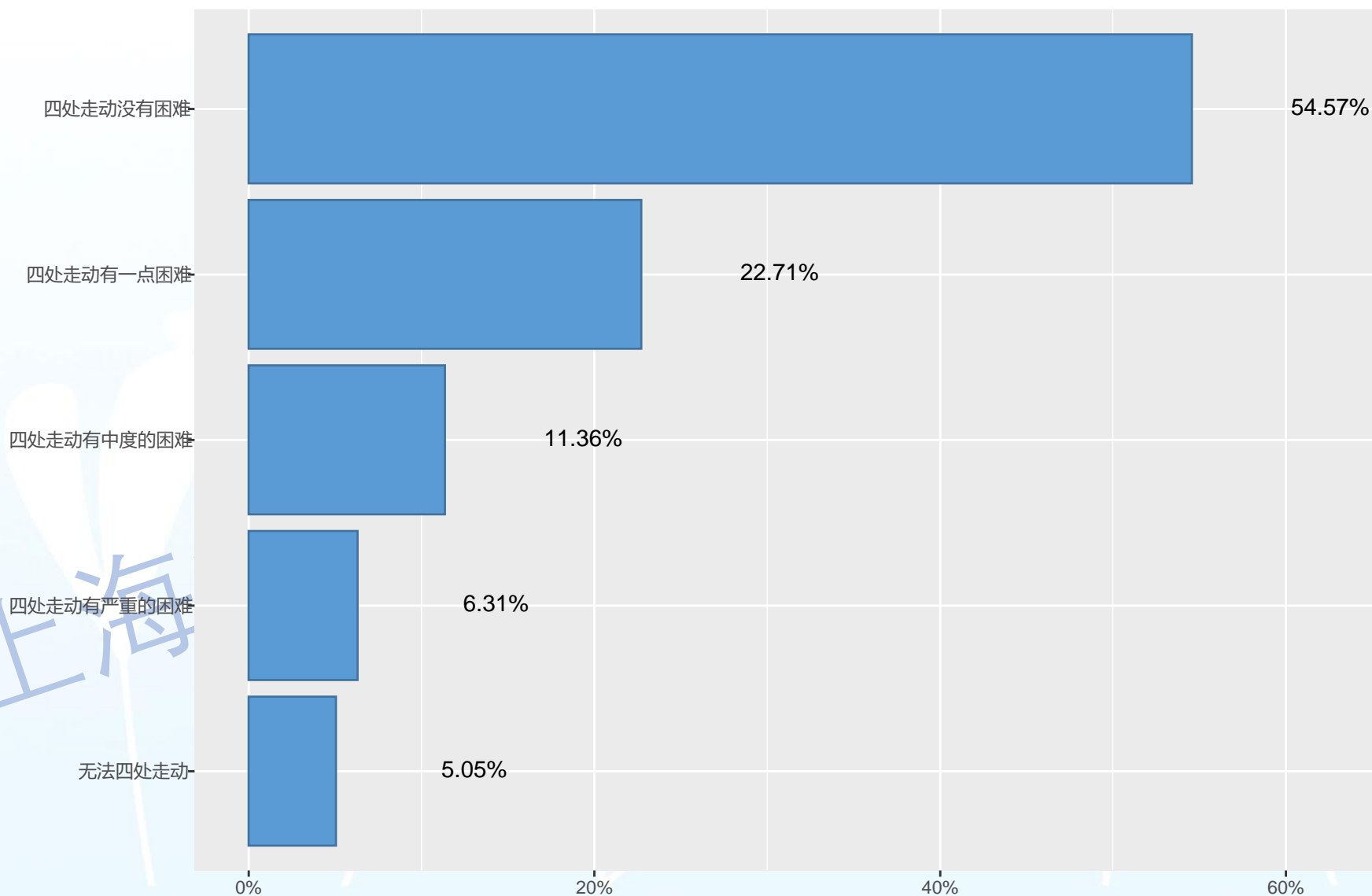
北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

第九部分：生活质量 (EQ-5D)

上海德博蝴蝶宝贝中心



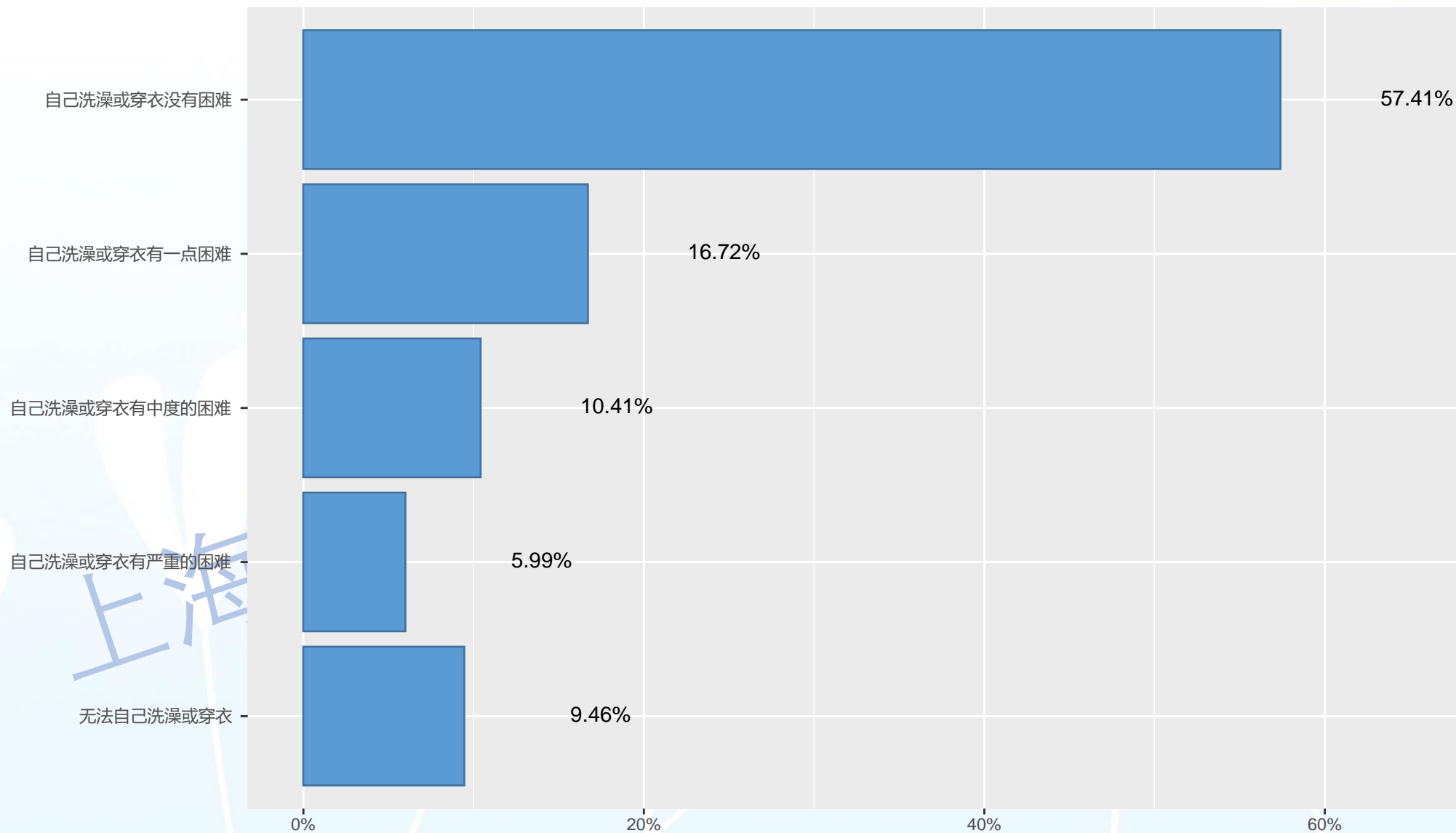
行动能力



上海

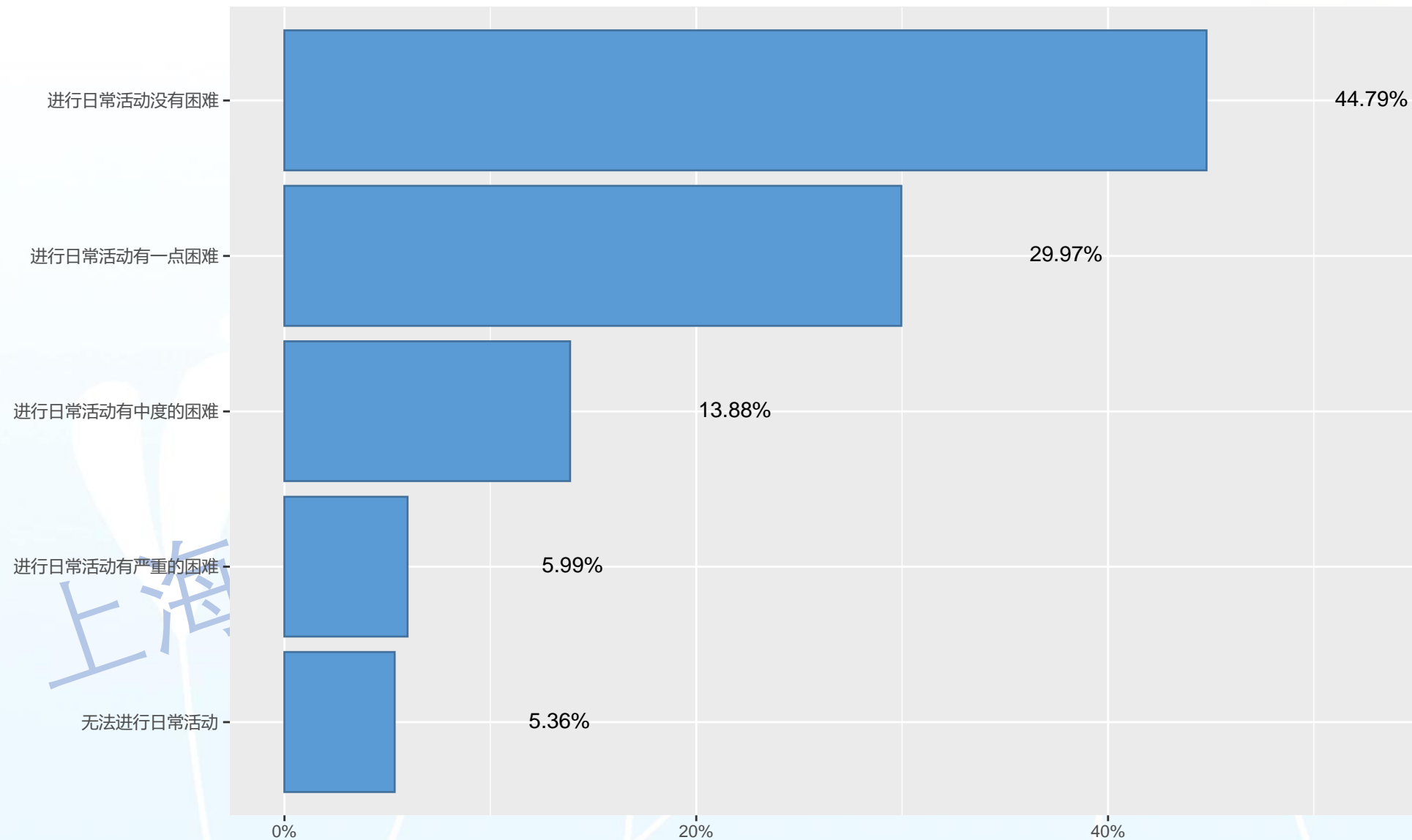


自我照顾



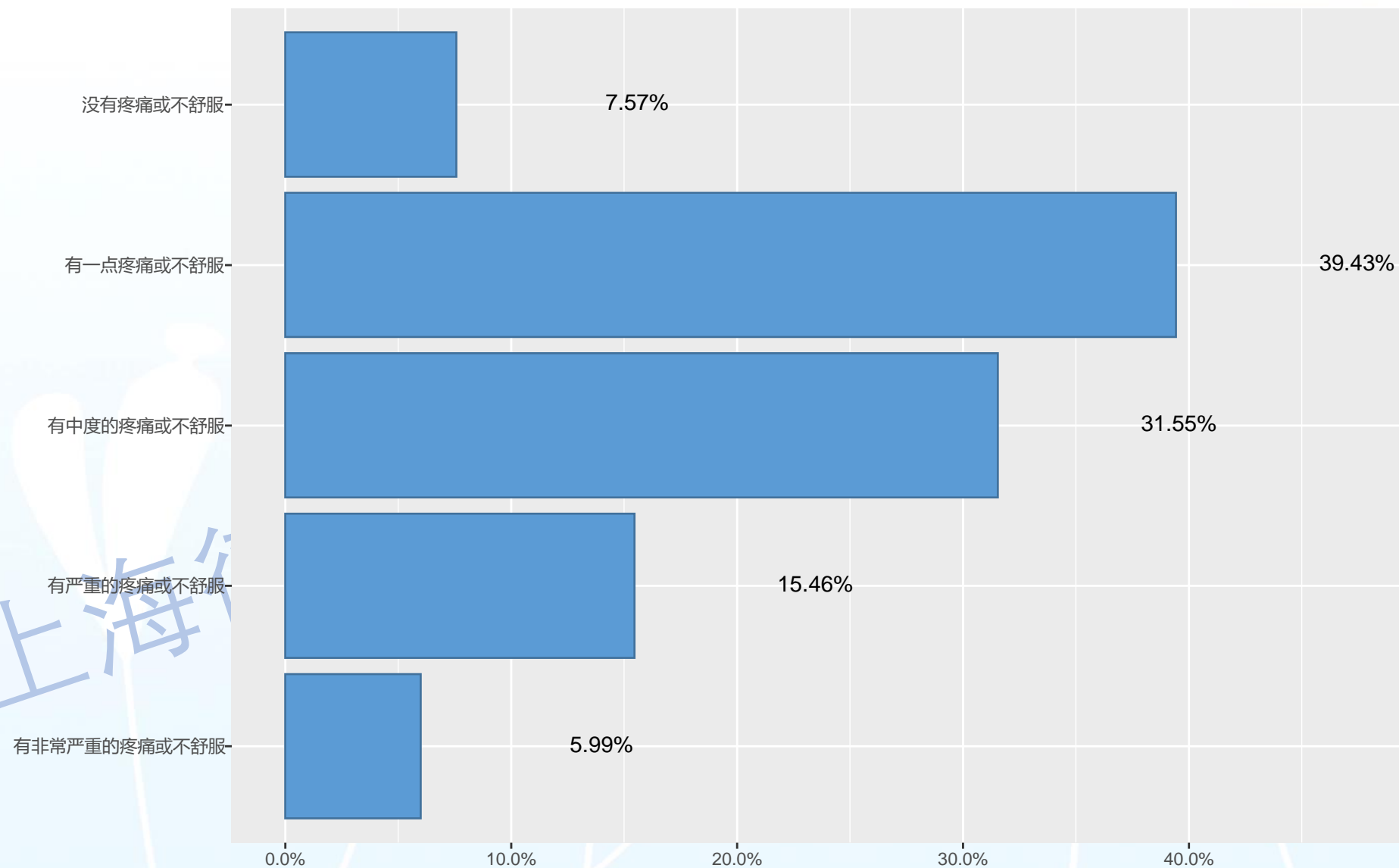


日常活动



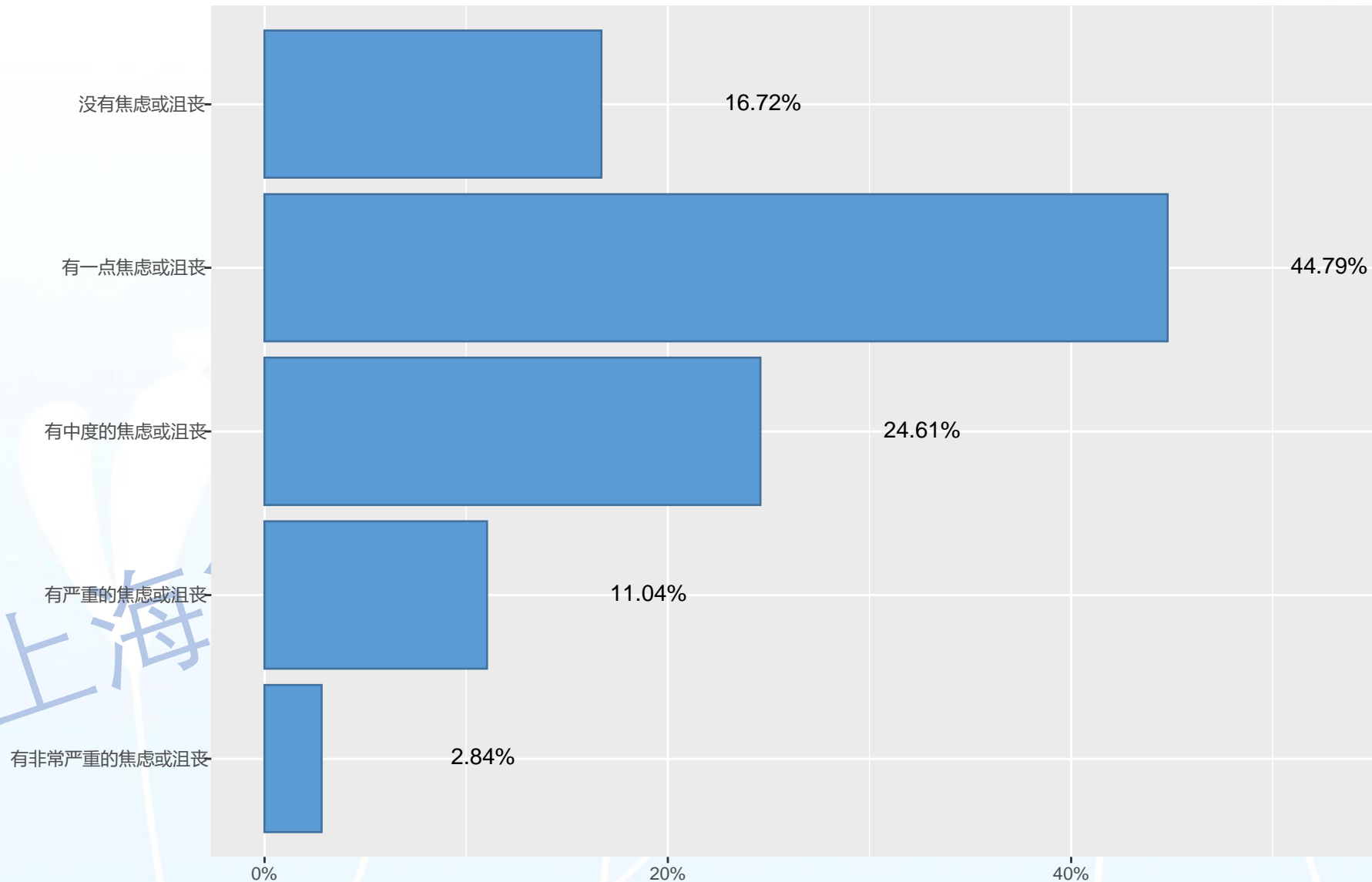


疼痛 / 不舒服





焦虑 / 沮丧

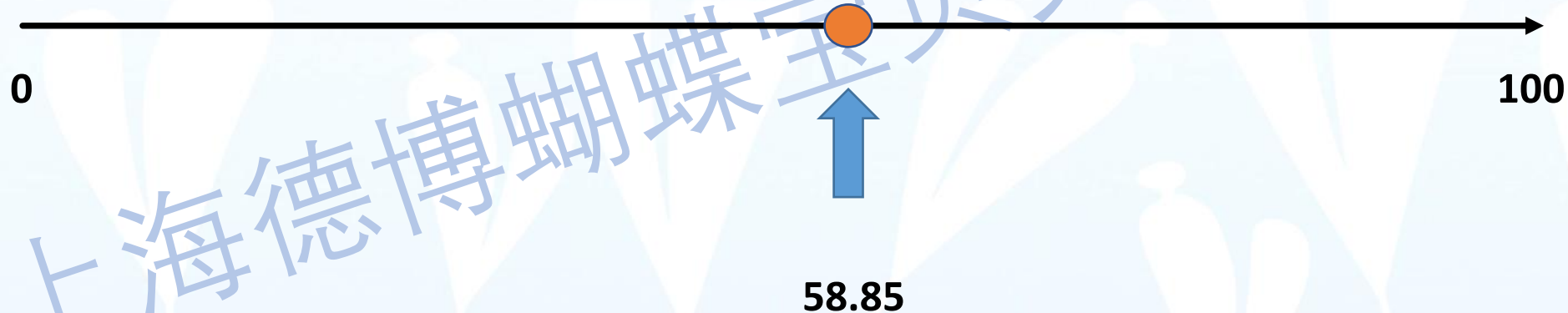


上海



今日健康状态

患者今日健康状态的均值为：58.85



注：分数越高代表患者今日的健康状态越好



中国罕见病联盟
China Alliance for Rare Diseases



北京罕见病
诊疗与保障学会
Beijing Society of Rare Disease
Clinical Care and Accessibility

谢谢关爱中心
上海德博蝴蝶宝贝