

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

王竹敏^{1,2}, 田冰洁², 杨伟琴³, 张蓓蓓³, 姜丽萍⁴

(1.上海交通大学医学院附属新华医院 骨科, 上海 200092; 2.上海交通大学医学院 护理学院, 上海 200025;
3.上海交通大学医学院附属新华医院 皮肤科; 4.上海交通大学医学院附属新华医院 护理部)

【摘要】 目的 调查遗传性大疱性表皮松解症患者(epidermolysis bullosa, EB)主要照护者生活质量现况及其影响因素。**方法** 采用一般情况调查表、SF-36 健康调查量表和照护者负担量表对 166 名 EB 患者主要照护者进行调查。**结果** EB 患者主要照护者 SF-36 总分为(57.40±17.42)分, 其中: 躯体健康方面得分为(64.05±18.30)分、心理健康方面得分为(50.98±20.39)分。照护负担与生活质量呈负相关($P<0.01$)。多元线性回归分析显示, 伤口护理材料获取便利性、家庭年收入、患者伤口面积占比、每日照护时长和照护负担程度是 EB 患者主要照护者生活质量的影响因素(均 $P<0.05$)。**结论** EB 患者的主要照护者生活质量处于低水平, 尤其是伤口护理材料获取不便、家庭年收入低、EB 患者伤口面积较大、照护时长长、照护负担重的照护者, 需要医护人员重点关注。

【关键词】 遗传性大疱性表皮松解症; 照护者; 照护负担; 生活质量; 影响因素

doi:10.3969/j.issn.2097-1826.2024.05.016

【中图分类号】 R473.75 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 2097-1826(2024)05-0063-04

The Quality of Life Among Primary Caregivers of Patients with Epidermolysis Bullosa and Its Influencing Factors

WANG Zhumin^{1,2}, TIAN Bingjie², YANG Weiqin³, ZHANG Beibei³, JIANG Liping⁴ (1.Department of Orthopedics, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China; 2.School of Nursing, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200025, China; 3.Department of Dermatology, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China; 4.Department of Nursing, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China)

Corresponding author: JIANG Liping, Tel: 021-25076122

【Abstract】 Objective To explore the quality of life among primary caregivers of patients with epidermolysis bullosa and its influencing factors. **Methods** 166 primary caregivers of patients with epidermolysis bullosa were selected and investigated by using general questionnaire, the MOS Item Short Form Health Survey, and Caregiver Burden Inventory. **Results** The total score of SF-36 for the primary caregivers of EB patients was (57.40±17.42), among which the score of physical health was (64.05±18.30) and the score of psychological health was (50.98±20.39). The burden of care is negatively correlated with quality of life ($P<0.01$). Multiple linear regression analysis showed that convenient access to wound care materials, annual household income, patients' wound area, daily care duration, and the level of care burden were influencing factors on the quality of life of primary caregivers of EB patients (all $P<0.05$). **Conclusions** The primary caregivers of EB patients have a low quality of life, especially those with inconvenient access to wound care materials, low annual household income, patients with large EB wound areas, long care duration, and heavy care burden. This requires focused attention from medical staff.

【Key words】 epidermolysis bullosa; caregiver; care burden; quality of life; influencing factor

[Mil Nurs, 2024, 41(05): 63-66]

遗传性大疱性表皮松解症(epidermolysis bullosa, EB)是一种自身免疫性遗传性的罕见病, 发病

率约为 19.57/100 万^[1]。患者大多出生即被确诊, 轻微摩擦就会让患者产生大疱, 大疱的反复发生、破溃, 使患者长期处于真皮暴露状态, 这带来了疼痛、瘙痒等问题。随着年龄的增加, 患者还会面临关节挛缩、吞咽障碍、生长发育迟缓等问题^[2]。生活质量是处于不同文化和价值体系的个体对生活目标、期

【收稿日期】 2024-01-02 **【修回日期】** 2024-03-19

【基金项目】 国家自然科学基金(82203949)

【作者简介】 王竹敏, 硕士在读, 主管护师, 电话: 021-25077975

【通信作者】 姜丽萍, 电话: 021-25076122

望、标准,以及所关心事情有关的生活状态的体验^[3]。EB是不可治愈的慢性疾病,EB患者存在容貌受损、生长发育受限、肢体挛缩甚至残疾等问题,因而照护者承担着长期繁重的照顾任务。照护者存在睡眠不足、牺牲工作时间和减少社交活动、被他人误解未尽养育责任等未被满足的需要。EB患者的照护者成为了社会中容易被忽视的弱势群体。但在整个非正式护理过程中,EB患者尤其是儿童的健康和幸福高度依赖于照护者的身心健康。目前有关照护者的研究主要聚焦于照护者的体验感受的质性研究、缺乏考虑照护者个人特征,国内EB患者的照护者研究较少且缺乏客观的量性数据。因此,本研究调查了主要照护者生活质量现状及影响因素,以期减轻照护者负担和改善其身心健康。

1 对象与方法

1.1 研究对象 本研究采取方便抽样法,2021年9月至2022年6月在某公益组织和某三级甲等医院招募研究对象。纳入标准:年龄 ≥ 18 岁;承担EB患者的主要照护者即照护时间最长;自愿加入并签署知情同意。排除标准:有严重疾病者。根据调查研究中多因素分析样本量估算的首要原则,样本量至少为研究变量数的10~20倍。另外考虑10%的问卷无效率,确定本研究样本至少需要132例。本研究已获得医院伦理委员会批准(批准号:XHEC-D-2023-089)。

1.2 方法

1.2.1 研究工具 (1)自制一般资料调查表:包括照护者及患者的一般情况、患者伤口情况、治疗及护理情况、家庭年收入等。(2)SF-36健康调查量表(the MOS item short form health survey, SF-36):由美国医学结局研究组开发的一个普适性测定量表^[4]。包括躯 thể健康和心理健康2个方面、各有4个维度。分数越高则生活质量越好,90分以上、70~90分、70分以下分别为高、中、低水平,Cronbach's α 系数为0.94^[5]。(3)照护者负担量表(caregiver burden inventory, CBI):该量表由Novak等^[6]于1989年进行编制,有5个维度,总分在0~96分, < 32 分、32~64分、 > 64 分,分别记为轻、中、重度负担,Cronbach's α 系数为0.77^[7]。

1.2.2 资料收集方法 以问卷星的形式收集资料。研究者经微信群管理员同意后,进入微信群,获取知情同意后向研究对象发送问卷链接。该问卷需研究对象完成所有必填选项方可提交,同一个微信IP地址只能填1次,所有问题填写均为匿名。剔除原则:问卷填写时间 < 20 min以及明显的无效回答(如所有选项一致)。本研究共收集166份问卷,有效回收率为100%。

1.2.3 统计学处理 采用SPSS 26.0进行统计分

析。计量资料用 $\bar{x} \pm s$ 表示,计数资料用频数、构成比等描述。采用两独立样本 t 检验或方差分析,以生活质量为因变量进行多元线性回归分析。采用双侧检验, $P < 0.05$ 为有统计学意义。

2 结果

2.1 EB患者主要照护者生活质量现状 照护者SF-36得分为 (57.40 ± 17.42) 分,为低水平。躯体健康方面为 (64.05 ± 18.30) 分,包括生理机能 (76.57 ± 25.21) 分、生理职能 (48.04 ± 46.14) 分、躯体疼痛 (67.04 ± 16.67) 分、一般健康状况 (53.24 ± 20.96) 分。心理健康方面为 (50.98 ± 20.39) 分,包括精力 (46.45 ± 20.13) 分、社会功能 (69.13 ± 29.41) 分、情感职能 (41.16 ± 43.41) 分,精神健康 (49.98 ± 21.19) 分。

2.2 EB患者主要照护者生活质量的单因素分析

2.2.1 EB患者及照护者人口学特征 EB患者包括153例儿童、年龄为 (6.05 ± 3.98) 岁,以及13例成人(≥ 18 岁)、年龄为 (27.31 ± 5.63) 岁。166例照护者为22~59 (7.72 ± 7.05) 岁。男性31例(18.7%)、女性135例(81.3%);已婚154例(92.8%)、离异9例(5.4%)、丧偶3例(1.8%);74例(44.6%)生育1名子女、92例(55.4%)生育多名子女。生活质量得分上,照护者年龄、性别、婚姻状况、生育情况、文化程度、就业情况的差异无统计学意义($P > 0.05$),照护者与患者的关系、有无慢性病、家庭年收入的差异均有统计学意义($P < 0.05$)。见表1。

表1 不同特征照护者生活质量得分比较($N=166$)

项 目	例数 [$n(\%)$]	得分 ($\bar{x} \pm s$)	t 或 F	P
与患者的关系			4.146	0.018
父亲	18(10.84)	56.69 $\pm$ 12.72		
母亲	139(83.74)	56.45 $\pm$ 17.79		
其他	9(5.42)	73.35 $\pm$ 12.42 ^{ab}		
有无慢性病			3.769	< 0.001
无	141(84.94)	59.21 $\pm$ 17.35		
有	25(15.06)	47.17 $\pm$ 14.19		
家庭年收入(元)			5.771	< 0.001
< 2 万	25(15.06)	46.71 $\pm$ 17.04		
2~5万	52(31.33)	56.05 $\pm$ 19.90		
5~10万	59(35.54)	59.33 $\pm$ 15.09 ^a		
> 10 万	30(18.07)	64.84 $\pm$ 12.97 ^{abc}		

a:与第1层比较, $P < 0.05$;b:与第2层比较, $P < 0.05$;c:与第3层比较, $P < 0.05$

2.2.2 伤口护理情况 生活质量得分上,反复发生伤口、换药频次的差异无统计学意义($P > 0.05$),有无伤口、患者伤口面积占比、伤口护理材料获取便利性、每日换药总时长、换药是否需要协助、每日照护时长的差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。见表2。

表2 不同伤口特征及护理情况
对照护者生活质量得分的比较($n=166$)

项 目	例数 [$n(\%)$]	得分 ($\bar{x} \pm s$)	t 或 F	P
有无伤口			-2.606	0.010
有	154(92.77)	56.43 $\pm$ 17.14		
无	12(7.23)	69.80 $\pm$ 16.84		
伤口面积占比			3.569	0.008
0	12(7.23)	69.80 $\pm$ 16.84		
<0.1	24(14.46)	63.76 $\pm$ 13.00		
0.1~0.3	51(30.72)	57.47 $\pm$ 19.25 ^a		
0.3~0.5	49(29.52)	54.30 $\pm$ 18.27 ^{ab}		
>0.5	30(18.07)	52.26 $\pm$ 12.36 ^{ab}		
伤口护理材料获取便利性			15.979	<0.001
方便	39(23.49)	67.31 $\pm$ 16.79		
一般	93(56.03)	57.38 $\pm$ 16.50 ^a		
不方便	34(20.48)	46.06 $\pm$ 13.60 ^{ab}		
每日换药总时长(t/h)			8.591	<0.001
<1	42(25.30)	61.96 $\pm$ 14.76		
1~2	51(30.72)	62.30 $\pm$ 16.10		
>2	73(43.98)	51.34 $\pm$ 17.42 ^{ab}		
换药是否需要协助			-3.271	0.001
需要	79(53.61)	52.88 $\pm$ 15.03		
不需要	87(46.39)	61.49 $\pm$ 18.49		
每日照护时长(t/h)			7.61	<0.001
<4	97(58.43)	59.94 $\pm$ 15.75		
4~8	25(15.06)	62.22 $\pm$ 17.86		
>8	44(26.51)	49.05 $\pm$ 18.26 ^{ab}		

a: $P<0.05$, 与第1层比较; b: $P<0.05$, 与第2层比较

2.3 照护者生活质量与照护负担的相关性分析
CBI总分及5个维度与SF-36总分及2个方面均呈负相关(均 $P<0.01$)。见表3。

表3 照护者生活质量与照护负担的相关性分析($r, n=166$)

项 目	躯体健康	心理健康	生活质量总分
时间依赖性负担	-0.410	-0.391	-0.445
发展受限性负担	-0.463	-0.658	-0.631
身体性负担	-0.292	-0.342	-0.355
社交性负担	-0.438	-0.528	-0.540
情感性负担	-0.360	-0.388	-0.417
照护负担总分	-0.525	-0.623	-0.642

均 $P<0.01$

2.4 照护者生活质量影响因素的多因素分析 以SF-36总分为因变量,以单因素分析和相关性分析中有统计学意义的变量为自变量(赋值见表4),进行多元线性回归分析,通过方程齐性检验,不存在共线性。结果显示,CBI程度、伤口护理材料获取便利性、家庭年收入、伤口面积占比、每日照护时长是其影响因素,见表5。

3 讨论

3.1 EB照护者生活质量处于低水平 本研究结果显示,EB患者主要照护者的生活质量处于低水平,其中心理健康总分低于躯体健康。这与国内一项针对残疾儿童照护者的研究结果类似^[8]。原因如下:EB患者病程长,照护者承担家庭和经济责任。照护

者会出现情感、社会和经济压力源的负面反应。这提示护理人员应特别加强对照护者心理健康的关注。本研究中,照护负担处于中等水平。这与国内外慢病患儿照护者的研究^[9-10]结果相似。这和照护者的工作能力和社交活动下降、人际支持减少有关。同时,医疗资源分布的不平衡以及医护人员对于罕见病的认知不足增加就医难度,导致其负担加重。

表4 自变量赋值

自变量	赋 值
照护负担程度	"<32"=1;"32~64"=2;">64"=3
伤口护理材料获取便利性	"方便"=1;"一般"=2;"不方便"=3
家庭年收入(万元)	"<2"=1;"2~5"=2;"5~10"=3;">10"=4
伤口面积占比	"无"=1;"<0.1"=2;"0.1~0.3"=3;"0.3~0.5"=4;">0.5"=5
每日照护时长(t/h)	"<4"=1;"4~8"=2;">8"=3

表5 照护者生活质量的多元线性回归分析($n=166$)

项目	b	Sb	b'	t	P
常数项	102.742	6.716	—	15.298	<0.001
照护负担程度	-12.315	1.928	-0.391	-6.386	<0.001
伤口护理材料获取便利性	-8.065	1.573	-0.308	-5.128	<0.001
家庭年收入	2.595	1.119	0.142	2.320	0.022
患者伤口面积占比	-2.515	0.906	-0.166	-2.776	0.006
照护时长	-2.856	1.220	-0.142	-2.342	0.020

$R^2=0.448$,调整后 $R^2=0.431$, $F=26.012$, $P<0.001$

3.2 EB患者的医疗保健需求高 如伤口管理的时间成本、伤口敷料材料相关的费用;尽管相关指南及专家共识在不断更新和指导临床诊疗,但罕见病诊治仍存在缺乏规范性、服务可及性差等问题。国外关于罕见病的研究^[11]提示,协调员角色能促进全程护理服务,提高家庭应对能力。我国公益组织在EB照护中就起到了类似的作用,但存在缺少EB专业医护而专业性和可持续性较差。

3.3 EB照护者生活质量的影响因素

3.3.1 伤口护理材料获取便利性 本研究显示,伤口护理材料获取越方便、照护者生活质量越高。目前大部分伤口护理材料未纳入医保,敷料费用较高,购买不便捷。未来伤口专科护士应考虑伤口护理材料的可及性和经济性,比如研发新型长效经济的伤口护理材料、或建言于EB医保政策。

3.3.2 家庭年收入 本研究结果显示,家庭年收入会影响照护者的生活质量。Angelis等^[12]报道,儿童EB患者通过反复就诊、住院和直接的非医疗非正式成本(即照护者的投入时间)的开支影响照护者生活质量。澳大利亚、新西兰等国家通过津贴补助和其他福利政策减轻EB家庭的经济负担,改善其

生活质量^[13]。我国近年不断加强对罕见病卫生政策和诊疗的重视,同时对伤口专科护士制定规范评判标准,对 EB 家庭的护理负担进行标准化分类,从而促进针对重度 EB 患者的家庭医疗补贴制度的建立,改善低家庭年收入照护者的生活质量。

3.3.3 患者伤口面积占比 本研究结果显示,患者伤口面积越大,照护者生活质量得分越低。伤口面积在一定程度上反映了疾病的严重程度和照护能力。慢性伤口的面积越大,护理的难度及感染的风险越大^[14]。目前虽然大部分三级医院开设伤口门诊,能为 EB 患者提供换药服务及伤口护理指导,但多以口头宣教为主、就诊时间短、缺乏院外护理。护理人员可以采取多模式线上线下结合的方式,加强对照护者伤口护理的指导,如建立伤口管理档案、个性化给予健康指导。

3.3.4 每日照护时长 本研究结果显示,照护时长 >8 h 的照护者的生活质量得分远低于其他人群。另外,本研究中照护者依赖性负担维度得分最高,与刘佐嘉等^[9]的针对 Noonan 综合征患儿主要照护者照护负担的结果类似。提示更需要关注长时间执行照护任务的人群,积极鼓励他们合理安排照护任务,调整生活作息,采取轮流照护的模式。同时,建议加强对 EB 家庭的技能教育,倡导家庭成员共同参与照护过程,以减轻主要照护者的压力,提高他们的生活质量。

3.3.5 照护负担 本研究结果显示,照护者照护负担是 EB 患者主要照护者生活质量的影响因素。这与其他研究^[15]结果一致。照护负担作为个体在实施照护的过程中,因其所遇到挫折而形成的压力以及随之产生的不愉悦的感受,会影响照护者的生活质量。照护负担高的患者往往表现机体功能障碍,社会功能受损,同时引起抑郁、焦虑、睡眠紊乱、疼痛不适等问题。增加社会支持、机构层面建立信息交流平台、提高医务人员的疾病识别能力等可以在一定程度上降低照护负担,改善其生活质量。同时,EB 作为一种自身免疫性的罕见病,需要终身护理,良好的伤口护理能力是 EB 照护者照护的核心内容。医疗机构需要积极探索长期、全面、完整地提供延续性伤口护理服务,实施伤口护理计划。澳大利亚一项研究^[16]显示,为重度皮肤受损的大疱类患者提供上门医疗服务被患者及其家庭给予肯定。朱小妹等^[17]构建了基于互联网平台的慢性伤口居家照护体系,不但能满足慢性伤口患者居家换药需求,也利于医护人员对患者伤口状况的总体把握。在后续的研究中,希望能探索出针对 EB 患者及照护者的居家服务模式,从而减轻其照护负担。

【参考文献】

- [1] MARIATH L M, SANTIN J T, SCHULER-FACCINI L, et al. Inherited epidermolysis bullosa: update on the clinical and genetic aspects[J]. *An Bras Dermatol*, 2020, 95(5): 551-569.
- [2] BRUCKNER A L, LOSOW M, WISK J, et al. The challenges of living with and managing epidermolysis bullosa: insights from patients and caregivers[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2020, 15(1): 1. DOI: 10.1186/s13023-019-1279-y.
- [3] HERRMAN H, METELKO Z, SZABO S, et al. Study protocol for the World Health Organization project to develop a quality of life assessment instrument (WHOQOL) [J]. *Qual Life Res*, 1993, 2(2): 153-159.
- [4] WARE J E, SHERBOURNE C D. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection[J]. *Med Care*, 1992, 30(6): 473-83.
- [5] 李鲁, 王红妹, 沈毅. SF-36 健康调查量表中文版的研制及其性能测试[J]. *中华预防医学杂志*, 2002, 36(2): 38-42.
- [6] NOVAK M, GUEST C. Application of a multidimensional caregiver burden inventory[J]. *Gerontologist*, 1989, 29(6): 798-803.
- [7] 岳鹏, 付艺, 尚少梅, 等. 照顾者负担问卷的信度和效度检验[J]. *中国心理卫生杂志*, 2006, 20(8): 562-564.
- [8] 陈雨牵, 孙梅, 吕军, 等. 残疾儿童照护者生活质量及其影响因素分析[J]. *中国康复理论与实践*, 2021, 27(10): 1144-1151.
- [9] 刘佐嘉, 王秀敏, 唐佳丽, 等. Noonan 综合征患儿照护负担对生活质量的影響[J]. *临床儿科杂志*, 2021, 39(9): 677-681.
- [10] 何燕, 赵龙超, 刘丹萍, 等. SF-36 和 SF-12 在人群生命质量调查中的性能比较研究[J]. *现代预防医学*, 2017, 44(5): 852-862.
- [11] BAUMBUSCH J, MAYER S, SLOAN-YIP I. Alone in a crowd? Parents of children with rare diseases' experiences of navigating the healthcare system. [J]. *J Genet Couns*. 2019(28): 80-90.
- [12] 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]. *Eur J Health Econ*, 2016, 17 (Suppl 1): S31-S42.
- [13] MURRELL D F M B. Epidermolysis bullosa in Australia and New Zealand[J]. *Dermatol Clin*, 2010, 28(2): 433-438.
- [14] TOTTOLI E M, DORATI R, GENTA I, et al. Skin wound healing process and new emerging technologies for skin wound care and regeneration[J]. *Pharmaceutics*, 2020, 12(8): 735. DOI: 10.3390/pharmaceutics12080735.
- [15] ANTONIADI A M, GALVIN M, HEVERIN M, et al. Prediction of caregiver quality of life in amyotrophic lateral sclerosis using explainable machine learning[J]. *Sci Rep*, 2021, 11(1): 12237. DOI: 10.1038/s41598-021-91632-2.
- [16] STEVENS L J, MCKENNA S, MARTY J, et al. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective[J]. *Int Wound J*, 2016, 13(5): 863-869.
- [17] 朱小妹, 湛永毅, 韦迪, 等. 新型冠状病毒肺炎疫情下基于互联网平台的慢性伤口居家照护体系构建与实践[J]. *中华护理杂志*, 2020, 55(z2): 799-802.

(本文编辑: 陈晓英)