

輔英科技大學
護理系碩士在職專班

碩士論文

罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

**To Explore the Lived Experiences of Primary
Caregivers of Children with Epidermolysis Bullosa**

研 究 生：吳曄薰

指導教授：李佩育

中 華 民 國 一 百 零 六 年 六 月

罕病泡泡龍主要照顧者之
生活經驗探討

**To Explore the Lived Experiences of Primary Caregivers of
Children with Epidermolysis Bullosa**

研 究 生：吳曄薰

Yeh-Hsun Wu

指導教授：李佩育

Pei-Yu Lee

輔英科技大學

護理系碩士在職專班

碩士論文

A Thesis

Submitted to

Department of Nursing

Fooyin University

In Partial Fulfillment of the Requirements
for the Degree of
Master of Science
In Nursing

June 2017

Kaohsiung, Taiwan, Republic of China

中華民國 一百零六 年 六月

本研究榮獲財團法人罕見疾病基金會
「第十七屆罕見疾病博碩士論文獎助學金」
獎助

謹於此特別致謝

輔英科技大學
博碩士紙本論文授權書

本授權書所授權之論文為本人在輔英科技大學 護 理 系所

婦女兒童健康照護 組 105 學年度第二學期取得 碩士 學位之論文。

論文名稱：罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

指導教授：李 佩 育 副教授

本人具有著作財產權之論文全文資料，紙本論文授予教育部指定送繳之圖書館及本人畢業學校圖書館，提供做為學術研究之目的使用。

☐ 同意立即公開

☒ 同意延後公開

請將紙本論文延後至 111 年 07 月 31 日再公開。

授權人：吳曉蓮 (請親筆正楷簽名)

日期：中華民國 106 年 07 月 31 日

說明：1.本授權書請裝訂於紙本論文書名頁之次頁。

2.紙本論文延後公開者，請務必填寫附件三-1，並訂定合理期限(以不超過5年)。

輔英科技大學

博碩士學位論文送存本【延後公開】申請書

申請日期：民國 106 年 07 月 31 日

申請人姓名	吳 晔 薰	學位類別	☒ 碩士 ☐ 博士	畢業年月	民國 106 年 6 月
學校名稱	輔英科技大學		系所名稱	護理系	
論文題目	罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討				
延後公開 原因	☐ 已向經濟部智慧財產局申請專利，專利申請案號：_____ ☐ 準備以上列論文申請專利 ☒ 其他（請敘明原因）：投稿_____				
博碩士論文 知識加值系 統處理方式	☒ 隱藏中、英文摘要 ☒ 隱藏電子全文 ☐ 其他：_____				
公開日期	民國 111 年 07 月 31 日 依教育部 100 年 7 月 1 日臺高(二)字第 1000108377 號函文，若延後公開需訂定合理期限（不超過 5 年），凡未填具論文公開閱覽時間者，於申請日起 5 年後解除摘要隱藏並恢復論文上架，提供公開閱覽。				

申請人簽名： 吳晔薰 指導教授簽名： 張麗華

研究所所長簽名： 張麗華 研究所章戳： 

學校圖書館章戳： 

說明：紙本論文延後公開者，請務必檢附本申請書並裝訂於博碩士紙本論文授權書之次頁。

輔英科技大學

博碩士電子論文摘要延後公開申請書

本論文為本人(即著作權人) 吳 曄 薰 於輔英科技大學 護理 系所

105 學年度第 二 學期取得 ☒ 碩士 ☐ 博士學位之論文

論文題目：罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

指導教授：李 佩 育

☐ 本人已提送上列論文向經濟部智慧財產局申請專利中

(專利申請案號：)，

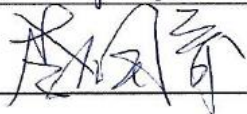
請於 年 月 日後再將上列電子論文摘要公開閱覽。

☒ 本人擬提送上列論文向經濟部智慧財產局申請專利，

請於107 年 07 月 31 日後再將上列電子論文摘要公開閱覽。

【依教育部102年7月3日臺教高(二)字第1020096745號函說明二、三，以學位論文作為專利引證文件者，因摘要可能足以揭露其主要技術內容，可提請國家圖書館延後公開中英文摘要，僅顯示書目資料；延後公開需訂定合理期限(至多為5年)】

研究生：吳 曄 薰  (親筆簽名)

指導教授：李 佩 育  (親筆簽名)

中 華 民 國 106 年 07 月 31 日

說明：

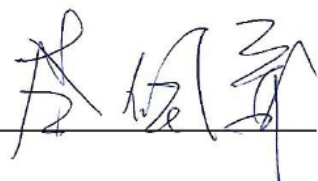
1. 填寫延後公開日期前，務必請示指導教授。
2. 此申請通過後，本篇論文於博碩士論文系統查詢結果僅顯示論文名稱、作者、參考文獻等書目資料。中英文摘要則隱藏至延後公開日期再顯示。
3. 請親筆簽名後掃描成PDF或圖檔，上傳至「輔英科技大學博碩士論文系統」之步驟二「上傳全文」→點按「上傳或刪除書目延後公開申請書」→上傳申請書。

輔英科技大學
論文指導教授推薦書

本校護理系碩士班(碩士在職專班)吳晔薰君

所提論文罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

係由本人指導撰述，同意提付審查。

指導教授：

中 華 民 國 106 年 7 月 21 日

輔英科技大學
碩士學位論文審定書

研究生姓名 吳 曄 薰 學號 GNS1030014

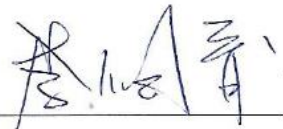
論文題目 罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

To explore the lived experiences of primary caregivers with
Epidermolysis bullosa

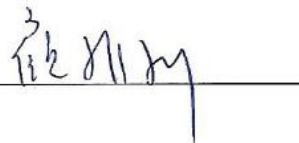
經委員會審議，該生之論文已符合碩士資格水準，業經本委員會
評審通過碩士學位論文審核。

論文口試委員會召集人： 孫凡軻 教授

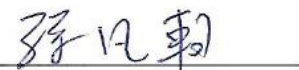
口試委員： 李佩育 副教授



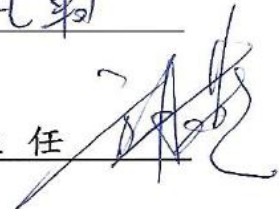
顧雅利 副教授



孫凡軻 教授



系主任(所長)： 方月燕 主任



中 華 民 國 106 年 6 月 23 日

誌謝

「若是不曾走過，怎麼懂～」(取自蘇打綠－喜歡寂寞)，沒有堅持就不會走進研究所裡，沒有承諾約定就不會走到論文畢業口報這一關。回首來時路投入在學業、工作與家庭生活多種不同角色的磨練中，雖然辛苦、難熬，雖然有許多的休假與節日埋首在圖書館的研究小間裡，但我仍不悔執著前進，完成研究所學業訓練了我邏輯思考及分析解決問題的能力，也增加自己面對事物的敏感度，實是受益良多。

此篇論文的完成承蒙許多人的支持以及鼓勵，讓我在曾經想要放棄之時卻又見到一絲曙光。這一路走來，要感謝的人很多，感謝系上每一位老師對我的教導，感謝張曉雲老師、林惠賢老師、王琳華老師、洪麗專老師及陳靜修老師等，能順利完成論文首先要感謝的是我的指導老師李佩育副教授，在論文撰寫期間給予的教導與督促，並且從中學習到對於研究的執著與態度，提供我完成論文的動力。另外感謝我的口試委員顧雅利老師及孫凡軻老師，提供寶貴研究論文建議，透過他們的指導，讓我的論文內容能更臻完善。這段期間也感謝在研究上彼此的激勵與共同成長的同學汝珍、怡方、善仰及雅玲，由於您們的支持與鼓勵，還有滿滿的愛與包容，讓我在徬徨低潮時，總是能帶給我無窮盡的鼓勵，讓我充滿能量。還有工作上同仁的配合讓我能完成學業。

另外更要感謝的是，接受我研究訪談的照顧者及罕病基金會研究企畫組的協助，若沒有您們的無私分享與協助，讓我取得豐富且珍貴的研究資料，是無法順利完成學業的，誠摯的感謝您們這一路的相挺。最後，感謝默默支持與關心我的家人，讓我在求學過程當中無後顧之憂，忙碌之餘總是為我加油打氣，在此分享這份喜悅給所有愛我的人，感恩所有協助過我的人與事，讓我能堅持到完成，謝謝您們。

吳曄薰 謹誌於輔英科技大學護理研究所

罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討

中文摘要

本研究旨在瞭解遺傳性表皮分解性水皰症(Hereditary Epidermolysis Bullosa, EB)(簡稱泡泡龍)患者家屬在照護過程中所經歷之感受與經驗。採立意取樣方式，透過「財團法人罕見疾病基金會」找尋泡泡龍的主要照顧者為研究對象。以半結構性訪談收集7位參與者，分別進行一至二次訪談，並真實地將會談內容轉成文字稿。利用 Colaizzi(1978)現象學分析法，歸納出6個主題及13個次主題分別為：變奏與驚恐(滿心期待變考驗、未知恐懼的罕病)；堅韌父母愛(母愛慈暉護罕兒、逆境中相依相助、傾心尋治療曙光)；多責難為母(夾縫求生與難為、難責其咎切膚痛)；傾家身心疲(身心的魔考錘鍊、搖盪失衡的吶喊)；療癒能量現(家庭的生命韌力、病友會居功厥偉)；盼社會支援(需社會多元協助、家屬需喘息服務)。

研究結果發現泡泡龍主要照顧者在照護經驗中，對於照護疾病過程深刻刻畫著整個家庭的生活歷程，在與疾病與身心威脅的考驗下，依然堅毅守著崗位，逐漸發展出自我調適與疾病共存，正向看待生命的考驗。本研究結果可作為醫療人員臨床適切的照護指引，更瞭解此疾病的照護生活經驗。同時也讓社福及醫療專業人員能更瞭解這些罕病家庭所面臨的問題，適時協助讓他們不再孤單面對。

關鍵字:遺傳性表皮分解性水皰症、生活經驗、現象學

Exploring the lived experiences of primary caregivers of children with epidermolysis bullosa

Abstract

The purpose of this study was to understand the perception and experience of the family lived with hereditary epidermolysis bullosa children. Based on purpose sampling method, the primary caregiver members of children with hereditary epidermolysis bullosa (simply known as the Bubble Dragon) were found by the “Taiwan Foundation for Rare Disease”. The research data have been collected through one or two times of Semi-Structural Interviews with seven caregivers. Verbal description of the care experience collected from our interview has been transformed into written document in this study. This research adopted Colaizzi’s(1978) method of phenomenological research in the data analysis. The care experience we collected from the caregivers can be classified into six main themes and thirteen sub-themes. They are: Huge change and frightened (Expectation turns to trial, unknown fear of rare disease), Parent’s steadfast love (Mother’s kindly care, Helping in hard time, Looking desperately for right treatment), Mother’s hardship (Struggling and dilemma, Deep sorrow and pain), Whole family exhausted (Hard trial, Crying from within), Positive healing energy appears (The persistent power of family, Great help from EB association), Look forward to supports (Diverse social supports, Taking a break). The results of this study found that EB disease has profoundly changed the life of each caregiver. With the heavy loads of taking care of EB child, the caregivers have reset their mentality and positively lived with their children’s disease and trial of life.

This study provides related empirical data of EB caregivers of the family, which can be a useful reference for medical personnel who are taking care of EB child patients. It helps child patients and the family members understand the care process and internal struggles that will come. With this study, social security organizations as well as medical system can adequately offer assistances to those families suffering from this rare disease so that these families will no longer feel hopeless and loneliness.

Key words: Hereditary epidermolysis bullosa 、 lived experience 、 phenomenology

目錄

誌謝	-----	i
中文摘要	-----	ii
英文摘要	-----	iii
目錄	-----	iv
表目錄	-----	Vi
圖目錄	-----	vii
第一章	緒論-----	1
第一節	研究動機與重要性-----	1
第二節	研究目的-----	3
第三節	名詞界定-----	3
第二章	文獻探討-----	4
第一節	罕見疾病與遺傳性表皮分解性水皰症-----	4
第二節	遺傳性表皮分解性水皰症對主要照顧者生活之影響-----	7
第三節	與罕病或表皮分解性水皰症主要照顧者相關之研究-----	10
第三章	研究方法-----	15
第一節	研究設計-----	15
第二節	研究對象與訪談場域的選擇-----	16
第三節	研究步驟-----	17
第四節	研究工具-----	19
第五節	資料處理與分析-----	20
第六節	研究的嚴謹度-----	21
第七節	研究倫理-----	23
第四章	研究結果-----	24
第一節	受訪個案家庭基本資料-----	24
第二節	訪談資料結果分析-----	25
第五章	討論-----	39
第六章	結論與建議-----	43
第一節	研究結論-----	43

第二節	護理的運用與建議-----	44
第三節	研究限制-----	45
第四節	研究建議-----	46
第五節	研究歷程的反思-----	47
參考文獻		
	中文參考資料-----	48
	英文參考資料-----	51
附錄一	人體試驗委員會同意證明-----	55
附錄二	受訪者同意書-----	56
附錄三	訪談指引-----	57
附錄四	修改後訪談指引-----	58
附錄五	資料整理與分析步驟-----	59
附錄六	反思日誌-----	62

表目錄

表一	近年與遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者相關之研究-----	10
表二	遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者訪談之人口學基本資料-----	24
表三	遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者生活經驗之主題及次主題--	25

圖目錄

圖一	研究架構圖-----	18
----	------------	----

第一章 緒論

本研究旨在瞭解罕見疾病-遺傳性表皮分解性水皰症(Hereditary Epidermolysis Bullosa, EB)(以下簡稱「泡泡龍」)患孩家屬之照護生活經驗。本章共分三節，分別是研究動機、研究目的與名詞界定，茲分述如下。

第一節 研究動機

一、遇見

2005 年夏天，當女兒就讀融合教育的學前特幼班，有一天女兒告訴我：「媽媽，我們班來一個奇怪的同學，身上包著許多白白的布，老師說要小心不可以碰撞到他，會很痛會破皮…。」，與老師及家長接觸後，發現原來生命有人是需承受這麼的痛，行動是這麼的謹慎、吃飯需剪成小碎物、洗澡換藥每天需 2-3 小時，來到學校上課媽媽必須為他的安全陪同在教室裡…等。我記得老師說：「這孩子的媽媽幾乎為孩子 24 小時守護，沒敢讓孩子進到校園。」他是一位泡泡龍患孩，看見母子瘦弱的身影，在我心中留下深沈的迴盪。與小明(化名)媽媽聊一下，談及日常照顧有無困難或需要幫忙之處？小偉媽媽想說，卻又不知從何談起的模樣，頓時看見她臉上的愁容，讓我意識到罕病兒媽媽在照護及陪伴過程中，似乎有著許多不同於一般媽媽的經歷與挑戰。當時的我心中油然而升對小偉媽媽的照顧歷程及生活經驗，有一份疼惜之情。

二、參悟

馬偕醫院小兒遺傳科主任林炫沛醫生道：「我們人類這個物種，為求生存，遵循著微妙的大自然法則，基因會隨著環境的變化，不斷地微調，因著這樣神聖又奧秘的微調，受孕的胚胎平均有高達 15%的異常…，異常胚胎大約會有 3%存活率，而使得出生嬰兒有 3%是帶著某種先天性疾病誕生到人間…很少人意識到這 3%的孩子和父母是在為全人類承擔啊！我們哪裡有資格憐憫他們，甚至對他們指指點點的，我們是應該感謝他們啊！其實上帝大可換一個方式呈現這種不完美的大自然現象，祂可以讓全體人類平均分擔這 3%的缺陷，讓每個人身上都有 3%的器官出狀況…。」人類的生殖和演化，即使醫學進步快速，生產前也經過繁複縝密的檢查，同樣有其風險，每年仍然有百分之二至百分之三的新生嬰兒，罹患嚴重的先天性疾病。只要生命傳承繼續，這樣的風險就存在，誰也無法避免。就如同馬偕醫院小兒遺傳科主任林炫沛醫師所言「遺傳有喜有淚，也有夢」，這正是生命奧妙神祕之處。每年百分之二至百分之三的遺傳疾病罹患者，我們同是造物主的恩典，他們並非畸形異類，而是高貴的受難者，我們應該接納且伸出援手幫助罕見疾病患者及其家庭。

三、震撼

「泡泡龍」(EB)，國外稱蝴蝶兒。為一種罕見威脅生命且無法治癒的基因變異慢性皮膚病，影響皮膚和粘膜。此種病患的皮膚非常脆弱可因摩擦或輕度機械創傷，甚至高溫天氣，導致表皮層或真皮層的細胞分離，產生水皰或血皰。「體無完膚、水疱無處不生，因此每日傷口換藥及疼痛煎熬等」，為「泡泡龍」(EB)患者下最深刻切膚之痛的註解。病人往往一出生下來皮膚就異常地脆弱，稍微地摩擦隨即造成破皮或在數小時內產生腫大的水皰或血皰，由一群表現不同的水皰病所組成。依據臨床症狀可以簡單分成癍痕型及非癍痕型兩類；其中最嚴重、需要長期照顧的一型-癍痕型，不只皮膚會起水疱、血疱，嚴重者連整個消化道、眼睛等黏膜部位也可能起水疱，造成斑痕狹窄食道窄縮進食困難現象。長期之後，可能貧血、營養不良、肢體萎縮、關節

攣縮甚至產生皮膚癌，面臨截肢的最終命運。其影響層面不只是身體、甚至心理社會經濟各層面等也會受影響。罕病兒「泡泡龍」(EB)的家庭需用沉默的淚水交換堅強，用無盡的愛與執著來照護與陪伴孩子。嚴重患者具多面向的醫療與長期照護的需求，然而現行的醫療資源的照顧明顯並不足夠。而有關「泡泡龍」(EB)疾病研究主題之學術研究文獻更是相當缺乏，以醫學臨床研究為多，國內對「泡泡龍」(EB)照顧者的研究仍缺乏各面向的完整討論。其相關問題涵蓋生理、心理、家庭、經濟、社會等各個層面，在不同層面交互作用互相影響下，瞭解家屬照顧生活經驗與心路歷程，罕見疾病對家屬的心理調適影響，預期未來的研究成果可作為改善病友生活品質、臨床照護實務工作或相關政策擬定之參考。

第二節 研究目的

本研究目的為瞭解遺傳性表皮分解性水皰症患儿之主要照顧者的照護生活經驗；及其對家庭生活的影響，讓醫療人員在照護此個案時，能更瞭解其主要照顧者的感受與需要。

第三節 名詞界定

此研究的主要照顧者，係指照顧家中的遺傳性表皮分解性水皰症患者之親屬其照顧時間至少 5 年以上者，並以家庭成員中實際花費最多時間照護個案日常生活事務者，包含傷口換藥、皮膚照顧、飲食調配、復健及醫療相關決策，若有兩人以上主要照顧者，亦可列為收案對象。

第二章 文獻探討

本章節分別探討「罕見疾病與遺傳性表皮分解性水皰症」、「遺傳性表皮分解性水皰症對主要照顧者之生活影響」、「罕病或遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者相關之研究」及「遺傳性表皮分解性水皰症對主要照顧者的影響」。

第一節 罕見疾病與遺傳性表皮分解性水皰症

一、罕見疾病

所謂罕見疾病 (rare disorders or rare diseases, 簡稱罕病), 意指盛行率低、少見、罹患率低, 患病人數少而種類繁多, 且呈高度歧異之特殊疾病。依「罕見疾病防治及藥物法」第3條說明: 罕見疾病係指疾病盛行率在中央主管機關公告基準以下 (萬分之一) 或經「罕見疾病及藥物審議會」審議認定, 因「情況特殊」並具有「罕見性」、「遺傳性」與「診療困難性」三項指標來綜合認定, 經中央主管機關指定公告者 (衛生福利部國民健康署, 2017; 罕見疾病基金會, 無日期)。從遺傳性角度而言, 可能因父母雙方先天隱性基因缺損的結合或遺傳突變所致; 從罕見性與診療困難部分來說, 因罕見疾病發生率低, 在臨床上缺乏病例, 形成診斷困難度高; 在治療上因病患數稀少, 特殊治療用藥及特殊營養品稀少等問題, 帶來後續治療的困難度高 (財團法人罕見疾病基金會, 無日期)。

我國於 2000 年通過「罕見疾病防治及藥物法」, 成為全球第五個立法保障罕見疾病病友的先進國家, 協助罕病病人順利取得治療所需之藥物、特殊營養食品及提供相關醫療補助。亦從防治層面預防罕見疾病之發生, 並在罕病病友醫療照護、社會就學或就養時, 協調相關部會跨單位提供協助 (衛生福利部國民健康署, 2017)。政府於 2001 年更進一步將罕病納入身心障礙者的範圍內, 界定為「經中央衛生主管機關認定, 因罕見疾病而致身心功能障礙者」。截至 106 年 1 月, 政府已公告 215 種罕見疾病、98 種罕見疾病藥物名單及 40 項之罕見疾病特殊營養食品品目, 接獲通報罕見疾病病人 1 萬 1 千餘人 (衛生福利部國民健康署, 2017)。罕見疾病在臨床上的表現有很大的異質性, 不同疾病在不同個體身心狀態、醫療照顧需求與社會適應各方面, 也都有著個別化的差異。為周延罕病病人與家庭照護, 105 年 9 月發布施行「罕見疾病及罕見遺傳疾病缺陷照護服務辦法」, 為強化罕病全人及家庭照護, 規劃專人訪視提供罕病病人及家屬相關疾病資訊、心理支持、生育關懷及照護諮詢等服務 (衛生福利部國民健康署, 2017)。

財團法人罕見疾病基金會成立於家有病兒的罕病家庭, 以「我們不可能照顧孩子一輩子但是制度可以」的理念成立於1999年, 在基金會多年的努力及推動下, 從個案的醫療、營養、安養、就學、就業服務及心理家庭支持, 還有病友團體的育成皆有整合性的服務, 也開始將個案通報審查標準及照護制度化; 另相關罕病的學術研究從醫療公義為出發點, 跨越醫療、法律、教育及照護領域, 試圖從醫療服務、法令政策及教育安置等不同社會層面的角度, 幫助罕病患者及其家庭有更完善的照顧, 也引發社會大眾更多的正向關注 (財團法人罕見疾病基金會, 無日期)。

二、遺傳性表皮分解性水皰症

遺傳性表皮分解性水皰症 (Hereditary Epidermolysis Bullosa, EB) 是一群罕見的、高複雜度且高異質性皮膚系統的遺傳性疾病, 遺傳方式可分為顯性遺傳 (Autosomal Dominant, AD) 或是隱性遺傳 (Autosomal Recessive, AR), 如單純型「泡泡龍」(EB) 多為顯性遺傳; 接合型「泡泡龍」(EB) 常為隱性遺傳; 而失養型「泡泡龍」(EB) 則可以透

過顯性遺傳或隱性遺傳來表現，涵概全身多系統的影響及各種急慢性的護理照護問題(Murrell & Wheeler, 2017)。根據澳洲 EB 資料的統計，每百萬活產新生兒約有 11 位，此病發生率不因種族或性別而有差異 (Stevens, McKenna, Marty, Cowin, & Kopecki, 2014)，但是在國內之發生率目前尚未有確切統計，根據罕病基金會統計至 2017 年 6 月通報管理的泡泡龍個案共有 76 位 (罕見疾病基金會提供，2017)。依組織病理學，利用電子顯微鏡依表皮真皮分離位置(表皮內、表皮真皮接合處或真皮上層)的微觀級別分類，主要病因是負責維繫皮膚表皮與真皮附著的相關蛋白之基因產生突變所致，包括：keratin 5、14 或 plectin (單純型)、Laminin 5 (接合型)及 COL7A1 基因突變導致第 7 型膠原蛋白的異常合成(營養失養型)，它是由一群表現不同的水皰病所組成。臨床分類有四種主要的「泡泡龍」(EB)類型，這四大類型又可細分為三十幾種亞型，分類為表皮內單純型(EB Simplex, EBS)皮膚分裂發生在表皮層和真皮之間；接合型 (Junctional EB, JEB)皮膚分裂發生在基底層中的透明層；皮膚細胞營養不良型又稱失養型(以下簡稱失養型)(Dystrophic EB, DEB)皮膚分裂發生在基底層中的致密層，及混合型金德勒綜合症(Mixed-Kindler Syndrome, KS)皮膚分裂發生在不同層次的皮膚 (Murrell & Wheeler, 2017)。其中以表皮內單純型 (EBS)最常見，約占 EB 的 70%屬於單純型，而皮膚細胞營養不良型(DEB)為次常見，約占 EB 的 25%屬於失養型，但卻是臨床症狀最嚴重且最需長期照顧(Watson, n.d.)。從致命的嚴重形式涉及各種器官與早期產後死亡，相對溫和的皮膚脆弱，或慢性進展到起皰傷口不斷，一直到皮膚攣縮器官失能，很少沒有影響壽命的(Murrell, & Wheeler, 2015; El Hachem et al., 2014)。其中這些亞型之間的臨床病程是變化極大且具高度異質性，這些患者最常見的病程進展和死亡原因是皮膚鱗狀細胞癌(cutaneous squamous cell carcinoma, cSCC)，特別是對於隱性營養不良性 EB(RDEB)患者(Montaudié, Chiaverini, Sbidian, Charlesworth, Lacour, 2016; Yuen & Jonkman, 2011)。

三、遺傳性表皮分解性水皰症患孩之照護

不論臨床「泡泡龍」(EB)的類型，影響最大的是患者的嚴重皮膚起皰經歷、換藥過程及疼痛，傷口護理及換藥都是患有「泡泡龍」(EB)患者的日常生活的重要照護事件。罕病患者依不同的發病年齡、病情輕重、預期壽命、治療時機、經濟條件等因素，可能有外觀、行動、代謝功能、成長發育及器官組織等多方面的異常狀況，並衍生出患者及家屬在食、衣、住、行、育、樂的生活適應問題；加上長期龐大的金錢支出、時間增加及精力消耗，必帶給個人、家庭和社會等角色調整的衝擊及無法喘息的沉重壓力。更甚者如遺傳性罕見疾病，更是面臨家族兄弟姐妹或子女罹患同病症的命運，加上所需的資源因罕見而短缺，嚴重影響生活品質乃至於壽命之長短(財團法人罕見疾病基金會，2005；Shinkuma, 2015)。

目前醫學證實無法根治「遺傳性表皮分解性水皰症」，對病患而言皮膚上小的擦傷或摩擦就有可能引起水皰，傷口的照護為最主要的挑戰，需面對傷口高危險性的感染、體液的流失及可能演變成鱗狀上皮細胞癌的高風險族群。病童需要依賴每日換藥包紮，以維持其皮膚完整及不受感染，目前治療上只有支持性療法，如：傷口照護、疼痛控制、口腔黏膜引起的營養問題及心理支持等是目前最迫切的照護問題 (Stevens et al., 2014; El Hachem et al., 2014; Grocott, Blackwell, Weir, & Pillay, 2013; Fine et al., 2008)。敷料的使用以目前實證醫學上建議的 Poly Men 及 Mepitel 等最佳敷料，為一種濕潤敷料軟性矽膠黏著技術，獨特的不黏傷口的泡棉敷料，避免移除敷料時傷口的疼痛及二度傷害，由於敷料的專利性及獨特的泡棉敷料，價格昂貴。目前全民健康保險可負擔泡泡龍患者部分的敷料費用，每一年度依照傷口範圍拍照佐證用專案申請，但有突發狀

況或天氣炎熱而導致水皰傷口更嚴重時，則有可能敷料不足。敷料不足的部分，也由泡泡龍病友協會及罕病基金會，透過募款等購買人造皮補充使用；雖然不及歐美先進國家充裕，百分之百政府的由社福充分供應，還算是未臻完善（章，2015）。目前國內有泡泡龍病友協會多方努力下，運用病友會的力量，將照護、療育及養育等經驗傳承給病童家屬，但這些土法煉鋼式的經驗仍有侷限性；也將透過請求國內醫學中心協助並與國外相關協會合作交流經驗等，期待未來能建立更完善服務病友的網絡及方法。透過促使「重大傷病醫療給付法」修法，希望社福單位提供病友穩定的醫材和營養品的支援，水皰病患者嚴重患者常需長期照護，敷料、營養品常是生命維持的必需品，常會造成經濟上的重大負擔，壓垮家庭的經濟，因此病友們需要的醫材和營養品等的需求，希望透過修法，獲得社福適當的支援（社團法人台灣泡泡龍病友會，無日期）。

目前對於確診為EB的新生兒，因為照顧上的急迫考量及病家的心理接受程度，由泡泡龍病友協會於2014年11月啟動「居家護理師到宅服務計畫」，到宅包紮傷口、護理病況，以減輕病家照顧辛苦，提供心理支持及衛教。對泡泡龍病友提供應時的療癒幫助，帶給手足無措的父母心理上的支持，也帶給新生嬰兒在傷口護理上最佳的照護，有效延緩病情，疼痛管理，對醫療上的照顧有預防的效果，對家屬的心靈也有莫大的安慰（社團法人台灣泡泡龍病友協會，2015）。但對於多年長期照護泡泡龍患孩的主要照顧者，身心承受著極大照護壓力，卻仍無法提供這樣的喘息服務支持或傷口照護協助，這是整體周延照護中仍待延伸的一部分。

第二節 遺傳性表皮分解性水皰症對主要照顧者生活之影響

目前有少數文獻直接探討到「泡泡龍」(EB)對主要照顧者生活之影響，因此先從罕見疾病對主要照顧者的照顧壓力分為生理、心理與靈性、社會與經濟層面及對家庭內關係的影響分別探討。

一、生理層面

在生理層面的影響，主要照顧者在長期照顧下生理上會有疲倦、耗竭睡眠不足或紊亂、食慾不振、體重下降、肌肉痠痛或無力、頭痛或經常生病等。在家庭分工仍以傳統性別分工模式為主，男性主外女性主內，由於患孩需24小時的陪伴與照護，照顧者會有規律性的睡眠中斷與生理照護負荷，長期照顧下易導致的身體疲憊或生理疾患（詹，2015；李，2014；林，2014；王，2014）；林(2014)以羅素西弗氏症患者的母親為研究對象，發現生理負擔重且有負面情緒等都是面臨照顧的困境。母親通常是病童的主要照顧者，需24小時提供病童照護，以維持孩子身體生命的需要，如：換藥、營養、藥物和孩子的健康評估與管理等，且時時為促進孩子的健康、安全而保持警覺，此外還需為家庭的日常生活家務忙碌、協助適應學校生活或輔助兒童責任，常讓照顧者過度的疲勞、疲憊和健康情形變差等生理層面的負荷(Meltzer, 2006; Weng et al., 2012; Pelentsov, Laws, & Esterman, 2015)。

二、心理與靈性層面

父母初聽到孩子罹患罕病的消息，可能會出現震驚、否認且害怕的心理，在面對孩子身體的疾病之外，同時也帶來心理巨大的影響。林(2014)探討罕見疾病孩童母親的心路歷程，發現最初的兩年是罕病兒母親最心力交瘁，最需要幫助的是整個心理調適；李(2014)也以罕見疾病照顧者相依關係、心理彈性與心理健康之相關研究，指出個人的心理彈性為其影響其心理健康的主要因子，建議相關機構在提供照顧者與心理健康服務有關的服務，如個別諮商、紓壓工作坊或喘息服務皆可將正念減壓的概念引入，協助照顧者自我照顧，紓緩照顧活動所引起的壓力或疲乏。照顧者在漫長的照顧壓力下逐漸出現壓力與焦慮、內疚和責備、不確定感和擔心、生氣和挫折、無力感甚至憂鬱或自殺行為等（Pelentsov et al., 2015）。根據澳洲的表皮性水皰症的研究調查指出，無論病人是小孩或大人，主要照顧者以母親為主的占71%（Stevens et al., 2014）；她們除需照顧病童與家庭外，還要擔負孩子的教養、療育、醫療照護及與家庭外機構互動責任，並承受社會環境及經濟的壓力；病童年齡層越小、依賴或失能程度越高，照顧者的壓力感受及負荷程度也越高（詹，2015；李，2014；唐、曾，2008；蔡，2006）。Tabolli等(2009)在義大利利用橫斷性研究，探究表皮分解性水皰症病人及家屬生活品質，經問卷調查收案125份，研究結果發現表皮分解性水皰症對家庭生活品質有嚴重影響，細胞營養不良型(dystrophic EB, DEB)家庭照顧者有明顯的憂鬱及焦慮狀態，且女性照顧者(48%)更顯見於男性(16%)照顧者；因此，給予心理支持及密切監測其生活品質，更是對表皮分解性水皰症主要照顧者的必要的照護措施。國外研究用「家庭壓力問卷」(Family Strain Questionnaire, FSQ)評分均類似於在癌症患者的家屬照護者且呈現憂鬱及焦慮，也發現較高的家庭負擔也與病童身體表面水泡範圍及較高的心理困擾(psychological distress)有關(Tabolli et al., 2010)。

三、社會層面

家庭中有罕見疾病孩子的父母經常會感受到社會孤立和孤獨感、工作和生活的

不平衡、與伴侶及家中其他手足之關係不協調或感覺與他人脫節的情形等。罕見疾患與社會大眾接觸時的負向人際互動、能見度低及社會烙印等，影響家庭對社會壓力的感受程度；蔡(2006)研究發現罕病家庭壓力已經超乎一個家庭所能負荷的範疇，認為介入適當的社會福利政策與相關措施是重要的。林(2014)探討罕見疾病孩童母親的照護心路歷程，發現零至四歲時最需要的是醫療幫助；四歲以後則更需要家庭及病友團體的支持，歷經希望期及穩定發展期。由於照顧者缺乏支持系統、認為醫護專業人員缺乏對兒童疾病的認識和瞭解、沒有與類似經驗的父母接觸、沒有自己的時間、被限制外出的自由、工作及家庭生活型態的改變及沒有他人可分擔照護的責任等，重症病童的父母經歷激烈的隔離和挫折，且隨著孩子的長大，其失能現象並未改善，照顧者會感到來自社會的壓力（羅、賴、許、張，2009；唐、曾，2008；Pelentsov et al., 2015）。根據澳洲一篇針對罕病父母的文獻回顧，共分析29篇有關罕見疾病父母照顧需求的研究，有72%的研究文獻調查指出，社會支持需求是父母最需要的支持（Pelentsov et al., 2015）。另，國外研究指出，表皮分解性水皰症對患者及家屬都具有臨床照護和社會經濟影響的衝擊，這疾病是強迫式的給照顧者沉重的負擔，觀察到照顧者的情緒負擔是類似於其他主要的疾病，如神經病變、腫瘤癌症、肺部疾病等（Frew, Martin, Nijsten, & Murrell, 2009; Tabolli et al., 2014）。由於缺乏相關的指引與整合的政策，造成衝突的社會價值觀和缺乏情緒心理的支持，因此，限制了他們的社交網路。同時表皮分解性水皰症病童外出時需有足夠的安全防護及預防皮膚摩擦起皰引起傷口，使得家庭旅遊的機會更少，造成家庭與朋友、社會的疏離，而獨自孤立於醫療技術依賴的生活環境中（羅、賴、許、張，2009；罕病基金會，2005；Pelentsov et al., 2015）。

四、經濟層面

財務問題是許多患孩家長的主要面臨的現實問題，父母甚至把經濟事件視為主要壓力和困擾的來源。國內針對罕病家庭（包含羅素西弗症、威廉氏症、普瑞德-威利氏症候群及結節硬化症）的研究指出，患者的疾病容易讓照顧者陷入絕境而無法自拔，幾乎每個罕病家庭的家人，都會經歷身心疲憊殆盡的煎熬；另外，經濟的惡化在罕病家庭中亦是常見的現象，這都是罕病家庭所會面臨到的問題（唐、曾，2008；李，2014；林，2014）。一篇針對小腦萎縮症照顧者家庭支持與照顧負荷，採橫斷式相關性研究，共收集80份問卷及開放式問題訪談獲取資料，結果顯示照顧負荷以財務負荷為最主要、家庭支持需求以情緒性支持為主；研究發現家庭支持較好相對在財務負擔則較改善（劉，2013）。許多父母指出重大財務困難與兒童疾病有關的持續性照護需求有相關的。由於需照護患孩，導致必須面臨家庭無法雙薪收入，但仍必須為患孩敷料、營養品或醫療復健支出更多的費用，經常面臨蠟燭兩頭燒情況，因此經濟的惡化在罕病家庭亦是常見的困境（Pelentsov, Fielder, & Esterman, 2016；Pelentsov et al., 2015；郭，2015；李，2014；劉，2013；鄭、蔡、蔡，2013；唐、曾，2008）。

五、家庭成員關係的影響

家中有一個患罕見疾病兒童，則家庭成員間的互動關係影響。國內針對罕見疾病家庭壓力源的質性研究指出，許多受訪者皆提到孩子生病後對夫妻關係有負面影響居多，其中包括夫妻彼此溝通減少、婚姻中危機感、不安全感及衝突增加。由於罕病的病例太少，一般醫生對於罕病的醫療照顧上，也未必有一致的看法，這也對家人在罕病子女照顧上缺乏一定的準則，這也使得在照顧罕病子女時，會因父母的看法不同產生衝突；另外隱形的成本指花費在「疾病照護管理」的時間，患者及其父母面臨的巨

大代價是時間的負擔，使得夫妻間或手足間互動的品質及時間下降(李，2008；唐、曾，2008)；黃(2017)以兩位粒腺體患者及其主要照顧者母親，進行質性訪談研究，探討罕見疾病患者與家庭的失落經驗與調適歷程，預瞭解個人與家庭的失落悲傷與調適如何相互影響，提出罕見疾病對家庭動力變化分為三個次系統。1.夫妻次系統：夫妻關係由衝突/疏離過渡到互補合作/親密支持。2.親子次系統：封閉隱晦的溝通，造成關係的誤解與緊張，且隨著病童成長階段，親子關係呈現動態的變化。3.手足次系統：因疾病與生活受挫的病童，會將挫折情緒轉移至健康手足，而罹病手足成為彼此支持的力量。

國內學者研究指出罕病子女的父母，會因疾病關係而給予患孩較多的關愛，除對患孩有較多的照顧與容忍外，甚且還期待正常子女能多一份照顧生病手足的責任。另外，家中罹病的孩子佔去較多的照顧資源，獲得父母較多的關注，讓其他兄弟姊妹產生父母親不公平對待的認知與感受，所以，與生病的手足間易產生負向的影響(楊，2010；唐、曾，2008)。國外研究亦發現父母表示內疚和遺憾，對於不能與其他兄弟姐妹花費足夠的時間相處，擔心兒童疾病對兄弟姐妹的影響，並害怕受影響的手足，對他們的長期情緒和心理影響(Pelentsov et al., 2016)。上一代父母的態度，也是造成罕病家庭照顧者的壓力因素之一，由於孩子是母親生的，因此在觀念較傳統的地方，公婆往往會將此一病因歸諸於媳婦，母親也因而帶著原罪的壓力，因此產生家庭成員關係不良及互動的壓力(唐、曾，2008)。

養育一個罕見疾病的孩子對父母而言，絕對有深刻的生理和心理健康層面的影響，且以負面的方式影響他們與伴侶的關係。部分的家庭長期照顧患病兒童的經驗，對他們的關係有正面的影響，使他們更密切並加強他們夫妻間的關係。然而，對於大多數父母來說，他們認為他們的經歷是消極的，因為他們的照顧者的負擔而變得疏遠，且他們維持關係的品質和花時間在彼此是優先順序清單中最低的，一些父母提到他們覺得自己是一個單親家庭和唯一的孩子的提供者(Pelentsov et al., 2016; Pelentsov et al., 2015; Da Silva, Jacob, & Nascimento, 2010)。研究表示家中有長期健康問題的孩子，父親和母親感受到壓力是不同的，母親很容易受到緊張的生活事件所傷害，例如：孩子因跌倒磨破皮膚而起水皰傷口(Tamres, Janicki, & Helgeson, 2002)；對母親而言，她們對孩子的疾病或殘疾會感到更加負責，並且比父親經歷更大的困難來調整她們對孩子的殘疾(Gray, 2003; Swallow, Macfadyen, Santacroce, & Lambert, 2012)。目前研究顯示，父親與母親對孩子罕見疾病照護及因應處理方法的差異，往往是他們之間關係的壓力源(Pelentsov et al., 2016)。

綜上所述，罕見疾病兒因為疾病照顧的特殊性及負擔大，父母須長期提供身心上特殊的照護技巧及花費較多的時間，常造成父母在養育過程中龐大的家庭經濟負擔，對照顧者本身的身心健康、生涯規劃等也會產生一連串的衝擊，所以養育罕見疾病孩子的過程對家庭而言有相當程度的影響。許多學者研究亦指出，家有重症疾患的孩子，主要照顧者需要配偶、家人、朋友及醫療人員與支持團體的支持，尤其是家庭功能中配偶所給予的支持最多也最重要，另藉由團體提供訊息諮詢、分享經驗、家庭護理及喘息服務，使其情緒及心理獲得抒發與支持，並協助家屬瞭解社會資源與促進資源運用的能力，協助照顧者角色正向調適與因應的重要資源，將都能幫助到照顧者的生理、心理、經濟及社會的需求(詹，2015；李，2014；林，2014；王，2014；蔡，2006)。

第三節 與罕見疾病或表皮分解性水皰症主要照顧者相關的研究

由於國內有關「泡泡龍」(EB)的研究目前有 4 篇，以病患本人的心路歷程之個案訪談研究有 2 篇(羅、賴、許、張，2009；吳，2009)，以臨床照護案例分析有 2 篇(徐、鄭、許，2015；鄭、盧、劉，2006)。而針對泡泡龍主要照顧者的研究則目前是尚未有研究發表的文獻。近年來，國內文獻與遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者相關的研究。包括：罕見疾病家庭的壓力源：一項探索式的質化研究(唐、曾，2008)、育幼院裡的泡泡龍-「先天表皮鬆解性水皰症」一個男童的生命故事(吳，2009)、一位遺傳性表皮分解性水皰症者之生活經驗與社會支持的探討(羅、賴、許、張，2009)；國外研究文獻，包括：照顧罕見疾病患孩父母的支持性照顧需求：一個範圍界定的文獻回顧研究(Pelentsov et al., 2015)、罕見疾病兒童的父母的的支持性照護需求：質性描述性研究(Pelentsov et al., 2016)及表皮分解性水皰症兒童父母的主要問題(Van Scheppingen, Lettinga, Duipmans, Maathuis, & Jonkman, 2008)、使用一種通用和特殊的工具來評估疾病對 EB 患者的照顧者的負擔(Tabolli, Giannantoni, & Abeni, 2014)、發展一份「表皮分解性水皰症家庭負荷量表」的信效度(Dufresne, Hadj-Rabia, Taieb, & Bodemer, 2015)及使用義大利版的 FDLQI(Family Dermatology Life Quality Index)評估隱性不良 EB 對家庭照顧者的負荷(Sampogna, Tabolli, Di Pietro, Castiglia, Zambruno, & Abeni, 2013)等。

整理國內外文獻發現遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者以量性或案例報告為研究探討居多，與遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者的研究文獻一覽表內容(詳見表一)。

表一、近年與遺傳性表皮分解性水皰症主要照顧者相關之研究

作者/年代	標題/研究目的	研究設計/方法/樣本	研究結果
鄭芬蘭、蔡孟芬、蔡惠玲(2013)	罕見疾患的家庭壓力因應與需求—以高雄市為例/探討罕見疾病家庭的壓力因應與需求	質性研究，進行半結構訪談/以設籍於高雄市，且領有罕病身心障礙手冊及其家人為對象，共 21 個罕病家庭 36 人完成訪談，包含遺傳性表皮分解性水皰症患者母親 1 位	一、罕病家庭最大壓力來自照護患者，期望社福制度放寬照護限制，並提供臨時托育的喘息服務。 二、影響家庭生態系統，如生育計畫、經濟平衡與家人關係，家庭成員互相扶持與共同分擔，則能有正向調適。 三、社會支持比較有助於罕病家庭的壓力紓解，增進社會大眾的瞭解，有助於罕病家庭建立正向的社會互動。 四、罕見疾病的異質性高、診療不易，常伴隨復健需求，期待更好的醫療服務品質。期望在教育、就業與安養，能獲得整合服務，並呼籲政府「建立有尊嚴的照護制度」。
羅月君、賴依	一位遺傳性表皮分	質性半結構式深度	在醫療照護、面對自我、

婷許瑋婷、張英鵬 (2009)	解性水皰症者之生活經驗與社會支持的探討/探究遺傳性表皮分解性水皰症者生活經驗與社會支持情形	訪談/一位遺傳性表皮分解性水皰症者及家屬為對象	與家庭衝擊的影響、及其在求學過程、就業及社會支持需求等相關問題，政府所提供的服務仍不足，指特殊敷料不足，及對教育單位建議尊重患者的學習權益、充實教師的專業知能及提供患者有效的資源，與協助多辦宣導活動塑造友善、包容的學習環境及社會大眾以接納和包容的態度來面對。
唐先梅、曾敏傑(2008)	罕見疾病家庭的壓力源:一項探索式的質化研究	採質化研究中的 31 位「焦點團體」及 20 位「深入訪談」進行資料收集/罕病父母，包含遺傳性表皮分解性水泡症患者母親共 5 位	罕病家庭壓力源：1.疾病診療複雜的壓力 2.疾病照顧困難的壓力 3.擔心病童個人發展的壓力 4.面對家庭資源困境的壓力 5.承受社會排斥的壓力 6.家庭系統改變的新壓力等。罕見疾病家庭的壓力源是一個動態發展的歷程，單一理論無法完整透視罕病家庭的壓力源，而罕病的差異也使家庭所面對的壓力源有所不同，並使得母親承受較多來自家庭內部的生活照顧壓力，而父親則面對較多尋求家庭外部資源的壓力。
Dufresne, Hadj-Rabia, Taieb,& Bodemer (2015/法國)	Development and validation of an epidermolysis bullosa family/parental burden score 發展一份「表皮分解性水皰症家庭負荷量表」的信效度	Epidermolysis Bullosa Burden of Disease (EB-BoD)探索性因素分析法對象為 EB 患孩的父母	強調這疾病負荷是一個社會和經濟的挑戰，包括財務成本的治療、家屬需捨棄工作、缺乏社會支援和花費許多時間的時間等，對生活品質有負面影響，不可忽視全家共用分擔的重要性。結果顯示表皮分解性水皰症家庭負荷量表可有效的評估出患者醫療及社會經濟問題。

Pelentsov, L. J., Laws, T. A., & Esterman, A. J. (2015/澳洲)	The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review/確定罕見疾病兒童的父母其支持性照護的需要	29 篇研究回顧（1990-2014 年）為確定罕病父母的支持性護理需求的研究文獻，並與支持性需求架構進行比較/包含一篇表皮分解性水皰症患孩父母的需求	最常見的需求是社會支持需求(72%)，其次是訊息需求(65%)和情感需求(62%)，最常見的父母需求是關於他們的孩子疾病、情緒壓力、罪惡感和對孩子未來健康需求的不確定性，父母負有照護的責任且需要更廣泛的支持。
Gowran, R. J., Kennan, A., Marshall, S., Mulcahy, I., Mhaille, S. N., Beasley, S., & Devlin, M.(2015/愛爾蘭)	Adopting a sustainable Community of Practice Model when Developing a Service to Support Patients with Epidermolysis Bullosa (EB): A Stakeholder-Centered Approach/對愛爾蘭 EB 的醫療保健服務進行深入分析，以期改善和持續的護理途徑。	質性及量性研究混合/個別訪談、問卷及行動研究法/對象為患者、家屬、服務提供者和政策制定者	與 EB 生活的複雜性比「皮膚深層」更複雜。家庭中主要照顧者的生活經驗揭示許多層次的情感，包含有正面的及令人心碎的。儘管專家做出積極的努力，仍不足以滿足 EB 患者的主要需求。照顧者提出面臨的挑戰：了解患者的需求、在醫院和社區希望獲得一致的服務、時間的壓迫以及這種嚴重和罕見疾病誘發的強烈情緒。建議需優先考慮公共政策、實踐層面的教育和研究，並提出專家共識和實現無縫且可持續的支持服務。
Tabolli, Giannantoni, & Abeni (2014/義大利)	Family burden of Epidermolysis Bullosa assessed using a generic and a specialty-specific questionnaire/使用通用和專門的量表來評估 EB 患者的家屬的照顧負荷。	對 125 位患者及父母，進行郵政問卷調查共有三項問卷家庭負擔量表(FSQ)，家庭皮膚病生活質量指數(FDLQI)和一般健康問卷(GHQ)。	家庭負荷的增加，決定於感知疾病的嚴重程度和身體皮膚傷口的範圍，嚴重的失養型(dystrophic EB,DEB)患者家庭則有較高的家庭壓力量表分數；研究發現「泡泡龍」(EB)患孩的家庭負荷，帶給照顧者沉重的負擔。
Sampogna, Tabolli, Di Pietro, Castiglia, Zambruno, & Abeni (2013/義大利)	The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life	以失養型表皮分解性水皰症(DEB)患者的家屬為研究對象/62 份「皮膚疾病-家屬的生活品質問卷」	在情緒的困擾、身體的負荷、花很多時間照顧病人及家庭開支的增加等明顯增加負荷，並對生活品質產生強烈的衝擊。義大利 FDLQI 表現出較高的內部一致性、結構和收斂

利)	Quality Index(FDLOI) 使用義大利版的 FDLQI 評估隱性不良 EB 對家庭照顧者的負荷		有效性。因素分析顯示 FDLQI 項目存在一個因素結構,可解釋變異量達 51.5%。
Yuen, W. Y., Duipmans, J. C., & Jonkman, M. F. (2012/荷蘭)	The needs of parents with children suffering from lethal epidermolysis bullosa 為確定致命性 EB 的父母對失去孩子的需求	質性研究採半結構訪談法與 16 位罕病父母深度訪談	父母有需要快速正確地轉診到專門的 EB 門診、盡可能坦誠地告知診斷和致死預後、建立一個具結構化的緩和醫療照護者網絡、參與照顧和醫療決定、被告知生命的終結和討論安樂死、指導和進行遺傳諮詢。每個父母都是不同的,應該根據他們的個人需要來決定指導。
Tabolli et al., (2010/義大利)	Family burden in epidermolysis bullosa is high independent of disease type/subtype 評估 0-7 歲 EB 兒童的家庭負擔	「家庭負擔量表」(Family Strain Questionnaire,FSQ)及「12 項健康狀況量表」12-item General Health Questionnaire 共收集 28 位主要照顧者	「家庭壓力問卷」(FSQ)評分均類似於在癌症患者的家屬照護者且呈現憂鬱及焦慮,也發現較高的家庭負擔也與病童身體表面水皰範圍及較高的心理困擾有關;如果父母患有抑鬱或焦慮,家庭壓力問卷達到顯著意義。
Tabolli 等 (2009/義大利)	Quality of life in patients with epidermolysis bullosa/ 評估 EB 患者的生活品質及疾病負荷	表皮分解性水皰症病人及家屬生活品質,經問卷調查收案 125 份	表皮分解性水皰症對家庭生活品質有嚴重影響,細胞營養不良型(DEB)家庭照顧者有明顯的憂鬱及焦慮狀態,且女性照顧者(48%)更顯見於男性(16%)照顧者;因此,給予心理支持及密切監測其生活品質,更是對表皮分解性水皰症主要照顧者的必要的照護措施。
Van Scheppingen, C., Lettinga, A. T., Duipmans, J. C., Maathuis, K.	The main problems of parents of a child with pidermolysis bullosa / 表皮分解性水皰症兒童的主要問題:半結構訪談的定性研究/識別	質性研究採半結構訪談法研究對象為 11 位 EB 母親及 5 位父親	父母對孩子長期健康的恐懼和不確定。由於患孩的受苦父母在情緒上受衝擊影響。外出時社會公眾的羞辱和尷尬;母親放棄工作來照顧孩子面臨經濟困難。對伴侶及手足

G., & Jonkman, M. F.(2008/荷蘭)	並特定化照顧遺傳性 表皮分解性水泡症患 孩的父母問題		有負向關係的影響。討論 協調服務/規劃關懷的挑 戰。父母感到身體疲憊， 需要休息/閒暇時間。醫 療人員缺乏知識和技能 且家長需要更多資訊；儘 管不同類型的EB的臨床 表現有很大差異，但父母 經歷的主要問題似乎非 常相似，在廣泛性及嚴重 度方面有所不同。
-------------------------------------	----------------------------------	--	--

國內針對照顧泡泡龍子女的照護經驗研究文獻不多，但對患孩父母而言，照護經驗的體會和感受是相當深刻的內在經驗，若以量性的資料蒐集方式，將會限制資料蒐集的豐富性與完整性。因此考量研究性質、研究對象的特殊照護經驗、資料蒐集的深度等因素，本研究將以質性研究現象學的研究方法，以訪談大綱半結構式的訪談法進行資料蒐集，以幫助訪談對象能完整呈現生活經驗而達到現象還原的本質。

第三章 研究方法

本章節將敘述本研究所採用的研究方法及研究步驟。以下就「研究設計」、「研究對象與訪談場域的選擇」、「研究步驟」、「研究工具」、「資料處理與分析」、「研究的嚴謹度」及「研究倫理」等七部份分述如下。

第一節 研究設計

現象學研究法，乃根於現象哲學的基本信念及原理，是一種哲學也是質性研究法的一種，即從直接直觀和先驗本質中提取知識的途徑。現象學(phenomenology)是一門對現象(phenomenon)進行探究的哲學，由 phenomenon(現象)和 logos(學理)兩字根組成，其意味認為凡是「呈現出來的」(Whatever appears)都呈現在具體的經驗中。現象學的目的在於研究經驗，從而揭露經驗的本質，以及隱藏在經驗裡面的理性，現象學所要研究的領域，就是人類生活經驗的本質或基本結構(穆，1996)。Husserl 是現象學之父，認為人類的生活經驗是由經驗本身之必要性結構所組成，就是本質(essence)，本質讓經驗呈現各種不同之樣式(form)。而對本質之洞察就是直觀直覺(eidetic intuition)，此種直覺可擷取客體之內涵及組織型態(Wojnar & Swanson, 2007；陳、陳、曾，2004)。經驗不應只包括感官經驗，如視、聽、觸或嗅覺等，也包括知覺的多樣型態，如：理智上的直覺(intuition)、創造性的統合、美學和倫理等。將自然設定的經驗世界與心理，自我排除於純粹我思(pure ego)之外。藉由本質還原(eidetic reduction)、存而不論、懸置(epoche)及置入括弧(bracketing)而排除並擱置個人之前有假設，統合個人生活經驗的意義或生活經驗的反思，故現象學並非生活的單向經驗，而是自然過程中同時反思出來的意義(Wojnar & Swanson, 2007；黃、Kellett、Winsome、李，2006；Giorgi, 2005；陳、陳、曾，2004)。而人類的生活經驗本身是一種複雜的經驗，置身其間人們不但受目前情境的經驗影響，更受過去所經歷的經驗影響。單純因果關係無法呈現出經驗現象的內涵，經驗內涵的瞭解必須由最初的面貌來呈現，為瞭解當事者的主觀經驗，透過當事者的主觀述說或描述來獲取資料是必須的。而現象學的目的正是探討特定的生活經驗，其範疇是生活經驗的基本結構或本質，並運用回溯性研究方法呈現人們在意識層面上主觀的真實生活經驗(陳、陳、曾，2004；陳，2000；Wall, Glenn, Mitchinson, & Poole, 2004)。本研究內文中所指之照護生活經驗指家庭中主要照顧者照顧泡泡龍子女的親身經歷，包含認知、想法與感受等。以現象學而言，生活經驗是一個複雜的現象，人們不但生活在自己現在經驗到的情境之中，同時也帶著過去所經歷的經驗與其獨特的特性或屬性。

為達到現象還原的本質，本研究探討主要照顧者照顧泡泡龍子女的生活照護經驗，將以前對罕病家庭主要照顧者先入為主的認知與看法放入括弧中，不對以往的經驗、知識作假設，也不做任何的預設與判斷達到存而不論。訪談過程中分享他們照顧泡泡龍子女的實際想法與真實感受，研究者不預設任何觀點與想法，以感同身受的心態接納她們的想法與經驗，對他們的陳述與表達不做任何的增減、修改或解釋，真實呈現她們照顧泡泡龍子女的生活照護經驗的本質。在執行過程中可藉由反思日誌、田野日誌的方式隨時記錄每次及每日在研究過程的經驗，以促使研究者有能力作自我反思及排除預設，如此才可真正落實此原則(黃、Kellett、Winsome、李，2006；Wojnar & Swanson, 2007)。

第二節 研究對象與訪談場域的選擇

本研究選取個案的標準需符合三項條件：

- (一)指照顧家中的遺傳性表皮分解性水皰症患者之親屬其照顧時間至少5年以上者，亦指家庭中成員花費最多時間實際照護個案日常生活事務者，若有兩人均都可列為主要照顧者；
- (二)家屬意識清楚，能以國台語溝通者；
- (三)願意接受訪談且簽署研究同意書。

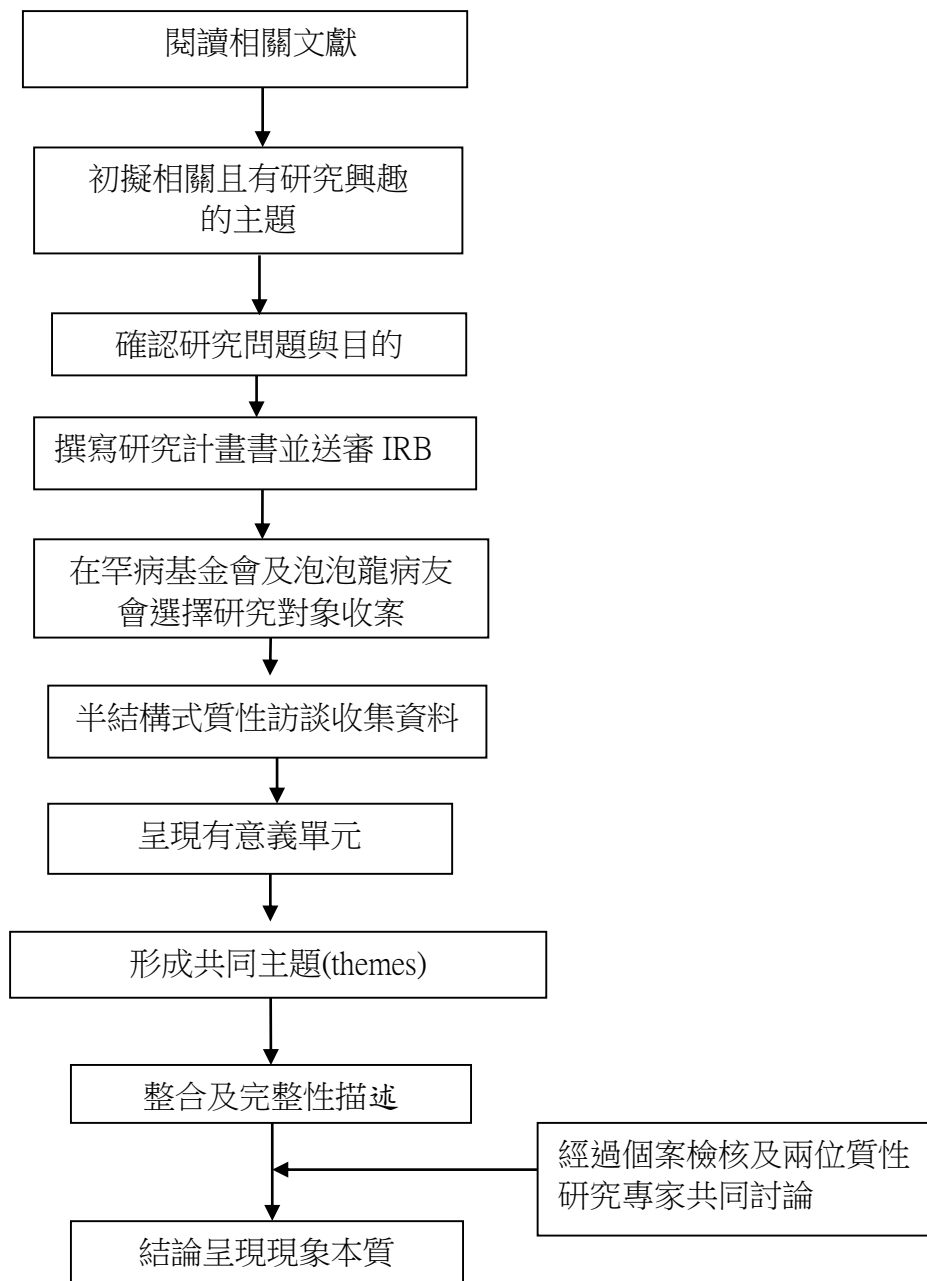
經由罕病基金會研究企畫組的協助，收案適合訪談之個案家屬。為清楚傳遞研究主題與研究動機，所有的訪談與機構聯繫工作皆由研究者親自進行，並在確認受訪意願後才進行訪談地點與時間的約定。本研究對象之樣本數：從研究對象所收集之資料，經過分析、歸納後不再有新的主題類目呈現，資料達理論性飽和，就不再繼續收案。

訪談地點以受訪者方便性為考量，訪談前先和受訪者說明清楚訪談方式及適合的談話場所。訪談地點以安靜不被干擾或中斷為原則。主要在受訪者的家中、基金會訪談室等，依照受訪者的意願而定。訪談時間的選擇上也以受訪者方便的時間為原則，每次的訪談時間約為60-90分鐘，每位受訪者訪談一至二次的正式訪談，以評值其成效。為求研究之完整性，完成每位受訪者一次訪談後，在一週內將逐字稿謄寫完成，並寫下訪談省思札記，整理後如有疑問與欲釐清的問題，立即和受訪者聯絡第二次的訪談時間，以利釐清細節。

第三節 研究步驟

本研究以台灣地區「泡泡龍」(EB)的主要照顧者為對象，初步擬訂的資料蒐集方法為「半結構式訪談」法，藉著訪談的方式、蒐集資料及觀察瞭解「泡泡龍」(EB)主要照顧者在照護經驗中的生活經驗。

本研究訪談者為主要照顧者，在照顧患孩百忙之中仍願意接受訪談，訪談前的準備著實令研究者慎重以待。在訪談前研究者會先與受訪者聯絡建立互動信任管道，並了解受訪者家庭背景及可能出現的臨時狀況，以為正式訪問之準備。同時亦說明自身有自閉症子女的情形，以化解受訪者非我群的戒心，所以每次進行訪談前先以家常話方式暖身，在進入正式的訪談，並以半結構式的訪談大綱作為指引，但訪談進行的順序將依受訪者的述說發展決定，而非訪談大綱順序。進行中研究者以同理、接納及傾聽的原則，引發受訪者表達其在照護過程中的感受、情緒轉折及照顧經驗充分表達出來，僅在敘說內容離題太遠的情形下導引回主題。本研究運用訪談大綱讓受訪者述說他們的照護經驗及主觀感受，為忠實記錄內容，經研究對象同意，採全程錄音完整呈現。為求研究之完整性，每位受訪者訪談一至二次的正式訪談，當第一次的訪談結束後，在一週內的時間將逐字稿謄寫完成，並寫下訪談反思札記，待整理其疑問與欲釐清的問題後，立即和受訪者聯絡第二次的訪談時間。本研究架構圖詳見圖一。



圖一 研究架構圖

第四節 研究工具

本節內容包含：研究者、參與研究同意書、訪談大綱、訪談筆記和錄音筆，茲分別說明如下：

一、研究者

研究者本身，即訪談者與資料分析者，為本研究主要之研究工具。透過自我揭露(self-disclosure)的技巧來讓個案感到貼近，研究者本身就是自閉症孩子的母親，能夠深刻瞭解和同理特殊孩子父母的感受。此外，研究者過去從事護理臨床共十五年，且在研究所修習過「護理研究」、「質性研究」及「兒童及青少年健康特論」等課程，並多次參加國內質性研究法相關研習。在正式進入訪談之前，研究者深入閱讀遺傳性表皮分解性水皰症相關之文獻，並廣為閱讀國內外照護經驗的相關文獻，以充分理解照顧者生活經驗的概念，以及近期罕見疾病患者和家屬持續學習經驗的研究趨勢。

二、參與研究同意書

本研究通過並取得人體試驗委員會(Institutional Review Board, IRB)核發案號20160608B，後開始進行研究收案（詳見附錄一）。參與者經研究者當面說明研究同意書內容（詳見附錄二），包含研究目的、方式、進行過程與參與的倫理權利等，並簽署研究同意書後方進行錄音訪談。

三、訪談大綱

研究對象之訪談指引是依據照護經驗、文獻查證與研究問題發展，並與指導教授討論後草擬訪談指引，內容如下：(一)請問孩子發病過程中，您當時的心情為何？產生那些壓力？(二)您擔心或害怕孩子什麼事？(三)您覺得您在身體、心理、社交活動及家庭財務上或家人互動上有什麼影響？(四)這過程您如何調適？(五)請問在照顧孩子上，您得到過那些支持或幫助嗎？(六)對您最重要的支持或幫助是什麼？(七)醫療或社會福利的協助讓您覺得照顧您的孩子有幫助嗎？(八)有改善您目前照顧的問題嗎？(九)對於其他泡泡龍家庭您有什麼建議？(十)對於基金會或協會您最期望提供哪些協助？（詳見附錄三）

由於研究目的是瞭解主要照顧者的生活經驗，訪談的問題無法呈現生活經驗的本質，透過表皮分解性水皰症(泡泡龍，EB)主要照顧者回憶方式，描述與疾病共存的生活經驗與感受，經過專家修正及做自我覺察後，將訪談指引修正為：(一)發病初期請問您如何照顧小孩？(二)照顧孩子過程中，您感受最深刻的是什麼？(三)照護經驗的過程中，對您自己及家庭的影響是什麼？(四)目前您在孩子照顧上，您覺得壓力最大的是什麼？(五)哪些協助對您有幫忙？(六)針對孩子的照顧，您期許有哪些支持或資源可以幫助您？（詳見附錄四）

四、訪談筆記

在研究以及資料分析的過程，筆者將過程的反思及所觀察到的資料一一記錄下來，做為日後的檢索軌跡。

五、錄音筆

研究者根據訪談大綱，與受訪者進行個別訪談，並在取得受訪者同意下針對訪談內容進行錄音。研究者將所有訪談錄音檔均經逐字繕稿，做為分析之用。

第五節 資料處理與分析

以Colaizzi的分析步驟進行資料分析，步驟如下：(1)收集參與者對此現象的敘述，將訪談內容謄寫成文字稿。(2)閱讀參與者對此現象的描述。仔細且重複的聆聽，以求對整個照護需求經驗有一個整體的瞭解。(3)篩選主要的陳述，形成有意義的句子。(4)嘗試判讀出每一個重要陳述的意義，分析過程中，研究者需深入其境的瞭解個案的經驗，並保持客觀描述的態度。(5)陳述重要意義組織成一連串的主題。(6)撰寫一份完整性的敘述。(7)分析結果並請受訪者檢視，以比較分析結果是否反應出個案的經驗(Colaizzi, 1978)。

參考上述步驟，研究者依據訪談錄音與筆記來作資料分析，其程序如下：研究者將每次訪談錄音或觀察結果，盡可能於一週內轉譯成文本並編碼，除此之外研究者亦會將研究參與者所表現出來的動作、表情、語氣等非語言行為作記錄。轉譯完成後，研究者會再三聆聽與閱讀，以便找出研究參與者所欲表達的意涵，且隨時檢視、省思訪談歷程的表現，有無偏離主題並將需深入探討之處加以註記，最後統整出待補充的部份，進而在下一次訪談時加以追問，讓日後訪談過程與結果更臻完整。接著進行研究參與者間的比較分析，尋找同一主題不同研究參與者的想法、感受與經驗，比較異同點並賦予標題名稱，加以歸納分類，並將分類的主題概念呈現出來。最後，將分析的結果加以組織，形成初步的架構，藉由討論、反覆修正分析架構內容，呈現結果是否反映出個案的經驗，若驗證有新的發現，須將一併納入現象概念的描述內文中，直到資料達到飽和，以完整描繪出研究參與者的生活經驗之文本分析(附錄四)。個案資料編碼中「F1050801-1-25」，第一個英文字母「F」代表女性，「1050801」代表訪談日期，「-1」代表第一次訪談，「-25」代表訪談逐字稿中的行號。

第六節 研究的嚴謹度

質性研究以確實性代替內在效度，以可轉移性代替外在效度，以可靠性代信度，以可確認性代替客觀性(雷，2001)，本研究的嚴謹度依Lincoln和Guba(1985)所提出的四項準則來考量研究的嚴謹度。包括：

一、確實性 (Credibility)

意指資料的真實程度，研究資料的收集及分析結果是否能夠真實地呈現對象的主觀感受及本質，所呈現的現象必須來自研究對象本身真實的經驗，而非研究者自己的解釋。研究者本身具備十五年臨床護理實務經驗，擅長兒童婦女健康照護，透過真誠的態度與參與者建立良好的關係，資料的取得全程由研究者親自進行。同時並使用以下四種策略來增加研究的確實性：1.持續觀察(Prolonged engagement)：研究者用於深入瞭解個案所處的文化脈絡，研究者長期與泡泡龍患孩母親接觸，為收集資料泡泡龍主要照顧者生活經驗與真實感受，實際參與病友會活動志工，協助活動的病友照顧及與家屬建立互信關係，使個案在受訪時能真正表達內心感受。2.同儕辯證(Peer briefing)：邀請二位具碩士學位的質性研究專家，一位是資深臨床護理師，一位是特殊教育老師，進行同儕辯證，共同協助研究者探究收集的資料中隱含的問題，增加研究的敏感度與確實性。3.個案檢核(Member check)：將收集的資料分析、分類及解釋後，提供給兩位個案進行個案檢核，核對訪談內容的真實性，驗證研究者的分析、解釋和結論是否能代表他們的實際情形，以建立研究的確實性。兩位個案對於檢核後資料的分析，都表示真的就是和她們的感受是一樣的，完全展現出她們的生活經驗。4.反思日誌(The reflexive journal)：訪談後，將訪談過程中遇到、看到、聽到、想到的一切的問題或發生的事件做記錄，幫助在訪談學習過程與實際訪談中不斷反思，進而強化訪談技巧、評估自我的學習表現及規劃之後的學習機會，並且透過反思日誌的自我察覺，不斷修正的訪談技巧，學習如何運用方法或訪談技巧才能收集到訪談指引的相關內容(詳見附錄五)。

二、可靠性 (Dependability)

意指資料的穩定性、一致性及可預測的程度。研究者在研究過程中，對於研究目的、設計、資料收集的方式與過程、資料分析的方式等均有說明。本研究於資料分析的過程中，建立審查的管道以提升資料的可靠性，研究者與指導教授密切討論資料分析的方式，並共同分析隨機抽取的三分訪談內容，比較兩者分析之一致性，以維持資料的一致性。

三、可確認性 (Conformability)

意指資料收集的過程與結果具客觀性、中立性及具有邏輯性，屏除個人主觀看法，使研究者與個案所建構的內容能在最自然的情境下呈現出來(劉，2000；雷，2001)。研究者在護理碩士班修習質性研究課程，接受訪談技巧、行為過程實務書寫與分析之訓練，此有助於資料的收集和分析能力；在資料分析的過程中，研究者定期與指導教授共同審視所收集資料，將資料收集過程的逐字稿、資料的歸納分析過程、結論及反思日誌等文件皆請指導教授檢核，並將資料保留完整，當作日後查證參考資料，以達到研究結果的可確認性。

四、可轉移性 (Transferability)

意指資料必須具有普及化的特性，且能將研究結果應用於研究情境之外，用以了解具有相同經驗者感受(雷，2001)。本研究以厚實敘寫(Thick Description)方法，建立可轉移性，研究者將所有的訪談資料以文字逐字稿方式記錄，將個案陳述的感受與經驗，能謹慎將資料脈絡、意圖、意義與行動轉換成文字資料，提供收集足夠且豐富的資料在分析歸納的過程中直到資料飽和，且研究資料真實描述呈現受訪者的意思，故本研究結果可應用於與相同研究情境內泡泡龍主要照者之生活經驗。

第七節 研究倫理

質性研究強調以人為導向的研究，著重的是人的主體角度瞭解其態度與想法，故需要審慎考量醫學倫理原則，包括告知後同意、自主、隱私保密原則及不傷害原則，以保護參與者權益。本研究族群為罕見疾病泡泡龍之主要照顧者，研究提報撰寫計畫書時，已通過基金會審查，在研究者準備進入研究現場時，事先與病友會說明本研究之用意及雙方之合作關係，此為最基礎之倫理課題。有關研究過程中的倫理關注與考量，以下分述研究倫理的原則：

一、告知後同意

本研究中「告知後同意」指的是在邀請受訪者參與研究前，研究者會充分告知受訪者和研究相關之內容，包括：研究目的與程序、受訪者的自由意願或退出研究的權利、受訪者的風險與利益、確保個人隱私、資料處理的保密、以及我個人的聯絡方式等。當受訪者同意參與研究時，必須簽署一份書面同意書。雖然已經簽署同意書，受訪者仍可隨時退出研究。本研究中，研究與受訪者先以電話說明研究目的、在取得受訪者口頭同意後，即安排訪談事宜，並在第一次進行訪談前請受訪者簽署訪談同意書，以確保受訪者的權利（李，2014）。

二、自主（Autonomy）原則

尊重病患及家屬的自主性，研究者在研究進行前，會先將研究目的、進行方式、及所需時間，研究結果的使用向病患及家屬解釋，並說明研究過程中其權益，在徵得其同意填寫同意書後，才進行訪談（李，2014）。在研究過程中，如遇病患病情變差及家屬情緒低落時，尊重病患或家屬意願，另外擇日再談，或自行決定是否要繼續參予或退出本研究。

三、隱私保密（Confidentiality）原則

研究者於收案前會先向家屬說明，訪談內容絕對保密，為顧及病患或家屬隱私，進行訪談之前，即以電話告知研究中關於保密隱私的作法，即對於受訪者所提供的訪談錄音資料，保證不隨意公開，僅供研究團隊與指導教授研討分析之用；當需要公開討論或引用這些資料時，研究者會將受訪者的基本資料（包括姓名、住址）保密，並以匿名的方式呈現。在初次訪談的訪談同意書中，以書面說明之，當受訪者同意後，始進行訪談及研究。未來學術發表研究對象之姓名及相關人員姓名一律保密，引用研究對象的陳述會採取匿名處理，以維護研究對象及相關人員之隱私與自主權，及履行忠誠義務的信賴基礎上。研究期間的錄音筆、錄音檔及相關逐字稿、研究日誌由研究者鎖在櫃子裡面，研究結束後，訪談錄音帶及逐字稿一律銷毀（李，2014）。

四、不傷害（Nonmaleficence）原則

本研究之訪談過程中，可能造成個案回想起自己的過去生活經驗及未來希望狀態，可能會造成個案之哀傷情緒，研究者除傾聽、陪伴、同理心來安慰與支持外，適時尊重個案意願是否要中斷當次訪談，另外再安排時間完成收案或尊重個案選擇退出本研究，事後仍持續關心個案之心理調適與反應，必要時轉介身心科醫師，給予心理諮商與後續追蹤（李，2014）。

第四章 研究結果

本研究探討遺傳性表皮分解性水泡症主要照顧者之生活經驗，利用半結構式訪談及錄音筆為輔助工具，真實地將主要照顧者論述自己在照顧過程中，所經歷的經驗及心理感受的錄音檔內容轉成文字稿。資料經嚴謹及一致性的分析步驟，瞭解七位遺傳性表皮分解性水泡症主要照顧者的生活經驗。研究結果分二節敘述，包含：受訪個案家庭基本資料以及訪談資料結果分析。

第一節 受訪個案家庭基本資料

研究者透過「財團法人罕見疾病基金會」及「社團法人台灣泡泡龍病友協會」的協助來推薦適合之個案，並參與基金會及協會相關的活動，與多位病友及家長相識，主動詢問參加研究訪談，若同意後留下聯絡電話，以電話另約時間訪談，最後篩選符合本研究收案的個案。訪談前研究者清楚說明研究目的、進行方式及訪談錄音，並告知參與者有權利可隨時終止或退出本研究。本研究於 2016 年 8 月至 2017 年 3 月共邀請十位個案接受訪談，在約定訪談過程中，有三位個案因身體因素及家人因素未接受訪談，研究者於第六位訪談者的資料分析時即發現，無新的主題(theme)產生，至第七位時確認本研究資料已達理論性飽和。因此，本研究共訪談七位「泡泡龍」(EB)個案的主要照顧者(詳見表二)，完成九次訪談。七位受訪者均是 20 歲以上的成年人，年齡介於 40 至 68 歲之間，平均年齡為 52 歲；照顧時間是 9~30 年，平均照顧時間為 19 年；教育程度大學畢業者有一位、高中職畢業者有四位、國中畢業有一位、國小畢業者有一位；婚姻狀況方面，全部都是已婚者，其中一位為中國籍新住民；受訪者角色為母親的有五位、是父親的有一位、奶奶的有一位；疾病類型以失養型為五位，一位是單純型，一位是連接型。

表二、遺傳性表皮分解性水泡症主要照顧者訪談之人口學基本資料

編號	個案	性別	年齡(歲)	婚姻	教育程度	診斷分類	與病患的關係	照顧時間(年)	受訪次數
1	F1050815	女	50	已婚	高中	失養型	母子	15	2
2	M1050828	男	52	已婚	大學	失養型	父子	13	1
3	F1051025	女	48	已婚	高中	連接型	母女	25	1
4	F1051202	女	47	已婚	高職	失養型	母子	21	1
5	F1051217	女	60	已婚	高中	失養型	母女	30	1
6	F1051231	女	68	已婚	國小	失養型	祖孫	21	2
7	F1060325	女	40	已婚	國中	單純型	母子	9	1

第二節 訪談資料結果分析

本研究經由七位泡泡龍主要照顧者敘述的生活經驗脈絡中，依據 Colaizzi(1978)現象學分析法的七個步驟分析文本，歸納出其照顧的生活經驗有六個主題，每個主題包含有二至三個次主題及意義單元。主題呈現出：「變奏與驚恐」、「堅韌父母愛」、「多責難為母」、「傾家身心疲」、「療癒能量現」及「盼社會支援」(詳見表三)，研究者將參與者實際描述文本歸納如下：

表三、遺傳性表皮分解性水泡症主要照顧者生活經驗之主題及次主題

主題	次主題	意義單元	意義描述
變奏與驚恐	滿心期待變考驗	震驚、心情不佳	喜悅變奏的陰霾及沈重
	未知恐懼的罕病	擔心、害怕	罕見疾病的焦慮及摸索
堅韌父母愛	母愛慈暉護罕兒	不逃避、不放棄	為母則剛撐起沈重照護
	逆境中相依相助	互助、體諒	傾全家式的互助及分工
	傾心尋治療曙光	期待、失望	病重罕知全投醫尋希望
多責難為母	夾縫求生與難為	責備、責任	多重角色難兼顧的困境
	難責其咎切膚痛	生活緊繃、親驗疼痛	自責與親證切膚之傷痛
傾家身心疲	身心的魔考錘鍊	身心耗竭、獨自面對	飽受折磨及孤單的堅毅
	搖盪失衡的吶喊	花費多、異樣眼光	多面向的身心社經壓力
療癒能量現	家庭的生命韌力	重新看待、積極正向	家庭療癒從心找回力量
	病友會居功厥偉	經驗分享、心理關懷	強化及支持病友會功能
盼社會支援	需社會多元協助	照護問題多、希望協助	長期多面向的照護協助
	家屬需喘息服務	長期付出、憂心未來	照護壓力無止盡漫長路

一、變奏與驚恐

本研究將描述表皮分解性水泡症帶給主要照顧者，個人人生中及家庭中的各種衝擊及考驗，面臨特殊疾病的來臨使家人承受身體及心理莫大的壓力，心理轉折主要與孩子罹病後的照護所知有限，以及要學習照顧換藥技巧，此種人生重大改變會帶整個家庭結構的衝擊。從一開始罹病時疾病照護的焦慮及摸索，四處求醫仍尋找一線曙光，最後終於能確立疾病的過程中，當醫師宣告疾病是無藥可醫治癒的那一刻起，家屬彼此間承受了無比的壓力負荷及失落。本研究進一步將疾病影響家庭的層面為「滿心期待變考驗」、「未知恐懼的罕病」二個次主題。

(一) 滿心期待變考驗：喜悅變奏的陰霾與沈重

由初生的喜悅突然要面對這萬分之一的機率得到罕病，在霎那間心情瞬化為震撼、陰霾與莫名壓力，尤其是長輩的怪罪與不諒解，家庭的氣氛陷入低迷。不僅不知患嬰是得到什麼病?如何照顧及將來治療會如何?完全是不明白、不確定的陌生。主要照顧者描述當時發病初期照顧患孩的狀況如下：

孩子在一家婦產科診所出生，寶寶足月出生 3200 公克，我生完第一句話急著問：孩子健康嗎?護士說：健康!我馬上睡著了，但後來先生告訴我：「孩子不知道怎麼了?

好像有說鼻子沒有皮膚?!被送到醫學中心新生兒加護病房!」…(沈默)一週後我們被告知「孩子是罕見疾病泡泡龍。」我出院回家坐月子，婆婆來我家幫我坐月子，當時全家心情都不好整個月期間我都很委屈難過，常掉眼淚。…什麼是泡泡龍?(音調顯高亢起伏)我不能接受生出不正常的小孩事實!產檢過程都很順利，生產過程較久醫師用吸引器幫忙生出來而已啊!!(紅著眼眶)(F1050815-1-12)

孩子剛出生在婦產科診所，我第一個見到孩子的，臉上的皮膚都破皮了，醫生說：「這孩子需送長庚治療!」很驚訝啊!心情當然不好啊，怎麼第一個孩子就這樣…(有點苦笑著，語氣顯平穩)。(M1050828-1-15)

孩子打從我娘胎一出來，醫生就跟我說：這孩子有一點不一樣身上有破一大塊皮有水泡!聽完我的心情馬上陷入低潮。因胎位不正用剖腹生產，只有這胎是剖腹出來，其實前一胎也是胎位不正，我努力做運動矯正胎位，但懷這胎時，有位老醫師說有風險，所以我不敢運動矯正，我想這是老天給我的第一個提示。(F1051025-1-11)

孩子在醫院出生，開始在手及腳關節處長出水皰，醫生一看是說很嚴重的，直接就進去加護病房照顧。我和先生都很緊張，心情都不好怎麼第一個孩子就這樣了!很害怕呀!不知道這是什麼病，要怎麼照顧?醫生以為是燙傷就派一個人在旁邊觀察，後來漸漸發現水皰是一直長出來並不是燙傷，7天後就轉醫學中心治療，住了一個月我每天都提心吊膽的，經皮膚科切片後才告訴我們是「分解性水皰症」。(F1060325-1-13)

(二) 未知恐懼的罕病：疾病照護的焦慮及摸索

在沒有心理準備的情況下及不瞭解如何換藥，新手父母立即要學習換藥程序並將患嬰帶回家照顧，再加上醫院機構沒有人有照顧過「泡泡龍」(EB)的經驗，更沒有人注意到父母的心理狀態，導致返家後整個家庭陷入困境之中，猶如在迷霧之中航行前進。主要照顧者描述當時發病初期照顧患嬰的狀況如下：

第一次在加護病房看到嬰兒會難過，在醫院裡醫生護士好像都不了解傷口的照顧，破皮越來越嚴重，我們好像實驗品一樣。有一次洗澡時，我發現小孩一直哭，原來是水溫太高了!醫院可能也不知道怎麼照顧。醫院教我們換藥的方法都是錯誤的，傷口越來越嚴重，後來遇到一位病友劉媽媽教我們換藥，經驗傳承給我們，情況才改善。(M1050828-1-17)

剛出生的時候不要說我們不知道怎麼照顧，連這麼大的醫學中心都不知道，每天都來問一大堆問題，祖宗八代身家調查都被問遍了，我的孩子像是動物園的動物一樣，每天都有不同科別的醫生來看，一下轉診小兒科、一下皮膚科醫師，全部都不知道怎麼發生這問題，也找不出原因!醫院全部都沒人知道，這孩子到底發生什麼問題(神色顯激動)?那時小孩還沒滿月，做皮膚切片才知得到：分解型表皮水皰症接合型。小兒科醫師說：這個沒藥醫!但要注意傷口照顧及不要被感染，在00醫院小兒科期間，因避免皮膚破皮感染，怕水泡越洗澡越糟糕，所以都沒給她洗澡，但好像也不太對。(F1051025-1-15)

…嬰兒從醫院抱回來時，因為我(指奶奶)單獨一人沒辦法顧，嬰兒常一直哭一直哭，他媽媽單獨一人也沒辦法顧，媳婦在我家住3個月而已，她就回她房子那邊。嬰兒就我顧啊!我顧甲很生氣，想要把嬰兒丟出去，我把他丟在彈簧床上，跟他說你若要伙

我們養就乖點，可能是一開始我們不知要怎麼照顧，可能是傷口痛我們不知道。嬰兒時住在高醫加護病房，要出院前醫生說要什麼人要顧？什麼人要來換藥？當時就我和媽媽進去加護病房學習換藥。我自己也是很怕啊！自己就一邊照顧一邊學習換藥，後來是醫院介紹我認識病友互相問。有遇到困難牙齒咬緊還是自己研究，和問人問醫生，我就一直照顧到現在。(F1051231-1-12)

…後來穩定後醫生說準備出院了，要抱回家要我學換藥，就開了一張重大傷病卡給我們。當時孩子的頭上啊！臉啊！背上前胸都爛爛的，全身到處都是水皰傷口，連頭皮都有長，他一直不喝牛奶，一直瘦下去剛抱回來也是經常哭鬧不停，我煩惱了好一陣子。也就是說不知道怎麼照顧？寶寶整天都在哭鬧啊！一開始醫院教我們換藥不可刺破水皰，一直要等到水皰破再塗藥膏，可是水皰越長越多，延伸長到腳指頭上了，真不知道該怎麼辦？左鄰右舍也都說紮破會感染，皮膚傷口照顧好後，卻一直長出白色屑屑一層一層的，每半個月我就得帶寶寶回診，醫生用顯微鏡一看，還說這可能是另外一種皮膚怎樣的？無法給一個確切的答案(F1060325-1-17)。

二、堅韌父母愛

家中有罕病兒總面對這麼多陌生的治療方式與照護程序，需歷經千辛萬苦的摸索與學習過程，從一開始帶著孩子到處求醫治、求神拜佛，希望奇蹟能出現。這一路需承受許多有形及無形的身心折磨，對人生也曾失望也曾怨天尤人過，甚至都將自己的生活及家庭生活都忽略。傾全家式的接力互助與分工合作，家人間彼此支持才能共同應對生活中的種種困境，將家人之間的感情緊密的連繫著。本研究進一步將此疾病影響家庭層面分為「母愛慈暉護罕兒」、「傾心尋治療曙光」及「逆境中相依相助」等三個次主題。

(一) 母愛慈暉護罕兒：為母則剛撐起沈重照護

許多的新手媽媽看到這樣的新生命到來，從一開始的震驚、否認、恐懼一直到接受罕見疾病-「泡泡龍」(EB)的事實，都未曾放棄反而堅強負起照顧患孩的「24 小時無休媽媽」，面對剛出生又全身肌膚像燒燙傷般水皰傷口，連醫生解釋病情都說這孩子可能養不活，完全沒有醫護背景的母親，卻要面對一個每天需換藥 2~3 次，一次洗澡及換藥需耗時大約需 1~3 小時，而且這樣的過程是永無止盡的。以下為受訪者描述的經驗：

在醫院住院期間，因避免皮膚破皮感染，怕水泡越洗澡越糟糕都沒給她洗澡！出院的時候，我的親戚說：不行！不洗澡不行，我們來試試看吧！就開始幫她洗澡。發現也沒有更糟糕啊！就這樣開始她洗澡的生活。很多人都問我，面對這個孩子要怎麼辦？我認為這是個考驗，這是我的寶貝我的孩子，我和我先生一起協助只想著如何幫助她，讓她比較舒服比較好。(F1051025-1-22)

嬰兒時住在醫院加護病房，要出院前醫生說這孩子養不活，全身有大範圍的傷口，叫我簽病危通知單。當時我不相信她會治不好，我要自己照顧她(眼神裡流露出堅毅..)。抱著小孩回家，一邊學著換藥一邊忙著照顧她，她經常哭鬧，常引起鄰居抱怨。我記得剛開始照顧時，有將近七個月都沒闔上眼、沒上床睡覺沒好好睡覺過，整個照顧的重擔都在我(母親)身上較多。(F1051217-1-13)

…當初聽到這個病名時，很害怕呀!不知道這是什麼病，要怎麼照顧…可是我心裡就想：我這個做母親的，既然把他生下來了，總不可能拍拍屁股走人，不可能的!我這個做母親的把他生下來了就要好好照顧他，不管怎麼樣我都要把他養大，儘量往好的方向想，期待上帝保佑有奇蹟出現。(堅毅的眼神)(F1060325-1-22)

(二) 傾心尋治療曙光：病重罕知全投醫尋希望

由於看到 EB 患孩全身皮膚都是水皰，或破皮需時常換藥包紮，醫療專業也說這沒藥可治癒只能每天換藥，但全身又都是水皰，將來會如何也不是很清楚，面對未來的變數也很大。患孩父母到處打聽名醫或偏方或神佛出現神蹟幫忙，一路跌跌撞撞從充滿期待找尋治療的方法，到最後仍要接受無法治癒的事實。以下為受訪者描述的經驗：

…到處打聽哪裡有名醫就再遠也去看，因為大部份西醫說：不曉得!沒辦法!所以我們也試過找許多中醫、針灸、胎毒或求神問卜等我們全部都去做，或哪裡有聽到名醫就抱著她去，也遭受到很多很多的無奈，每一次出門都是抱著一個希望，但都是失望的回來，就這樣帶著她(受挫無奈的語氣)。(F1051025-1-30)

…為什麼會這樣呢?我先生還到九華山三跪九拜肉身菩薩，求了一罐佛水給孩子喝。我們求神問佛問廟公，問到最後得到一句話：「好好照顧沒什麼辦法!!」(F1051217-1-16)

…剛抱回來時皮膚不太能碰，肛門擦也容易破皮，種種都要很注意，自己就一邊照顧一邊學習換藥，後來是醫生介紹我認識 O 太太才有人互相問。看醫生也是從高雄看到台南的醫生，後來因路途太遙遠改回來高雄看。有遇到困難還是要自己研究，和問人問醫生，我就曾我阿孫仔嬰兒顧到現在。(F1051231-2-19)

…我常跟阿孫說：「我兩人都跟不上吃飯，那阿公已經吃飽，我們兩人還在換藥。」每天要換兩次，一次晚上洗澡一次早上，每次大約要 1-2 小時，還有很多水泡要用針刺破，再用紗布吸流出來的水，痂皮要修剪再貼海藻棉或用修護液。還有要再巡視全身還有沒有小水泡否?水泡沒刺破會越長越大會垂下來。我眼睛卡不好，我眼睛已經開刀過兩次，也已經 70 歲，我阿孫會幫忙找，剪死皮後，就用醫生那兒開藥擦，後來我還用絲瓜水去紅，試了很多照顧傷口的方法，也到處去想辦法。我還聽人家說用絲瓜水可以去紅，我就試試看在傷口周圍用絲瓜水塗抹；我曾問過每一個人換藥方法都不同，不同部位的傷口不同的水皰處理方法都不同，真不知怎麼辦?(無奈的表情)。(F1051231-2-65)

(三) 逆境中相依相助：傾全家式的互助及分工

「泡泡龍」(EB)患孩的家庭幾乎傾盡全家人的心力，完全協助身心痛苦甚至行動不便的患孩。生活中除了換藥是最大的課題，還有洗澡、食物要調理成軟食或糊狀、活動避免受傷及預防關節攣縮要長期做復建治療等。很多的家庭可能被迫須有一人離開職場，全心照顧 EB 患孩，絕大多數是父親負責賺錢養家，手足之間分擔照顧工作，

長輩體諒患孩父母的壓力，彼此互相照應，這一路的過程也更緊密聯繫著全家人的感情。以下為受訪者描述的經驗：

…換藥一起協助，我只包紮四肢手腳傷口皮膚而已，水皰需處理的都是媽媽協助在換藥為主，我(指爸爸)負責外出買東西買食材還有醫院回診拿藥拿敷料等。

(M1050828-1-23)

…很多人都問我，面對這個孩子要怎麼辦？我認為是個考驗，這是我的寶貝我的孩子，我和我先生一起協助只想著如何幫助她，讓她比較舒服比較好。她小時候非常嚴重，皮膚很脆弱連保麗龍都會割破皮，衣服都反過來穿的，因嬰兒服裡有衣服的壓條接合處會磨破皮，我們都還特地反過來穿。我婆婆、小叔和我娘家的人都很幫忙，小叔還特製了一個嬰兒床，不用穿衣服都能保暖的床，全部都是自備的把東西準備好，表示全家都為這個寶貝在努力。(F1051025-1-23)

以前我婆婆幫我帶過孩子，先生是長子，小叔們也陸續生孩子，婆婆則沒辦法顧孫子，加上孩子出生後發現她得了這個病我全職在家照顧她，為了陪孩子成長，我辭掉稅捐處工作，當家庭主婦專心帶三個孩子，先生則努力在工作賺錢，這一路的辛苦及付出絕不是外人所能體會。有沒有辛苦？沒有辛苦是騙人的。也因為全心全力照顧她，從小我就發現孩子在美術上的天份，她現在能在畫圖美術中找到她的快樂。

(F1051025-1-79)

小時候如何擦藥？小時候身上的水泡每天上百個，她自己不知道，擦藥時爸爸負責上半身，我就負責下半身，姊姊唱歌講故事逗她玩，讓她哭鬧不要太久，她哭鬧我們則沒辦法進行，哭鬧時會刺到肉，趕快刺水泡用最短的時間幫她換藥，一百多個泡泡是這樣過來的。我們家孩子是在聽故事堆裡長大的，小時候他們很愛聽故事，我們家的書都要貼邊保護桌椅也都貼邊保護條，家裡以安全為主，不然會割破皮膚，就這樣拉把長大的。(F1051025-1-45)

…小時候她1歲我交代3歲的姊姊：妹妹還不會走路，我交代姊姊陪妹妹在床上玩，我去廚房煮飯你照顧妹妹，一下子姊姊就哭得很大聲。我衝過去看，我看到姊姊趴在地上，姊姊說：「我怕妹妹跌下來，跌下來會痛，我身體的肉多用我的身體保護她」。那是一幕非常感人的一幕，只差沒照相，疼都來不及了！平常他們手足間的感情真的很好。還有，弟弟出生後是家裡的開心果，2-3歲時眼睛視力不好，姊姊眼睛不舒服，弟弟小時候會走路後則當她的導盲犬，帶她去廁所「姐姐小心喔！姐姐這裡有階梯，要走好。」家裡有特殊的孩子對手足是正面的影響，學習到體諒、包容。

(F1051025-1-54)

…孩子雖然這樣，我壓根兒都沒想過，我和先生都這麼想：「孩子是我們的，我不相信我沒辦法照顧好她！一路我只想著如何帶好她照顧她？全家人一起努力，那是責任。很多罕病的小孩不是爸爸離開，就是媽媽離家。我們全家人對她付出真的很多，我很幸運有先生的全力支持，懵懵懂懂我可以全心全力照顧好她。我寵她，但我不溺她，沒讓她享受特權。除了外出不能日曬或需冷氣，在家裡只要這工作不影響她的身體的她都要做，跟姐姐及弟弟都一樣。」(F1051025-1-69)

…我們家是以分工合作，如果沒分工可能早就累垮了。我更珍惜周遭的一切，人生太

無常，看淡人世間的紛擾。(F1051202-1-22)

我負責換藥照顧孫子，阿公負責買東西，假日爸爸媽媽才接回去顧兩天，我其他的時間都在廟裡幫忙修驚，醫院看醫生回診和生活開銷都是爸爸在負責。我這兒子媳婦感情都很好，全家都有分工幫忙。(F1051231-2-54)

三、多責難為母

「泡泡龍」(EB)患孩家庭中主要照顧者是承擔最大的壓力與責任，訪談個案中母親為主要照顧者占有九成，疾病照護依其複雜度與嚴重性而不同，母親需肩負患孩疾病照護復健、成長發展問題、營養調理、求學安置申請、心理支持等等，也因著表皮分解性水皰症疾病的嚴重度，而在家庭中需溝通的問題也較一般家庭多且複雜，家人之間需有更大的包容及體諒，否則主要照顧者-母親只有壓抑自己的喜怒哀樂，獨自承受照護的壓力。本研究進一步將此疾病影響主要照顧者層面分為「夾縫求生與難為」及「難責其咎切膚痛」等二個次主題。

(一) 夾縫求生與難為：多重角色難兼顧的困境、苦難家庭夫妻間磨擦多

「泡泡龍」(EB)患孩母親肩負傳統照顧孩子的家庭角色、家務責任外，有的為了家計還要面對社會工作的競爭，兼顧照護與工作「雙綁」的困境而分身乏術，生活中除工作和孩子之外，也無暇也沒體力再去顧及其他的角色。除孩子與生計的問題之外，有的更要面對家庭的問題：如長輩的責備不諒解、家人的支持度不佳、夫妻的互動壓力等。以下為受訪者描述的經驗：

…我和先生認識不久就結婚了，也許我們當初的認識都不是很深。先生個性很木訥話少，但也常跟我意見不合，在照顧孩子過程有許多壓力及苦水，我多麼希望他可以多給我些支持及安慰。…(F1050815-1-54)

當時是我先生和婆婆去醫院學換藥，回來後他們只教我一次如何幫孩子換藥，之後就要我自己幫小孩換藥；我當時心裡很嘔!!「為什麼沒人體諒我是坐月子的人?沒人可幫我!讓我好好坐完月子再照顧嬰兒嗎?」(哭泣)坐月子時我常常偷偷哭泣，我聽說坐月子時常掉眼淚，眼睛會變不好。彎著身體一換藥就要 2-3 小時，一天要換三次，長大身體面積越大，如果獨自一個人換藥要 3-4 小時，有時爸爸會幫忙協助換藥。那一個月和先生之間都沒說什麼話，換藥時會一起換，但先生從沒說過什麼安慰的話…「其實我想他應該也是被孩子這樣麻煩的問題嚇到了。」又加上我婆婆幫我坐完月子後，回到嘉義聽說身體不適在鄉下經常找醫師打點滴，我和先生都擔心她老人家的狀況，我們兩個人的關係更是降到冰點，很難熬。(F1050815-1-34)

冰點是說，我覺得多講沒有用，他很孝順父母，但他結婚了，他總是以父母為優先，他覺得「我是不孝順的媳婦」，他都沒顧慮到我身體狀況，每天都站著換藥且照顧孩子心情是緊繃的。我身體不好一直在吃藥，常感冒依吃藥都要吃很久才會好，他總是冷冷的說：「啊，自己的身體自己不照顧好」，他認為是我自己造成的他覺得這沒什麼啊，這種小孩就是照顧而已啊。(F1050822-2-24)

…因坐月子期間夫家的人都沒有幫我，婆婆說他沒能力照顧這樣的小孩，婆婆曾經幫寶寶換過一次藥而已，坐完月子他就回去了。我先生則早上一早出門到晚上才回來，坐月子期間婆婆在我們家他中午會回來。婆婆回去後，先生整天連一通電話都不會打回來，照顧孩子我無法出去買食物，經常醬油拌著白飯或麵條吃。因照顧不來，後來我有半年搬回娘家住，還好有媽媽幫忙照顧。最艱苦曾經有二至三年期間一整天要換三次藥，還有一段時間深夜要處理傷口到接近清晨，半夜換藥他也不知道。
(F1050822-2-12)

過去十幾年跟丈夫之間，戰戰兢兢冷冷淡淡，我好累(失落的表情)。最初會跟他求救但我覺得一次二次三次，像球一樣再反彈回來，他又把問題丟回來，後來我告訴自己：「不要將期望放在一個沒有希望的人(指丈夫)身上。」也許很殘忍，可是我不得不告訴自己，因為不這樣傷害更大，期望別人給你幫助，得到的都是傷害。後來我不要了、我放手了!!現在只要表面上沒什麼事就好，我要求的不多我只想要平淡過日(沈默紅眼)。(F1050822-2-87)

我覺得特殊孩子的家庭有不愉快的問題點很多，照護孩子的問題更多，都需要父母共同解決或陪伴。但我沒辦法啊!他不願意做也不配合，所以我就不拉他一起做(指照護的事)。每次拉他進來一起照護小孩都是不愉快的心情。所以，還是靠自己孤單奮鬥就好，省得麻煩。(F1050822-2-92)

當時醫院幫我們開了家庭會議-說明孩子罕病的事，找我公婆爸媽及姊姊一起參加。公公在公開的場合問醫生說：「這孩子生這個樣子是媽媽的原因吧？」口吻中帶有怨氣…還好醫生回答他：「可能原因為遺傳、染色體異常或不明原因，我們的情況比較像是不明原因。」我媽媽事後也是說，孩子是因為我才生成這樣子，我好傷心 好傷心…。怎麼連我媽媽也這麼說(語氣顯激動)我跟媽媽說先生也是有一半因素，如果只有我不會生出這樣小孩，媽媽你不是有參加醫生的會議嗎?因為媽媽沒有讀書，聽別人說他就跟著說…(補充：後來我想媽媽是沒讀書的人，後來我釋懷了)
(F1050815-1-21)

公公知道我跟先生相處不好，臨終前還跟我說：「你是一個很不孝順的媳婦」、「不要跟先生計較，男人在外面工作很辛苦啦!」這幾句話讓我有幾個月心情非常不好，反省自己我到底哪裡不孝順了?難道我全心全意把心思放在照顧孩子身上也是不孝順?你一直只在乎你兒子，所以我只好顧好我自己及孩子。你做的太少了!其他二位媳婦都有在我家煮三餐。計較他是說我請先生幫忙換藥及做家事，剛開始我們常為生活中日常事情吵架…(F1050822-2-43)

先生比較以工作為主，他並不會因為小孩生病會特別幫忙照顧，都是我在照顧小孩。坐月子期間最難熬，我經常要到醫院看寶寶，一個人在家也都要自己煮吃的及整理家務。我們常為生活的事吵架，孩子2歲多時我就帶著他在豆漿店工作，從晚上6點做到清晨4點，我常做到加班很晚，不想面對他，寧願在外面加班晚一點。
(F1060325-1-56)

…他越來越長大傷口已經越來越改善，我較不擔心他的問題，現在只有天氣熱或磨擦才會再長水泡。現在是跟先生的生活互動是最大的壓力，理念不同常雞同鴨講，生活

及教養孩子的觀念都不同…壓力及無奈都是這些事壓得我喘不過氣來..(哭泣)走也不是，不走也不是。先生做零工也都沒拿一分錢回來，家裡父親留下來的財產也都被他花完了。喝酒騎車被罰、愛喝酒、檳榔菸都要花錢，只有幫忙繳水費電費電話費等。噯呀!往好的方向想，至少住一個沒要付錢的房子。(F1060325-1-94)

(二)難責其咎切膚痛：自責與親證切膚之傷痛

每日無止盡繁重的照護壓力，從日常生活中的喝奶、換尿布到洗澡，從抱在懷中襁褓、爬行搖擺學步到幼兒期想外出去溜滑梯，都可能讓皮膚黏膜水皰產生；甚至長大可進校園讀書，另一種擔心是與其他孩子碰撞傷口水皰又來，一個不謹慎傷害又來，母親常容易處在焦慮與自責的情緒中，甚至親身體驗用剪刀剪破自己皮膚之痛。以下為受訪者描述的經驗：

…「每天就是換藥換藥再換藥！做家事時兩隻眼睛都還是要盯著孩子看，小孩學走路時跌跌撞撞有一次跌一跤臉上皮膚流血一塊皮很大片塊脫落，擔心他臉上留下疤痕，我一點一點慢慢地將皮推回去…」(紅了眼眶，眼淚不停打轉..)「小時候喝奶或吸奶嘴時常因吸吮較大力，一不小心嘴裡的水皰又來；現在除了換藥，三餐飲食都要用軟質或攪打成液體才能吞，因食道越來越窄縮了，現在我們已無法到餐廳用餐，因食物無法吞了…」(F1050815-1-59)

一直很難過孩子每天都要忍受這樣的皮肉痛，長水泡都要用剪刀剪破讓液體流出來再換藥，他很痛!我也曾拿剪刀剪自己的皮去感受他的痛，「哇真的好痛！」他皮肉痛，我真的心更痛!(F1050815-1-87)

九個月大時，莫名其妙每天不停哭鬧只看到她紅紅的眼睛一直掉眼淚，小時候她眼睛很大很漂亮像洋娃娃，看醫生也不知道怎麼了?醫生還在摸索，我們也很無奈，後來去看眼科醫師醫師說：「喔，破皮了!包紮順便貼膠布」，我心裡只期待著要她眼睛快好，但我們都忘了她是特殊的皮膚，一撕貼的膠布竟然整塊皮被拉下來，那一刻我對我自己非常不諒解(紅眼眶掉眼淚)，所以經過那件事情後我告訴我自己，隨時注意她跟別的小孩不一樣。(F1051025-1-35)

…為什麼傷口一直長?我換藥都換不好，有時候遇到傷口較難好，傷口會痛，像腳底的傷口顧三四個月才好，腳一直在摩擦傷口深又大，腳痛會抽痛要用繃帶包起來。我交待阿孫說半夜腳痛叫我起來幫你，結果他都不敢叫我，要看他若抽痛可以用繃帶協助，自己忍著一夜痛到都沒睡好。他自己如果傷口很痛，有止痛藥及止癢藥，他會自己吃。我阿孫仔說：阿媽我皮膚很痛，我跟他說：「你是皮膚痛，阿媽是心痛啊!!」。(F1051231-1-29)

四、傾家身心疲

疲於面對每日繁瑣的照護細節，長期耗竭透支身心的照護壓力，家庭每位成員都共同承擔著照護壓力與責任，家庭中每位成員都有家庭角色、家務責任外，為了家計還要面對多元社會工作的競爭。本研究進一步將此疾病影響家庭層面分為「身心的魔考錘鍊」及「搖盪的失衡吶喊」這二個次主題。

(一)身心的魔考錘鍊：飽受折磨及孤單的堅毅

「泡泡龍」(EB)患孩主要照顧者長期且高壓力的生活照護之下，疾病複雜度及嚴重度高者，顯示照顧者承受相當大的負荷。除了日常生活照護的身體勞力耗損，更甚的是長期心理負荷導致睡眠品質不佳，甚至焦慮憂鬱，但仍需堅毅且孤單地守護著患孩。以下為受訪者描述的經驗：

「我常腰酸背痛容易閃到腰，曾經我有過憂鬱症，那時候大約孩子還沒上幼稚園，有一天對小孩打了很多次耳光想抱著他跳下樓，那陣子容易動怒且情緒不穩。」那天先生下班回到家，我冷冷地跟他說：「我打了你兒子，我想抱他一起跳下樓去。」先生對我說：「你要調適自己！」我很激動地回答他：「那我也需要你的支持。」我需要他能多和我說些安慰鼓勵的話！」(F1050815-1-66)

剛開始幾個月我心裡不能調適，是靠信仰才能走出瓶頸。有一陣子太太壓力大好像有去看醫生，我跟她說：「你要自己調適啊！」(M1050825-1-26)

每個孩子照顧都是很辛苦的，家人也辛苦，都是摸索出來的，自己的痛在病人身上承受，整個家庭結構也變了。以前我婆婆幫我帶過孩子，先生是長子，小叔們也陸續生孩子，婆婆則沒辦法顧孫子，加上孩子生病的關係，為了陪孩子成長，我辭掉稅捐處工作，當家庭主婦專心帶三個孩子。所以，孩子的一舉一動，一頻一笑我都知道，過程是快樂的，有沒有辛苦？沒有辛苦是騙人的。照顧過程沒有辛苦是騙人的。小時候半夜睡覺怕她抓癢，整夜握著她的手一直到天亮，她經常眼睛痛睡不好我也跟著睡不好，無形中有壓力，所以，現在我的睡眠品質不好，手也常痠痛。(F1051025-1-77)

我們全家照顧這孩子已經心疲力盡，還好我先生很顧家，很不一樣很有承擔，婆婆也是很正向把孩子當一般正常孩子養，對孫子更是疼愛。初期要上幼稚園時，許多幼稚園不敢收他，後來社區中幼稚園才收，傷口照顧幾乎都是奶奶最主要照顧。(F1051202-1-13)

為什麼傷口一直長？他手指頭因傷口不斷產生沾黏，需開刀分開手指頭，他總共開了5次刀，曾經孩子在讀小學一年級時，他剛入學很多適應的問題要處理，照顧他的壓力加上我的工作壓力，我胃潰瘍發作好幾次還住院治療過。(F1051202-1-18)

為什麼傷口一直長？我若看到他的傷口我心很痛，為什麼一邊顧好，旁邊又長出新的水泡？我換藥都永遠換不完，有時候遇到傷口較難好的，像腳底的傷口照顧要花三到四個月才會好，我顧到很難過。(台語)(F1051231-1-27)

壓力最大的是每天的換藥，唉！每一天換過，隔天水泡又再來。何時才會不再長水泡？有時想能一天過一天就好了，不敢想太多(表情顯落寞)以前真的會怨嘆，現在已經習慣，我顧孫顧卡條，我欠較多所以我做卡多。(F1051231-1-63)

坐月子期間最難熬，我經常一個人到醫院看寶寶；一個人在家也都要照顧自己，樓梯上下走動最後兩個膝關節都僵硬不好走全身痠痛難過，我坐完月子整個人又黃又雍腫，腿腫得很厲害，鄰居都說我像個50多歲的婦人。(F1060325-1-57)

(二) 搖盪失衡的吶喊：多面向的身心社經壓力

許多「泡泡龍」(EB)患孩的家庭除了主要照顧者的身心壓力大外，生活之中諸多的社會經濟層面的問題亦是嚴重影響家庭運作，如：外界社會人士的異樣眼光、不瞭解「泡泡龍」(EB)的生活困境、外出社交的限制、經濟壓力的負擔等，這些錯縱複雜的問題，讓「泡泡龍」(EB)家庭像風雨中搖晃失衡的旋轉者。以下為受訪者描述的經驗：

家庭經濟並不好過，每個月光是買敷料海藻棉就要花約 1 萬 5 千元，我們又不符合中低收入戶的資格，所以很多營養品或換藥紗布等用品，都是靠善心人士捐贈協助的。
(皺著眉頭，愁容滿面) (F1050815-1-82)

家裡的經濟來源只有先生，我感謝他的支持，如果沒有這份力量，也許我要面對的問題會更多。 (F1050815-1-89)

還好。就是外出不方便，想帶孩子出去走走看看，食物及換藥的東西都要帶著，很不方便而且公共場合別人的眼神讓我的孩子很受傷。曾經有一次我們全家去餐廳吃飯，因位置不夠須併桌，結果我們全家坐下去時，原來坐著的人看了我們一眼，全部都換到別桌去了，最難過的是孩子內心受創（難過與無奈的神情）。 (M1050825-1-39)

我們罕病兒家庭經濟負擔都大，一個小孩的藥布一輩子要花很多錢。罕病兒辛苦，泡泡龍孩子的家庭都要去摸索如何照顧這個孩子。 (F1051025-1-147)

罕病基金會協助我們很多的照顧問題，還有泡泡龍出去的時候因紗布包紮會被別人指指點點，很多的不方便，很多孩子都是很少外出遊玩的。 (F1051025-1-157)

剛開始照顧小孩的六年當中，我家電話都沒響起過，親戚朋友都不敢打來，沒人關心過！怕我們困苦向他們借錢就醫，當時傷口很多，花很多錢看醫生和買換藥的敷料（紅眼眶落淚）。 (F1051217-1-18)

年輕時我負責照顧孩子，先生則負責賺錢養我們，曾經都只有我和孩子會參加活動，先生忙碌無法參加，有人以為我們單親。現在年紀比較大了，突然之間跟先生似乎沒話可說..（眉頭深鎖憂愁表情）。 (F1051217-1-37)

外出有一種眼光看我們壓力很大，我的心很痛，我們很少外出。還有出去時別人看我們的眼神，可能是不曾看過或是不了解怕會傳染。唉！這種眼神我們感覺很受傷。（無奈的口氣）。 (F1051231-1-80)

我都想說幫他們照顧孫子，就可以省點錢讓兒子媳婦可以安心出去賺錢，有時候買這買那都是要錢的，開銷也很大。像這樣的孩子，別人都有申請補助費，剛開始我們只有 1000 元的補助，但後來申請的都沒通過，因為社工評估經濟收入不符合。我們何時要走也不知道？如果能讓他們身邊有點錢有些安全感，結果都沒有。
(F1060106-2-10)

五、療癒能量現

「泡泡龍」(EB)主要照顧者走過家庭及生命中的風雨，從痛苦傷口中療癒不被創傷所擊垮，長期困境之中忍耐與自我修正、成長的積極過程。我們不放棄原有麻煩的問題，也不只去拯救自己的患孩，更可以協助其他一樣的家庭走出疾病的陰霾。繼續生活的完整性與付出愛，韌力的強化可藉由透過病友會支持網絡及病友之間互助的經驗茁壯。本研究進一步將此疾病影響家庭層面分為「家庭的生命韌力」及「病友會居功厥偉」二個次主題。

(一) 家庭的生命韌力：家庭療癒從心找回力量

主要照顧者在面臨生活重大壓力、承受身心危機之中，與環境交互作用的調適過程中，藉由內在反思或宗教力量產生正向思考，接納且相信自己能面對這困境，並對這事件產生正面意義化。以下為受訪者描述的經驗：

有壓力時我都靠自己調適。曾經想跟公婆一樣信仰基督教，但不順利。在孩子讀幼稚園時我接觸了佛教，大約 1-2 年我晚上都可出去上學佛，讓我想開很多事，現在學會種綠色植物小盆栽，每天澆水看著植物長大，會讓自己心情快樂些。(F1050815-1-77)

我曾經不停地問自己：「到底是誰欠誰啊？」後來我開始反省「自己過去世的是與不是，我覺得孩子是來救我的。」哎…，這一切都是來磨練我自己的..「我以前脾氣很大，說話很容易刺傷別人；現在的我則很多事都會退一步替別人多想一些。」我以前說話很直接，毫不給人留情面的，常容易跟同事或朋友有摩擦。(F1050815-1-90)

…當孩子眼睛問題反覆發作，為身體穩定轉到功課壓力較少的夜間部私校讀，剛開始很擔心霸凌，孩子回來也都跟我說：「媽媽你不要怕，其實他們本質都非常好。」以前我是讀竹女的，認為讀私立學校是不認同的。現在經歷這些都當作是學習，小時候我幫她，現在則她幫我，她讓我格局變大!!。除了眼睛黏膜水皰痛的問題，她得獎無數，高中到大學功課也拿第一。(F1051025-1-108)

我常想「為什麼我們的孩子會得到這麼重度的病？我和先生都很善良，為什麼這樣折磨我們？」我也曾找過許多偏方治療她，後來我覺悟應該注重的是全家的心理健康。因為我看到孩子很堅強、很有自信的努力戰勝病痛。(F1051217-1-21)

我們每天一直在照顧傷口換藥與疼痛搏鬥，後來我發覺不走出去不行，家裡只有四片牆壁啊!!我開始主動帶她走出去，出去會得到力量看到更多比你是不幸的人，你才會得到力量。我不希望別人跟我們一樣痛苦，我要告訴他們傷口會攣縮(憂愁的神情)。我努力經營 10 年的病友聯誼會，後來才在罕病基金會的協助下成立「泡泡龍病友會」，為病友奔走許多事情。(F1051217-1-27)

…我個人覺得能做什麼趕快做，想做什麼把握當下，都不要後悔。我現在理事長卸任下來了，我只想當她的小護士。現在許多罕病的活動或到國外分享經驗都會邀請我們去，她衝過頭了我會幫她踩煞車，因為都沒考慮自己身體的狀況。(F1051217-1-38)

我照顧孫子以外的時間都在廟裡幫忙收驚，為這個孫子我已經吃全素好多年，很多事情我看得很開，想開日子卡好過(台語)。我曾問過菩薩：為什麼對我福利這麼好？我

才第一個孫子，都遇到這種問題。我自己想這可能是菩薩要來渡化我的，有時想過，他就是要來讓我們當孫子，啊我欠比較多!!所以要做較多。好啦沒關係!我盡量甘願受盡量做，我盡量這世來還。(F1060106-2-16)

我孩子2歲時，有一次劉媽媽帶著我們一起走出去，參加基金會活動，為了參加活動還特地去買衣服褲子。走出去才看到有更多更嚴重的人，都比我們更堅強更精采的人生呀!看他們這麼堅強，你能不堅強嗎?病友會會長對我這麼好，我要更積極地過生活!(F1060325-1-37)

我脾氣不好做事很急，我沒什麼文化不能靠腦力賺錢。這麼痛苦的日子，我常想為了自己爭氣，我很自律，我做事很積極、勤奮，這樣就有飯吃生活就不成問題，我現在在家具工廠做事之外，我有去參加照顧服務員的訓練，拿到證照後我就可以當看護員，薪水會較好些。(堅毅且對未來懷抱希望的眼神)(F1060325-1-70)

(二) 病友會居功厥偉：強化及支持病友會功能

唯有自己知道自己需要什麼，病友之間互助組成聯誼會，歷經多年努力及罕病基金會協助，病友會在病友之間佔有舉足輕重的角色。社會支持網絡的建構與強化才能幫助泡泡龍家庭的韌力維持，外在資源的介入與家庭韌力是互相呼應的。以下為受訪者描述的經驗：

剛開始換藥很害怕，當時醫院只教我們基本的換藥方法，但水泡的換藥則更複雜，我從一位病友O媽媽那邊學到完整的照顧及換藥技巧。我覺得是跟我們一樣同病相憐的病友幫助最大。(F1050815-1-98)

..「泡泡龍病友會及跟我們一樣的病友，我們常參加病友會活動，以前別人教我們換藥，現在則我們教別人換藥。」(M1050825-1-44)

罕病基金會協助我們很多的照顧問題，還有泡泡龍出去的時候因紗布包紮會被別人指指點點，很多的不方便，感謝如新公司每年都辦泡泡龍年度活動，不怕別人異樣的眼光大家玩得很自然，我常鼓勵病友，你還可以做更多事，你還可以發光發熱，我希望能夠走出來，不管你是嚴重的或是輕的。(F1051025-1-157)

我沒有特別的要求，我沒有期望還需要什麼幫助。病友會一定要團結，只有自己知道要做什麼，自己找快樂就好，我們什麼都不缺（堅毅的眼神）。(F1051217-1-52)

剛抱回來時皮膚不太能碰，...自己一邊照顧一邊學習換藥，後來是醫生介紹我認識病友O媽媽才有人可以互相問。(F1051231-1-19)

每3個月病友會都會寄修護液及蘆薈膠給我們，這些對傷口的幫忙很大，營養食品喝的安素，從病友會那邊都有善心人士捐贈營養品及傷口照護相關的用品，若沒有這些協助，泡泡龍孩子可能活不了的。(F1051231-1-87)

一開始醫院教我們換藥不可刺破水泡要包紮，可是水泡越長越多真不知道該怎麼辦?

後來醫院給我們病友O媽媽的電話，從劉媽媽那邊才學到水泡要用剪刀剪一個洞再包紮傷口才漸漸好起來。(F1060325-1-22)

當我開始跟病友會接觸發現他們給我很多幫忙，甚至直接到我家教我換藥方法，讓我有力量繼續去照顧我小孩，真的很感恩病友會的幫忙。我覺得健保及泡泡龍病友協會對我們有幫忙，我盡量都將資源留給需要的人，我們換藥敷料不用很多，我不常申請。病友協會中心裡的互相支持是有的，有什麼消息都會通知我們，感覺很溫暖。(F1060325-1-100)

六、 盼社會支援

當孩子是「泡泡龍」(EB)患者，家庭中主要照顧者肩負起照顧的責任，但這是一條漫長沈重且無止盡的負荷之路，家庭內部的支持外，需更多社會大眾瞭解他們、聽見他們的聲音，希望社會外在資源的協助，把愛傳進去罕病家庭，能幫助「泡泡龍」(EB)家庭持續走未來的路。本研究進一步將此疾病需要的社會支持分為「需社會多元協助」及「家屬需喘息服務」二個次主題。

(一)需社會多元協助：長期多面向的照護協助

單靠家庭內部成員的支持，無法支撐繁重且長遠的照護問題，「泡泡龍」(EB)患孩家庭還需面臨學校教育環境的特殊安置、家庭經濟扶助的需求、社會人際及生活適應、心理支持團體的協助，甚至需要家庭手足的基因定序等，避免基因遺傳再發生，需要社會提供多元支持性資源及友善的支持環境。以下為受訪者描述的經驗：

我記得小孩要入學進幼稚園時，我費很多心力終於找到可以接受他的環境，很多的幼稚園不敢收也無法收，一路從讀幼稚園、小學到國高中，都要特殊安置，要找到老師及學校願意為他做安全環境設置，如申請安裝冷氣、桌椅須特別包覆銳角避免受傷及班上同學需體諒的環境，唉！真是不容易。(F1050815-1-100)

因為小孩身體無法負荷高中課業的壓力，轉去讀私校高職夜間部時，我需要心理建設，擔心私校是否會有同學帶刀子或傷害她，剛轉換這新環境時，晚上學校裡階梯暗暗的，我都需要護前護後的保護她，壓力很大…(F1051025-1-102)

…最迫切的是藥布嚴重不足，因為每位病友傷口都不一致，造成很大的經濟負擔；還有這些病友從小就得病，長期下來抵抗力很弱，嚴重的貧血問題是需要輸血，因為常常破皮流血長期下來有嚴重貧血及營養不足問題，之前有一位病友因傷口包紮出血量大出血，血崩死掉。我聽過病友描述每天起床棉被床板都是血，身體狀況很弱，營養品的補充也很重要。(F1051025-1-135)

…泡泡龍孩子的兄弟姐妹漸漸長大需做基因定序。能不能不要再有泡泡龍生出？永絕泡泡龍的發生等問題，與其去補貼藥布錢來說，說穿了這不就是幫政府省錢，未來做基定序，政府應該全額補助或補助一些。(沈重)(F1051025-1-141)

孩子初期要上幼稚園時，許多幼稚園不敢收他，後來社區中幼稚園才收，但教室內或校園安全環境問題的配合，我們也費很多心力與學校不停溝通協調。(F1051202-1-15)

一路的成長求學過程都有受到社福單位的協助，如冷氣機的申請、醫療敷料及善心人士營養品的捐贈等，病友會裡會有心得交流經驗分享，但沒有心理上的幫忙。病友會裡有照顧心得交流經驗分享，但沒有特別針對心理上的輔導，我指的是心理諮商或心理師的協助。(F1051202-1-27)

我也不求怎樣，只希望未來孩子在求學及工作道路上，政府及社會能繼續幫助協助他們接納他們，讓他們能獨立自主，這是我最大的心願。(F1060325-1-105)

(二)家屬需喘息服務：照護壓力無止盡漫長路

主要照顧者竭盡所能照護患孩所有日常所需，不眠不休，不曾下班，照顧壓力大且無法好好休息，希望有人替換照顧工作與負擔，一直是主要照顧者急迫的需求。喘息服務能讓他們有自己的時間做自己想做的活動及獲得休息，也更突顯出喘息服務的重要性。以下為受訪者描述的經驗：

目前病友協會只有提供新診斷且住在台北的泡泡龍家屬換藥協助，我們則從沒有接受過協助，真正最需要幫忙的是我們啊！我從孩子出生後從來沒有一天休息過，每天都是換藥、準備軟質或流質食物或日常生活打理等，我覺得好累喔！我已經照顧15年了，想要有一天完全的休息，休息對我是多麼奢侈的渴望啊…(情緒顯激動)。

(F1050822-2-96)

我也會擔心孩子的未來「她如何獨立？她的未來如何？」我們會老，當有傷口時來誰來照顧你？幫你換藥？我真的會擔心她一輩子！…(F1051025-1-123)

我也會變老，這孫子換藥以後不知要怎樣？我們何時要走也不知道？如果能讓他們身邊有點錢有些安全感，但結果都沒有… (F1051231-1-92)

第五章 討論

經由本研究中的表皮分解性水皰症主要照顧者分別敘說的資料，獲得豐富的照護生活經驗呈現。在現象學分析下，其內容分為以下六個主題：（一）變奏與驚恐（二）堅韌父母愛（三）多責難為母（四）傾家身心疲（五）療癒能量現（六）盼社會支援。由上可以呈現出主要照顧者歷經人生之「變奏與驚恐」、展現「堅韌父母愛」、掙扎搏戰在「多責難為母」與「傾家身心疲」的受苦困境，但「療癒能量現」的重生及需要「盼社會支援」的支持，可看出主要照顧者在心理靈性、身體、社會及經濟層面的轉折感受。所以，本章依照分析後的六個主題根據其現今文獻內容資料之同異處做進一步討論。

一、 變奏與驚恐

研究結果有 7 位參與者均經歷聽到醫生宣布「罕見疾病-表皮分解性水皰症」之後，經歷從出生的喜悅轉折為陰霾與沉重且在疾病照護的產生焦慮及摸索照護方法。此研究結果的心理層面經驗與文獻林(2014)、李(2014)、唐、曾(2008)及 Pelentsov et al. (2015)、Sampogna et al. (2013)、Anderson, Elliott, & Zurynski(2013)、Tabolli et al.(2010)、Tabolli et al.(2009)、Tsara, Serasli, Voutsas, Lazarides, & Christaki(2006) 針對罕見疾病患孩的父母為研究對象，發現所描寫的心理歷程相類似：都有強烈的情緒變化如震驚、苦惱、憤怒、恐懼、無助、否認和內疚等，家庭成員間氣氛從迎接出生的喜悅轉換沉重的變奏曲，影響父母的心情低落、夫妻之間負向對待，或與長輩之間的不諒解等。儘管感到情緒不安，處於震盪狀態，很少有父母被主動提供心理支持或諮詢，特別是在剛診斷期間最需要時，這發現與澳洲學者 Pelentsov 等(2015)分析了 29 篇罕見疾病父母支持性照護的需要的文獻回顧結果是一樣的。再沉重也是需要照護初生新生兒，面對疾病照護的焦慮與恐懼感籠罩，讓整個家庭陷入身心交戰的生活。通常父母的心理需求與孩子的健康需求、疾病的嚴重程度和父母的照護責任是有明顯相關的。每天都要面對自己生病的孩子感到不知所措，以及懷疑是否有能力長期應付日常所需和照護責任，生活在恐懼和無助之中，況且有些孩子的疾病會隨著時間的推移而逐漸惡化，照顧者在照顧患孩的過程中，也曾經歷過焦慮、憂鬱症狀或出現自殺意念等。父母的靈性需求涉及到他們在照顧患有罕見疾病的孩子的經驗中尋找意義。此研究結果的靈性層面與 Purcell, Whisenhunt, Cheng, Dimitriou, Young, & Grosseohme (2015)研究對象為罕見疾病患童的父母發現部份家庭透過宗教信仰改變行為，重視如何與疾病共存，認為這是上帝給予的考驗，另與 Kerr, Harrison, Medves, Tranmer, & Fitch(2007)、Fitch(2005)、Kerr, Harrison, Medves, & Tranmer(2004)以癌症兒童父母的靈性層面結果相類似：必須通過尋找照顧意義，父母獲得了新的反思與洞察，有助於改變他們對與罕病泡泡龍的疾病共存的觀點。這與本研究結果中有 6 位主要照顧者經歷照護罕病泡泡龍孩子的歷程，能重新審視自己的人生觀或將這受苦的經驗以正向意義看待，如參與訪談者說「…後來我開始反省過去的是與不是，我覺得這孩子是來救我的…」。

二、 堅韌父母愛

本研究結果有 5 位參與者曾經歷剛得知孩子是泡泡龍時，在無助與恐懼的情境下，為母則剛撐起沉重照護、病急罕知全投醫尋希望及四處求醫求明白、求神問卜，甚至為患孩終身茹素祈福，雖然明知是罕見疾病不易醫治，但總想求一線治療曙光，啟動傾全家式的互助及分工。本研究結果中母親的角色與詹(2015)研究罕病螢火蟲之母的生命敘說，澳洲 Sampogna 等人(2013)及 Pelentsov 等人(2016)的罕見疾病父母照護需求

的質性研究，訪談了罕病孩子的母親 17 位和父親 6 位的結果有一致的發現：當面臨孩子是 EB 的情境之下，「為母則剛」的堅毅表露無遺，這是許多女孩蛻變成女人的脫胎換骨般轉換，更是「強迫式」給予這樣的重擔。母親的堅毅是令人欽佩的，儘管醫生宣布可能養不活這孩子，儘管換藥或照顧的難度有多高，「永不妥協、永不放棄」想辦法突破問題或咬牙苦撐，大多數由母親主要負責患孩的日常生活及換藥工作，而父親則以家庭生計為主。母親承受較多來自家庭內部的生活照顧壓力，而父親則面對較多尋求家庭外部資源的壓力(唐、曾，2008)。面對複雜度高、多樣性且多系統的影響，照護每個年齡都可以體現出具體的問題，主要照顧者感覺自己像是醫護人員而不是父母角色。

本研究結果與詹(2015)、王(2014)、林(2014)、李(2014)、唐、曾(2008) Pelentsov 等人(2016)及 Pelentsov 等人(2015)所描寫的部分罕見疾病的家庭支持度，會因面臨困境而使家庭的支持度呈現正向能量的文獻相類似。參與者中有 3 位的家庭成員間能有更強凝聚力，家庭支持明顯良好，除父親母親之外，爺爺奶奶或手足之間都能共同分擔照護的責任與壓力，彼此體諒傾全家式的互助及分工。家庭支持度高，明顯改善泡泡龍主要照顧者的負荷、提升家庭生活品質及家庭情感關係的發展。

三、多責難為母

本研究發現 4 位患孩的母親在照顧生活經驗中經歷了，多重角色難兼顧的困境及苦難家庭夫妻間磨擦多的困境，甚至有自責與親證切膚之傷痛的深刻感受。由於 EB 通常在患孩出生時出現，並持續到患者的整個生命週期，目前沒有任何形式的 EB 患者可以使用特殊的治療方法，也沒有任何形式的創傷保護，所以主要照顧者母親從患孩出生開始，照護壓力源隨著時間與壓力因應的脈絡一直在發展與改變。如：夫妻關係溝通的問題、照護壓力的互不體諒、長輩公婆對媳婦的角色及責任要求，甚至受到傳統性別觀念的影響母親可能承受家族的不諒解，以「生殖者有罪」觀念怪罪母親，讓主要照顧者處在四面楚歌孤立無援的困境。過去研究表示，有慢性健康問題的兒童的父親和母親對壓力來源的看法不同，而且母親更易受壓力的生活事件所傷害 (Tamres et al., 2002)。

父母表示他們在患孩疾病方面的看法差異，往往是他們之間關係的壓力源。這與以前的文獻一致，顯示母親在適應照顧罕病兒童的需求方面面臨更大的問題，並因其子女患病的身體要求而承受更大的壓力和情緒影響(Pelchat, Lefebvre, & Levert, 2007)。國內學者唐和曾(2008)研究發現有些家庭會因罕病子女的照顧問題造成家庭是負面不和諧的影響，如夫妻關係隔閡與疏離成為新的壓力源。Pelentsov 等人(2016)在澳洲針對兒童患有慢性疾病或罕見疾病的父母，以質性研究採焦點團體及半結構訪談法，共訪談 23 位罕病及他們的父母（17 位母親和 6 位父親）其結果也有一致的發現，父母們一致認為擁有一個罕見疾病的孩子的確會影響他們與伴侶的關係。對大多數父母來說，他們認為對家庭關係是負面居多，因為他們的照顧負荷而變得彼此疏遠及產生隔閡，甚至有一些母親提到她們覺得自己像是單親家庭和唯一孩子的照顧者(Pelentsov et al., 2016)。本研究結果中有 2 位主要照顧者-母親表示：先生對於妻子照顧孩子的關注及為照顧患孩的意見差異，使夫妻的關係產生了不利影響。

另外，患孩每日不斷重複的換藥，每天不斷重複上演的全身水炮，用針或用剪刀刺破水炮，折磨著患孩的身心，主要照顧者母親亦承受同樣的身心折磨，照顧者與患孩形成休戚與共的生命共同體，心理的壓力遠超過她自己所能負荷的了。為了「親證」孩子的痛，有一位母親甚至自己拿起剪刀，剪破自己的皮膚來感受孩子的痛苦，天下只有父母親能無怨無悔的對自己小孩付出，甚至忘了還有自己的存在。這研究結果與

Pelentsov 等人(2016)研究發現，母親通常較能感同身受患孩身心所飽受疾病的折磨感受。而唐和曾(2008)的研究也發現，泡泡龍病患家庭每天必須處理大片皮膚因水皰破裂而剝離的傷口，這些傷口處理並不是讓父母感到最大的壓力，而是每天看到子女皮膚剝離所帶來的疼痛才是最讓父母感到沈重的壓力。

四、傾家身心疲

本研究發現有 7 位主要照顧者表示在照顧生活經驗中經歷了，飽受折磨及孤單的堅毅及多面向的身心社經壓力感受。本研究結果中主要照顧者均表示，當全家都經歷了疾病照顧負荷造成身體及心理壓力大、部份出現身體或心理症狀、部分家庭互動更凝聚、部分家庭互動則是負向的影響、社交隔絕、家庭財務負擔大及對未來不確定感等，以上這些罕病泡泡龍主要照顧者的生活經驗感受與過去研究文獻是一致的(唐、曾，2008;劉，2013 李，2014;林，2014; Sampogna et al., 2013; Pelentsov et al., 2015; Pelentsov et al., 2016)。

養育罕見疾病的兒童已被證實，對父母有深刻的身體和心理健康影響，家庭中有罕見疾病孩子的父母經常感到身心都精疲力竭，以至於他們根本沒有精力和其他人做更深層面的接觸，經歷了社會孤立和孤獨感、情緒的困擾、身體的負荷、花很多時間照顧病人及家庭開支的增加、與伴侶及家中其他手足之關係不協調，對生活品質產生強烈的衝擊等(Sampogna et al., 2013; Pelentsov et al., 2015)。泡泡龍損害了大多數患者的健康狀況，導致生活品質有嚴重影響，對主要照顧者和家人是強加式的給予沉重負荷，照顧者的負荷主要決定因素是疾病的嚴重程度和皮膚水皰的範圍，其中以女性患者或女性家屬的生活品質較差，且 48%的女性照顧者身體健康狀況受影響如焦慮或/和憂鬱症的存在(Tabolli et al., 2009)。有研究文獻證實患有慢性病的兒童的父母與患有罕見疾病兒童的家庭有許多類似的需要，包括:社會、經濟、資訊和心理支持的需要(Pelentsov et al., 2016)。而國內針對罕病家庭的研究指出，患者因疾病容易讓照顧者陷入絕境而無法自拔，幾乎每個罕病家庭的家人，都會經歷身心疲憊殆盡的煎熬。另外，許多父母陳述經濟財務的惡化問題是家庭主要真切實際的需要，父母也將財務問題描述為壓力和困擾的主要來源，這都是罕病家庭所會面臨到的問題(Pelentsov et al., 2016; Pelentsov et al., 2015; 李，2014; 林，2014; 劉，2013; 唐、曾，2008)。

五、療癒能量現

本研究發現5位患孩的主要照顧者在生活經驗中，經歷了家庭療癒從心再出發找回力量，這項研究的結果泡泡龍家庭中主要照顧者的生活經驗，在過去研究文獻是比較沒發現的。許多照顧者與患孩每天沈浸在傷口水皰、剪刀剪痛與敷料繃帶的生活中，受訪者深刻的描述當時艱難處境：「四面都是牆只有我與孩子的哭聲與痛而已，我不走出去不行！」。那傷痛，之深層、之劇烈，沒有誰能替另一個人決定「痊癒」的節奏，傷者只能以自己的步調走出悲慟。罕見疾病家庭或家族常無法清楚了解疾病情形、遭遇到較多的困難，因此而產生許多問題、無法面對問題。因此，當家中有罕病病患時，家人的態度是怨天尤人或是歡喜接受都將促使家庭在面對此問題時有不同的感受，而成為影響家庭互動及危機的因素之一。患有罕見疾病是患者和家屬持續學習的經驗，啟動逆境中的生命韌力療癒能量則展現，家庭韌力相關文獻指出，家庭成員能辨識與強化面對危機與挑戰時的互動過程，透過轉化觀點賦予逆境意義、提供正向、靈性或超越的觀點，使家庭重新看待危機逆境；採取合作、彈性、連結性和家庭內外資源的連結，使家庭能夠修復與成長；發展出更有效的問題解決策略，使家人彼此在合作當中愈加堅韌親密（涂、陳，2011；穆、楊，2009）。簡言之，家庭韌力的強化是一種

內在的控制感，與環境交互作用後，透過開放的經驗，以及整合內外在資源，因應調適的過程、能力和結果。

研究文獻顯示父母最經常需要在各個領域得到更多的支持，父母認為獲得因病而結合的病友支持團體，看到愛、力量、互助與包容，同病互助力量相伴，只有同是病友彼此間才能真正了解需要並做經驗交流；在困頓之中還能堅強走出去，去看到社會上其他更多需要幫助的人，激發自己更堅強的力量(Pelentsov et al., 2016; Pelentsov et al., 2015)。本研究結果中主要照顧者表示，病友會的協助最能幫助他們在照護經驗上的交流、疾病相關的新知、病友間彼此的關心鼓勵及協助問題處理尋找資源等，這些生活經驗與文獻是一致的。

六、 盼社會支援

本研究發現 6 位患孩的主要照顧者在訪談過程中陳述，整個照護的壓力是無止盡漫長路及希望社會長期多面向的照護協助需求。本研究結果發現主要照顧者對未來希望能提供更多協助的心聲，與過去研究文獻是一致的。當罕病家庭成員凝聚家庭資源為改變困境而努力時，最需要的是外界的支持與鼓勵，當社會大眾秉持同理、正面觀感來看待罕病家庭的處境，罕病家庭功能更容易因為社會支持而復原(涂、陳，2011)。不同的罕見疾病可能會影響患孩們有許多不同且往往是獨特的方式，但很明顯的父母的許多需求是普遍的且有共同性。例如，有一個孩子有罕見的疾病幾乎肯定可能對該孩子的父母造成財務負擔。因此，協助受影響的父母之間的支持性照護需求是必須要的(Pelentsov et al., 2016)。家有重症疾患的孩子，主要照顧者需要配偶、家人、朋友及醫療人員與支持團體的支持，其中家庭功能中以配偶所給予的支持是最重要的，另藉由團體提供訊息諮詢、分享經驗、家庭護理及喘息服務，使其情緒及心理獲得抒發與支持，並協助家屬了解社會資源與促進資源運用的能力，協助照顧者角色正向調適與因應的重要資源，將能幫助照顧者生理、心理、經濟及社會層面的需求（林，2014；王，2014；蔡，2006）。

因長期照護患孩其身心壓力之大，不僅疾病難以治癒且面臨全身性問題也越來越多，不管是疾病認識、醫療照護、教育教養、家庭伴侶家人相處的課題、家庭經濟、對未來安置的壓力及手足基因定序預防疾病遺傳等複雜問題，對病人及家屬都是漫長且辛苦的歷程，這實不是一位照顧者可承受之負荷，因此「泡泡龍」(EB)家庭應該有整體且多元社會支持的光與熱，攜手為罕病病人與家屬創造更多正向支持的力量及資源提供的友善社會環境，是急迫需要的。

第六章 結論與建議

本章共分為五節，根據本研究結果歸納出研究結論摘要、護理的運用與建議、研究限制、研究建議及研究歷程的省思。

第一節 研究結論

本研究採現象學研究方法，透過財團法人罕病基金會協助「泡泡龍」(EB)的主要照顧者為研究對象，採用半結構式訪談方法，期待瞭解泡泡龍主要照顧者的生活經驗。共訪談了7位「泡泡龍」(EB)的主要照顧者而達到資料飽和，資料分析是運用 Colaizzi(1978)七個步驟進行資料分析，及Lincoln和Guba(1985)的四個信賴價值度，確實性、可轉移性、可確證性、和可靠性，確保資料收集和分析的嚴謹度，資料分析至內容飽和階段才停止收案，分析後發現「泡泡龍」(EB)的主要照顧者的生活經驗包含：(一)變奏與驚恐：滿心期待變考驗、未知恐懼的罕病；(二)堅韌父母愛：母愛慈暉護罕兒、逆境中相依相助及傾心尋治療曙光；(三)多責難為母：夾縫求生與難為、難責其咎切膚痛；(四)傾家身心疲：身心的魔考錘鍊、搖盪失衡的吶喊；(五)療癒能量現：家庭的生命韌力、病友會居功厥偉；(六)盼社會支援：需要社會多元協助、家屬需喘息服務。主要照顧者之生活經驗敘述如下：當父母準備迎接新生命的喜悅及期待，突然看見初生孩子的不一樣，瞬間變氣氛陰霾及沉重，輾轉經過醫師確診宣佈是罕見疾病「表皮分解性水皰症」，面對這是什麼病?如何照顧?以後會如何?各種焦慮接踵而來及摸索換藥如何換?患孩哭鬧全身又都是水皰照顧之棘手，真是「變奏與驚恐」；接續父母或家人需面對照護水皰及傷口的寶寶，當全職照護者24小時無休的身心挑戰，母親剛強撐起沉重的照護，必須全職照護患孩，父親努力撐起賺錢養家的責任，有的家庭爺爺、奶奶也都加入分擔照護的責任，傾全家式的互助及分工；起初面對這又嚴重且複雜的病況，醫院又說這沒藥醫!這病重且又罕知，全力傾心到處遍求名醫或偏方或神蹟，為孩子尋找治療的曙光，但終究還是「只有照護傷口」的失望答案，這如山的「堅韌父母愛」，天下只有父母會有這般堅定與無我的付出；主要照顧者多是母親，面對照護患孩的多重角色，有的家庭又需面對丈夫不體諒或長輩的責怪，實在難以兼顧家庭中其他角色，責任與責備是患孩母親在夾縫中求生與難為的困境，母親每日不停地與患孩水皰傷口奮戰，承受內心相當大的壓力，容易有生活上不小心的水皰傷口產生，母親自責且甚至自身親證切膚之傷痛，這樣「多責難為母」；長期下來不管是主要照顧者或家人或患孩都得飽受折磨及孤單的堅毅，在這樣的家庭如魔考般錘鍊著身心，患孩日漸成長，泡泡龍家庭也面臨多面向的身心社經壓力，沒人聽見般的吶喊像搖盪失衡地被迫前進著，真切是「傾家身心疲」；愈見困苦愈能磨練出堅韌，家庭療傷止癢從內心自省找回重新站起來的力量，有的是個人或有的是家庭的生命韌力展現，除家庭內部的支持外，病友會居功厥偉，強化及支持病友的照護需求，如「療癒能量現」般重見光明；「泡泡龍」(EB)疾病難以治癒，對病人及家屬是漫長且辛苦的歷程，面對未來需要社會如何協助?主要照顧者則表達照護無止盡的遙遙漫長路，需社會多元的照護協助，家屬需喘息服務協助減輕照護壓力，將社會支持政策的愛傳進泡泡龍家庭「盼社會支援」，才能幫助泡泡龍家庭持續走向未來的路。

第二節 護理的運用與建議

本研究結果可應用在臨床實務面及教育與研究層面為主。臨床實務面則包括臨床照護及專業角色；教育面則是以課程規劃及活動宣導。說明如下：

一、臨床實務

臨床醫療人員的照護能力與專業角色能力皆會影響其照護品質，本研究藉由現象學來探討遺傳性表皮分解性水皰症患者主要照顧者的生活照護經驗，可做為臨床醫護人員照護「泡泡龍」(EB)個案時，能立即瞭解主要照顧者的照護需求並提供「泡泡龍」(EB)家庭在初診斷及長期照護階段均可能會遇到的問題，藉由本文生活經驗的瞭解，能提供適切及整體性評估以提供疾病資訊及可用資源，給這類病患增加對醫療的信任與對照護疾病的信心。臨床上「泡泡龍」(EB)出生後都會立即轉送醫學中心加護重症單位照護，但由於醫護人員仍對泡泡龍新生兒的照護經驗有限，可經由查閱相關文獻或經醫護團隊討論，才能找到適切的傷口處理方法。醫療人員若對於「泡泡龍」(EB)的主要照顧者或父母的生活照護經驗有所瞭解，則可以適時的為「泡泡龍」(EB)的主要照顧者提供貼切的醫療服務與同理心的關懷、加強衛教有關如何照護、介紹支持團體如：罕病基金會及泡泡龍病友會，並轉介社工人員協助，降低主要照顧者受苦的情緒，讓主要照顧者瞭解他不是孤單的一人面對患孩照護壓力，醫護人員會盡力協助照護之過程。

二、教育與研究

目前在遺傳性表皮分解性水皰症患者主要照顧者的生活照護經驗相關之文獻，因國內外均顯少本文針對此罕病從多面向的身體、心理情緒、社會、經濟及家庭支持問題都談及到，可作為護理教育在罕見疾病相關課程規劃時多面向教學參考依據，例如以家庭系統護理完整評估，才能針對不同病類及家庭需求，給予更符合需求的實質協助。此外，可由此製作宣導短片，在學校教育及臨床在職教育中，增加大眾對「泡泡龍」(EB)的認識與瞭解其家庭需求，使這些家庭在面對疾病所帶來的種種壓力，得到社會的支持與關懷，「泡泡龍」(EB)的家庭多一份社會支持，也減少一分家庭的危機與壓力。

第三節 研究限制

本研究僅以 7 位「泡泡龍」(EB)的主要照顧者的生活經驗來呈現相關議題，僅能作為此族群身心需求相關照護之初探性研究，未來也希望能瞭解泡泡龍患儿的生活經驗及其面臨的困境，以協助患儿調適歷程及與疾病共存。

本文以主要照顧者為研究對象，在收案過程中因主要照顧者忙碌照顧患儿實在難以撥允時間，在尋找願意接受訪談者的過程實屬艱辛。因此就似乎更不容易，訪談到患儿父親的照護生活經驗，本研究接受訪談者 6 位皆為女性角色(包括母親及奶奶)，這樣容易忽略父親在照護「泡泡龍」(EB)過程之生活經驗，這樣對父親的角色是欠缺客觀性的，未來研究建議可以探討「父母之照護生活經驗」。

期待能拋磚引玉讓後續相關研究進一步發掘更多泡泡龍族群切身的需求，未來研究亦可從更多不同罕病病友經驗出發，讓不同疾病類型的生命經驗完整呈現，提供相關照護者最貼近的經驗指標，如此才能讓罕病相關照護工作修正改進，攜手為罕病病人與家屬提升生活品質，及創造更多符合罕病族群的獨特需求。

第四節 研究建議

本節中根據主要照顧者所提出對政府機關及罕見疾病基金會推展上，將過去被忽略的議題納進社會福利的大傘下，或是資源重新思考做更好的運用，對於未來願景建議如下：

一、將罕見疾病納入學校的生命教育課程

建議教育單位運用傳播媒體資源推動罕病教育宣導推廣，或透過個案親身或家屬的生命經驗分享，看到他們如何超越生命困境勇敢活出自己的價值，將真實的生命經驗感動更多人，帶給大家生命的大啟示！罕見疾病生命教育講師前往校園可強化罕見疾病宣導之效，拉近更多人對罕見疾病的認識與瞭解，進而給予病友及家屬獲得更多的社會支持及關懷。

二、協助居家喘息支援服務

照顧泡泡龍孩子的生活經驗中帶給大部份父母是長期的身心負荷，且照顧的本質上是煩瑣的、費時的、必須時時刻刻注意孩子，隨時因應的勞心勞力「愛的勞務工作」；而且其背後貢獻是不被察覺的。家長往往礙於孩子的體質特殊容易生病，找不到專業臨托的地方，長時間照顧罕病孩子狀況下，沒有自己的時間，而忽略了自己應有的休息、休閒與活動的時間，無法有較佳的生活品質，造成無法喘息的身心壓力，需要更多元的協助。建議應將罕見疾病而致身心功能障礙者之照護需求，納入罕病長照協助居家喘息支援服務，減輕居家照護者長期的身心負荷，可提供罕病家庭莫大助益，也能整體提升照顧者與被照顧者的生活品質。

三、心理治療團體的運作

病友支持團體的運作可提供心理支持的重要功能，在面對患孩是泡泡龍的父母，都得承受著極大的身心壓力，在溝通、表達及家庭互動的能力上則更需要學習，心理諮商的專業協助可協助確認和評估任何潛在的關係衝突，加強溝通技巧或輔導婚姻中的障礙，促進和強化父母間的關係，以協助他們能夠在患孩的照顧上彼此提供足夠的支持，這是家庭內在支持的核心問題。

四、重度失養型應提供連續性及整合性的協助

在泡泡龍的臨床分類中，以失養型皮膚起疱最嚴重度及也最複雜，除出生時面臨傷口感染的威脅，每日繁多複雜的全身多面積傷口的換藥則需每次花 2-3 小時完成，每日的洗澡都是夢魘，出血、疼痛伴隨一身，黏膜受損進食困難導致貧血及營養不良，皮膚不斷傷口、複雜的癒合過程及大面積疤痕最後導致手指腳趾沾黏或關節攣縮，最終導致行動不便，日常生活需隨侍在旁終身照顧，全身多系統的影響及傾家強迫式的照顧負荷，不論是就醫、就養、就學及經濟社會層面都需全面式的協助，如：健保提供無憂的敷料量、特殊營養的配方、教育單位協助安全環境的就學、家庭經濟的協助或居家喘息服務等。

第五節 研究歷程的反思

從一開始我即確認自己的研究對象為罕病泡泡龍的家屬，主要想讓社會看見他們、聽見他們的聲音，這是我人生中的第一次做研究，在研究過程中遭遇許多問題與困境，這些當然都是學習與成長的寶貴經驗，幸好指導教授惠允指導提點指正，從帶領著一起做訪談到我開始自己訪談個案，一次次修正我的訪談技巧，從訪談錄音檔案寫出逐字稿，不斷閱讀文本資料呈現有意義的單元，到形成共同主題呈現現象本質，「清晰明晰」地描繪出訪談者的內在經驗與所形成的意義，這像是山重水複疑無路、柳暗花明又一村的複雜心情。

由於是第一次做研究，所以剛開始充滿著好奇與害怕，擔心自己做不好，特地跨校選課-質性研究與一群對質性充滿熱忱的同學切磋學習，後來通過罕病基金會碩博士論文的甄選，更加強我的自信心，為能真切邀約訪談個案，毅然決然加入病友團體活動志工，活動期間熟稔病友及家屬並建立互信的基礎。在一次病友團體兩日戶外出遊活動，經個案及其母親同意，有幸以觀察式參與實際換藥的過程，當日戶外活動及晚上醫學講座經驗交流，大家已經都已疲累，但每日例行的程序，洗澡後在明亮的燈光下案母彎著腰身，細細巡視身體全身的每一寸肌膚，發現水皰或血皰，消毒過的小剪刀紗布，刺破皮膚組織液流出再貼上敷料，不然明天水皰會變大，磨破更承受皮痛，大約花了 1.5 小時，都已是深夜了，沒經歷此過程的父母實在很難體會其中的辛苦。

參與者陳述自己照護孩子這幾年來的過程，知道罕病兒的父母是辛苦的，但進入訪談場域才真正感受到主要照顧者的辛苦，聽他們述說照顧的生活經歷過程，有時都會因為難過而情緒激動，有好幾次也都撼動我的內心，此時誠摯目光專注聆聽、點頭同理、與你同在陪伴她們或握緊她們的手，說出來就穿越了傷痛就減壓些，最重要的是表達支持與瞭解，增加她們的信心。另外，在訪談過程中，因為有時太急於收集相關問題的內容，因此，容易忽略在受訪者言談間部分小細節，可能與研究者經驗不足有關，所以總是在接受訪談結束後，才發現有的回答可以再延伸出去更多問題。這都是在訪談後，研究者自我反思與覺察時的發現。在與個案訪談結束後，我也得到令人意外的回饋，因為受訪者表示能夠有人聽她們照護過程的生活經驗，感動紅了眼眶也讓她們心裡舒緩些，感謝我可聽見她們的心聲。因為如此，我也更應證了文獻查證中，罕病家庭的照顧者的確需要被瞭解、需要有人可傾聽、需要被社會所關心接納。每一次的訪談，都是不同經驗的學習與累積，而且質性研究開啟了我對研究的熱忱，我也體悟到在整個研究過程的樂趣、艱辛與可貴之處。希望藉由本研究的完成，能讓自己在研究境界中開啟正向經驗的第一步，期待自己能將研究應用於臨床上，使自己的研究對臨床有所貢獻。

參考文獻

(一) 中文文獻

- 王秀娥（2014）·*妥瑞症青少年母親的親職壓力、社會支持與因應策略*·（未發表之碩士論文）·彰化：國立彰化師範大學。
- 吳琇瑩（2009）·*育幼院裡的「泡泡龍」－一個「先天表皮鬆解性水疱症」男童的生命故事*·（未發表之碩士論文）·台北：銘傳教育研究所碩士在職專班。
- 李靜婷（2014）·*罕見疾病照顧者相依關係、心理彈性與心理健康之相關研究*·（未發表之碩士論文）·台北：淡江大學教育心理與諮商研究所碩士班。
- 李心妤（2014）·*羅素西弗氏症患者母親如何在照顧困境中發展復原力的探索研究*·（未發表之碩士論文）·桃園：中原大學特殊教育學系研究所。
- 李政賢（2014）·*質性研究：從開始到完成*(68-127 頁)·台北市·五南出版社。
- 社團法人台灣泡泡龍病友協會(無日期)·*認識EB(泡泡龍)*·取自 http://www.eb.org.tw/ap/cust_view.aspx?bid=34
- 社團法人台灣泡泡龍病友協會（2015，1月17日）·*合約醫院-病友居家護理師到宅服務補助試辦計劃*·取自 http://www.eb.org.tw/ap/news_view.aspx?bid=12&sn=6fcb636a-fbaa-4e8b-870f-6b34241e3da8
- 林靖婷（2014）·*罕見疾病男孩母親之心路歷程*·（未發表之碩士論文）·台中：朝陽科技大學幼兒保育研究所。
- 唐先梅、曾敏傑（2008）·*罕見疾病家庭的壓力源：一項探索式的質化研究*·*特殊教育研究學刊*，33(2)，47-70。
- 涂信忠、陳俐潔(2011)·*從家庭復原力與家庭生態觀點探討夜光天使點燈專案-以臺南縣為例*·*家庭教育雙月刊*，31，44-57.
- 財團法人罕見疾病基金會(2005)·*罕病圖書館-照護手冊-先天性表皮鬆解性水疱症(俗稱泡泡龍) 照護手冊*·取自 http://www.tfrd.org.tw/tfrd/library_b1/content/category_id/3/id/37
- 財團法人罕見疾病基金會（無日期）·*認識罕病-罕疾知多少*·取自 http://www.tfrd.org.tw/tfrd/rare_a?ref=readin#
- 徐小惠、鄭心宜、許美玉(2015)·*照顧一位表皮溶解水疱症-新生兒之傷*

- 口護理經驗·*護理雜誌*，62(6)，112-117。
- 黃玉苹、Kellett, U. M.、John, W. S., &、李選（2006）·剖析現象學論點
與其在護理研究中之應用·*護理雜誌*，53（2），49－58。
- 黃小萍(2017)·*罕見疾病家庭的失落經驗與調適歷程---以粒線體患者家
庭為例*·(未發表之碩士論文)·台中：亞洲大學。
- 章浩宏（2015，12月15日）·*2015 EB international英國倫敦大會與會記實*·取自
[http://www.eb.org.tw/ap/news_view.aspx?bid=38&sn=ff8d59e4-affc-4ee4-8778-8f3c7dfb1
ae6](http://www.eb.org.tw/ap/news_view.aspx?bid=38&sn=ff8d59e4-affc-4ee4-8778-8f3c7dfb1ae6)
- 陳淑齡、陳鳳櫻、曾雅玲(2004)·現象學方法論與護理應用·*弘光學報*，
43，55-62。
- 陳杏佳(2000)·現象學方法論與護理研究應用·*新臺北護理期刊*，2
（2），117-123。
- 楊智凱(2010)·*找尋家庭韌力：以三個罕見疾病兒童家庭為例*·(未發
表碩士論文)·台北：東吳大學
- 雷若莉(2001)·質性研究設計·李選總校閱，*護理研究與應用*（二版，197-243頁）·
台北市：華杏。
- 蔡孟芬(2006)·*生命中的一個意外－罕見疾病患者之家庭壓力與因應策略*·(未發表之
碩士論文)·屏東：國立屏東科技大學幼兒保育系研究所。
- 詹培儀（2015）·*螢火蟲之母－罕見疾病患者母親之生命敘說*·(未發
表之碩士論文)·台中：台中教育大學諮商與應用心理學系研究所。
- 劉葦萱（2013）·*小腦萎縮症照顧者之家庭支持與照顧負荷*·（未發表之碩士論文）·
台北：輔仁大學兒童與家庭研究所。
- 鄭芬蘭、蔡孟芬、蔡惠玲(2013)·罕見疾患的家庭壓力因應與需求-以高雄市為例·*教
育心理學報*，44，433-458。
- 鄭安芝、盧幼情、劉季煒(2006)·表皮分解性水皰症之牙齒異常-病例報
告·*中華牙誌*，25(3) 213-219
- 衛生福利部國民健康署(2017，5月30日)·什麼是罕見疾病?取自
<https://www.hpa.gov.tw/Pages/Detail.aspx?nodeid=596&pid=1023>
- 衛生福利部國民健康署(2017，4月23日)·*罕見疾病類*·取自
<http://www.hpa.gov.tw/Pages/List.aspx?nodeid=835>

衛生福利部國民健康署(2017，2月24日)·106年國際罕見疾病日·取自
<https://www.hpa.gov.tw/Pages/Detail.aspx?nodeid=1137&pid=7074>

穆佩芬、楊寶園(2009)·由家庭韌力觀點促進罕見疾病病童家庭健康·
源遠護理，3(2)，15-22。

穆佩芬(1996)·現象學研究法·*護理研究*，5 (2)，195-202。

羅月君、賴依婷、許瑋婷、張英鵬(2009)·一位遺傳性表皮分解性水
皰症者之生活經驗與社會支持的探討·*國立屏東教育大學特殊教育文集*，11，
33-58。

(二)英文文獻

- Anderson, M., Elliott, E. J., & Zurynski, Y. A. (2013). Australian families living with rare disease: experiences of diagnosis, health services use and needs for psychosocial support. *Orphanet journal of rare diseases*, 8(1), 22.
- Da Silva, F., Jacob, E., & Nascimento, L. (2010). Impact of childhood cancer on parents' relationships: An integrative review. *Journal of Nursing Scholarship*, 42, 250–261.
- Dufresne, H., Hadj-Rabia, S., Taieb, C., & Bodemer, C. (2015). Development and validation of an epidermolysis bullosa family/parental burden score. *British Journal of Dermatology*, 173(6), 1405-1410.
- El Hachem M., Zambruno, G., Bourdon-Lanoy, E., Ciasulli, A., Buisson, C., Hadj-Rabia, S., ...& Dolenc-Voljč, M. (2014). Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 9, 76. 1-20. doi: 10.1186/1750-1172-9-76.
- Frew, J. W., Martin, L. K., Nijsten, T., & Murrell, D. F. (2009) Quality of life in epidermolysis bullosa (EB) through the development of the QOLEB questionnaire: an EB-specific quality of life instrument. *British Journal of Dermatology*. 162(3):1323–1330. doi: 10.1111/j.1365-2133.2009.09347.x.
- Fine, J. D., Eady, R. A., Bauer, E. A., Bauer, J. W., Bruckner-Tuderman, L., Heagerty, A., ...& Mc Grath, J. A. (2008). The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 58(6), 931-950.
- Fitch, M. I. (2005). Needs of patients living with advanced disease. *Canadian Oncology Nursing Journal*, 15(4), 230.
- Giorgi, A. (2005) · The phenomenological movement and research in the human sciences · *Nursing Science Quarterly*, 18(1), 75 – 82.
- Gowran, R. J., Kennan, A., Marshall, S., Mulcahy, I., Mhaille, S. N., Beasley, S., & Devlin, M. (2015). Adopting a sustainable community of practice model when developing a service to support patients with epidermolysis bullosa (EB): a stakeholder-centered approach. *The Patient-Patient-Centered Outcomes Research*, 8(1), 51-63.
- Grocott, P., Blackwell, R., Weir, H., & Pillay, E. (2013). Living in dressings and bandages: findings from workshops with people with Epidermolysis bullosa. *International wound journal*, 10(3), 274-284.
- Gray, D. (2003). Gender and coping: The parents of children with high functioning autism. *Social Science & Medicine*, 56, 631–642.

- Kerr, L. M., Harrison, M. B., Medves, J., Tranmer, J. E., & Fitch, M. I. (2007). Understanding the supportive care needs of parents of children with cancer: An approach to local needs assessment. *Journal of Pediatric Oncology Nursing*, 24(5), 279-293.
- Kerr, L. M., Harrison, M. B., Medves, J., & Tranmer, J. (2004). Supportive care needs of parents of children with cancer: transition from diagnosis to treatment. *Oncology nursing forum*, 31(6):E116-E126.
- Lincoln, Y. S., & Guba, E. G. (1985). Establishing trustworthiness. In Y.S. Lincoln & E. G. Guba (Eds.). *Naturalistic inquiry* (pp. 289 – 331). Beverly Hills, CA: Sage
- Murrell, D. F., & Wheeler, L. I. (2017/3/15) Overview of the management of epidermolysis bullosa. website:<http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-epidermolysis-bullosa>
- Meltzer, L. J. (2006). Impact of a child's chronic illness on maternal sleep and daytime functioning . *Arch Intern Med.*, 16, 1749-1755.
- Montaudié, H., Chiaverini, C., Sbidian, E., Charlesworth, A., & Lacour, J. P. (2016). Inherited epidermolysis bullosa and squamous cell carcinoma: a systematic review of 117 cases. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11(1), 117.
- Purcell, H. N., Whisenhunt, A., Cheng, J., Dimitriou, S., Young, L. R., & Grosseohme, D. H. (2015). "A Remarkable Experience of God, Shaping Us as a Family": Parents' Use of Faith Following Child's Rare Disease Diagnosis. *Journal of health care chaplaincy*, 21(1), 25-38.
- Pelentsov, L. J., Laws, T. A., & Esterman, A. J. (2015). The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. *Disability and health journal*, 8(4), 475-491.
- Pelentsov, L. J., Fielder, A. L., & Esterman, A. J. (2016). The supportive care needs of parents with a child with a rare disease: a qualitative descriptive study. *Journal of pediatric nursing*, 31(3), e207-e218.
- Pelchat, D., Lefebvre, H., & Levert, M.J. (2007). Gender differences and similarities in the experience of parenting a child with a health problem: Current state of knowledge. *Journal of Child Health Care*, 11, 112–131.
- Shinkuma, S. (2015) Dystrophic epidermolysis bullosa: a review. *Clinical, cosmetic and investigational dermatology*, 8, 275-284. doi: 10.2147/CCID.S54681.
- Stevens, L. J., McKenna, S., Marty, J., Cowin, A. J., & Kopecki, Z. (2014) Understanding the outcomes of a home nursing program for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International wound Journal*, 13(5):863-869. doi:10.1111/iwj.12394.

- Sampogna, F., Tabolli, S., Di Pietro, C., Castiglia, D., Zambruno, G., & Abeni, D. (2013). The evaluation of family impact of recessive dystrophic epidermolysis bullosa using the Italian version of the Family Dermatology Life Quality Index. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 27(9), 1151-1155. doi:10.1111/j.1468-3083.2012.04682.x
- Swallow, V., Macfadyen, A., Santacroce, S. J., & Lambert, H. (2012). Fathers' contributions to the management of their child's long-term medical condition: A narrative review of the literature. *Health Expectations*, 15, 157–175.
- Schlender, M., Holm, S., Nord, E., Richardson, J., Garattini, S., Kolominsky-Rabas, P., ... & de Solà Morales, O. (2016). 8th European Conference on Rare Diseases & Orphan Products (ECRD 2016). *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11(1), 1.
- Tabolli, S., Sampogna, F., Di Pietro, C., Paradisi, A., Uras, C., Zotti, P., ... & Abeni, D. (2009). Quality of life in patients with epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, 161(4), 869-877. DOI 10.1111/j.1365-2133.2009.09306.x
- Tabolli, T., Pagliarello, C., Uras, C., Pietro, C. D., Zambruno, G., Castiglia, D., Sampogna, F., & Abeni, D. (2010). Family Burden in Epidermolysis Bullosa is High Independent of Disease Type/Subtype, *Acta Derm Venereol*, 90(6):607-611. doi: 10.2340/00015555-0947.
- Tabolli, S., Giannantoni, P., & Abeni, D. (2014). Family burden of Epidermolysis Bullosa assessed using a generic and a specialty-specific questionnaire, *clinical dermatology*, 2(2): 67-72
- Tamres, L., Janicki, D., & Helgeson, V. (2002). Sex differences in coping behavior: A meta-analytic review and an examination of relative coping. *Personality and Social Psychology Review*, 6, 2–30.
- Van Scheppingen, C., Lettinga, A. T., Duipmans, J. C., Maathuis, K. G., & Jonkman, M. F. (2008). The main problems of parents of a child with epidermolysis bullosa. *Qualitative health research*, 18(4), 545-556.
- Wall, C., Glenn, S., Mitchinson, S., & Poole, H. (2004). Using a reflective diary to develop bracketing skills during a phenomenological investigation. *Nurse Researcher*, 11(4), 20 - 29.
- Weng, H. J., Niu, D. M., Turale, S., Tsao, L. I., Shih, F. J., Yamamoto-Mitani, N., ... & Shih, F. J. (2012). Family caregiver distress with children having rare genetic disorders: a qualitative study involving Russell–Silver Syndrome in Taiwan. *Journal of clinical nursing*, 21(1-2), 160-169.
- Wojnar, D. M., & Swanson, K. M. (2007). Phenomenology an exploration. *Journal of holistic nursing*, 25(3), 172-180.

- Watson, R. (n.d.) *What is EB?* Retrieved from debra-international organization
Website: <http://www.debra-international.org/epidermolysis-bullosa>
- Yuen, W. Y., Duipmans, J. C., & Jonkman, M. F. (2012). The needs of parents with children suffering from lethal epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology*, 167(3), 613-618.
- Yuen, W.Y. & Jonkman, M.F.(2011). Risk of squamous cell carcinoma in junctional epidermolysis bullosa, non-Herlitz type: report of 7 cases and a review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 65:780–789.
- Van scheppingen, C., Lettinga, A. T., Duipmans, J. C., Maathuis, C. G., & Jonkman, M. F. (2008). Main problems experienced by children with epidermolysis bullosa: a qualitative study with semi-structured interviews. *Acta dermato-venereologica journal*, 88(2), 143-150.

附錄一、IRB 同意書

阮綜合醫院人體試驗委員會
醫療社團法人

修正案核准同意函



發文日期：2017 年 6 月 2 日

發文字號：阮人函字第 20170602 號

聯絡人及電話：蘇亭羽(07)3350205

受文者：吳曄薰 衛教師

主旨：吳曄薰衛教師原執行之臨床試驗研究計畫「看見切膚之痛——罕病

泡泡龍主要照顧者之照顧負與社會支持」申請變更乙案，經本會

審查結果為核准，並請依照說明段辦理，請 查照。

說明：

一. 委員會核准計畫名稱：罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討。

二. 本院主持人：吳曄薰 衛教師

三. 共同主持人：輔英科技大學 李佩育助理教授

四. 本會核准編號：20160608B

五. 本次變更原因：

六. 考量研究的性質與方法，故原核准計畫名稱「看見切膚之痛——罕病

泡泡龍主要照顧者之照顧負與社會支持」變更為「罕病泡泡龍主要

照顧者之生活經驗探討」，其研究方法與選個案方式並未改變。

七. 審查結果：同意變更。

八. 核准期間：自西元 2016 年 8 月 8 日至西元 2017 年 8 月 8 日。

附錄二、受訪者同意書

首先感謝您願意參與這份研究，在正式進行研究之前，請您仔細閱讀這一份同意書的內容，也歡迎您詢問任何相關的問題。

我是輔英科技大學護理學系碩士班的學生，現任職於阮綜合醫院。我的研究主題為「罕病泡泡龍主要照顧者之生活經驗探討」，目的是想要瞭解您在照顧患孩的過程中，所經歷到的生活經驗及心路歷程。希望藉此調查，讓社會更瞭解表皮分解性水皰症家庭所面對的困境，做為未來提供表皮分解性水皰症病患及家屬更好的照護措施之參考。因此您所回答的內容，對我們的研究具有相當重大的意義。

我的研究擬請您接受一至二次訪談，每次時間為 60-90 分鐘，為進行日後研究分析之用，訪談全程將進行錄音；訪談地點以您的意願和便利性為考量，希望在安靜不被干擾的情形下，和您共同對話。在您接受訪談過程中，可能會深入您及孩子的生命經驗，也許激起您某些感動，或某些不適的感覺，您都可以選擇不談及該話題，或隨時退出這份研究。

關於您所提供的訪談資料，我保證不隨意公開僅供研究團隊與指導教授研討分析之用。當需要公開討論或引用這些資料時，我會將您的基本資料（包含姓名及住址）保密，並以匿名的方式呈現。最近在研究過程中如果有任何疑慮，請隨時與我聯繫。

研究者姓名吳曄薰 聯絡電話：0972-920632

☐ 本人願意接受訪談

☐ 本人不願意接受訪談

受訪者：_____（簽名）

研究者：_____（簽名）

附錄三、訪談指引

1. 請問孩子發病過程中，您當時的心情為何？產生那些壓力？
2. 您擔心或害怕孩子什麼事？
3. 您覺得您在身體、心理、社交活動及家庭財務上或家人互動上有什麼影響？
4. 這過程您如何調適？
5. 請問在照顧孩子上，您得到過那些支持或幫助嗎？
6. 對您最重要的支持或幫助是什麼？
7. 醫療或社會福利的協助讓您覺得照顧您的孩子有幫助嗎？
8. 有改善您目前照顧的問題嗎？
9. 對於其他泡泡龍家庭您有什麼建議？
10. 對於基金會或協會您最期望提供哪些協助？

附錄四、修改後訪談指引

1. 發病初期請問您如何照顧小孩？
2. 照顧孩子過程中，您感受最深刻的是什麼？
3. 照護經驗過程中，對您自己及家庭的影響是什麼？
4. 目前您在孩子照顧上，您覺得壓力最大的是什麼？
5. 您在孩子照顧上那些協助對您有幫忙？
6. 您期許有哪些支持或資源可以幫助您？

附錄五、資料整理與分析步驟

分析一、將句子保持原意，萃取出意義句子

原句子	意義句子
孩子在一家診所出生，<u>寶寶足月出生 3200 公克，我生完第一句話急著問：「孩子健康嗎？」</u>聽到：「健康！」我馬上睡著了，但後來先生告訴我：「<u>孩子不知道怎麼了？好像有說鼻子沒有皮膚？！被送到 OO 醫院新生兒加護病房！</u>」(沈默)一週後我們被告知「<u>孩子是罕見疾病泡泡龍。</u>」我出院回家坐月子，婆婆來我家幫我坐月子，當時全家心情都不好，整個月子期間我都很委屈難過，常掉眼淚。(F1050815-1-14) 在醫院要出院時，<u>當時是我先生及婆婆去跟醫院學換藥，回來後只教我一次幫孩子換藥；我當時心裡很嘔！！「為什麼沒人體諒我坐月子的人？沒人可幫我！讓我好好坐完月子再照顧嬰兒！」</u>紅了眼哭…(母親)(F1050815-1-34) <u>坐月子期間夫家的人都沒有幫我，婆婆說他沒能力照顧這樣的小孩，婆婆曾經幫寶寶換過一次藥而已，坐完月子她就回鄉下了。先生整天連一通電話都不會打回來，照顧孩子我無法出去買食物，經常醬油拌著白飯或麵條吃。</u>(F1050822-2-13) 有位老醫師說有風險，我想這是老天給我的第一個提示。<u>剛出生的時候不要說我們不知道，連醫院裡的人都不知道，每天都來問一大堆問卷，祖宗八代身家調查都被問遍了，我的孩子像是動物園的動物一樣，每天都有不同的醫生來看，轉診小兒科、皮膚科各科醫師，全部都不知道這問題。「最後結果：不知道，找不出原因！」醫院全部都不知道（神色顯激動）！</u>(F1051025-1-15) <u>西醫說：不曉得！沒辦法！所以我們也試過許多中醫、針灸或求神問卜等我們全部都去做，哪裡有聽到名醫就抱著她去，也遭受到很多很多的無奈，每一次出門都是抱著一個希望，但都是失望的回來，就這樣帶著她（受挫無奈的語氣）。</u>(F1051025-1-30)	1.第一句話急著問：「<u>孩子健康嗎？</u>」聽到：「健康！」我馬上睡著了，但後來先生告訴我：「<u>孩子不知道怎麼了？好像有說鼻子沒有皮膚？！被送到 OO 醫院新生兒加護病房！</u>」(沈默)一週後我們被告知「<u>孩子是罕見疾病泡泡龍。</u>」(震驚) 2.我出院回家坐月子，婆婆來我家幫我坐月子，當時全家心情都不好，整個月子期間我都很委屈難過，常掉眼淚。(心情不佳) 3.當時是我先生及婆婆去跟醫院學換藥，回來後只教我一次幫孩子換藥；我當時心裡很嘔！「為什麼沒人體諒我坐月子的人？沒人可幫我！讓我好好坐完月子再照顧嬰兒！」紅了眼哭(母親)(缺乏體諒及幫忙) 4.坐月子期間夫家的人都沒有幫我，婆婆說他沒能力照顧這樣的小孩，婆婆曾經幫寶寶換過一次藥而已，坐完月子他就回去了。先生整天連一通電話都不會打回來，照顧孩子我無法出去買食物，經常醬油拌著白飯或麵條吃。(缺乏體諒及幫忙) 5.剛出生的時候不要說我們不知道，連醫院裡的人都不知道，每天都來問一大堆問卷，祖宗八代身家調查都被問遍了，我的孩子像是動物園的動物一樣，每天都有不同的醫生來看，轉診小兒科、皮膚科各科醫師，全部都不知道這問題，找不出原因！」醫院全部都不知道（神色顯激動）！(震驚) 6.不曉得！沒辦法！所以我們也試過許多中醫、針灸或求神問卜等我們全部都去做，或有聽到名醫就抱著她去，也遭受到很多很多的無奈，每一次出門都是抱著一個希望，但都是失望的回來（無奈的語氣）。(期盼、失望)

分析二、將相同意義單元做整合

意義句子	意義單元	意義描述	次主題
1. 我記得生完第一句話急著問：「孩子健康嗎？」護士說完健康之後，我馬上睡著了。但醒來後先生卻告訴我孩子不知道怎麼了？好像有說鼻子沒有皮膚？！被送到長庚醫院新生兒加護病房觀察！…(沈默)。一週後，醫生告知我們「孩子是罕見疾病叫泡泡龍。」，當時全家心情很差都而且氣氛不好。(F10508015-01-14) 2. 當時我出院回家坐月子，婆婆來幫我坐月子，但全家心情都不好，整個月子期間我都很委屈難過，常掉眼淚。(F10508015-01-17) 3. 孩子打從我娘胎一出來，醫生就跟我說：這孩子有一點不一樣身上有破一大塊皮有水泡！我的心情馬上陷入低潮。因胎位不正用剖腹生產，只有這胎是剖腹出來，其實前一胎也是胎位不正，我努力做運動矯正胎位，但懷這胎時，有位老醫師說有風險，所以我不敢運動矯正，我想這是老天給我的第一個提示。(F1051025-01-11) 4. 小孩剛出生時，就開始在手和腳關節處長出水疱，醫生一看就說很嚴重的病，直接就轉進去加護病房照顧。我和先生當時都很緊張，心情都不好，怎麼第一個孩子就這樣了！(F1060325-01-13)	震驚、心情不佳	出生的喜悅轉折為陰霾	滿心期待變考驗
5. 第一次到加護病房看到小孩很難過，在醫院裡醫生護士好像都不了解傷口的照顧，破皮越來越嚴重，我們好像實驗品一樣。有一次洗澡時，我發現小孩一直哭，原來是水溫太高，他們可能也不知道怎麼照顧，所以教我們換藥的方法都是錯誤的，傷口越來越嚴重。(M1050828-01-18) 6. 那時小孩還沒滿月，做皮膚切片才知得到：分解型表皮水疱症接合型。小兒科醫師說：這個沒藥醫！但要注意傷口照顧及不要被感染，在醫院小兒科期間，因避免皮膚破皮感染，怕水泡越洗澡越糟糕，所以都沒給她洗澡，但好像也不太對。(F1051025-01-20) 7. 剛出生的時候不要說我們不知道怎麼照顧，連醫學中心都不知道，每天都來問一大堆問卷，祖宗八代身家調查都被問遍，我的孩子像是動物園的動物一樣，每天都有不同的醫生來看轉診小兒科、皮膚科，全部都不知道。也找不出原因！醫院全部都沒人知道，這孩子到底發生什麼問題？（神色顯激動）(F1051025-01-15)	擔心、害怕	疾病照護的焦慮及摸索	滿心期待變考驗

分析三、歸納意義的過程中發現共同存在的經驗組合

主題	次主題	意義單元	意義描述
變奏與驚恐	滿心期待變考驗	震驚、心情不佳	喜悅變奏的陰霾及沈重
	未知恐懼的罕病	擔心、害怕	罕見疾病的焦慮及摸索
堅韌父母愛	母愛慈暉護罕兒	不逃避、不放棄	為母則剛撐起沈重照護
	逆境中相依相助	互助、體諒	傾全家式的互助及分工
	傾心尋治療曙光	期待、失望	病急罕知全投醫尋希望
多責難為母	夾縫求生與難為	責任、責備	多重角色難兼顧的困境
	難責其咎切膚痛	生活緊繃、親驗疼痛	自責與親證切膚之傷痛
傾家身心疲	身心的魔考錘鍊	身心耗竭、獨自面對	飽受折磨及孤單的堅毅
	搖盪失衡的吶喊	花費多、異樣眼光	多面向的身心社經壓力
療癒能量現	家庭的生命韌力	重新看待、積極正向	家庭療癒從心找回力量
	病友會居功厥偉	經驗分享、心理關懷	強化及支持病友會功能
盼社會支援	需社會多元協助	照護問題多、希望協助	長期多面向的照護協助
	家屬需喘息服務	長期付出、憂心未來	照護壓力無止盡漫長路

附錄六、反思日誌

基本資料：F1051025 年齡:50 歲 性別:女性

訪談日期:2016-10-25 10:30-12:00

紀錄時間:2016-10-26 20:30

訪談者:吳曄薰 研究生

問題	訪談內容
訪談前做什麼準備?	經基金會介紹適合訪談個案，透過電話探訪瞭解患孩及照顧者狀況並建立基礎信任關係，彼此熟悉後與個案約定訪談時間及地點。由於第一次見面心中滿是期待及特地挑選適合患孩的見面禮。一早坐上高鐵北上的路上，不停演練可能的狀況，順利見面並找到合適訪談的一家舒適有獨立空間的簡餐坊，當面與個案說明研究的目的、動機與錄音的需要，並簽署好訪談研究同意書後才開始本研究的訪談。由於訪談過程彼此已較熟悉且有些信任感，才容易使個案願意打開心房分享照護的生活經驗。
訪談過程中令我印象深刻的是什麼?	個案侃侃而談從患孩從小到大的點滴，看到罕病的家庭全家人都付出非比尋常的努力與耐心，疾病改變了全家人但並沒有擊垮他們，家庭支持的力量格外顯重要。
訪談過程我有發現新問題?	訪談大約用 90 分鐘談回顧過往照護經驗，其實這是個案用一輩子照護孩子的心力，那些堅強是刻畫入他們的生命裡與家庭中，訪談對象中較沒有父親的角色，這是我個人覺得較不俱足的，父親的心路歷程是我所無法深入探究的。
訪談過程中我最需要改善的是什麼?	當個案敘說照護經驗中，其辛酸過程不免蘊含豐富情緒，或難過哭泣時，除給予陪伴及同理其心境，也讓個案沉靜思緒一下，不要急著再催問個案的答案，當個案回答完停頓時，可以再問個案「還有呢?再想想看。」當個案離題時，要適時打斷話題並引導個案回正題中。
訪談過後我的心得是什麼?	訪談前對個案基本資料及見面訪談的禮貌一定要做功課，信任感建立且個案感受研究者的真誠才能成功訪談。另外每一次的訪談結束後，研究者的研究反思及自我覺察，可幫助自己一次一次的訪談更精進。