

巨膀胱-小结肠-肠蠕动不良综合征学龄期儿童患病体验的质性研究

胡佳裔¹,唐春燕²,严谨¹,贺晨¹,巩树梅¹

(1.上海交通大学医学院附属新华医院 儿消化营养科,上海 200092;

2.上海交通大学医学院附属新华医院 儿普外科)

【摘要】 目的 探讨巨膀胱-小结肠-肠蠕动不良综合征(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome,MMIHS)学龄期儿童的患病体验,以期为此类患者提供个性化心理护理或干预提供指导。**方法** 2020 年 5—8 月,采用目的抽样法选取上海市某三级甲等综合性医院儿消化营养科收治的 MMIHS 学龄期患儿为研究对象。采用半结构式深度访谈法,访谈了 4 名具同质性患儿,并依据诠释现象学资料分析法予以分析。**结果** MMIHS 学龄期患儿的患病体验包括 3 大主题:难以承受生活受限的压力、多样的负性情绪及渴望正常社会交往。**结论** 医护人员通过了解 MMIHS 学龄期患儿的心理体验,评估其身心反应及护理需求等,给予以家庭为中心的喂养模式,提高出院准备度,回归正常生活;给予陪伴关爱,提高治疗护理技术,改善其不良情绪;加强科普宣传,提升社会接受度,进而促进患儿疾病及其社会功能的康复。

【关键词】 巨膀胱-小结肠-肠蠕动不良综合征;学龄期;管饲喂养;肠外营养

doi:10.3969/j.issn.1008-9993.2021.12.011

【中图分类号】 R473.72 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1008-9993(2021)12-0042-04

Lived Experience of School-age Children During Treatment of Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: A Phenomenological Inquiry

HU jiaiyi¹, TANG chunyan², YAN jin¹, HE chen¹, GONG shumei¹ (1. Pediatric Gastroenterology & Nutrition Ward, Xin Hua Hospital Affiliated to Shang Hai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China; 2. Pediatric Surgery, Xin Hua Hospital Affiliated to Shang Hai Jiao Tong University School of Medicine)

Corresponding author: GONG shumei, Tel: 021-25078379

【Abstract】 Objective To explore the live experience of school-age children during treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and to provide reference for the tailored nursing plan of the patients. **Methods** From May to August 2020, school-age MMIHS children admitted to the Department of Pediatric Digestive Nutrition in tertiary A hospital in Shanghai was selected by convenience sampling method. Qualitative, semi-structured, in-depth interviews were conducted on four children with homogeneous disease condition. The interview transcripts were analyzed by interpretative phenomenological analysis method. **Results** After data analysis and comparison, school-age children with MMIHS had experienced three main situations, such as unbearable pressure from lived constraints, diverse negative emotions, and desire for normal social life. **Conclusions** This information is important for health care givers that they can assess children's physical problems and nursing needs, and then can provide a form of family-centered feeding, improve readiness for discharge, and encourage them to return to normal life. Constructive companionship from parents or caregivers, and improvement of treatment and nursing techniques, which would improve children emotions. Better public education of the disease can improve the social acceptance of children with MMIHS. These efforts would support children with MMIHS and enhance their opportunity to become inclusive in the society easily.

【Key words】 megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome; school-age; tube feeding; parenteral nutrition

【收稿日期】 2021-08-30 **【修回日期】** 2021-11-09

[Nurs J Chin PLA, 2021, 38(12): 42-45]

【基金项目】 上海市教委护理高原学科项目(HIgy1815kx);
新华医院护理学科建设项目(HLXKRC2021003)

【作者简介】 胡佳裔,本科,护师,从事儿消化营养科护理工作

【通信作者】 巩树梅,电话:021-25078379

巨膀胱-小结肠-肠蠕动不良综合征(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome,MMIHS)是一

类罕见的常染色体隐性遗传疾病,因基因突变导致消化道和尿道的平滑肌收缩能力减弱甚至丧失,造成胃肠动力障碍和巨膀胱,临床表现为腹胀、腹痛、便秘、尿潴留、尿路感染、喂养不耐受及营养不良等,大多在新生儿期即可发病^[1-3]。该疾病目前尚无对因治疗手段,大多选择发育相对较好的肠段行造瘘术、间歇性或持续性导尿,合适的肠内肠外营养支持是该病的主要治疗方法^[1-3]。因疾病特殊性,MMIHS 患儿可能会在较长时间内,甚至终生依赖造瘘,无法经口进食;且易出现肠梗阻、电解质紊乱等并发症而反复入院^[4]。本研究旨在了解 MMIHS 患儿的心理体验与生活经验,以期为此类患者提供个性化心理护理或干预提供指导,以促进患儿对疾病的心理适应。

1 对象与方法

1.1 研究对象 本研究采用诠释现象学(interpre-

tative phenomenological analysis,IPA)研究法,可助力研究者了解研究对象在某一特定情境下对某种现象的感知^[5]。鉴于 IPA 的个案研究特征,多采用目的性抽样法,尽可能选择同质性样本,以有效分析典型个案,深入挖掘研究对象的体验,并比较个案间差异性与共同性^[5-6]。鉴于 MMIHS 的疾病罕见性,且患儿疾病特征、疾病进程具有一定同质性,故采用 IPA 研究法^[7]。于 2020 年 5—8 月,选取在上海市某三级甲等医院儿消化营养科有过数年治疗经历的 MMIHS 学龄期儿童为研究对象。纳入标准:患儿年龄≥7 岁;患儿肠造口状态持续 2 年以上;患儿具有一定的认知和表达能力;监护人及患儿知情同意。排除标准:年龄过小、监护人或患儿拒绝者。本研究经院内伦理委员会审查后(XHEC-D-2021-176),同意开展此项研究。本研究共纳入 4 例 MMIHS 儿童,一般情况见表 1。

表 1 MMIHS 患儿一般情况(N=4)

编号	性别	年龄 (岁)	是否 上学	诊断年龄 (岁)	是否 独生子女	主要 照顾者	是否 单亲家庭	家庭月收入 (元)	治疗情况
A	女	12	否	2	否	母亲	是	5000~10 000	PEG 管饲喂养、PN、回肠造口
B	男	8	否	1	否	母亲	是	5000~10 000	G-Tube 管饲喂养、PN、回肠造口
C	女	7	是	1	否	母亲	否	10 000~50 000	鼻饲喂养、PN、回肠造口
D	男	8	否	7	是	母亲	否	10 000~50 000	PEG 管饲喂养、回肠造口

注:经皮内镜下胃造瘘置管(percutaneous endoscopic gastrostomy,PEG);肠外营养(parenteralnutrition, PN);胃造瘘管;G-tube

1.2 资料收集方法 采用一对一半结构式访谈法,研究信息由责任护士口头告知,有意向参与者,经研究者确认后并告知其研究目的及意义,签署知情同意书,同意现场录音、笔录,研究者承诺保护患儿及家长个人隐私(如以字母编号代替其真实姓名等)。访谈者以受访者便利为原则安排访谈时间,全部访谈在病区安静的会议室或办公室完成。访谈从询问受访者一般情况开始,逐步过渡到以下问题:(1)请你用自己的语言来描述一下自己是个什么样的人?(2)在家时你每天都会做些什么?(3)你与爸爸妈妈的关系怎样?他们的关系如何?(4)你有多少个朋友?与他们的关系如何?(5)你到过哪些地方玩耍或学习?有什么样的感受?(6)目前最令你担忧的问题是什么?(7)你对自己所患疾病,是怎样看待的?在访谈过程中,研究者根据受访者的反馈不断扩充问题,并及时给予受访者情感支持。根据转录资料完整与否增加访谈次数,共访谈 9 次,其中 1 位患儿访谈 3 次,其余 3 位患儿各访谈 2 次,每次访谈 23~46 min。

1.3 资料的分析 依据 Smith 等^[5-7]的描述,IPA 分析进程始于单个个案,完成首个文本的详细分析

后,再着手下一个文本。具体分析步骤如下:(1)反复阅读转录文本;(2)初步注释与评析;(3)产生主题;(4)寻找主题间关联;(5)着手下一个案的分析;(6)寻找个案间的主题模式。

1.4 质量控制 访谈者阅读大量方法学相关文献,并已使用本研究方法探索了食管闭锁患儿母亲照护体验^[8],且有国家二级心理咨询师资质,具有一定沟通访谈技巧,可以确保访谈时的客观立场;在参考相关研究后,结合本研究目的,拟定第一轮访谈提纲。正式访谈前笔者作为临床资深责任护士,护理受访者多年,与参与研究的患儿建立了良好的信任关系。资料的整理与分析由 2 名研究者背靠背完成,再与研究团队其他成员讨论予以修订。研究者将访谈分析结果反馈给患儿,与之讨论,确认结果是否与其生活经验相符合。

2 结果

2.1 难以承受生活受限的压力 此指 MMIHS 患儿因其疾病治疗要求,其日常生活存在诸多限制,承受着巨大压力。

2.1.1 饮食单一:我尽力克制 此指 MMIHS 患儿大多予以管饲喂养,经口进食需在医生指导下严格

进行,但自制力差、遵医行为差的学龄期儿童,较难遵从治疗性饮食,容易出现偷吃而引发如肠梗阻、腹胀等严重后果。如受访者A:“我只能打奶(管饲),但是听妈妈说小时候不懂事,好几次都因为偷吃面包、馒头之类的,肚子胀得不行,反复进重症监护室。”但随着患儿认知不断发展,能够理解其不良行为所带来的后果,会尽可能地压抑进食欲望,如B:“现在我知道不能偷吃东西了,忍不了就干点其他事情,看看手机,过一会儿就好啦。”但这种自我压抑会否引发其他心理问题,亟需定期心理随访评估。

2.1.2 活动受限:我想照顾好自己 此指管饲喂养、肠造口护理等是极具专业性的操作,故居家环境下上述操作必须由其主要照顾者完成,给患儿及照顾者的生活带来限制,患儿表示随着年龄增长,渴望实现自理。如B:“我除了在医院外,就是在家活动比较多,定时要打奶,妈妈还要换造瘘袋,我没办法出去玩。”肠造口、胃造瘘置管、经外周静脉穿刺中心静脉置管(peripherally inserted central venous catheter, PICC)等,均会给患儿的日常活动,如洗澡等带来不利影响。如D:“每天的洗澡很不方便,妈妈要帮我把身上的这些地方(胃造瘘)包好,好麻烦呢;还不能用太多水冲洗,怕水浸到这里去,就不好了。”游泳、打球等常见运动项目,本组患儿几乎不考虑参加。D:“运动?我们最多就是和爸爸妈妈在小区楼下溜达溜达,我不知道什么运动可以让我去尝试,因为总是会有人告诉我,不要去干什么,对我不好,虽然我感觉自己体力还是可以的。”

2.2 多样的负性情绪 此指MMIHS患儿报告了较多的负性心理体验,如自我评价低、孤独感及恐惧感等。

2.2.1 自我评价低:我不如别人 此指本组患儿因感知到自我形象、能力与正常儿童的差异性,感到自卑、压抑、低自尊等。如A:“我经常看到网上,还有周围那些和我年龄差不多的女孩子都好漂亮,她们好有朝气,可以学很多东西。再看看自己……(沉默几秒)呵呵(苦笑几秒)……希望自己能快点好吧,否则真的不知道以后会怎么样呢。”“未来能做什么,我当然希望自己能快点学到本领,然后让我的妈妈不要这么辛苦。可是我生病了,和哥哥(堂哥)不一样,他可以去上学,学习知识,我却不行,这很让人难过。”B如此说道。

2.2.2 孤独/恐惧感:我害怕独自一人 此指患儿感知到异于他人而产生的孤立无援、无处诉说的孤独感受,同时害怕这种感受。当被问及可以用某种动物形容自己时,A:“不知道该用什么动物来形容自己,很多时候感觉自己像只小鸟一样,一个人(一只

鸟)在那飞(翔),没有同路的人(鸟)。”其他患儿提到了“老虎”“小猫”等动物,从患儿的描述中不难看出,他们内心的孤独感,渴望融入集体。笔者护理患儿过程中发现,他们对其主要照顾者的依赖感明显增加,甚至会将亲人的孺慕之情移情到权威医生身上。恐惧害怕治疗场景(如静脉穿刺、更换PICC敷料等),如B:“我现在最害怕打针,很害怕很害怕,特别疼;我想要妈妈陪着我,这样我会感觉好一点。”

2.3 渴望正常社会交往 此指患儿因其治疗特殊性,导致其无法进入学校学习,或因污名化无法与同龄儿童正常交往,进而导致其知识获得渠道受限,他们渴望回归正常学习交往中。

2.3.1 社交隔离:我害怕歧视 此指患儿营养状况差、抵抗力低下,其主动社交活动减少;因患儿存在肠造口、鼻胃管等导管,公众对其不了解,导致疏远患儿,故患儿被动社交隔离增多。如A:“以前我很少出去,出门(前期带着胃管)会有很多叔叔阿姨来问我或者我妈妈,我不想要那么多人来围观我。”当被问及是否如期到学校学习、交朋友时,其中3名患儿均表示没有去过学校。访谈者与四位患儿家属沟通多次,问及同样问题时,大多数父母表示当地幼儿园了解患儿情况后,均提出各种理由拒绝其入学。

2.3.2 渴望社会支持:我想交朋友 本组患儿中2名患儿父母离异,患儿对主要照顾者(母亲)的依赖更甚,并拒绝讨论另一重要亲职角色(父亲)。如A:“我没有(爸爸)的记忆,一直以来都是我妈妈和外公外婆在照顾我。我没办法想象与他们分开会是什么样子。”本组患儿表示虽然较少到公众场合结交朋友,但很愿意在病房内和病友交流,而且渴望交到新朋友,彼此相互支持。如D:“这次住院,我认识了小西(C),我们居然会唱同一首歌,她也会表演,上次我们一起给青青阿姨(医生)表演了,我们可高兴啦!我又有新朋友了,我们可以一起玩玩具,一起分享好东西。”

2.3.3 榜样力量:“他”为我加油 此指来自同伴或权威人士的鼓励,为此类患儿树立榜样,增强其战胜疾病的信心。A是我科最早罹患该疾病的患儿,目前虽仍旧无法脱离肠外营养,造瘘持续存在,但她的生长发育情况与同龄人相当。本病区医护人员会主动介绍A给同类疾病患者及其照顾者认识,互留通讯方式,通过沟通交流,增强其他患儿及家属的信心。B:“A姐姐我知道,虽然没有碰过面,但是我知道她,她好厉害,可以自己换袋子(造瘘袋),自己打鼻饲,我也要向她学习”。医疗团队中,学科带头人特别关注此类罕见病患儿,他在关注疾病本身同时,会记住每位患儿的姓名,并在查房时给予患儿鼓励,

有利于患儿心理健康。如 D:“我特别喜欢蔡爷爷(医生),他每次来查房,都会来看看我。让我好好学习,以后要考医科大学,做他的学生,他是我的榜样!”

3 讨论

3.1 提高患儿及家庭准备度,回归正常生活 本研究结果表明 MMIHS 患儿因疾病特殊性,随着认知发展,自控力不断增加,会做到尽可能地克制经口进食等。提示护士需根据患儿年龄大小,健康宣教对象由照顾者到患儿本人,甚至其他家庭成员。如照顾者不可将食物放在患儿可触及的地方、避开患儿进食等。低龄患儿可通过游戏、观看视频等方式转移注意力;针对学龄期患儿,护士可通过案例教育,讲解不遵从医嘱导致的不良后果等;并以权威医生劝诫等方式鼓励患儿积极配合治疗及理解疾病所带来的生活限制。开展以护士为指导、家庭为中心的喂养模式为出院准备服务,即入院当天由护士评估照顾者及患儿自我照护能力,如管饲喂养、肠造口护理、间歇导尿等技能水平,护士据此给予反复指导、考核、评价等,以期能将其安全地移置到社区照护中,养成一定规律后,患儿可回归到正常活动中。

3.2 关注心理发展,给予陪伴关爱,改善其不良情绪 本研究结果表明 MMIHS 患儿报告较多负性情绪,此与学龄期白血病儿童的社会退缩、抑郁、攻击性等心理行为表现高度相似^[9]。可能与慢病患者反复住院、治疗导致的社会生活中断有关,提示医护人员应重视患儿的疼痛、害怕、恐惧等主观感受,评估患儿的耐受程度,在符合院内感染控制的前提下,让患儿熟悉、信任的主要照顾者参与到部分治疗中,如术前麻醉可由家属陪伴,以减轻患儿的恐惧感。还可通过社工部提供志愿者服务,以游戏、动画、绘画、故事、角色扮演等方式,将日常治疗场景展现出来,或可提高患儿的接受度,减轻其恐惧感受;同时小组活动形式还可让组员间相互熟悉,结识更多朋友,促进社会化行为,从而减轻其孤独感受。医护人员是患儿重要的社会关系之一,与之沟通交流时,多用鼓励、表扬的语气,以树立他们的自信心。

3.3 改进治疗护理手段,优化患儿形象,鼓励回归及接纳 本研究结果与以往重症疾病患儿照顾者的相关研究结论不尽相同,但巩树梅等^[8,10]针对气管切开及食管闭锁患儿照顾者的居家照护体验相关研究中得到与本研究类似结果,重症患儿因抵抗力低

下、形象改变、害怕被歧视等,影响照顾者让患儿参与社交活动的信心。提示医护人员需根据患儿管饲喂养时长,将鼻胃管改为胃造瘘管、G-Tube 等隐藏式管饲喂养途径,如此患儿在喂养间歇期(1~2 h),可如常人一般参加社交活动,减少因形象改变而带来的污名化。国际造口师可根据患儿造口形状(凸、凹陷)、排泄物的性状、家庭经济状况等,推荐佩戴时间较长的造口袋及附属产品,如此可减少因必须专业操作而导致的外出活动减少。但更为重要的是亟须医护团队联合社区卫生团队,采用科普视频、推文、公开授课等方式,扩大社会公众对此类疾病的认知度、认可度。亦可邀请国际造口师讲解肠造口存在的必要性及观察要点等,以增加社会对此类患儿的接受度;进而鼓励患儿在做好必要防护同时,增加社会活动,能尽快回归到正常的生活学习中,提高疾病自理和学习自强能力,减少不良情绪,更好地适应疾病治疗。

【参考文献】

[1] 陶怡菁,陆薇,陆丽娜,等.巨膀胱-小结肠-肠蠕动不良综合征二例[J].中华儿科杂志,2016,54(3):225-226.
[2] 张平平,郑军,刘易欣,等.巨膀胱-小结肠-肠蠕动迟缓综合征一例[J].中华儿科杂志,2005,43(5):399-400.
[3] GOSEMANN J H,PURI P.Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome:systematic review of outcome[J].Pediatr Surg Int,2011,27(10):1041-1066.
[4] NAKAMURA H,O'DONNELL A M,PURI P.Consanguinity and its relevance for the incidence of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS):systematic review[J].Pediatr Surg Int,2019,35(2):175-180.
[5] SMITH J A.Beyond the divide between cognition and discourse: using interpretative phenomenological analysis in health psychology[J].Psychol Health,1996,11(2):261-271.
[6] SMITH J A.Evaluating the contribution of interpretative phenomenological analysis:a reply to the commentaries and further development of criteria[J].Health Psychol Rev,2011,5(1):9-27.
[7] SMITH J,FLOWERS P,LARKIN M.Interpretative phenomenological analysis: theory,method,and research[M].SAGE Publications Ltd:UK,2009:1-3.
[8] 唐春燕,俞群,唐巧丽,等.长段型食管闭锁患儿母亲心路历程的诠释现象学研究[J].解放军护理杂志,2018,35(24):17-21.
[9] 张本山,李婉丽,郑敏翠,等.学龄期白血病儿童心理行为特征调查和影响因素分析[J].医学综述,2013(1):161-163.
[10] 巩树梅,王怡沁,毛海颖,等.气管内异物患儿父母照护体验的质性研究[J].解放军护理杂志,2018,35(1):20-24.

(本文编辑:王园园)