

照顧一位法布瑞氏症併視神經損傷 案童之護理經驗

戴綾儀、葉燕芬*

中文摘要

法布瑞氏症是罕見疾病，臨床少見造成視神經損傷案例，因案童及案兄皆罹患此病，造成家庭衝擊及父母自責，引發筆者寫作動機。個案為12歲法布瑞氏症病童，於2012年9月19日至10月4日照護期間，透過會談、傾聽、觀察及照護等方式收集資料，確認有恐懼、高危險性傷害-跌倒、家庭因應能力失調及自我照顧能力缺失等健康問題。案童視力突然減退心生恐懼，案家因經濟壓力一度拒絕高壓氧治療，透過主動關懷，提供疾病相關知能，減輕案童家屬焦慮、強化支持系統，並請社工提供經濟協助，順利接受治療，重拾單眼視力。運用低視能照護，協助案童及家屬正視低視力缺憾，面對疾病進而提升復原力。(志為護理, 2015; 14:1, 85-94)

關鍵詞：法布瑞氏症、視神經病變、家庭韌力、低視能照護

前言

法布瑞氏症(Fabry disease)是負責製造 α -半乳糖甘醇素的基因缺陷所致， α -半乳糖甘醇素基因位於X染色體，有此基因缺陷男性，必定發病(邱、黃，2011)。此病症狀繁多，確診不易，患者需不停轉診，平均花費十年以上才能確診。此病需早期診斷，才能早期治療，2006年Fabry disease列為臺灣新生

兒篩檢的先驅檢驗，除可避免身體遭受不可逆的傷害外，更可減輕罕病家庭對於未來生活的不安及不確定感。

本文個案為12歲法布瑞氏症病童，半年內因此病導致視力突然減退，害怕失明而感到極度不安，住院後面對陌生醫療環境及治療過程，產生恐懼及害怕，父母面對無法預期的治療效果，內心充滿自責與不捨，進而影響整個家庭運作，引發筆者撰寫的動機。

臺北榮民總醫院護理師 臺北榮民總醫院護理長*

接受刊載：2014年10月24日

通訊作者地址：葉燕芬 臺北市北投區石牌路二段201號B088病房

電話：886-2-2875-7088 電子信箱：yfyeh@vghtpe.gov.tw

文獻查證

一、法布瑞氏症的臨床症狀及治療方式

法布瑞氏症是負責製造 α -半乳糖甘醇素的基因缺陷，導致某些脂質無法代謝，當脂質堆積在細胞內溶小體(lysosome)時，會造成心臟(胸悶、胸痛、心室肥大)、腎臟(蛋白尿、腎衰竭、腎功能指數變異)、腦血管(中風)等傷害，猝死為最常見死因(莊，2011)。此病多在兒童或青少年期出現手腳間歇性疼痛或感覺異常，持續時間從數分鐘到數週，疼痛劇烈時患者描述似燒灼感(acroparesthesia)。酵素替代療法(enzyme replacement therapy)此利用基因重組製造出人體所缺乏的酵素，再利用此酵素治療因該酵素缺乏所引起的代謝障礙及併發的多種器官病變，以達到緩解疼痛、改善出汗能力及維持腎臟功能等目標(牛，2008)，患者每兩週施打一劑酵素，價格昂貴，每次十八萬元，所幸健保目前已有給付，對罕病家庭而言，著實減輕一大負擔。

法布瑞氏症常引起周邊神經病變，供應視神經的動脈發生供血障礙，導致缺血性視神經病變(ischemic optic neuropathy, ION)，視神經缺血時間愈久，受損愈嚴重，甚至會永久性視力喪失。若能及早確診、及早治療，可望有效減緩疾病惡化(Kumagai, Mitamura, Mizunoya, Fujimoto, & Yamamoto, 2008)。藥物治療仍是ION首要治療方式：抗血栓及抗凝血藥物用以改善視乳頭及其附近組織的

血循；類固醇藥物用以緩解循環障礙所導致的水腫、滲出。最後輔以高壓氧治療，可提高視乳頭對氧的攝取，緩解眼睛缺血及缺氧情況，進而恢復視神經功能(Pitz, Grube, Renieri, & Reinke, 2009)。

二、運用家庭韌力照護罕見疾病病童家庭

家庭是完整的個體，一旦家中成員遭受壓力，所有成員皆會陷入家庭危機，此時需有適切的措施因應此危機的來臨。家庭韌力指家庭面對困境時所產生的調適與適應力，它可促進家庭正向功能、正向看待家庭的自我力量(楊、穆，2009)。護理人員增進罕病家庭韌力方法有：(一)護理人員應與家庭共同照護病童，評估家庭過去面對困境的態度與因應措施，於逆境中創造意義，協助強化家庭信念，面對挑戰共同克服難關。(二)護理人員在照護過程中應觀察罕病孩童家庭面對逆境時，可進行一些家庭活動以凝聚家庭成員的支持與付出、並尋求社會與經濟資源的能力，形塑良好的家庭組織模式，重建支持系統。(三)遭遇家庭危機時，護理人員應協助家庭成員建立清晰的溝通能力，坦白表達情感，清楚表達他們對彼此的想法和期望，並協同合作解決問題，以愛包容個別差異與負面情緒，提升家庭韌力、共同克服逆境，促進家庭健康(Shin, Choi, Kim, & Kim, 2010)。

三、青春期罕病孩童住院的情緒及行為反應

法布瑞氏症主要發病期多在5-10歲階段，依Erikson理論(陳，2007)，為學齡期邁入青春期的階段，心理社會發展為勤奮與自卑、自我同一性和角色混亂的衝突危機。此階段孩童會特別重視外表，一旦孩童看到自己與同伴不一樣，可能會覺得傷心、生氣、迷惑、無助和恐懼(張、蔡，2008)。案童12歲正處於該階段，面對罕病的威脅，案童會覺得恐懼和無助，此時護理人員應發揮同理心，主動傾聽、加強探視以建立護病關係；鼓勵個案表達內心感受，確認恐懼來源，提供正確資訊以改變認知(柯、葉、陳、劉，2012)。在治療過程中，多數的罕病孩童會感覺沮喪，也可能會經歷一段哀傷的時間，此時，父母、親友及醫護人員對罕病孩童表達支持和關注是十分重要的。

四、運用低視能照護重建單眼視力患者的生活品質

低視能照護的目標在於認識視力障礙與提升照護品質，照護低視能患者時需注重其需求、感受其心理反應，並維持其自尊，重建獨立性(鄭，2011)。措施包括(一)日常生活：確認病人剩餘視力，理解病人「看出去」的樣子，陪伴病人。當低視能病人無法完成簡單的取物動作時，易焦躁不安，應給予指導及訓練。依病人視覺狀況不同，給予不同的應對，如：說明方位時不要說「這裡」或「那邊」，要說「在你右邊」、事前告知他們方位，語詞要具體、應對

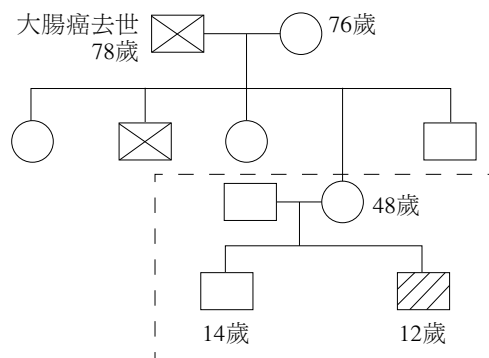
態度柔和。(二)預防跌倒措施：與全盲者比較，稍微看得見的低視能病人更容易發生意外，因為他們看不清楚事物的輪廓，常以預測或推測的想像採取行動，因此常提醒低視能病人在行走或活動上確保自我的安全性(築島謙次，2012)。另外，家人的鼓勵、陪伴與支持，及護理人員提供資訊，能成功讓低視能孩童接納視力障礙的情形，進而訂定未來計畫。其他如重建中心提供輔具、社福團體協助，能讓低視能孩童有好的支持系統與措施，協助他們順利重返校園。

個案簡介

一、基本資料

許小弟，今年12歲，2月發病後休學在家。案母及案兄皆為法布瑞氏症案例。與父母及哥哥同住，家中經濟來源為父親，月薪2萬5千元，案母因需照顧案童，休業中。

二、家庭樹



圖一 家庭樹

三、此次住院與治療經過

案童12歲男性，2012年2月發病，接受酵素替代治療。3/4雙眼出現閃光，3/7左眼視力突然惡化只剩光感，接受脈衝治療三天，視力未改善，門診口服類固醇治療。9/2右眼多次出現閃光，門診口服促血循藥物(trental 400Mg 1# PO TID)，9/10右眼病情趨穩，雖無閃光，醫師建議至北榮詳檢。9/18右眼突感一片黑，9/19至本院，9/19~9/24醫囑予於血栓藥物urokinase 2000u/hours持續滴注，9/20~9/22接受脈衝療法methylprednislon 250MG IVA Q8H，9/21~9/25及9/28~10/4接受高壓氧治療共12次，9/28右眼視力恢復至0.6，10/4出院。

護理評估

照護期間(2012年9月19日至10月4日)，筆者經由會談、傾聽、觀察、直接照護及電訪追蹤等收集資料，Gordon十一項功能性健康型態工具來確立個案健康問題。

(一)健康認知與健康處理型態：

案母表示案童平常身體狀況還好，較少生病，不喜歡看醫生及吃藥，都得等到很嚴重時，才願意看醫生。此次左眼視力惡化，在中榮接受脈衝治療後未見改善，且右眼視力突然喪失，才在醫師建議下至北榮治療。

(二)營養與代謝型態：

身高163.5公分，體重43.5公斤，BMI：16.2，理想體重52-64公斤，體重過輕。三餐由母親負責，烹煮清淡。喜好蔬果，不愛吃肉，對海鮮過敏。住

院期間採院內伙食，三餐可吃完。胃口好，愛零食，忌辛辣食物；中度活動者，熱量攝取約1,300-1,600大卡/天，水分攝取約1,500c.c.。皮膚外觀飽滿，完整無破損。毛髮及指甲正常有光澤，肌肉軟但有彈性，四肢肌力5分。

(三)排泄型態：

無排便解尿困難。

(四)活動運動型態：

案母表示案童很喜歡運動，除每星期兩堂體育課外，放學後會和哥哥及同學跑步或打球，左眼視力變差後，就不太和朋友互動或外出，9/25案童向案母詢問「回去後還可以運動嗎？我好想打籃球。」住院期間，案童若無家屬陪伴時，會因害怕而不願下床。下床走動需由家屬扶持、協助指引方向，進食、洗澡等日常活動由案母協助。在案母陪伴下，會至病室外散步。

(五)休息與睡眠型態：

每日平均睡眠約6~8小時，可一覺到天亮。住院期間，睡得安穩。

(六)知覺與感覺型態：

意識清楚，無長、短期記憶之障礙；無味、嗅、觸覺問題。入院時，左眼視力剩光感，右眼視力全盲。9/19案童哭訴「媽媽你快過來陪我！不然我會撞到東西！」、「我都看不到，怎麼辦？會跌倒啦！」、「我現在看東西都黑黑的，該怎麼辦？」。9/24「護士阿姨，我不想麻煩妳，可是我看不見，媽媽又不在，還是要請妳幫我」。

(七)自我認知與自我概念：

案母表示案童在校人緣好，，但發

病後鮮少上學。平時對新事物較少碰觸，但若有哥哥陪伴，會願意嘗試。住院期間，除母親外，案童少與他人互動。9/24案童訴「我現在連自己吃飯都有問題，怎麼去學校？」、「左眼看不到，右眼也只能看到模糊影像，這樣要怎麼自己出去，又不能只靠家人？」、「同學都沒來看我，他們是不是怕我會傳染給他們？」。案母表示「我兒子兩眼都看不到，以後怎麼辦？」。9/29案童表示「希望視力能恢復到可以照顧自己，希望重返學校」。9/30與案母談論病情時，案母表示「我很怕他以後雙眼又看不見，哪裡有提供點字書？是不是可以讓他早點學習？」。

(八)角色與關係型態：

案童為兒子、弟弟、學生及病人等角色，家中主要照顧及決策者為母親，平時和哥哥感情最好。9/29案兄及父親由臺中來探視案童，案童心情愉悅。入院時，案童排斥醫護人員，不願配合治療。9/19住院時案童由案母推輪椅入病房，案童用衣服擋住臉，低頭不語。抽血時，案童大喊「我不喜歡醫生護士，你們走開！」、「你們是誰？不要碰我眼睛！」，9/21「我不要檢查眼睛，我要回家！」。照護期間，案童雖少與護理人員互動，在多次主動關懷後，案童於9/24後皆能配合各項護理指導及醫療處置。

(九)性與生殖型態：

案童12歲，生殖器官結構正常，案

母會適時提供相關健康書籍讓案童了解男、女生的差異。

(十)壓力與因應型態：

9/19案母表示「我以為我沒發病，兩個小孩也都不會發病！」、「我覺得是我害他們的，很對不起他們」。醫師建議案童接受12次自費高壓氧治療，每次費用2,400元。9/20案母訴「高壓氧可以不做嗎？費用太高！我們無法負擔，有沒有其他治療方式？」、「只有我先生賺錢，負擔全家生計已經很吃力了，哪有能力再負擔這筆費用？」、「孩子覺得害怕，才不願接受高壓氧治療！你能幫我勸勸他？」，9/24案母訴「為了照顧孩子，我現在是留職停薪，將來不知能不能繼續工作？」。

(十一)價值與信念型態：

家人宗教信仰為基督教。案母表示睡前會和案童禱告，盼望案童能早日恢復視力。

問題確立

利用溝通與觀察等技巧，確立以下四個主要健康問題：

- 一、恐懼/與陌生環境及醫療處置有關
- 二、高危險性傷害-跌倒/與雙眼視力減退有關
- 三、家庭因應能力失調/與經濟壓力及缺乏有效支持系統有關
- 四、自我照顧能力缺失/與雙眼視力減退有關

護理計劃

問題一、恐懼/與陌生環境及醫療處置有關(9/19-10/4)

護理目標：(一)9/20能說出恐懼的來源及所需的協助。(二)9/25口頭表達恐懼減輕。(三)9/27前能接受治療且主動配合檢查。

主、客觀資料	護理措施	評值
<p>9/19 S1：「我不喜歡醫生護士，你們走開！」。 S2：「你們是誰？不要碰我眼睛！」 9/20案母表示 S1：「孩子覺得害怕，才不願接受高壓氧治療！你能幫我勸他嗎？」。 9/24 S1：「同學都沒來看我，他們是不是怕我會傳染給他們？」。 9/21 S1：「我不要檢查眼睛，我要回家！」。 9/19 O1：住院時由案母推輪椅入病房，案童用衣服擋住臉，且低頭不語。 9/20 O1：案童不願配合檢查眼睛，拒絕接受高壓氧治療。 9/21 O1：案童少與護理師互動，案母不在時，護理師探訪，案童不理人，躲到棉被裡。</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1.每日接觸案童時先自我介紹，建立相互信任的關係，運用同理心，主動傾聽、加強探視，培養良好的護病關係。 2.鼓勵案童及家屬表達內心感受，確認焦慮來源，提供正確訊息以改變認知，減輕焦慮。 3.告知家屬盡可能陪伴案童，提供保護性的環境，如適時告知案童環境中的人、時、地，增加定向感，讓案童感到安心。 4.告知案童每天都會檢查眼睛，陪案童熟悉檢查室環境，減少陌生感。 5.充當溝通橋樑，連絡醫師解釋病情及視力進展情形。 6.與高壓氧室聯繫，讓家屬和案童參觀高壓氧室，並請呼吸治療師解釋高壓氧治療過程。 7.聯絡本院牧師室，藉由牧師給予案童祝福及禱告，緩解案童及家屬緊張害怕情緒。 8.建議親友或朋友來探訪，來增加對案童的支持及鼓勵，並一同面對病情的變化。 	<p>1.9/23案童可說出今日照顧的護理人員姓名，案童情緒較緩解，雖少主動與護理人員互動，但對護理人員問話願意回應。 3.9/24案童能全程配合眼科醫師的檢查，並了解檢查的重要性。 4.9/25案童能配合高壓氧治療，口頭表達對高壓氧療法不會恐懼。 5.9/29案兄及父親由臺中來探視案童，案童心情愉悅。 6.9/30本院牧師來訪，並和母親一同唱聖歌，案童心情愉悅。 7.10/7電訪追蹤，案母表示案童可配合按時服藥。案童也主動表示配合治療的意願。 8.10/11返診追蹤，視力右眼：0.6、左眼：光感，續用類固醇藥物。</p>

問題二、高危險性傷害-跌倒/與雙眼視力減退有關(9/19-10/4)

護理目標：(一)9/21前能確實執行預防跌倒之措施。(二)住院期間沒有跌倒情形發生。

主、客觀資料	護理措施	評值
<p>9/19 S1：「媽媽你快過來陪我！不然我會撞到東西！」。 S2：「我都看不到，怎麼辦？會跌倒啦！」。 S3：「我現在看東西都黑黑的，該怎麼辦？」。 9/24 S1：「護士阿姨，我不想麻煩妳，可是我看不見，媽媽又不在，還是要請妳幫我」。</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1.指導案童及家屬預防跌倒的重要性及危險因子，並將呼叫鈴置放在案童枕頭旁，以利適時尋求他人協助。 2.夜晚睡覺時請家屬將陪伴椅緊靠床旁或拉起床欄，避免案童跌落。 3.指導案童下床時利用觸覺輔助功能，可先摸到床邊確定位置後再下床，避免快速變換姿勢。 	<p>1.9/19案母夜晚會將陪伴椅緊靠床旁。 2.9/20案童可在家屬扶持下緩慢行走。 3.9/22案童上下床時會先用手觸摸床旁，確認位置後再下床。 4.9/24案童能正確使用呼叫鈴，並將它置於枕頭旁以備不時之需。</p>

主、客觀資料	護理措施	評值
<p>9/19 O1：住院前左眼視力剩光感，右眼全盲。 O2：住院期間，無家屬陪伴時，會因害怕而不願下床。 O3：下床走動時由家屬扶持，協助指引方向。</p> <p>9/20 O1：進食、洗澡、如廁等日常活動由案母協助。 O2：案母陪伴下，才願意至病室外散步。</p>	<p>4.指導家屬協助案童行走時應讓案童挽著手臂，而不是拉著他，配合案童的速度及步伐。</p> <p>5.依病人視覺狀況提供具體的應對，如：說明方位時要說「在你右邊」，事前告知他們方位。</p> <p>6.安排照顧者觀看「預防跌倒」護理指導影片，強化照顧者防跌認知。</p> <p>7.建議家屬評估居家環境安全，如清除生活動線上的障礙物、浴廁加裝扶手、採用防滑地板及提供充足的光線等。</p>	<p>5.9/29家屬陪案童在走廊散步時，能具體說明並提醒案童障礙物的位置，如「在你左邊」、「在你右邊」或「正前方」等方式表達。</p> <p>6.10/4住院期間無跌倒情形發生。</p> <p>7.10/25電訪追蹤，案母表示為了避免案童在家中跌倒，已在浴室加裝了扶手及防滑墊保護。</p>

問題三、家庭能力因應失調/與經濟壓力及缺乏有效支持系統有關 (9/19-10/4)

護理目標：(一)9/20前能尋求經濟上的協助，讓案童配合治療。(二)10/1前能和家庭成員共同討論往後的生活適應及分擔。(三)10/3能運用外來資源以維護家庭的支持功能。

主、客觀資料	護理措施	評值
<p>案母表示</p> <p>9/19 S1：「我以為我沒發病，兩個小孩也都不會發病！」、「我覺得是我害他們的，很對不起他們」。</p> <p>9/20案母訴 S1：「高壓氧可以不做嗎？費用太高！我們無法負擔，有沒有其他治療方式？」 S2：「只有我先生賺錢，負擔全家生計已經很吃力了，哪有有能力再負擔這筆費用？」</p> <p>9/25案母訴 S1：「為了照顧孩子，我現在是留職停薪，將來不知能不能繼續工作？」</p> <p>9/19 O1：醫師表示要做高壓氧治療，但案童拒絕，母親也猶豫不決。</p>	<p>1.9/18照會社工師，尋求經濟補助及協助家庭調適，減輕案家醫療費用的負擔，重建支持系統。</p> <p>2.傾聽案童及案母說出罹病後承受的困難與壓力，認同其主觀感受，主動給予關懷並提供協助。</p> <p>3.9/29舉辦家庭會議，醫師、護理師、社工師及家庭成員商討往後生活的分配及案童的照顧，強化家庭信念且共同面對困境。</p> <p>4.提供案童類似的成功案例，並給予鼓勵支持，讓案童不輕易放棄治療。</p> <p>5.提供臺灣法布瑞氏症病友協會聯繫方式及相關團體活動，鼓勵和其他病友家庭溝通，並尋求認同感，讓案童及案母遇到難題時，有充足的支持系統及諮詢管道。</p>	<p>1.9/20社工師表示，案童因有重大傷病，故住院費用較少，已協助向「臺灣法布瑞氏症病友協會」申請補助高壓氧的自費治療。</p> <p>2.9/29家庭會議中，案童父母得到共識，案母暫時留職停薪，專心照顧案童。</p> <p>3.10/18電訪時案母表示已和法部瑞氏症病友協會及護理人員所提供的罕病基金會連繫，且基金會會提供經濟上的協助，而基金會人員也給予心理上的支持及鼓勵，案童目前較能接受單眼視力的缺陷，父親工作順利，家庭也回歸正常運作。</p>

問題四、自我照顧能力不足/與雙眼視力減退有關(9/25-10/4)

護理目標：(一)9/28案童能在案母協助下完成部份自我照顧活動。(二)10/3前說出未來生活因應措施及計畫。

主、客觀資料	護理措施	評值
<p>9/24 S1：「我現在連自己吃飯都有問題，怎麼去學校讀書？」</p> <p>9/25 S1：「回去後還可以運動嗎？我好像打籃球。」。 S2：「希望眼睛能快點恢復，很想和同學出去玩。」。 S3：「左眼看不到，右眼也只能看到模糊影像，這樣要怎麼自己出去，又不能只靠家人？」。</p> <p>9/29 S1：「希望視力能恢復到自己可以照顧自己，希望重返學校」。</p> <p>9/30案母訴 S1：「我很怕他以後雙眼又看不見，哪裡有提供點字書？是不是可以讓他早點學習？」</p> <p>9/19 O1：住院前視力：左眼剩光感，右眼全盲。 O2：進食需由案母直接餵食。 O3：需由案母扶持入廁所，協助如廁及沐浴。</p> <p>10/1 O1：注意力集中在日常生活及日後如何返回校園。</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1.指導案母在用餐時告知案童食物種類及其擺放位置，並配合引導用手去分辨前後左右方位，以湯匙代替筷子，方便案童進食，並鼓勵案童自行進食。 2.建議案母在旁協助，由案童自行擦澡，日後再讓案母協助案童熟悉浴廁設備，嘗試自行完成身體清潔。 3.協助案童自行至廁所如廁，利用觸覺功能熟悉馬桶及洗手檯位置，維持自我照顧的能力。 4.請家屬將案童常用物品置於慣用手，增加自我照顧之便利性。 5.與案童及家屬共同擬定出院計劃的準備：(1)評估案童出院前之有用視力。(2)與案童及照顧者討論返家後所需面對日常生活上之困難，並提供協助。(3)建議案母與案童導師聯繫共同擬定就學的目標，為案童日後就學做準備。(4)指導案童視力目前只剩單眼視力，拿取眼前不確定之用物時，應適時請他人協助。(5)提供視障相社福資源，如愛盲基金會、臺中市視障機構、及無障礙科技發展協會等電話、地址或網址，以備提供相關視障諮詢及輔助。 	<p>1.9/26案童進食時可分辨方位，並以湯匙自行進食。</p> <p>2.9/27案童可由家屬扶至廁所後自行如廁，並可獨立完成身體清潔。</p> <p>4.9/30案母表示會主動與相關視障機構或社團團體聯繫。學業方面待案童視力穩定後再計劃。</p> <p>6.10/15門診探視案童及案母，案童右眼矯正後視力為0.6，左眼僅有光感，案童表示可自行外出購物，有時也會和朋友聚餐。</p> <p>6.11/15電訪，案母表示已跟視障協會聯繫，協會能提供相關協助及輔具幫助案童順利就學，如利用放大鏡將書本字體變大，方便就讀。學業方面，因案童病情尚未穩定，案母希望先休息，故暫時仍未就學，但持續和學校保持聯絡中。</p>

討論與結論

本文法布瑞氏症病童，因此病併發雙眼視力喪失，臨床上少見此案例，對護理人員來說，除了給予正確的知識，緩解案童及家屬因預後不確定而產生的焦慮、不安外，主動關懷案童及家屬心理及社會上的需求，協助建立支持系統，提供社福資源，並共同擬定完整的

出院計劃，以提高自我照顧能力，避免他們因低視能而侷限了生活、社交與校園的聯繫，才能協助案童及罕病家庭勇於面對疾病，重建家庭正常功能。電訪得知，案童單眼視力穩定，獨自在家時，日常生活能自理，更能嘗試獨自出門，甚至和朋友互動。目前雖未重返校園，但仍和學校保持密切聯繫。由此可見，照顧一位罕病併低視能的病童，除

了滿足其生理需求外，提供完整的出院計劃及相關社服資源，建立穩固的支持系統，對於案童及家屬而言更是不容忽視。看到案童自我調適情形良好，父母也能調整自責的心態，案童正視且接受自己的疾病，令人備感欣慰。照護過程中，案童接受一連串的治療，右眼視力恢復到0.6，左眼視力僅剩光感，出院前立體感仍受損，無法在正確位置拿取用物，搜尋相關文獻，相關護理措施鮮少有文章提及，僅能以部分文獻及案童對單眼視力障礙的感受提供護理措施。且案童返家後所需面對的就是校園就學問題，筆者無法協助建立校園支持系統且持續追蹤，皆是本文的限制。筆者臨床上首次照護此疾病，透過此案例了解到罕病家庭較一般家庭需面對生活上更多的難題，所幸目前有罕見疾病基金會，不僅在經濟上提供協助，更是罕病家庭溝通平臺，若能善用這些社福資源，能讓這些罕病病童及家庭更快回歸正常生活。希望藉此個案報告提供護理人員在照顧類似個案時有依循及參考方向。

參考資料

- 牛道明(2008, 12月5日)·**肥厚型心肌病變致病原因重大發現—法布瑞氏症**·取自 <http://www1.vghtpe.gov.tw/msg/法布瑞氏症971205.pdf>。
- 邱建勳、黃柏青(2011)·**法布瑞氏症**·*當代醫學*, 38(12), 68-70。
- 陳月枝(2007)·**緒論**·於陳月枝總校閱,*實用兒科護理學*(五版, 17-23頁)·台北:華杏。doi: 10.6224/JN.44.5.5
- 柯識鴻、葉淑梅、陳紀雯、劉孟琪(2012)·急性住院幼兒壓力反應及護理人員之因應行為·*輔仁醫學期刊*, 8(4), 235-242。doi: 10.6224/JN.46.4.23
- 張綠怡、蔡綠蓉(2008)·**住院兒童之反應及其護理**·於陳月枝總校閱,*實用兒科護理學*(五版, 180-207頁)·台北:華杏。doi: 10.6224/JN.44.4.46
- 楊寶園、穆佩芬(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。doi: 10.6224/JN.44.4.57
- 鄭靜瑩(2011)·**以全人的觀點談臺灣低視能服務模式建構與整合之必要性**·*特殊教育季刊*, 120, 1-10。doi: 10.6217/SEQ.2013.128.01-10
- 築島謙次(2012)·**低視能照護-以認識視覺障礙與提升照護品質為目標**(大堀楓譯)·台北:財團法人愛盲基金會。doi: 10.6224/JN.49.1.39
- Kumagai, K., Mitamura, Y., Mizunoya, S., Fujimoto, N., & Yamamoto, S. (2008). A case of anterior ischemic optic neuropathy associated with Fabry's disease. *Japanese Journal of Ophthalmology*, 52(5), 421-423. doi: 10.1016/j.jcjo.2012.11.008
- Pitz, S., Grube-Einwald, K., Renieri, G., & Reinke, J. (2009). Subclinical optic neuropathy in Fabry disease. *Ophthalmic Genetics*, 30(4), 165-171. doi: 10.3109/13816810903148004
- Shin, S. H., Choi, H., Kim, M. J., & Kim, Y. H. (2010). Comparing adolescents' adjustment and family resilience in divorced families depending on the types of primary caregiver. *Journal of Clinical Nursing*, 19(11-12), 1695-1706. doi: 10.1111/j.1365-2702.2009.03081.x

The Nursing Experience of Caring a Child with Ischemic Optic Neuropathy Associated with Fabry Disease

Ling-Yi Tai, Yann-Fen Yeh*

ABSTRACT

Ischemic optic neuropathy, albeit rare, is a complication of Fabry disease. This case was a 12-year-old child with Fabry disease. Nursing care was provided between September 19th and October 4th 2012. The data was collected through interviews, attentive listening, observation, and nursing care. Assessing the patient have identified problems including fears, falls, family coping and self-care deficit. At first the family refused hyperbaric oxygen therapy due to fear and financial burden. Through proactive care, provision of disease-related knowledge, alleviating family anxiety, strengthening family support systems, and financial help from social workers, the child finally received treatment and monocular vision was restored. I also used low vision care measures to help children and their families face impaired vision, and raise the resilience in coping with the disease. (Tzu Chi Nursing Journal, 2015; 14:1, 85-94)

Keywords: Fabry disease, family resilience, low vision care, optic neuropathy

RN, Taipei Veterans General Hospital; Head Nurse, Taipei Veterans General Hospital*

Accepted: October 24, 2014

Address correspondence to: Yann-Fen Yeh No.201, Sec. 2, Shipai Rd., Beitou Dist., Taipei City 112, Taiwan B088 ward

Tel: 886-2-2875-7088 ; E-mail: yfyeh@vghtpe.gov.tw