

照顧一位診斷法布瑞氏症合併 中風個案之門診護理經驗

高雅珍

中文摘要

本文為照顧一位診斷法布瑞氏症合併中風之門診護理經驗，護理期間自 2022年07月01日至07月29日。運用Gordon功能性健康型態工具及病歷查閱等方式收集資料，此個案因疾病失能導致生活無法自理，主要家庭照顧者對罕見疾病認知不足及缺乏居家照護健康識能，加重照顧負荷壓力，確立有：「身體活動功能障礙」、「照顧者角色緊張」、「照顧者壓力過度負荷」等健康問題。護理措施運用自立支援照護概念，維持及提升個案自立支援和家庭復原力。建議藉此門診經驗能更加重視罕見疾病家庭疾病認知和心理負荷照護需求。冀望落實心理支持及政策資源介入的有效運用，護理過程能更邁進以病人、家庭、社區為中心的護理價值。(志為護理，2024; 23:4, 112-120)

關鍵詞：法布洛氏症、罕見疾病、健康識能、自立支援

前言

依據衛生福利部統計腦血管疾病十年來高居國人十大死因第四位；而截至2022年6月底，法布瑞氏症(Fabry's Disease)罕見疾病個案計有476名，其中死亡人數為48人(衛福部，2022)。本文描述一位診斷法布瑞氏症合併腦中風的門診個案照護經驗。此個案因法布瑞氏症疾病必須長期服用藥物控制及複雜的併發症，主要照顧者因無相關照護經驗

和對罕見疾病認知不足，加重其照顧負荷壓力，因而引發照護動機。藉此門診照護經驗期能提供醫護同仁充分發揮跨專業合作關係，建立團隊有效溝通管道及醫病共享觀念增強家庭復原力，以利病人能獲得更佳的照護及供門診護理實務參考。

文獻查證

一、法布瑞氏症簡介

法布瑞氏症是一種X染色體性聯遺傳

門諾醫院護理師

接受刊載：2024年3月1日

通訊作者地址：高雅珍 花蓮市民權路44號

電話：886-3-824-1234 電子信箱：girlgirl@mch.org.tw

隱性的罕見疾病，因負責製造 α -半乳糖苷酶(α -galactosidase)活性降低，特別是糖脂質無法被代謝而堆積在全身細胞內的溶小體內，是引發腦血管、心臟與腎臟等各個器官衰竭併發症的主要原因(Chan et al., 2018)。會因沉積物沉積器官位置不同，臨床症狀表現呈多樣化和腎功能持續衰退，初期實難被早期診斷，若能早期檢測診斷異常及提早接受酵素治療，能降低心肌組織病變等不可逆器官損傷和臨床效益(李麗華等，2018；Turkmen et al.,2020)。近幾年分子生物學基因工程進步，主要治療方式有酵素伴護子(chaperone therapy)、受質減少療法(substrate reduction therapy)、基因治療等酵素替代療法(李成或等，2021)。研究也指出此疾病盛行率顯著高於所預期，以此推估早期文獻報告盛行率明顯有低估情形，並以中樞神經系統病變預後最差(謝，2020)。因罕見疾病的特殊性與多元性，罕見疾病防治法已增訂心理支持服務事項，明訂中央應加強提供病人與其家屬充分之疾病資訊及心理支持(全國法規資料庫，2016)。

二、健康識能與復原力照護

研究指出照顧者健康識能不足會影響病患的恢復狀況與生活品質，而發現影響因素情境廣泛又複雜，臨床上醫護人員更應依照照顧者教育程度和職業別的不同，提供充分有效的疾病健康識能(林君蓉，2019)。文獻指出「健康識能」是慢性病自我管理成功的關鍵，更是強化專業長照服務的一種方法(李康蘭，2018)。臨床照護實務並指出建立「共享決策量表」是提昇整體性全人健康品質

的工具(Kinchen, 2020)。協助建立疾病醫病共享決策，主要是以病人能夠理解的治療方式建立共享決策輔具工具，以達成雙方治療方式共識的目標，再面對病情變化能選擇或符合其偏好的醫療照護(陳杰，2021)。照顧者在學習疾病照顧的長期調適過程，面臨著身心靈各方面的健康威脅導致壓力負荷過重(Duan et al.,2018)。為了提升家庭復原力，協助度過家庭危機，臨床醫護人員重要角色就是能提供充分有效的相關照護需求與正確健康資訊，包括鼓勵照顧者參與照顧計畫、教導運用資源及提供照護資訊與訓練、持續提供心理及靈性支持，建構出個別性的護理措施策略(林俐伶等，2019)。

三、腦中風個案吞嚥困難飲食照護

腦中風除了影響四肢活動外，也可能影響咀嚼和吞嚥的肌肉，其中吞嚥困難是常見腦中風吞嚥障礙後遺症，也是居家照護常見的護理問題(林淑女等，2021)。臨床上吞嚥困難患者需透過醫師和語言治療師的專業評估及營養師進行飲食質地規劃指導下，恢復吞嚥功能和吞嚥安全；吞嚥功能可能受到不同情境及病程影響而有變化，日常進食照護仍應持續觀察疾病進展，即時提供居家吞嚥訓練照護列入照顧計畫及調整安全吞嚥策略(鄭等，2020)。飲食質地選擇可依據國際吞嚥障礙完整(The International Dysphagia Diet Standardisation Initiative ,IDDSI)框架及詳細定義，依濃稠程度測試方法依序區分成零至七級，有稀薄、極微稠、低稠度、中稠度(流質)、高稠度(糊狀)、細碎(濕軟)、軟質(一口

量)、及容易咀嚼的食物原狀，訂立適合病患實際狀況個人化飲食建議(張等，2018)。

四、自立支援模式照護

近年從日本引進「自立支援」照顧模式，著重於自我生活照顧的自立，維持或提升病人自我照顧潛能，有助減緩失能程度的快速惡化，更強調個案自主權，透過溝通了解其想法(陳杰，2021)鼓勵盡可能完成範圍內能力所及的照護目標，使進一步獲得成就感及自信心(陳柏旭，2022)。並鼓勵照顧者參與協助重新回復自立生活，達到生活復能目標，進而回歸社區(賴等，2020)。但當病人自我決定能力出現衰退或無法表達自己的想法時，照護人員仍能遵循來實踐「維護尊嚴」及「尊重自我決定」的理念，客觀的協助提供家庭最佳適宜的選擇和決定(徐明仿，2021)。

護理評估

一、個案簡介

李先生，39歲，國中畢業，平地人，平時慣用國語、閩南語言，離婚育有一子，本從事室內裝潢業，因身體活動功能障礙已無法繼續工作。目前與家人同住，主要照顧者為個案母親，家中決策者大都由父母親決定，經濟來源以政府津貼每月5500元、父母親的退休金和存款補貼開銷。

二、家庭照顧者簡介

黃太太，66歲，國小畢業，育有兩位兒子和一位女兒，其中個案排行老么。大女兒居住同縣市，交通車程往返約需15-20分鐘，也會幫忙照顧及接送孫子

上下學，大兒子定居外縣市，逢年過節才會回家，平時家人會互通電話連絡感情，家庭互動關係和諧，目前與先生(68歲)、個案和孫子(10歲)共四人同住。

三、發病治療經過

發病前無過敏史和特殊過去病史。於2018年11月突然感覺右半邊手腳無力和劇痛故就醫求診，當時診斷不明原因年輕型缺血性腦中風收住院治療。住院期間經神經內科醫師檢查確診法布瑞氏症，開始持續規律門診物理、職能、語言復健治療，並於2019年2月13日開始每兩周定期回門診執行法布瑞酶酵素藥物療法(Fabrazyme 70mg by IV pump)及2021年經復健科醫師藥物事前審查通過後，於肌肉張力過強的右上肢位置開始局部注射肉毒桿菌藥物治療肌肉攣縮情形。發病至今分別於2021年5月及2022年3月因居家進食噎咳嚴重而住院治療，螢光吞嚥攝影檢查報告評估有食道期吞嚥障礙，並安排吞嚥治療持續至少5個月，目前由母親陪同協助個案輪椅使用定期回門診追蹤治療。

護理評估

護理期間自2022年07月01日至2022年07月29日，藉由Gordon 11項功能性健康型態模式評估彙整資料內容如下：

一、健康認知和健康處理型態

發病前有菸酒習慣15年以上，2018年發病後有主動至戒菸門診，成功戒掉菸酒習慣，個案能配合醫療計畫規律持續回門診復建治療。

二、營養代謝型態

7/1測量身高166公分，體重57公斤，

BMI 20.6kg/m²，白蛋白值3.9g/dl，在正常範圍內。由對答得知個案平時飲食主要由個案母親準備，大都以軟質飲食為主，每餐平均可以吃一碗主食和配菜。個案回診時，有觀察到案母在協助餵食過程中常詢問個案食物會不會太硬，吞得下嗎？也常詢問護理師要買什麼食材，才不容易噎到。7/1案母：「上週兒子確診 COVID-19後胃口有變差，吃飯還會咳嗽，都不知道要煮什麼，會擔心兒子會像之前一樣噎到又要住院，料理食物也感覺壓力特別大」、「記得去年住院時，兒子吃東西一直咳嗽沒改善，醫師有建議兒子鼻胃管餵食，我堅持不要，最後是會診復健科，經語言治療師吞嚥治療一陣子後才終於好轉」。經病歷查閱語言治療報告記載近三年因急性中風發作導致說話不順，曾會診語言治療師進行吞嚥訓練。由資料得知確立個案有「潛在危險性肺吸入」、「照顧者角色緊張」等護理健康問題。

三、排泄型態

尿液可自解，排便順暢性質軟。7/1評估雙下肢水腫(約1+-2+)。病歷查閱過去病史有前列腺肥大、左心室肥大、輕度的二尖瓣閉鎖不全，定期至泌尿科和腎臟內科門診追蹤治療。目前口服藥控制如下：aldactin25mg QD、diovan25mg QD、dipachro50mg QD、depakine200mg QD、dexamethasone4mg QD、famotidine20mg QD、URIEF F.C.8mg QD。

四、活動與運動型態

生病前無運動習慣，中風至今已邁入第四年。個案會表達大小便需求，但

無法自行如廁、穿脫衣服及進食。巴氏量表總分10分，屬完全依賴等級，並持有中度身心障礙身分。7/1評估右側肢體肌力1-2分，左側肢體肌力2-3分，門診定期四個月由復健科醫師注射肉毒桿菌dysport總劑量1,000U治療肌肉痙攣和定期每周三次的物理和職能復健，每次時間約一小時。7/1個案：「現在什麼事都要別人幫忙，感覺身體也越來越僵硬」、「我都有定期復健，但還是沒辦法進步到能自行進食或完成穿脫衣服、下床行走等活動」、「記得去年朋友帶我去廟裡拜拜上階梯不慎跌倒受傷血流不止，還因此去醫院縫合傷口」。病歷記載紀錄曾於2021年11月17日至急診就醫，右邊額頭有縫線紀錄。確立個案有「身體活動功能障礙」、「自我照顧能力缺失：進食、沐浴、穿著、如廁」、「潛在危險性跌倒」等護理健康問題。

五、睡眠休息型態

無使用助眠藥物。7/1個案：「平常生活作息正常也有定期復健，約九點就上床休息，可睡到天亮。」表示睡眠時間可達8-10小時。

六、認知感受型態

聽力正常，對答時觀察思考反應緩慢，言語表達常有停頓含糊，但可簡單回應及用點頭搖頭方式表達。7/1案母：「跟兒子說話要像對孫子一樣，因為這種病會傷到腦組織，所以兒子理解能力會下降」。經由病歷查閱追蹤腦部核磁共振變化，報告紀錄顯示白色脂質範圍增厚擴大，腦室有萎縮合併影響吞嚥功能和認知功能。

七、自我感受型態

覺得自己生病前是個個性健談喜好交友的人。7/1個案：「早上起來也不知道可以做什麼，就像廢人一樣」、「現在的生活圈就是醫院、家裡兩頭跑，朋友也沒了」、「聽醫師說這個病又不會好，我該怎麼辦」。回診時也大都是躺床休息看手機，除了個案母親外，無其他親友陪伴，訪談過程個案表情悲傷無奈又生氣。由以上資料確立個案因身體長期失能加上日常活動受限有「無力感」、「無望感」、「社交隔離」等護理健康問題。

八、角色關係型態

觀察個案生活較依賴母親，平常瑣事全由母親處理。7/1案母：「聽醫師說這個病不會好，我該怎麼辦」、「年紀漸漸大了，我還能照顧到什麼時候」、「雖然有申請居家機構喘息服務，但身體感覺還是好累、常常睡不著」、「醫院家裡兩頭跑的生活真的好累，幾乎沒有自己的時間或找朋友聊天的時間」。觀察個案回診時，個案母親外觀總顯露疲倦，在等候個案治療空檔會自行尋找安靜角落閉眼休息。與其談論個案時，眼神憂表情沉重沮喪，表示常感疲憊感。由以上資料確立主要照顧者有「壓力過度負荷」之護理健康問題。

九、性與性功能型態

因疾病已無性生活。

十、壓力應付與耐受型態

個案表示生病前已獨自在外地工作十年以上，自己可以照顧自己，從來不會麻煩家人。7/1個案：「自從中風後，生活不得不依賴母親照顧」。表情哀傷，言語中盡是無奈。確立個案無法控制自

我的生活作息及病情感到挫折，確立個案有「無力感」、「無望感」之護理健康問題。

十一、靈性層面

個案家庭信奉道教，家人也會去廟裡拜拜祈福上天保佑全家身體平安健康，身上佩帶平安符，表示信仰能撫慰心靈和維持正向信念支持。

問題確立

照護期間自 2022年07月01日至07月29日，經護理評估資料彙整，歸納出此個案主要健康護理問題敘述如前，由於主要照顧者的罕見疾病認知和照護經驗不足，篇幅有限下僅摘錄個案生理層面以「身體活動功能障礙」及主要家庭照顧者「照顧者角色緊張」和「照顧壓力負荷」為三大主要健康問題。

- (一)「身體活動功能障礙」與中風後神經肌肉萎縮有關。
- (二)「照顧者角色緊張」與缺乏吞嚥困難飲食資訊來源有關。
- (三)「壓力過度負荷」與主要照顧者缺乏疾病照護識能有關。

護理措施

護理措施執行過程主要為建立醫護信任關係、提供疾病照護識能及長照資源，建立醫病共享管道，促進正向調適疾病過程。

(一)建立良好護病關係

7/1個案回診時，主動以傾聽關懷態度自我介紹，並利用簡單易懂方式向個案及家屬說明法布瑞氏症疾病的病因、症狀、治療及提供法布瑞氏疾病衛教手冊和目前個案治療方向和可能的病情進

展變化，以減輕家屬因不認識疾病所造成的心理照護負擔，如害怕、焦慮和憂慮、不確定感等負向感受，引導個案和家屬表達目前主要照護需求或想法，並提供疾病照護相關諮詢給予確認及澄清疑問。7/15個案回診時，追蹤醫療病情成效，追蹤復健科團隊建議個案的居家復健活動達成狀況，依個案實際狀況適時調整復建計畫。案母訴：「就醫交通接送是乘坐長照服務提供的復康巴士回診治療，目前有一周三次的物理職能復健、每兩周門診靜脈注射法布瑞氏酶酵素和復健科四個月一次的肉毒桿菌藥物治療」、「我每天會協助個案至少兩次肢體伸展、屈曲的關節被動運動，每次10分鐘」、7/29案母非常感恩這段期間醫護團隊的疾病照護及資源介紹及延續醫療復健計畫及持續居家關節復健運動。

(二)醫病共享吞嚥困難飲食識能

7/1提供個案和家屬醫院吞嚥困難飲食照護衛教手冊，導讀吞嚥困難飲食原則和吞嚥困難飲食質地1-7級衛教單張說明，促其家屬能了解吞嚥困難飲食種類及教導利用湯匙、叉子、筷子簡易測定飲食分級質地，或利用網路關鍵字搜尋衛福部官方吞嚥困難飲食照護指導等APP下載，學習尋找飲食資訊及資源的方法。教導家屬分辨吞嚥異常表徵，如觀察舌頭活動的力量及靈活度是否下降、口腔內殘留食物及口水是否增多或咳嗽頻率增加等，並教導哈姆立克法，了解意外發生時能維持呼吸道順暢，隨時與醫師討論，以利進一步的處理。進食過程個案如果表示喉嚥出現癢

癢感受時，可鼓勵先主動咳嗽，可去除堆積在喉嚥的食物殘渣及確認口腔內食物殘留量等處理。7/15鼓勵使用長照資源和居家到宅醫療服務，說明預期疾病後期會碰到的情境，如醫療介入後可選擇的三種進食方式。如經口餵食、鼻胃管進食、經皮內視鏡胃造口，建立家屬醫療共享資訊概念，如發現個案有長期食慾差或體重下降情形隨時諮詢長照專線1966，以利營養師或語言治療師即時補充特殊營養食品。7/29回診時觀察個案嘴唇外觀和口腔內乾淨無舌苔及異味，案母訴：「早、晚會協助個案進食後用軟毛牙刷清潔個案口腔一天至少兩次」、「使用清燉烹調方式及溫和的調味料烹煮食物，水果類會選擇去籽；蔬菜也選擇嫩的易咀嚼、質地柔軟易消化的軟質飲食為主，現在兒子進食已無發生嗆咳了」、「我現在會使用手機搜尋及下載吞嚥困難飲食食譜參考經驗方便挑選食材」、「至於未來如個案無法以口進食時，會先尋求諮詢1966的長照資源」。7/29評估個案母親對於個案吞嚥困難飲食學習意願高可正確執行居家照護，持續鼓勵支持及依實際吞嚥功能變化提供調整護理計畫或跨團隊提供相關醫療護理指導需求。

(三)自立支援模式支持照護

7/1回診時，提供居家簡易物理復健衛教手冊，運用跨專業復健科團隊，和家屬討論溝通訂立個案可以完成的「生活功能自立訓練」項目，協助個案發揮最佳的現存能力及鼓勵家屬參與復建照顧計畫，訂定的「自立訓練項目」盡量讓個案獨立執行，家屬在旁適時給予協

助並確保個案活動安全。過程中持續給予個案正向鼓勵支持自我功能的維持。7/15鼓勵個案母親說出自我期待的照護需求或擔心的照護情境及感受，檢視照顧者自我心理需求，提醒不須過度犧牲個人健康，學習正向調適過程，並尋找適合自己或心理調適的抒發管道和肌肉放鬆技巧，藉以分散照顧負荷壓力，達到舒緩緊繃的肌肉及焦慮的情緒並鼓勵家庭成員參與照護計畫，學習以同理關懷、轉移壓力的角度，建立家庭成員輪替照護制度。利用家庭會議討論家務分攤及鼓勵善用長照社會資源的使用，如提供申請住宅改造無障礙設施補助等政府資源，透過空間安全規劃環境調整並結合個案的生活史，協助自立支援，達到生活復能及回歸社區為目標並持續評估主要照顧者照顧負荷程度和心理支持照護需求，提供必要時心理諮詢或身心科等介入整合支持照護。7/29案母：「有透過長照中心申請氣墊床和輪椅輔具、喘息服務和居家環境改造設施補助，目前廁所和浴室洗手臺及門口入口處有加裝輔助扶手和防滑地墊使用」、「先生會幫忙分擔家務，大女兒住附近也會幫忙接送孫子上下學，平時我會向女兒傾訴或聽自己喜歡聽的音樂抒發心情」、「我了解充分的休息能提升照顧效能，但又擔心孫子的未來和兒子疾病無法恢復感到既難過又無奈」。7/29依個案的實際需求調整自立訓練及增加個別性心理支持服務計畫，啟動跨團隊整合照顧模式，後續銜接居家醫療計畫或社區式支持服務。

討論與結論

本文主要敘述為照顧一位診斷法布洛氏症合併中風之門診照護經驗，雖個案在家屬協助下能配合醫療計畫定期回門診積極復健，但此疾病機轉病程長且不可逆，後續長期照顧的介入亦顯重要，應用跨團隊整合性護理，加強提供健康識能和技能，並鼓勵能善用長照社會福利資源，以此方向協助此罕見疾病家庭復原力及自立支援調適過程。

照護期間受限於門診業務流程運作，心理照護層面措施較顯薄弱，或門診業務職權上等限制，未能持續及直接掌握照護個案的時間，進而影響完整性護理計畫措施執行效率。建議醫院能運用個案管理模式適時提供罕見疾病家庭個別性需求照護和即時性心理諮詢支持介入，醫院運用全方位智慧照護平臺科技產品輔助整合，如院內線上諮詢、心理諮商通訊軟體和遠距視訊照護醫療及製作照顧技能影片，引導建立推廣自立支援照顧模式，串連個案之家庭支持網路進而協助家庭復原，以趨向全人全家之整體性照護。

參考資料

- 全國法規資料庫(2016, 9月2日)· 罕見疾病及罕見遺傳疾病缺陷照護服務辦法第5條。
<https://law.moj.gov.tw/LawClass/LawAll.aspx?pcode=L0030082>
- 李麗華、黃琪峰、林承勸(2018)· 法布瑞氏症· 腎臟與透析, 30(2), 57-62。 [https://doi.org/10.6340/KD.201806_30\(2\).0003](https://doi.org/10.6340/KD.201806_30(2).0003)
- 李成彧、凌儀芝、王亭皓、楊佳鳳、牛道明(2021)· 法布瑞氏症之醫療新進展·

- 臨床醫學, 88(5), 695-697。https://doi.org/10.6666/ClinMed.202111_88(5).0115
- 李康蘭(2018)。從長照2.0新制看到護理的專業。彰化護理, 25(3), 2-4。https://doi.org/10.6647/CN.201809_25(3).0002
- 林君蓉(2019)。從中風病患照顧者健康識能與出院準備度之相關性探討[未出版之碩士論文]。國立臺灣大學醫學院護理學研究所。https://doi.org/10.6342/NTU201901105
- 林俐伶、林秋菊(2019)。在逆境中堅強-運用復原力概念於照顧者負荷。護理雜誌, 66(3), 100-105。https://doi.org/10.6224/JN.201906_66(3).12。
- 林淑女、吳富美、黃怡佳、游宜珍、張丞洵(2021)。運用“SAFE”教育方案於吞嚥功能障礙個案居家照護之改善方案。醫學與健康期刊, 10(2), 83-102。
- 徐明仿(2021)。日本長照領域推動自立支援照顧模式經驗之初探。台灣衛誌, 40(4), 355-370。https://doi.org/10.6288/TJPH.202108_40(4).110033。
- 陳杰(2021)。醫病共享決策在臨床門診中的應用。臺灣醫界, 64(3), 52-57。
- 陳柏旭(2022)。肉毒桿菌素在復健醫學的運用。長庚醫訊, 36(5), 11-13。
- 張家臻、陳惠櫻、李蕙蓉、林宗豪、謝佩君、張雁雲、邱麗雲(2018)。國際吞嚥困難飲食標準中文繁體版本。亞東學報, 38(12), 01-18。
- 鄭雪梅、劉錦茹(2020)。運用Watson理論於腦中風導致吞嚥障礙個案之照護經驗。領導護理, 23(1), 30-48。https://doi.org/10.29494/LN.202203_23(1).0004
- 賴品欣、鍾若男(2020)。運用自立支援照顧模式於年輕型腦中風之護理經驗。志為護理, 19(6), 104-114。https://doi.org/10.6317/LTC.201812_22(3).0005
- 謝斯婷(2020)。法布瑞氏症與其心臟變異型「IVS4+919G>A」之簡介。當代醫藥法規月刊, 121, 21-35。
- 衛生福利部統計處(2022, 06月30日)。110年國人死因統計結果。https://www.mohw.gov.tw/cp-2704-70314-1.html
- 衛生福利部國民健康署(2022, 7月15日)。111年度6月罕見疾病通報個案統計表。https://www.hpa.gov.tw/Pages/Detail.aspx?nodeid=4586&pid=15910
- Chan, B., & Adam, D. N. (2018). A review of Fabry disease. *Skin Therapy Letter*, 23(2), 4-6. PMID: 29562089
- Duan, W., & Mu, W. (2018). Validation of a Chinese version of the stress overload scale-short and its use as a screening tool for mental health status. *Quality of Life Research*, 27(2), 411-421. https://doi.org/10.1007/s11136-017-1721-3.
- Kinchen, E. (2021). Holistic nurse practitioner care including promotion of shared decision-making. *Journal of Holistic Nursing: Official Journal of the American Holistic Nurses' Association*, Advance online publication. https://doi.org/10.1177/089801012111062704
- Turkmen, K., & Baloglu, I., (2020). *Fabry disease: Where are we now? International Urology and Nephrology*, 52(11), 2113-2122. https://doi.org/10.1007/s11255-020-02546-3

The Outpatient Care Experience of a Patient Diagnosed with Fabry's Disease Complicated by Stroke

Ya-Jhen Gao

ABSTRACT

The outpatient nursing experience of a patient who was diagnosed with Fabry's disease and a stroke was detailed in this study. The nursing period was from 1 July to 29 July 2022. The data was gathered via the application of Gordon's Functional Health Patterns assessment and a comprehensive review of medical records. The patient's primary family caregivers were uninformed regarding the rare disease, which hindered their ability to carry out activities of daily living. This further compounded the caregiving burden. Identified medical problems included "Impaired Physical Mobility," "Caregiver Role Strain" related to lack of information about swallowing difficulties and diet, and "Excessive Caregiver Burden." Intervention included utilizing the principle of self-supporting care and improving the family's and patient's capacity for independent living. This outpatient experience suggests prioritizing the identification of rare diseases within families and attending to the associated caregiving requirements. The expectation is that by employing policy resources and psychological support measures to implement effective interventions, nursing processes will progress toward adopting a care approach centered on the patient, family, and community. (Tzu Chi Nursing Journal, 2024; 23:4, 112-120)

Keywords: Fabry's disease, rare diseases, health literacy, self-supporting care

RN, Mennonite Christian Hospital

Accepted: March 1, 2024

Address correspondence to: Ya-Jhen Gao No.44,Minquan Road,Hualien

Tel: 886-3-824-1234 E-mail: girlgirl@mch.org.tw