

在不確定中照護 走進罕見疾病的生命經驗

逢希伯林道症候群（Von Hippel - Lindau disease, VHL）為一種罕見遺傳性疾病，患者需長期面對多器官腫瘤反覆出現的風險。雖然醫療技術已能有效處理多數病灶，但在臨床照護中我們發現，病患所承受的壓力，往往不僅來自疾病本身，更來自長期的不確定與心理負荷，對生活品質與家庭關係亦造成深遠影響，甚至影響其人生規劃與未來選擇。

文 / 莊美芳
國泰綜合醫院護理部護理長

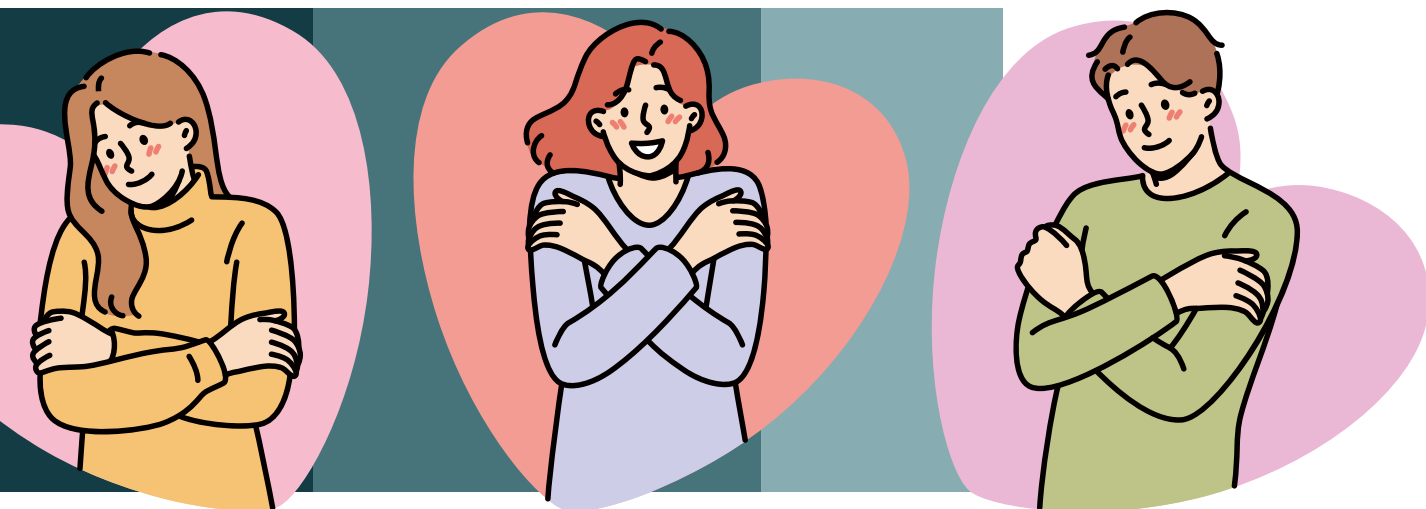
醫

院長期投入VHL病患照護，除持續精進醫療處置外，也逐漸體認到「全人照護」的重要性。在與病患長期互動的過程中可以觀察到，疾病不只是生理上的變化，更牽動著情緒反應、生活安排與人生選擇。這些面向雖不易被量化，卻深刻影響病患的日常生活與心理狀態，也成為臨床照護中不可忽視的重要部分。

首先，是來自疾病不確定性的無力感。VHL的特性在於腫瘤可能隨時發生或復發，即使完成治療，仍需長期追蹤與反覆檢查。這種無法預測的病程，使患者難以規劃未來，也難以建立穩定的生活節奏。部分患者在等待檢查結果或面對可能再次手術時，常出現明顯焦慮與壓力，甚至影響睡眠與日常功能。有患者形容，疾病如同潛伏的陰影，始終存在於生活之中，使人難以真正放鬆，長期處於警覺與不安的狀態。

真正困住病人的，往往不是疾病本身， 而是無法預測的未來

其次，遺傳性特質也為患者帶來另一層心理壓力。部分病患在面對婚姻與生育時，會反覆思考疾病可能帶來的影響，甚至產生自責與愧疚。同時，由於疾病外觀多數時候不明顯，患者的困難不易



被他人理解，容易在工作與人際互動中感到壓力與孤立，進而影響自我認同與生活參與。有些患者選擇隱藏疾病，避免被貼上標籤，卻也因此承受更多內在壓力。

在臨床照護過程中也觀察到，家屬往往同樣承受相當程度的心理負擔。當疾病反覆出現或需長期追蹤時，家庭成員需共同面對不確定性，並在照護與日常生活之間取得平衡。這樣的經驗使疾病的影響從個人延伸至整個家庭，形成一種長期且持續的壓力狀態。

在與疾病長期共處的過程中，許多病患逐漸發展出屬於自己的調適方式，包括學習接受疾病的存在、重新安排生活節奏，以及從家庭支持或信念中尋找力量。有些人開始重新思考生活的優先順序，也更珍惜與家人相處的時光，甚至在經歷反覆治療後，對生命有了不同的理解與詮釋。這樣的轉變並非一蹴可幾，而是在反覆經驗中逐漸形成，是一段持續調整與重建的歷程。

然而，即使逐步適應，對未來的擔憂仍長期存在，包括疾病變化、身體功能影響，以及工作與家庭責任等問題。當疾病出現變化時，這些不安也可能再次被放大，使心理壓力呈現持續且反覆的狀態。這些經驗提醒我們，單純以疾病治療為核心的醫療模式，仍不足以全面

回應病患需求，也無法真正回應其內在的焦慮與不安。

因此，在VHL的照護上，除了疾病治療，更需要重視心理與社會層面的支持。臨床上透過傾聽與關懷，協助病患表達情緒與整理經驗，讓其感受到被理解與接納，是重要的照護起點。同時，適時連結心理支持與社會資源，並提供持續且穩定的支持，有助於減輕長期壓力，提升其面對疾病的能力。透過跨專業團隊合作，整合醫療、護理與相關資源，也能讓照護更為完整與連續。

基於此理念，國泰綜合醫院亦成立VHL罕見疾病支持團體與病友會，期望提供病患與家屬一個彼此交流、分享經驗與獲得支持的平台。在專業醫療之外，透過同儕陪伴與經驗連結，讓病患在面對疾病的不確定時，不再孤單，並能逐步建立面對未來的力量。

罕見疾病的照護，不應僅聚焦於疾病本身，而應回到「人」的整體需求。

醫療治的是病，照護關心的是人

在無法預測的生命歷程中，真正重要的，不只是延長時間，而是讓每一段日子，都被理解、被陪伴，並且有力量的走下去。