

# 成骨不全症患者家庭照顾者照护体验的 Meta 整合

张经纬<sup>1</sup>, 陈雨婷<sup>1</sup>, 刘香玉<sup>1</sup>, 房晓杰<sup>2</sup>, 魏玉莲<sup>2</sup>, 张立娜<sup>1</sup>

**摘要:** **目的** 系统整合成骨不全症患者家庭照顾者的照护体验, 为制订干预措施指导家庭照顾者积极应对疾病动态发展提供依据。**方法** 系统检索 PubMed、Embase、Web of Science、CINAHL、Cochrane Library、Scopus、Pro Quest、Ovid、中国知网、万方数据知识服务平台、维普网、中国生物医学文献数据库, 收集建库至 2025 年 2 月关于成骨不全症患者家庭照顾者照护体验的相关质性研究。根据 JBI 循证卫生保健中心质性研究质量评价标准(2016)进行文献质量评价, 由 2 名研究者采用主题组合法进行 Meta 整合。**结果** 共纳入 10 篇文献, 共提炼出 46 个研究结果, 归纳整理成 8 个类别, 并按照双重 ABCX 模型整合成 4 个主题, 即初期诊断冲击到长期照护耗竭的多维压力堆叠(成骨不全症诊断带来的压力源、长期照护中的“滚雪球效应”)、家庭内核和社会外延资源的协同应对(家庭内部资源助力、家庭外部资源赋能)、消极归因与积极重构的认知调适(消极认知、积极重构)、危机持续和良性适应的分化适应结果(危机持续、良性适应)。**结论** 成骨不全症患者家庭照顾者在疾病全周期的照护体验具有动态性和复杂性, 医护人员需制订压力管理策略, 整合内外部资源, 加强认知重构干预, 促进对疾病的积极接受和适应, 提升照顾者照护体验。

**关键词:** 成骨不全症; 家庭照顾者; 压力源; 家庭资源; 消极认知; 照护体验; 质性研究; Meta 整合

**中图分类号:** R473.6 **DOI:** 10.3870/j.issn.1001-4152.2025.19.096

## Care experiences in family caregivers of patients with osteogenesis imperfecta: a Meta-integration of qualitative studies

Zhang Jingwei, Chen Yuting, Liu Xiangyu, Fang Xiaojie, Wei Yulian, Zhang Lina. Department of Trauma Orthopedic, Zibo Central Hospital, Zibo 255000, China

**Abstract:** **Objective** To systematically integrate the care experiences in family caregivers of patients with osteogenesis imperfecta, so as to provide a reference for developing interventions to help family caregivers actively cope with the dynamic development of the disease. **Methods** Systematic searches were conducted in PubMed, Embase, Web of Science, CINAHL, Cochrane Library, Scopus, Pro Quest, Ovid, China National Knowledge Infrastructure (CNKI), Wanfang Database, VIP Database, and China Biomedical Literature Database, from the establishment of the databases to February 2025, to collect all qualitative studies on the care experiences in family caregivers of patients with osteogenesis imperfecta. The quality of the literature was evaluated according to the Quality Evaluation Criteria for Qualitative Research of the JBI Evidence-Based Health Care Center (2016), and the Meta-integration was conducted by two researchers using the thematic synthesis method. **Results** A total of 10 studies were included, and 46 research results were refined, which were classified into 8 categories and integrated into 4 dimensions according to the dual ABCX model: cumulative multidimensional stress from initial diagnosis shock to long-term caregiving burnout (stressors resulted from the diagnosis of osteogenesis imperfecta, the "snowball effect" in long-term care), synergistic mobilization of endogenous family resources and exogenous social capital (assistance from internal family resources, empowerment from external family resources), cognitive restructuring from maladaptive attributions to adaptive reframing (negative cognition, positive reconstruction), and divergent adaptation outcomes of chronic crisis versus positive adjustment (continuous crisis, benign adaptation). **Conclusion** The caregiving experiences among family caregivers of patients with osteogenesis imperfecta in the entire course of the disease is dynamic and complex. Medical staff should develop stress management strategies, integrate internal and external resources, strengthen cognitive restructuring interventions, promote positive acceptance and adaptation to the disease, and enhance the caregiving experience of the caregivers.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta; family caregivers; stressor; family resources; negative cognition; care experience; qualitative research; Meta-integration

成骨不全症(Osteogenesis Imperfecta, OI)是由于骨基质蛋白 I 型胶原(type I collagen)编码基因及其代谢相关基因突变所致<sup>[1]</sup>。OI 以骨脆性增加和反复骨折为主要特征, 此外还可伴有听力下降、关节韧带松弛和心脏瓣膜病变等骨骼外表现, 严重影响患者

生活质量<sup>[2]</sup>。目前针对 OI 尚无治愈方法, 其遗传异质性、多系统受累、终身管理与复杂照护需求的疾病特点给家庭照顾者带来诸多挑战<sup>[3]</sup>。OI 家庭照顾者的照护体验已得到国内外学者的关注, 但单一的质性研究不能全面反映 OI 家庭照顾者的体验全貌。双重 ABCX 模型(Double ABCX model)是由 McCubbin 等<sup>[4]</sup>提出的家庭压力与应对理论, 其详细阐述了家庭在经历危机后, 如何随着时间推移应对不断累积的压力源, 并描述家庭在这一过程中所依赖的资源 and 采取的应对策略。双重 ABCX 模型包括压力源(aA)、资源(bB)、认知与应对调整(cC)、适应结果(xX)4 部

作者单位: 淄博市中心医院 1. 西院创伤骨科 2. 护理部(山东淄博, 255000)

通信作者: 张立娜, 994822812@qq.com

张经纬: 女, 硕士, 护师, zhangjingwei959@163.com

科研项目: 山东省医药卫生科技项目(面上项目)(202314020641)

收稿: 2025-05-19; 修回: 2025-07-15

分,为家庭在慢性疾病的长期照护体验提供了动态视角<sup>[5]</sup>。本研究以 ABCX 模型为指导,对 OI 患者家庭照顾者照护体验的质性研究进行 Meta 整合,为 OI 患者家庭适应疾病发展的分阶段、多层次的干预策略提供理论依据。本研究已在 PROSPERO 平台注册(CRD420251000282)。

## 1 资料与方法

**1.1 文献检索策略** 计算机检索 PubMed、Embase、Web of Science、CINAHL、Cochrane Library、Scopus、Pro Quest、Ovid、中国知网、万方数据知识服务平台、维普网、中国生物医学文献数据库,收集建库至 2025 年 2 月关于 OI 家庭照顾者照护体验的相关质性研究。采用主题词和自由词结合的方式进行检索。英文检索词:osteogenesis imperfecta, brittle bone disease; caregivers, family caregiver \*, informal caregiver \*, parent \*, spouses; qualitative research, interview \*, experience, perception \*, feelings; 中文检索词:成骨不全,脆骨病;照顾者,家庭照顾者,父母,配偶;质性研究,访谈,体验,看法,感受。检索式以 PubMed 为例,检索策略见附件 1。

**1.2 文献纳入与排除标准** 纳入标准:①研究对象(Population, P)为 OI 的家庭照顾者(年龄≥18 岁),包括父母、子女、配偶、亲属等;②感兴趣的研究现象(Interest of phenomenon, I)为 OI 家庭照顾者的照护体验、感受、需求和负担等;③研究情景(Context, Co)为家庭照护;④研究类型(Study design, S)为质性研究,包括现象学、扎根理论、民族志、叙事研究等。排除标准:非中英文文献;无法获取全文;学位论文、会议、摘要或评述。

**1.3 文献筛选和资料提取** 由 2 名接受过循证方法学培训的研究者按照文献纳入和排除标准独立进行文献筛选,并进行交叉核对,若有分歧,由第 3 名研究者参与讨论决定。资料提取内容包括基本信息(第一作者、国家)、研究对象、研究类型、样本量、感兴趣的现象、研究结果。

**1.4 文献质量评价** 由 2 名接受过循证实践方法系统培训的研究者根据 JBI 循证卫生保健中心质性研究质量评价标准(2016)<sup>[6]</sup> 独立对纳入的文献进行质量评价。当意见无法达成一致时,由第 3 名研究者进行判定。评价内容共 10 项,每项均以“是”“否”“不清楚”或“不适用”来评价。研究最终纳入质量等级为 A、B 级文献,剔除 C 级文献。

**1.5 资料分析方法** 采用主题综合法(适用于某一主观现象动态形成过程及因果关系的探讨)<sup>[7]</sup> 扎根原始资料的编码与主题生成,揭示 OI 家庭照顾者照护体验的复杂动态变化。由 2 名经过质性研究系统培训的护理研究生分别对文献进行整合,通过反复阅读、分析、判断,对原始结果进行归纳总结形成描述性主题;分析不同主题间的内在联系,提炼出分析性主

题;最终将关联性强的主题合理归纳并映射到双重 ABCX 模型,形成关键性主题。在资料分析过程中,如有分歧,通过与有质性研究经验的课题组成员讨论、协商解决。

## 2 结果

**2.1 文献检索结果** 初步检索获得文献 243 篇,剔除重复文献后获得文献 145 篇,阅读标题和摘要后排除文献 121 篇,阅读全文复筛后排除文献 14 篇,最终纳入 10 篇文献<sup>[8-17]</sup>。文献筛选流程见附件 2。

**2.2 纳入文献的基本特征及文献质量评价结果** 纳入文献的基本特征见表 1。10 篇文献<sup>[8-17]</sup> 质量评价均为 B 级,10 篇文献均未从文化背景、价值观角度说明研究者自身的状况,5 篇文献<sup>[10,13-15,17]</sup> 对于研究对象是否具有典型性、是否充分代表研究对象及其观点描述不清楚。10 篇文献均予纳入。

### 2.3 Meta 整合结果

共提炼出 46 个研究结果,归纳整理成 8 个类别,并按照双重 ABCX 模型整合成 4 个主题。

#### 2.3.1 整合结果 1: 初期诊断冲击到长期照护耗竭的多维压力堆叠

**2.3.1.1 OI 诊断带来的压力源** 初始压力源主要为 OI 诊断带来的客观事件压力源,包括诊断冲击和信息匮乏。所有家庭照顾者将 OI 确诊结果视为毁灭性的打击(“确诊结果对我们家庭来说像是一场地震”<sup>[13]</sup>),并带有震惊、失落等情绪(“沉浸在极度悲伤中”<sup>[12]</sup>;“我当时只是处于震惊之中”<sup>[13]</sup>)。同时,部分医疗专业人员没有提供清晰的疾病解释和护理建议,导致家庭照顾者陷入“如何安全照护患者”的困惑[“他们(医疗专业人员)告诉我,需要极其小心地照顾他,不要让他活动太多。但这意味着什么呢?他们所说的‘太多’是什么意思?难道我要永远把他放在婴儿床里吗?我没有明确的答案”<sup>[9]</sup>]。

**2.3.1.2 长期照护中的“滚雪球效应”** OI 家庭照顾者在长期照护中经历生理、经济和心理社会多维叠加的反馈循环。反复频繁骨折及骨折的不可预测性导致家庭长期处于应急状态(“你永远不知道她什么时候会再次骨折”<sup>[9]</sup>),频繁手术和住院经历打乱了家庭的生活节奏(“如果我们不重新安排日常事务,就会陷入混乱”<sup>[15]</sup>)。多数家庭照顾者因照护责任和负担不得不中断职业发展(“我辞去了社区健康护士的工作,因为我意识到自己不能一边带着孩子去医院做牵引治疗,一边把孩子交给保姆照看”<sup>[13]</sup>)或改变职业发展轨迹(“这真的对我的职业生涯产生了影响,我必须重新规划自己的职业道路”<sup>[12]</sup>),放弃社交活动,导致自我价值感丧失(“我没有工作,我与大多数朋友失去了联系,除了照顾他之外,我真的没有时间为自己做任何事情,我简直没有自己的生活了”<sup>[16]</sup>),甚至出现家庭角色冲突与关系紧张(“我甚至到了要和丈夫离婚的地步”<sup>[12]</sup>)。此外,高昂的手术、医药和康复费

用给家庭及照护者带来经济压力(“我一直都想为她的治疗做一切事情,我有一套公寓和一辆车,如果有

必要的话,我会准备卖掉这两样东西”<sup>[12]</sup>)。

表 1 纳入文献的基本特征

| 作者                                   | 国家  | 研究类型    | 研究对象                                       | 感兴趣的现象                               | 研究结果  |
|--------------------------------------|-----|---------|--|--------------------------------------|---|
| Castro 等 <sup>[8]</sup>              | 加拿大 | 描述性性质研究 | 18 名 OI 患者的成人家庭照顾者(父母 17 名,其他 1 名)         | OI 患者家庭照顾者对利用互联网技术在协助他们照顾 OI 患者方面的看法 | 4 个主题:基于互联网技术的应用;基于互联网技术带来的担忧;基于互联网技术优化策略;基于互联网技术的建议                      |
| Santos 等 <sup>[9]</sup>              | 葡萄牙 | 描述性性质研究 | 7 例 I 型 OI 患儿及 17 名家庭照顾者(父母 13 名,兄弟姐妹 4 名) | I 型 OI 患儿、父母和兄弟姐妹在患病经历中认为最痛苦和压力最大的情况 | 5 个主题:诊断时间;骨折和疼痛;住院治疗;家庭恢复;重返校园   |
| Dogba 等 <sup>[10]</sup>              | 加拿大 | 描述性性质研究 | 39 例 OI 患儿和 48 名家庭照顾者(均为父母)                | OI 患儿父母如何随着时间推移接纳和管理患儿的病情            | 4 个主题:初始反应;接受;正常化;传递接力棒   |
| Castro 等 <sup>[11]</sup>             | 加拿大 | 描述性性质研究 | 18 名 OI 患儿家庭照顾者(均为父母)                      | 探索照顾 OI 患儿的家庭照顾者的日常经历                | 3 个主题:管理日常的照料护理活动;应对挑战;制订支持日常照料工作的长期策略                                    |
| Uzsen 等 <sup>[12]</sup>              | 土耳其 | 现象学研究   | 8 名患儿家庭照顾者(均为父母)                           | 探索被诊断 OI 患儿家属的家庭生活经历                 | 6 个主题:孩子被诊断出患有 OI;家庭适应疾病过程;生活模式;情感维度;社会生活;经济维度                            |
| Dogba 等 <sup>[13]</sup>              | 加拿大 | 描述性性质研究 | 12 例青少年 OI 患者及其 12 名家庭照顾者(均为父母)            | 探讨 OI 对年轻患者及其父母生活的影响                 | 4 个主题:OI 影响每天的“正常状态”;OI 生活充满了“起伏”;患有 OI 对于父母和整个家庭意味着诸多挑战;与 OI 一起生活产生的积极体验 |
| Mo 等 <sup>[14]</sup>                 | 中国  | 现象学研究   | 20 名 OI 患者的主要照顾者(均为父母)                     | 分析 OI 患者主要照顾者的就医行为                   | 8 个主题:OI 管理的地区差异;经济负担大;高危人群;缺乏健康教育;多种治疗;严格的治疗适应证;令人失望的治疗结果;有效或无效的治疗结果     |
| Deatrick 等 <sup>[15]</sup>           | 美国  | 描述性性质研究 | 15 名 OI 儿童和青少年患者的家庭照顾者(均为父母)               | 描述 OI 患儿家长所采取的管理方式,以及为回归正常生活状态的行为策略  | 3 个主题:日常生活活动;与孩子的关系;家庭活动  |
| Zhong 等 <sup>[16]</sup>              | 中国  | 叙事研究    | 15 名 OI 患儿的家庭照顾者(均为父母)                     | 父母照顾者在应对患儿 OI 护理复杂性方面的心声             | 2 个主题:全能的照护者;矛盾心理调适   |
| Bernehall Claesson 等 <sup>[17]</sup> | 瑞典  | 描述性性质研究 | 10 名 OI 儿童和青少年的家庭照顾者(均为父母)                 | 探索有 OI 儿童和青少年的家庭的生活条件,重点关注家庭对支持的需求   | 7 个主题:首要信息;父母对疾病的经历;技术设备;对决策的影响和参与;对信息和支持的需求;家庭和其他关系中的支持;父母的评论            |

### 2.3.2 整合结果 2:家庭内核和社会外延资源的协同应对

**2.3.2.1 家庭内部资源助力** 家庭内部资源是 OI 患者家庭应对长期照护压力的核心缓冲机制,通过配偶协作、亲属支持和精神信念形成内部保护网。OI 家庭通过系统化的任务分配和灵活应对策略(“通过仔细组织并跟踪孩子的医疗记录,并且灵活调整日程安排,我们能够在出现医疗紧急情况时迅速做出调整”<sup>[11]</sup>),维持家庭功能,提升照护效率。祖父母或其他家属提供的照护、家务分担和情感陪伴(“我的岳母确实对我们很有帮助,可以让我们暂时放下照顾孩子的责任”<sup>[17]</sup>),缓解了家庭核心照顾者的负担。此外,部分家庭通过宗教信仰赋予照护行为积极意义(“上帝赐予了我们耐心,家里的每个人都支持我们,并努力陪他玩耍、给他带来欢乐”<sup>[12]</sup>),增强了家庭照护者的心理韧性。

**2.3.2.2 家庭外部资源赋能** 在家庭内部资源无法满足 OI 患者及其家庭照顾者的需求时,OI 家庭照顾者会寻求家庭外部更广泛的支持网络。家庭外部资源主要通过专业医疗协作、教育适配、在线社群支持形成赋能网络,帮助 OI 家庭应对长期照护压力。OI 家庭照顾者通过专业 OI 治疗中心,获得精准的医疗支持(“能在这里(研究点/治疗点)接受治疗真是太令人惊叹了,这里给他提供了最好的护理”<sup>[11]</sup>),减轻误诊和无效治疗的风险。OI 家庭照顾者通过互联网在线信息和社交平台,弥补了医疗信息缺口(“对于一些无法获取到 OI 专业知识的照料者,浏览互联网找到 OI 网站是了解孩子医疗需求的唯一选择”<sup>[8]</sup>),获得了实用的照护技巧(“OI 父母 Facebook 群组对我们有非常大的帮助,群组中的父母、家庭成员都乐于助人,相互分享实用建议,如骨折后护理、调整轮椅等实用建议和技巧”<sup>[8]</sup>)。同时,OI 家庭照顾者通过远程

医疗(“在本国无法获取相关 OI 医疗资源时,通过远程医疗成功获得了专业的医疗支持”<sup>[17]</sup>)、虚拟社区活动等(“通过互联网参加低强度的活动,如睡觉前听有声读物、观看基于网络的瑜伽视频”<sup>[8]</sup>),突破地理限制,维持家庭与社会的联系。

### 2.3.3 整合结果 3:消极归因与积极重构的认知调适

**2.3.3.1 消极归因** OI 家庭照顾者主要存在自责、内疚等消极情绪。在确诊 OI 前,由于家庭照顾者无法解释患者频繁骨折的原因,往往被医疗专业人员怀疑患者受到了家庭虐待,加剧了家庭照顾者的痛苦与无助[“他们(医疗专业人员)看着我们,好像怀疑我们伤害了我们的儿子”<sup>[9]</sup>]。家庭照顾者,尤其是父母,因为无法阻止骨折和遗传疾病发生,会产生失职感(“这是我的第一个孩子,我觉得尽管我尽心尽力地照顾他,但还是没能成为一个称职的母亲,而且我觉得自己是在伤害他”<sup>[9]</sup>)和自责情绪(“遗传因素导致孩子遭受痛苦,我感到内疚”<sup>[10]</sup>)。

**2.3.3.2 积极重构** OI 家庭照顾者通过认知重构、社会参与、关系强化,实现从“被动承受”到“主动适应”的积极转变。在认知重构方面,OI 患者的家庭照顾者将疾病视为生活的一部分而非完全负面标签(“我们学会了更客观看待事物,过好每一天”<sup>[9]</sup>)。OI 患者及家庭照顾者通过医疗中心与其他 OI 家庭建立联结,增强了社会参与(“去医院和基金会是积极经历,与其他 OI 家庭交流让我们不再孤单”<sup>[15]</sup>)。同时,OI 患者家庭照顾者在长期应对疾病过程中,家庭关系得到强化(“孩子的哥哥和妹妹变得更加富有同理心,和丈夫的关系也因为分担照护责任及承担压力而变得亲密”<sup>[17]</sup>),家庭凝聚力提升。

### 2.3.4 整合结果 4:危机持续和良性适应的分化适应结果

**2.3.4.1 危机持续** OI 患者家庭照顾者在长期照护中因治疗无效性、资源耗竭与认知偏差而陷入持续的危机状态。由于治疗效果不佳或未能达到预期效果,导致家庭照顾者的治疗依从性降低(“手术后恢复缓慢,我不想再让孩子接受任何手术”<sup>[14]</sup>)。长期治疗费用带来的经济压力与治疗无效性形成恶性循环(“治疗费用远超预算,不得不停止”<sup>[12]</sup>)。此外,由于缺乏权威医疗指导,家庭照顾者忽视治疗及用药的必要性,导致家庭擅自更改治疗方案(“由于他的学校课程安排的缘故,我们不得不将药物注射频率调整为每 6 个月 1 次,而非每 4 个月 1 次”<sup>[14]</sup>),可能造成疾病危机状态持续。

**2.3.4.2 良性适应** 在家庭内外部资源动态转化和认知积极应对重构的协同作用下,推动部分家庭从危机应对过渡到良性适应状态。家庭照顾者重新定义生活“新常态”,将 OI 视为患者生活中的挑战之一(“她是个孩子,只是多了一个需应对的 OI”<sup>[10]</sup>),并逐渐接受 OI 疾病发展的波动性(“困难时起时落,但总

会有好转”<sup>[13]</sup>)。对于轻度 OI 患者,部分家庭照顾者逐步将健康管理责任移交给 OI 患者,培养其自理能力;对于中重度 OI 患者,家庭照顾者则根据其自理能力进行陪伴和生活支持(“我们将接力棒传递给孩子,希望他能够独立管理自己的生活”<sup>[10]</sup>)。同时,部分家庭照顾者通过帮助其他 OI 患者获得了使命感(“医生会将我介绍给那些需要 OI 相关信息的患者或家属”<sup>[16]</sup>),并将家庭照护经历升华为社会价值(“成为了残疾人士的代言人”<sup>[13]</sup>),增强自我效能感,形成积极的身份认同。

## 3 讨论

**3.1 需对 OI 患者家庭照顾者进行动态压力管理** OI 患者家庭照顾者的照护压力以“滚雪球效应”动态呈现,初始压力源与累积压力源通过生理-心理-社会经济的交互作用形成正负反馈,与双重 ABCX 模型中的压力叠加假设一致<sup>[18]</sup>。提示医护人员应重视 OI 患者家庭照顾者的动态压力变化,并加强压力管理。在 OI 诊断初期阶段,建立标准化沟通流程,明确治疗预期,纠正家庭对 OI 疾病的认知偏差,同步评估家庭经济风险,推荐罕见病基金会或慈善机构提供帮助,缓解家庭照护的经济压力<sup>[19]</sup>。在 OI 患者的长期家庭照护中,需借助数字化工具检测骨折频率、居家安全改造需求、家庭照顾者焦虑抑郁等指标,动态识别压力高风险家庭,并提供定向的帮助与心理疏导<sup>[20]</sup>。此外,政府与社会应给予患者照顾者更多关注,提供更多弹性工作岗位,设置罕见疾病陪护假,减少职业中断引发的自我价值丧失<sup>[21]</sup>,缓冲长期照护带来的压力。

**3.2 需要从内部资源强化和外部资源赋能两方面优化资源网络** OI 患者家庭的资源动态转化是缓解压力、促进适应的关键机制。在内部资源强化方面,应最大化现有的内部资源效能,可以通过开展家庭工作坊,培训日常照护技巧和骨折处理应急流程,提升家庭自主应对能力,提高家庭协作弹性<sup>[22]</sup>。在外部资源赋能方面,应建立 OI 专科中心,提供“诊断-手术-康复-心理支持”一站式服务,减少跨地区就医负担<sup>[23]</sup>;对于偏远地区的诊疗需求,可以通过远程会诊与社区护理服务相结合模式,构建区域性资源网络,解决偏远地区医疗覆盖问题<sup>[24]</sup>。通过家庭内外部资源的双轨优化,阻断多维压力堆叠,推动 OI 家庭从危机僵局向良性适应转化。

**3.3 需对 OI 患者家庭照顾者加强认知重构干预** OI 患者家庭照顾者的认知与应对策略调整是推动适应结果从危机持续状态转向良性适应的核心机制。基于双重 ABCX 模型,需从消极认知干预与积极重构两方面,助力家庭实现从被动承受到主动适应的转变。在消极认知干预方面,由家庭心理咨询师开展家庭团体心理干预,通过正念呼吸、情绪日记等工具调节情绪<sup>[25]</sup>。在积极重构方面,通过正向叙事方法强化积极的弹性认知,组织家庭参与病友会、医院开放日等活动,通过绘

画、戏剧等艺术治疗帮助家庭外化疾病体验,重塑疾病意义,促进对疾病的积极接受和适应。

#### 4 小结

本研究通过 Meta 整合方法对 OI 患者家庭照顾者照护体验的质性研究进行了整合,结果显示 OI 患者家庭照顾者在疾病长期压力应对过程中,系统性困境与韧性适应过程并存。本研究通过双重 ABCX 模型揭示了“压力累积-资源转化-认知适应”的复杂机制,为构建精准化、分阶段的 OI 患者家庭照顾者压力应对支持体系提供了理论依据。本研究纳入的文献涵盖欧美、亚洲等多文化背景,且未对不同 OI 分型的家庭照护体验进行探讨,文化背景和 OI 分型的异质性可能会影响整合结果的全面性。未来需进一步推动家庭、医疗、社会等多维度协作,缓解 OI 家庭照顾者的照护责任与压力,促进 OI 家庭积极应对疾病发展。

附件 1 文献检索策略

附件 2 文献筛选流程

请用微信扫码扫描二维码查看



#### 参考文献:

- [1] Marom R, Rabenhorst B M, Morello R. Osteogenesis imperfecta: an update on clinical features and therapies [J]. *Eur J Endocrinol*, 2020, 183(4): R95-R106.
- [2] 夏维波, 章振林, 林华, 等. 成骨不全症临床诊疗指南[J]. *中华骨质疏松和骨矿盐疾病杂志*, 2019, 12(1): 11-23.
- [3] Shih C A, Li C C, Chang Y F, et al. Demographics and medical burden of osteogenesis imperfecta: a nationwide database analysis[J]. *Osteoporos Int*, 2024, 35(7): 1185-1193.
- [4] McCubbin H, Patterson J. The family stress process: the double ABCX Model of adjustment and adaptation[J]. *Marriage Fam Rev*, 1983, 6(2): 7-37.
- [5] Ismail M F, Safii R, Saimon R, et al. Quality of life among Malaysian parents with Autism Spectrum Disorder child: the double ABCX model approach[J]. *J Autism Dev Disord*, 2022, 52(1): 113-123.
- [6] Joanna Briggs Institute. JBI critical appraisal checklist for qualitative research [EB/OL]. (2016-08-03) [2025-03-14]. <http://joanna-briggs.org/assets/docs/critical-appraisal-tools.html>.
- [7] Thomas J, Harden A. Methods for the thematic synthesis of qualitative research in systematic reviews[J]. *BMC Med Res Methodol*, 2008, 8: 45.
- [8] Castro A R, Chougui K, Bilodeau C, et al. Exploring the views of osteogenesis imperfecta caregivers on internet-based technologies: qualitative descriptive study [J]. *J Med Internet Res*, 2019, 21(12): e15924.
- [9] Santos M C D, Pires A F, Soares K, et al. Family experience with osteogenesis imperfecta type 1: the most distressing situations [J]. *Disabil Rehabil*, 2018, 40(19): 2281-2287.
- [10] Dogba M J, Rauch F, Tre G, et al. Shaping and managing the course of a child's disease: parental experiences with osteogenesis imperfecta[J]. *Disabil Health J*, 2014, 7(3): 343-349.
- [11] Castro A R, Marinello J, Chougui K, et al. The day-to-day experiences of caring for children with osteogenesis imperfecta: a qualitative descriptive study [J]. *J Clin Nurs*, 2020, 29(15-16): 2999-3011.
- [12] Uzsén H, Zengin D, Basbakkal Z. The experiences of the families with children diagnosed with osteogenesis imperfecta: a qualitative study in Turkey [J]. *J Pediatr Nurs*, 2023, 73: e172-e179.
- [13] Dogba M J, Bedos C, Durigova M, et al. The impact of severe osteogenesis imperfecta on the lives of young patients and their parents: a qualitative analysis[J]. *BMC Pediatr*, 2013, 13: 153-160.
- [14] Mo L, Du F Y. The parental care-seeking behavior of children with osteogenesis imperfecta based on the Anderson's model: a qualitative study[J]. *BMC Nurs*, 2025, 24(1): 108-117.
- [15] Deatrick J A, Knafelz K A, Walsh M. The process of parenting a child with a disability: normalization through accommodations[J]. *J Adv Nurs*, 1988, 13(1): 15-21.
- [16] Zhong Y, Zhao H, Wang X, et al. Voices of parent-caregivers navigating the care for children with osteogenesis imperfecta[J]. *Qual Health Res*, 2025, 35(6): 640-649.
- [17] Bernehall Claesson I, Brodin J. What families with children with brittle bones want to tell [J]. *Child Care Health Dev*, 2002, 28(4): 309-315.
- [18] Grunberg V A, Geller P A, Hoffman C, et al. A biopsychosocial model of NICU family adjustment and child development[J]. *J Perinatol*, 2023, 43(4): 510-517.
- [19] Rapoport M, Bober M B, Raggio C, et al. The patient clinical journey and socioeconomic impact of osteogenesis imperfecta: a systematic scoping review[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2023, 18(1): 34-59.
- [20] Smith J, Cheater F, Bekker H. Parents' experiences of living with a child with a long-term condition: a rapid structured review of the literature[J]. *Health Expect*, 2015, 18(4): 452-74.
- [21] 熊仪, 张六一, 王利纯, 等. 癌症患者经济负担真实体验研究的 Meta 整合[J]. *中华护理教育*, 2024, 21(4): 498-505.
- [22] Hill M, Lewis C, Riddington M, et al. Exploring the impact of osteogenesis imperfecta on families: a mixed-methods systematic review[J]. *Disabil Health J*, 2019, 12(3): 340-349.
- [23] Wang J, Li J, Wang Y, et al. Remote orthopedic robotic surgery: make fracture treatment no longer limited by geography[J]. *Sci Bull (Beijing)*, 2023, 68(1): 14-17.
- [24] 许龙辉, 韩孝萱, 丛晓, 等. 医疗复杂性儿童家庭照顾者居家照护体验质性研究的 Meta 整合[J]. *护理学杂志*, 2025, 40(1): 88-94.
- [25] 秦凯芹, 朱立红, 张琳惠, 等. 家庭二元正念干预方案在学龄期癫痫患儿中的应用研究[J]. *护理学杂志*, 2024, 39(9): 99-102, 107.