

**影響罕見疾病患者生活品質相關因素之探討
—以成骨不全症患者為例**

**Factors associated with quality of life among people
with rare disorders:
a survey study on people with Osteogenesis imperfecta**

研究生：林玫玲(Mei-Ling Lin)

指導教授：周月清(Yuen-Ching Chou)

國立陽明大學

衛生福利研究所

碩士論文

**National Yang-Ming University
Institute of Health and Welfare Policy
Master Thesis**

中華民國 97 年 12 月

December 2008

謝 誌

說短不長的兩年碩士班生涯，總想著寫謝誌的這天到來。終於了，在衛生福利研究所的一切生活隨著論文的順利誕生而劃下句點。一路走來，感謝所有給予我支持與協助的家人、師長及好友們，讓玫玲在各方面均有長足的進步與收穫。

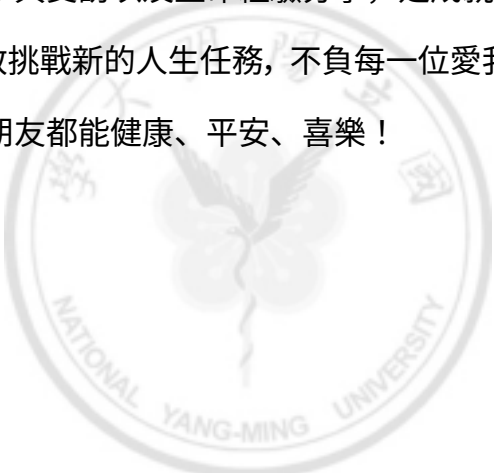
這些日子的學習與論文的完成，要感謝我的指導老師周月清教授，因為老師的栽培與鼓勵，讓玫玲邁開前往學術領域的腳步並勇往直前，玫玲有幸成為老師的指導學生，無論在做人處事、學習態度、應對進退的技巧上，獲益頗豐且更臻成熟，感謝老師給我最多的包容與支持。另外，感謝口試委員會敏傑老師、李玉春老師在論文上提供寶貴的建議及指正，使論文更臻完善外，也給予玫玲最多的鼓勵、協助與肯定，讓我的學習之路，感受到最多的關心與教導；並感謝李淑容老師的溫暖安慰與打氣；吳肖琪老師與陳順宇老師在統計分析及結構方程式應用上的指導及適時指正。還有謝謝先天性成骨不全症關懷協會提供受訪名單，榆芬、健智、冠華與君潔在問卷設計、施測時的幫忙及研究結果的討論與檢討建議。感謝罕見疾病基金會的博碩論文獎助及國民健康局的專案計畫補助使本研究論文能夠順利完成。

論文寫作絕對是一項壓力重重且不斷挑戰自我極限的任務，然而，在所有朋友的打氣及陪伴下，玫玲終能破涕為笑、繼續努力。感謝與我總是同甘共苦、不斷提醒我要加油畢業的珈琪；依姍、舒鈞、婉郁、小豬謝謝你們的鼓勵及陪我編織畢業後美好的願景；謝謝如妍、宛庭、俊仰、博翔、岱君、又慧學姊、佩青學姊、婉萍學姊及艾寧學姊適時的打氣與照顧，讓我更有自信而勇敢；謝謝親愛的研究助理同事們一思宏、珮姬、怡萱、亭慧、佩芝、CANDY、筱薇最多的體諒及支持，讓我沒有後顧之憂，你們的貼心與溫暖永遠令人難忘；還有華麗小家的室友們一筱瑩與瑩蓉，感謝你們平日的照顧，總是聽著我的苦惱與煩擾，給予最客觀的意見與最包容的微笑，我會一輩子記得這樣笑淚與共的情誼；也謝謝我的大學摯友琬婷、如琳、睿涵、曉寧、芸嫻、雲卿與素芳齋阿姨等平日的電話嘘寒

問暖與不定時聚會的鼓勵。還有今年從台大化學系博士班畢業的冠宏，謝謝你在我研究所兩年來的陪伴與研究上的經驗分享，雖然所學領域不同，我卻從你身上獲得許多重要的生命經驗與研究報告學習。真的！感謝所有在我低潮時給我鼓勵以及口試前加油、幫忙的朋友們，謝謝你們的一路扶持！

最後，感謝我的家人—爸爸、媽媽、姐姐、姐夫、哥哥與嫂嫂，給予我精神上與物質上無限的支持，讓我感受到最溫暖而幸福的親情鼓勵，你們讓我走出屬於自己的人生道路，無怨無悔的守候著最任性的我，謝謝你們的疼愛，讓我有強力的後盾可以繼續努力！

謹以此論文，獻給所有的罕見疾病病友們，以及來不及分享此份報告的成骨不全症病友，您們的參與受訪以及生命經驗分享，是成就此份論文的最重要關鍵。玫玲將再繼續勇敢挑戰新的人生任務，不負每一位愛我的人之期待！也祝福所有的家人、師長與朋友都能健康、平安、喜樂！



玫玲 謹于

Dec, 2008

摘 要

罕見疾病患者是台灣目前醫療衛生及社會福利各面向上被忽略的邊緣人群，其生活品質調查僅限質性資料，尚未有研究針對罕見疾病患者(成骨不全症患者)做一生活品質狀況之普查與探討可能影響生活品質之因素。

本調查研究目的有三：(1)瞭解成骨不全症患者的生活品質狀況；(2)瞭解成骨不全症患者生活品質影響因素；(3)建立影響成骨不全症患者生活品質之結構方程式。以結構式問卷面訪 93 位 15 歲以上成骨不全症患者。研究參與者男性居多(52.7%)，平均年齡 29.7 歲，教育程度平均 10.7 年(國中)，未婚者居多(82.8%)，無工作者佔多數(46.2%)，家庭收入在「20,001 元~40,000 元」者較多(39.8%)，參與民間互助團體的程度以「從未參與」者佔多數(49.5%)。患者疾病嚴重程度重度佔多數(47.3%)、罹病的平均年數 21 年、治療年數平均 15.3 年、症狀困擾程度以「有點困擾」居多(61.3%)。其生活品質四個面向(心理層面、生理層面、社會層面與環境層面)分數皆較國內常模低。

研究結果顯示：(1)成骨不全症患者性別、參與民間互助團體的程度、疾病嚴重程度、症狀困擾程度、需求滿足、社會支持與憂鬱傾向為顯著預測患者生活品質的因素；(2)從結構方程式中主要發現四條影響生活品質之路徑「性別→需求滿足→憂鬱→生活品質」、「疾病嚴重程度→需求滿足→憂鬱→生活品質」、「參與團體程度→社會支持→憂鬱→生活品質」、「症狀困擾程度→社會支持→憂鬱→生活品質」等。

本研究建議實務工作者及病友家人應更關注男性或病情較嚴重、較少社交活動之病友的心理狀態；社政及衛政等相關單位應結合民間單位、第一線醫護人員依患者所表達之切身需求與社會支持狀況擬定更具體而切合其需要之服務措施。

關鍵字：罕見疾病、成骨不全症、社會支持、憂鬱、需求滿足、生活品質、

結構方程式

Abstract

Background/Purpose.

Little account has been taken of quality of life (QoL) among people with rare disease (Osteogenesis imperfecta). This survey study aims to examine the factors of QoL among people with Osteogenesis imperfecta and to construct a model of the effect of the factors in on QoL among this group.

Methods.

A structural survey interview was administered to 93 people who were_ 15-years or older with Osteogenesis imperfecta. The survey package contained the standardized scales to collect these people's social support, health, depression, and QoL, including their sociodemographic data.

Results.

Results from the analysis revealed: (1) Osteogenesis imperfectas' gender, the level of joining the civil group, serious degree of the disease, confucious degree of the symptoms, social support, demand satisfies and depression were very important factors effecting the QoL for the osteogenesis imperfectas . (2)Four mainly paths found from SEM : "gender →demand satisfies → depression → QoL", " serious degree of the disease →demand satisfies → depression→ QoL", " degree of join the civil group→ social support → depression → QoL", " confucious degree of the symptoms → social support →depression → QoL".

Conclusion.

This study suggests the social workers and rare disorders' family should pay more attention to the mental condition of the male with serious conditions, or to whom joining fewer social activities. The government should work with the civil organization to set up the policies which can meet the osteogenesis imperfectas' demands closely, and to provide more specific supports for them.

Key words : rare disease, Osteogenesis imperfecta, social support, depression, demand satisfies, quality of life, Structural Equation Model

目 錄

中文摘要-----	I
英文摘要-----	II
目錄-----	III
表目錄-----	V
圖目錄-----	VI

第一章 緒論

第一節 研究背景與動機-----	1
第二節 研究目的-----	5
第三節 研究重要性-----	5

第二章 文獻探討

第一節 各疾病患者與生活品質-----	6
第二節 生活品質-----	19
第三節 結構方程式應用於成骨不全症患者生活品質分析-----	22
第四節 小結-----	24

第三章 研究方法

第一節 研究架構-----	26
第二節 研究問題-----	28
第三節 研究假設-----	28
第四節 操作性定義-----	29
第五節 研究工具-----	32
第六節 研究參與者與資料蒐集方法-----	35
第七節 研究倫理-----	39
第八節 資料分析方法-----	41

第四章 研究分析與結果

第一節 描述性統計-----	43
第二節 影響成骨不全症患者生活品質相關因素之分析-----	66
第三節 影響成骨不全症患者生活品質之結構方程式-----	73

第五章 研究討論與建議

第一節 研究發現摘要-----	83
第二節 討論-----	88
第三節 建議-----	95
第四節 研究限制-----	101
第五節 未來研究方向-----	103

第六章 參考文獻-----	105
----------------------	------------

附錄

一、成骨不全症患者各測量變項間的相關-----	114
二、研究參與者受試同意書-----	115
三、成骨不全症患者生活品質調查問卷-----	116
四、國立陽明大學人體試驗暨倫理委員會同意臨床試驗證明書-----	126

表 目 錄

表 2-1 成骨不全症四類型一覽表-----	8
表 2-2 「成骨不全症」中文學術論文研究整理-----	11
表 3-1 本研究成果骨不全症患者「社會支持量表」之信度分析-----	32
表 3-2 本研究成果骨不全症患者「生活品質量表」之信度分析-----	33
表 4-1 成骨不全症患者基本人口學特性-----	47
表 4-2 成骨不全症患者疾病狀況-----	49
表 4-3 成骨不全症患者社會支持量表單題得分-----	53
表 4-4 成骨不全症患者社會支持來源次數與百分比-----	53
表 4-5 成骨不全症患者生活品質與台灣一般人常模之逐題分析比較-----	60
表 4-6 成骨不全症患者生活品質與台灣一般人常模之分析比較-----	61
表 4-7 成骨不全症患者社會支持量表單題得分-----	63
表 4-8 成骨不全症患者需求滿足量表單題得分-----	65
表 4-9 成骨不全症患者基本人口學特性影響生活品質顯著性-----	67
表 4-10 成骨不全症患者疾病狀況影響生活品質顯著性/相關性-----	68
表 4-11 成骨不全症患者基本人口學特性及疾病狀況與生活品質相關程度-----	68
表 4-12 成骨不全症患者的處境與生活品質相關程度-----	69
表 4-13 逐步迴歸變項說明-----	71
表 4-14 逐步迴歸分析表-----	72
表 4-15 影響成骨不全症患者生活品質相關因素之驗證性因素分析結果-----	76
表 4-16 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式之測量模式分析結果-----	80
表 4-17 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式之結構模式分析結果-----	80
表 4-18 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式變項間之結果-----	82

圖 目 錄

圖 2-1	生活品質的概念模式-----	20
圖 2-2	健康相關生活品質理論架構-----	21
圖 2-3	健康相關生活品質理論架構-----	21
圖 3-1	影響成骨不全症患者生活品質相關因素之結構方程式概念架構-----	27
圖 3-2	選樣過程及完成研究之參與者-----	36
圖 4-1	影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式之預設模式-----	74
圖 4-2	影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式經 CFA 初始模式---	78
圖 4-3	影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式之最終模式-----	79



第一章 緒論

第一節 研究背景與動機

「成骨不全症 (Osteogenesis imperfecta)」是為目前「罕見疾病防治及藥物法」公告之 171 種罕見疾病之一，俗稱「玻璃娃娃」，其因先天遺傳性缺陷，引起第一型膠原纖維病變，造成骨骼強度耐受力變差而容易脆弱骨折的疾病（罕見疾病基金會，2008），其發生率在統計上約為 1/20,000~1/30,000。由於成骨不全症患者一出生就必須面臨因外力與自發性的骨折，而導致四肢的扭曲變形，直至青春期之後，骨骼發展完全，骨折的情況才會趨緩。目前台灣針對「成骨不全症」的相關研究多著墨於對成骨不全症患者的特徵、照護方式、復健、就學注意事項以及預防患者骨折的藥物發明等等(張維寧，2007；陳素娥、蘇士博，2006；張佩菁，2004；謝忠良，1998；王蓓雯，1996；長庚兒童醫院院訊，2002)，對於患者本身的生活品質卻仍未被關注。

罕見疾病患者是社會上極為少數的族群。在人數過少、疾病多元化以及資料收集不易的狀況下，鮮少有研究直接關注罕見疾病患者本身的生活狀況(陳志昇，2000)。罕見疾病多屬遺傳性疾病，部分原因不明，無論是早發性或晚發性，患者皆可能因疾病的發生、加重而影響本身的心理狀態、社會功能，甚至於是整體的生活品質(Widmann et al.,2002)。過去，台灣的罕見疾病患者必須常常面對醫藥資源取得不易，甚至多數疾病無法醫治的恐慌與無力感；而在醫療體系資源有限，防治罕見疾病發生的技術與科技亦停滯不前，醫療體系與社會制度幾乎完全無法關照這些罕病病患（罕見疾病基金會，2008；廖學能，2007）。罕見疾病患者在「財團法人罕見疾病基金會」正式成立之前，著實是被社會上醫療、福利服務等所忽略的群體(陳志昇，2000；曾敏傑，2004)，為一般大眾所感到陌生的一群人。然，楊永祥(2006)指出政府與民間尚未建立福利資源有效整合的管道，缺乏第一線服務人員的專業培訓乃至相關認證機制建立，故國內整體環境尚無法提供優質條件及誘因令更多人投入罕病的研究及服務工作。在有效的資源能夠投入關注、改善罕見疾病患者的生活前，研究單位與實務工作者應更積極收集與罕見疾病患者有關之資料、資訊，藉以成為未來罕見疾病相關政策、措施擬定之依據與參考(何容君，2005；陳志昇，2000)。

根據內政部統計處 2008 年第三季的身心障礙者人數調查，「因罕見疾病而致身心功能障礙」者，共有 1,140 人，與去年（2007）同季比較，多了 262 人；罹患罕見疾病的身心障礙者則佔全部的身心障礙者人口的千分之一（內政部統計資訊服務網，2008）。然而，

根據衛生署國民健康局的公告數字，截至 2007 年 12 月為止，通報至國健局的罕見疾病患者有 3,026 人。罕見疾病基金會則推估，目前台灣罹患罕見疾病的人數將近有 5,000 人之多（罕見疾病基金會，2008）。由上所述，我們不難發現，罕見疾病患者無論是由於基因發生缺陷（先天性遺傳或是成長過程基因發生突變），或是不明原因的忽然罹病等（罕見疾病基金會，2008），罕見疾病患者的通報人數似乎正逐漸往上攀升。晚近由於罕見疾病基金會的成立，罕見疾病患者及其家庭的聲音逐漸被社會大眾所聽見，從罕病患者楊玉欣、曾晴、巫以欣、巫以諾及羅輪佐油三兄弟的故事，藉由傳播媒體的協助，使我們比較有機會瞭解到罕見疾病患者的生命經驗。

研究者在閱讀過關於罕病患者的一些生命故事（如五體不滿足、一公升的眼淚、愛不罕見～絕地花園劇集生命教育手冊等），並與罹患罕病的朋友更進一步討論其生活態度後，希望藉由調查罕見疾病患者本人的生活品質，能更加瞭解他們如何看待自己的生活，以及生活環境互動的經驗又是如何影響他們的生活品質。

國內目前關於罕見疾病患者的相關研究，大多數著墨於病患罹病原因探討，如遺傳基因的突變模式、罕見疾病新生兒篩檢的相關經濟評估研究、相關營養食品及藥物的研發與追蹤研究及醫療診斷與治療平台之研究(顏瑞龍等，2007；吳瑞美，2007；姚清源，2005；林怡君，2005)；與罕見疾病患者的生活品質較為相關的研究則多數在探討家有罕見疾病患者時之家庭壓力因應策略、罕見疾病患者之主要照顧者的壓力與心路歷程、罕見疾病患者家庭之醫療資源利用狀況或相關權益(就學、就業)增減之探討，以及罹患罕見疾病之兒童的在校就學需求之調查等等(何蘊芳等，2008；唐先梅、曾敏傑，2008；賴妍妃，2008；周慧怡，2007；游淑媛，2007；廖學能，2007；陳梅影，2006；劉梅瑛，2006；林孟玲，2005；許小莉，2005；黃瑋寧，2004；羅一中，2003；陳志昇，2000)；而有關於罕病患者的主觀生活品質，其研究者大多是採用質化，即深度訪談的方式進行資料蒐集，抑或以半結構訪談方式收集研究所需資料，其所調查的內容則以罕病患者有哪些需求、需求是否被滿足（李佳錡，2006；衛生署，2004；陳亭華，2002）、支持系統發揮的程度等如何去影響罕病患者的生活品質（黃愛珠，2006；蔡孟芬，2006）。對罕見疾病患者主觀生活品質的調查除了發現患者本身的年齡、發病時的年齡、婚姻及工作等會影響其生活品質(黃愛珠，2006)外，在需求的滿足與否上，研究指出罕病患者以醫療需求、經濟需求為疾病初期影響生活品質最主要兩項因素（衛生署，2004；陳亭華，2002），到了疾病後期，醫療照護需求亦開始影響他們的生活品質(李佳錡，2006)；在支持系統上，家庭支持系統（如情感支持）及社會支持系統（如醫療、福利服務）是為影響罕病患者生

活品質的重要因素(蔡孟芬，2006；鄭芬蘭等，2005)。因此，探討罕見疾病患者的生活品質這些研究歸結起來可以分為以下兩個面向：(1) 需求滿足與否和生活品質的關係；(2) 支持系統運作狀況與生活品質的關係。然而這些研究限於質性資料，及參與的研究者不多，除了未能推論到全體罕病患者的生活品質狀況外，也未能瞭解影響罕病患者生活品質之相關因素彼此之間的關係。

在國外的罕見疾病患者的相關研究之探討上，除了同樣在醫療、營養、藥物、經濟上多所研究之外，亦針對罕見疾病患者的家庭及主要照顧者進行生活品質的調查(Dellve et al, 2006；Quittenbaum, 2004)，主要著重於罕見疾病家庭的生活經驗調查與主要照顧者的照護壓力。對於有能力自行回答問卷的罕見疾病患者，也進行了其自覺生活品質的調查(Pasculli et al., 2004；Joachim & Acorn, 2003)，這些研究的研究設計主要以焦點團體及質化訪談的方式了解患者及其家人之生命經驗。Widmann 等（2002）及 Pasculli（2004）的研究則分別針對成骨不全症患者與遺傳性出血性血管擴張症的患者以 SF-36 的問卷進行問卷訪談，以瞭解其健康生活品質的狀況。

前述的國內外研究的研究對象多針對在罕見疾病患者的家庭壓力因應及主要照顧者的生活品質，或是以質性訪談的方式對罕病患者的生活狀況、生命經驗進行瞭解，在以上的研究中，我們雖然可以了解罕見疾病患者在罹病當下的心路歷程、成長與生活經驗，從資料中我們卻難以確實了解影響罕見疾病患者生活品質的因素有哪些，其各影響因素間的關係又是如何？若可以完成對罕見疾病患者的生活品質全面性的調查這項工作，對於未來相關單位欲提升、改善患者的生活品質，或是實務工作者欲擬定切合罕見疾病患者的福利服務方案，莫不是一大助力！甚至在尚未瞭解罕見疾病患者本身其經歷就學、就業、婚姻、家庭生活等更多元人際互動關係後，其生活品質是如何，其影響因素和生活品質彼此間的因果關係是怎樣的情況下，任何服務計畫或政策執行都可能落於亂槍打鳥、浪費資源的情景！

由於目前罕見疾病的種類經衛生署公告已多達 151 項 171 種，並有早發性及晚發性之區分，較為人知的罕見疾病種類如成骨不全症（俗稱玻璃娃娃）、小腦萎縮症（俗稱企鵝家族）、軟骨發育不全症(俗稱小小人兒)、遺傳性表皮分解性水皰症（俗稱泡泡龍)(罕見疾病基金會，2008)。為求研究更加嚴謹，因此本研究以罕見疾病之一類，屬於骨頭病變的「成骨不全症」的患者為主要研究對象(罕見疾病基金會，2008)。

綜前所述，罕病患者會因為年齡、婚姻、工作、需求滿足與否、支持系統有無影響其生活品質，與罕病患者的主要照顧者所感受到的生活品質狀況會有所不同，鑑於目前國內多數罕見疾病相關研究大多將焦點放在主要照顧者，以質化訪談方式探討其壓力因應與其主觀生活品質，目前尚無針對罕病患者本身普查其生活品質的探討，因此本研究擬採量化的方式，以標準化問卷調查成骨不全症患者本人，調查其主觀生活品質，以瞭解成骨不全症患者本身如何看待自己的生活品質狀況及相關影響因素和其生活品質的因果關係。在瞭解影響成骨不全症患者的生活品質相關因素後，本研究亦擬建立影響成骨不全症患者生活品質之因素的迴歸方程式路徑，藉由結構方程式之運用，非單單只是一條方程式或是一項因果關係之路徑分析，而能以多條路徑探究各項因素與生活品質之間接或直接的關係，以更清楚的網絡結構發現，呈現各變項與生活品質間的關係。藉此一清晰脈絡的影響路徑之建立，可成為實務工作者與政策擬定者關心成骨不全症患者等罕見疾病患者生活品質的一項重要參考，根據本研究發現之最基礎的影響原因、最重要影響的因素，對症下藥以研擬出更適切於罕病患者的福利服務提供及相關政策法令之制訂。



第二節 研究目的

- 一、瞭解成骨不全症患者的生活品質狀況
- 二、瞭解成骨不全症患者之的生活品質之影響因素。
- 三、建立影響成骨不全症患者生活品質之結構方程式。

第三節 研究重要性

本研究無論對政策面、實務面、研究面而言，皆具意義性；其重要性歸結如下：

一、政策面

- 1.經探討罹患成骨不全症患者之生活品質，以瞭解成骨不全症患者的需求及所需服務，以做為未來政策制定者及實務工作者在研擬社會福利相關政策時之依據。
- 2.本研究企圖以結構方程式建立起影響成骨不全症患者的生活品質因素之多面向路徑分析，為成骨不全症患者與提供服務者釐清相關因素與生活品質之間接或直接關係外，期待可以讓實務工作者及政策擬定者有一清楚的脈絡，在日後能更貼近成骨不全症患者的需求提供服務，以提高其生活品質。

二、實務面

- 1.國內相關罕見疾病之研究多將研究對象設定為罕見疾病兒童之父母，本研究則將研究對象之鎖定於成骨不全症患者，以期可更加瞭解罹患罕見疾病（成骨不全症）患者之需求及生活品質外，並可讓其家人及相關服務提供者注意影響患者之生活品質因素。
- 2.本研究為首次對罕見疾病患者(成骨不全症患者)進行生活品質普查，對患者本身的需要與生活品質狀況能有一完整的初探，以提供給實務工作者在設計服務時較全面的資訊。
- 3.提供國內相關團體從事政策倡導及設計服務時之參考。
- 4.有助於為這些最稀少、最邊緣之罕見疾病患者的生活狀況被聽到，以及對其特殊性需求的被滿足，從此跨出第一步。

三、研究面

- 1.累積及擴展國內對成骨不全症患者與其他罕見疾病患者之相關研究知識。
- 2.藉由調查成骨不全症患者之生活品質，瞭解成骨不全症患者之生活狀況，以做為未來研究者之研究方向。對國內開始重視罕見疾病相關實務及研究，亦有影響作用；同時也有助於跨國比較，促使國內衛政、社福政策及服務方案與國際相關政策接軌、互相借鏡。

第二章 文獻探討

第一節 各疾病患者與生活品質

本節將依序討論成骨不全症患者、各罕見疾病患者及各慢性病患者與生活品質的相關研究結果：

一、成骨不全症患者與生活品質

(一)簡述「成骨不全症」

成骨不全症 (Osteogenesis Imperfecta) 俗稱「玻璃娃娃」或「唐瓷娃娃」，是指一種先天性的骨骼系統疾病。因先天遺傳性缺陷(多數患者為基因突變)，而引起第一型膠原纖維病變，造成骨骼強度不足(耐受力變差)而容易脆弱骨折的疾病(先天性成骨不全症關懷協會，2008)。

患者由於膠原纖維缺乏及黏多糖增多，眼鞏膜透明度增加，脈絡膜外顯而成藍色，故又被稱為「藍色玻璃娃娃」。罹患成骨不全症者每一處的骨骼系統都極為脆弱。在臨床上，從較輕微的骨質疏鬆表現，至頻繁骨折，甚至在子宮內胎兒階段即產生骨折，最嚴重的會造成嬰兒在出生不久，由於肋骨及胸骨不足以支撐呼吸肌肉進行正常換氣即發生呼吸衰竭死亡。成骨不全症最主要是軟骨化骨及膜內化骨均受損，因極易發生多發性骨折，因而又稱「脆骨症」(brittle bone disease)(王作仁，1999)。

男性女性受侵犯的機率大約相同，統計上每二萬個嬰兒就會有一個罹患成骨不全症。輕度患者在成長的過程中常因外力碰撞或是自發性的骨骼病變而引發骨折，部分患者甚至無法站立，而必須依賴輪椅維生(國民健康局，2008；罕見疾病基金會，2008)。

(二)「成骨不全症」分類

成骨不全症早期主要分為「先天性」與「晚發性」，晚發性再分為「重型」與「輕型」(表 2-1)(劉秀雯等，1976)。

細分之，成骨不全症根據遺傳基因或骨骼脆度及骨骼系統外的表徵，一般分成四型(Sillence classification I-IV)(表 2-2)。第一型(最為常見)及第四型為體染色體顯性遺傳造成，二者外觀的差別在於第一型的患者在外觀上鞏膜有明顯的藍眼珠(Blue sclera)現象，有時有聽力障礙，而第四型卻極為輕微甚或沒有。二者在臨床上都有輕微的骨質疏鬆表徵或是較嚴重的骨骼脆弱彎曲變形，尤其是四肢的長骨，而脊椎彎曲變形也伴隨著臨床的嚴重度而生，第四型的患者由於牙齒象牙質形成(Dentinogenesis)發生異常，因此會有牙齒硬而脆的狀況產生。

第二型的成骨不全症最為嚴重。在子宮內即有多發性骨折，由於呼吸道的問題，在出生時即死亡或是生命期僅數星期。其基因的異常，可能包含染色體顯性或隱性遺傳，也可能是鉗（Mosaic）的異常，即有部分細胞正常，有部分異常。

第三型的成骨不全症的遺傳異常，為體染色體顯性為基因新突變而造成，或者是體染色體隱性基因造成。在臨床表現上，為多發性骨折，生長較短小或遲緩，臉部有較典型的三角型臉，有藍眼珠但隨年齡而顏色變淺，通常因各種併發症影響，生存期較第一型及第四型的患者為短（陳欣妤，2002；罕見疾病基金會，2008；先天性成骨不全症關懷協會，2008）。



表 2-1 成骨不全症四類型一覽表（研究者結合文獻(罕見遺傳疾病一點通－疾病資料庫，2005)整理之）

OI 分類	遺傳模式	致病原因	嚴重程度	臨床特徵
第一型 A	以自體顯性 方式遺傳	第一型膠原纖維 元形成不足	輕微	1.為 OI 最常見的一型。有明顯的藍鞏膜。 2.聽小骨會逐漸硬化變形，20-30 歲會發生傳導性聽障，可能因此喪失聽力。 3.幾乎在五歲以前便會發生第一次骨折，嚴重者在出生時即可能已有骨折；頭骨薄而有多數縫間骨，部份患者會有駝背或脊椎側彎的情況發生；四肢的長骨容易因骨骼過於脆弱而彎曲變形。 4.關節鬆散、肌肉張力較低、皮膚較薄；身材正常或比平常矮小。 5.齒質發育不全引起藍灰的變色和容易造成空洞。(屬 B 型特徵)
第二型	推測為自體 隱性遺傳病	第一型膠原纖維 產量不足或發生 缺陷	最為嚴重	1.大都有子宮內發育遲緩及因骨骼極端脆弱而產生多發性骨折。在出生附近期常造成併發症死亡(因未發育成熟的肺導致呼吸窘迫)。 2.頭骨薄脆而多處碎裂，長骨短寬，並因多發性骨折而彎曲變形，形成許多假關節，胸廓短但不狹窄，肋骨如串珠。肢體短小、身材矮小。 3.鞏膜呈藍色。
第三型	自體隱性遺 傳	第一型膠原纖維 的基本成份 alpha2 鏈的形成 缺陷	嚴重	1.鞏膜在嬰兒期呈藍色，但會隨年齡增長以後漸趨正常。 2.長骨與脊柱會因骨折及骨骼成長不良而嚴重變形，產生脊椎壓迫性骨折、脊椎側彎或脊柱後彎（駝背）。頭顱骨化不足，故顯得較薄，頭臉部有典型的三角型臉。 3.身材十分矮小。在二、三十歲之後心肺衰竭機率增高，因各種併發症影響，生存期較短。
第四型 A	以自體顯性 方式遺傳	第一型膠原纖維 alpha2 鏈發生結 構缺陷。	輕微	1.為 OI 最輕微的一型。出生時鞏膜為藍色，在青春期前即轉為正常色。 2.骨折大都發生在嬰幼兒期，較可能發生在孩子開始行走後。呈現 O 型腿或長骨先天性彎曲，該情形在長大以後會逐漸改善，部份病人在成年期會有脊椎後側彎。中度到重度的生長延遲，矮小的身材。 3.齒質發育不良（屬 B 型特徵）。
成骨不全症若再細分則有 11 種亞型				

(三)「成骨不全症」之治療

由於成骨不全症主要導因於先天性的遺傳缺陷—膠原蛋白(collagen)量不足與質的突變與缺乏，因此患者常因骨折而產生身體上的疼痛與骨骼的變形。主要的治療方式為加強骨骼應變力以防止骨折。目前藥物的治療大部分並無法有意義的改變患者身體產生的症狀，只能盡可能的就由鈣片、氟化物、生長激素等降低骨折頻率並改變骨質密度以減緩患者的不適(罕見遺傳疾病一點通，2005；陳欣好，2002)。

成骨不全症患者由於骨骼變形(四肢、胸部與頭骨處骨骼畸形，脊椎側彎等)，而引發肢體障礙，甚至多重障礙。以全體罕見疾病來說，截至 2008 年 9 月底止，因罕見疾病所致身心障礙而領有重大傷病證明人數就多達 3,119 人(中央健康保險局，2008)。

(四)成骨不全症相關研究

國內針對成骨不全症的研究方面，以「成骨不全症」、「玻璃娃娃」及「Osteogenesis imperfecta」為關鍵字，在「全國博碩士論文網」及「CETD 中文電子學位論文服務」搜尋，僅搜尋到 8 篇相關論文研究(表 2-2)，其中黃瑋寧(2004)、陳秋瑩(2004)、陳志源(2007)分別指出成骨不全症的患者在學校的人文處境(老師、學生與社區)與物理環境(無障礙空間)並非完全友善的，往往需要一再地轉學或與學校、社區溝通，才能讓求學的成骨不全症患者有較適合的空間唸書。曾美惠(2006)則更進一步討論從「景文事件」(一位學生背著罹患成骨不全症的同學去上體育課途中不慎跌倒，造成成骨不全症患者的死亡，而患者的家長因此控告那位助人的學生與體育老師等人過失致死)看融合教育對身障學生的接受程度、探討身心障礙學生的校園生活與該事件所引發的助人意外效應等。除了求學環境的問題外，陳曉玫(2007)也指出由於國內無障礙環境的不足與社會不瞭解成骨不全症患者的狀況及處境，導致他們走出戶外的比例偏低。王雪鳳(2006)比較成骨不全症之青少年及其主要照顧者對於疾病關注內容與因應策略，該研究發現患者與其主要照顧者共同關心的是未來的工作需求是否可以被滿足及疾病醫療是否可以更進步、更完善。

在中文期刊的搜尋方面，則發現目前的文章多偏向針對成骨不全症的疾病特徵及照護方式的介紹與討論，尚未有針對成骨不全症患者之生活品質的研究。

在國外的研究方面，Widmann 等(2002)針對 30 位 17 歲以上的成骨不全症患者以 SF-36 調查其健康生活品質，發現在生理健康方面的分數，較一般的美國民眾的分數為低，但在心裡健康方面，兩者的分數為類似；另外該研究也發現患者的教育程度、

家庭收入、工作狀況及日常生活獨立功能（以 Functional Independence Measure 測之）皆會影響其生活品質的狀況(Widmann et al , 2002)。Storhaug (1984) 發現罹患成骨不全症的患者較其他如罹患血友病、氣喘等慢性病的病人，更需要社會保險及相關的社會福利服務介入，以維持或提升其在教育及社會活動的參與。成骨不全症患者在疼痛控制之後，骨折等症狀藉由藥物獲得舒緩，他們的生活品質就能夠有所改善 (KoK , 2007 ; Vyskoc̃il , 2005 ; Seikaly , 2005 ; Reite , 1972) 。Widmann(1999)研究則發現成骨不全症患者的症狀發生（如脊椎側彎、胸腔變形、肺部病變等）與困擾程度會明顯的影響患者的健康生活品質。

針對成骨不全症患者的家庭，國外相關研究紛紛指出無論是患者本身或是他們的父母需要更多正式與非正式資源的協助，這些家庭面臨的是由於社會對成骨不全症認識太少，往往會被學校、醫院、社會誤會是父母虐待孩子而導致骨折(Ablin 在 1990 年的研究已證實受虐與成骨不全症的孩子在骨折的程度與症狀是不一樣的)，或是學校環境的不友善、藥物與醫療費用的龐大壓力等問題，而非常需要心理社會的支持力量 (Claesson,2002 ; Millde,1990 ; Brodin,1990 ; Brodin,1989 ; Storhaug,1983) 。

綜上所述，成骨不全患者目前面臨的困境包含求學問題、就業需求不滿足、無障礙環境不夠、社會保險與相關福利措施介入不足等；而成骨不全症患者的生活品質除了明顯的較一般慢性病患者為差外，並且主要影響患者生活品質的因素為骨折、雞胸等症狀困擾。

表 2-2 「成骨不全症」中文學術論文研究整理

研究者	學校系所	出版年份	論文題目
陳曉玫	世新大學 觀光學研究所 碩士論文	2007	特殊族群觀光旅遊活動動機、阻礙與規劃需求之研究—以先天性成骨不全症病患(玻璃娃娃)為例
陳志源	世新大學 圖文傳播暨數位出版 學研究所 碩士論文	2007	玻璃娃娃—生命教育報導攝影
王雪鳳	台灣大學 護理學研究所 碩士論文	2006	比較成骨不全症之青少年及其主要照顧者對疾病關注內容和因應策略
曾美惠	高雄師範大學 教育學系 碩士論文	2006	國民小學融合班級導師的利社會行為研究
陳秋瑩	台北師範學院 教育心理與輔導學系 碩士論文	2005	誰是玻璃娃娃——一個普通班教師的行動敘說
黃瑋寧	政治大學 教育研究所 碩士論文	2004	玻璃娃娃上學去——臺灣成骨不全症患者成長與求學經驗之探究。
張佩菁	長庚大學 顱顏口腔醫學研究所 碩士論文	2004	成骨不全患者之顱顏特徵
謝忠良	長庚大學 機械工程研究所 碩士論文	1998	股骨遠端生長板植入骨釘之生物力學研究
王蓓雯	國立陽明大學 微生物及免疫學研究 所 碩士論文	1996	國人罹患骨質不良症者之分子生物學研究

二、罕見疾病患者與生活品質

前所述目前針對成骨不全症患者的生活品質不僅在國內尚未有所討論，甚至國外的相關調查也已超過五年，因此此部分的文獻查證將先以國內外罕見疾病患者與生活品質較相關的研究做探討，以檢視與罕見疾病患者的生活品質相關的因素為何。

(一)罕見疾病

所謂罕見疾病，指罹患率極低、人數極少的疾病。其中大部份為遺傳性疾病，只有部份為非遺傳或原因不明的疾病。依「罕見疾病及藥物審議委員會」的公告，我國罕見疾病認定的標準為：盛行率在萬分之一以下的疾病即屬罕見疾病。截至 2008 年 1 月政府公告共 151 項 171 種罕見疾病，罕見疾病基金會服務病類則達 202 種，通報至國民健康局的罕見疾病個案為 3026 人。綜合政府通報、罕見疾病基金會資料庫所掌握以及各病友團體所提供的資料來推估，目前台灣之罕見疾病人數將近 5000 人(罕見疾病基金會，2008)。

(二)罕見疾病患者之生活品質

國內在對於罕見疾病患者的研究方面，過去常以其營養食品或是藥物使用功效及基因遺傳模式探討為主，罕見疾病家庭的壓力因應、罕見疾病患者的需求滿足、社會支持及生活品質等研究，於晚近才逐漸受到重視。多數研究在探討主要照顧者之家庭壓力、社會支持與生活品質外，針對罕見疾病患者本身之研究則多著重在其個人之需求滿足與否及與支持系統的連結狀況為主。以下將分別整理與罕見疾病患者生活品質相關之研究。

1.「需求滿足」與否會影響生活品質之相關研究

陳志昇（2000）指出，在台灣，由於罕見疾病患者的人數稀少，所需要的醫療技術與藥品的研發，又需要耗費許多的金錢與人力，在資本主義的體系之下，醫界與藥商都缺乏研發與製造的意願，因此即使投入了大批的人力物力，也只能幫助極少數的病患，根本無利可圖；加上目前的醫院或醫師，花費比照顧一般病患更多的時間與精力，換來的卻是成比例的回報。因此，無論醫院，甚至醫師大多不願投入罕見疾病患者的治療，使他們成為醫界孤兒，進而造成罕見疾病患者在醫療的需求尚未能被滿足（陳志昇，2000），甚至因目前我國長期照護制度仍以老年人為方案規劃對象，但罕病患者以兒童與青壯年為主，造成罕見疾病患者在公部門暢談長期照護的體制下，卻仍因患者稀少、各類疾病照護方式不一，而淪為被忽略的族群(林志鴻、曾敏傑，2001)。另有研究指出，罕見疾病患者及其家庭之壓力主要來自以下面向：醫療診斷治療、醫

療照護知識、疾病嚴重程度、醫療藥品取得、醫療可近度、承受社會排斥與家庭系統改變的壓力等，種種因素交互影響，促使罕見疾病患者的家庭對這些社會資源的資訊更加缺乏或不足而喪失應對疾病的能力，更加凸顯了罕病患者在醫療需求滿足上被社會所忽略(唐先梅、曾敏傑，2008；廖學能，2008；陳亭華，2002)。在罕見疾病患者的醫療需求未能被滿足的情況下，醫療相關政策、法令的不明確，促使罕見疾病患者在確定罹病前，或是確認患病後，必須自付將檢體送往國外檢驗（因國內技術或設備不足）的費用，以及必須自行負擔購買營養食品或藥品的花費，無論對於罕見疾病患者本身或是其整個家庭，皆構成了很沈重的經濟負擔，造成經濟需求上的不滿足(衛生署，2004)。

李佳錡（2006）主要以「腎上腺腦白質退化症」（Adrenoleukodystrophy，俗稱 **ALD** 患者）女性為研究對象（ALD 為母系罕見遺傳疾病），對 8 位研究參與者進行半結構開放式訪談，研究結果發現以下幾項概念：ALD 的女性患者從罹病開始，即認為其在醫療、經濟的需求上無法被滿足；到了疾病後期，生理上的病痛與不適，更突顯了在醫療照護上的不完善；在心理上，患者對基因檢測感到憂心外，亦恐懼遺傳疾病對孕育下一代會有影響（周慧怡，2008；李佳錡，2006）。除了 ALD 患者在疾病後期出現照顧需求之外，另有幾項罕見疾病患者（如成骨不全症患者、苯酮尿症患者、先天性代謝異常疾病患者等）的主要照顧者同時也表示其憂心未來罕見疾病患者的醫療問題及疾病照護問題(羅鳳菊，2007；王雪鳳，2006；柯識鴻，2002)。

江芳枝(2007)的「關懷罕見疾病病家電話問安服務計畫」更具體的指出，罕病的病友反應各校身心障礙的學生錄取名額過少、學校提供之無障礙設施不足，造成就學不便、社區環境無障礙環境未盡完善、就業困難(工作難找)、醫療資訊不足、用藥審查繁複及藥品費用昂貴等等。可見罕病患者在教育及無障礙環境、就業、醫療用藥等方面未達到其需求滿足之情形。

上述這些研究探討罕見疾病患者的生活品質的一致性發現有：罕病患者均表示在罹病後，其醫療上的需求未被現今的醫療體制所滿足，進而影響了其生活品質的滿意程度(需求越不滿足，生活品質更相形低落)。而上述研究的共同限制在於這些研究僅以需求滿足的狀況對罕病患者的生活品質加以探討，未考慮其他如支持系統層面、社會福利制度層面或病患本身罹病後心理狀態改變等影響因素。

2.「社會支持」足夠與否會影響生活品質之相關研究

黃愛珠（2006）針對 8 位 ALD 的患者進行深入訪談，以瞭解其在面對疾病本身的壓力下，對於疾病治療的期待及其未來生活計畫。經訪談後發現，ALD 的個案對於未來主要表現出沒有希望或沒有期待的態度；較晚發病的個案，對於未來則有較多的期許；而個案的年齡會影響 ALD 患者的對於疾病調適行為，年齡越長，對於疾病越害怕，對未來生活的期待也越少，顯示 ALD 患者本身的年齡和發病年數，對疾病的態度及生活的看法會有所差異（即發病年數較短，對未來有較多期待；年齡越長則對生活越少期許）；而影響他們對疾病的看法的幾項因素，則包含家人（尤其是父母）對疾病的態度、婚姻（配偶關係）及工作的狀況（黃愛珠，2006）。由此可見，罕見疾病患者的家庭生活、患者自己如何看待疾病對生活態度、如何評價生活及未來有著深遠的影響。

在罕見疾病患者的家庭中「支持系統」（包含了家庭支持系統及社會支持系統）是主要解決罕病家庭的壓力的根本之道（陳梅影，2006）。蔡孟芬（2006）以質性研究之半結構式訪談 35 位罕病患者、其主要照顧者及其他家庭成員，更指出罕見疾病患者及其家庭的壓力可歸納為患者照護、家庭、社會、醫療、教育等五大面向，其中患者的身體狀況及功能日益惡化是為患者及家庭的主要壓力之主源，而解決壓力的方式在於其自我調適之外，亦包含參與團體活動，藉由社會支持的力量以減輕壓力，而社會支持中又以「情緒支持」為最主要的元素（徐淑娟，2004；高寶蓮，1997）；鄭芬蘭等（2005）針對高雄市的罕見疾病家庭進行質化訪談，也發現罕見疾病患者及家庭成員在面對疾病時，社會支持系統（包含心裡支持、經濟支持、訊息支持等）成為患者本身及其家庭因應疾病的最主要因素，其中發現患者及其家庭最大的支持來源來自於家人的互相體諒與支持，及民間團體的協助，政府對物質、經濟的補助則顯示仍不足以改善家庭在面對疾病時的困境。綜合以上所述，患者與家庭互相支持，並接受社會給予的訊息性、情感性、實質性支持，對改善罕病家庭因應疾病的能力與提升生活品質是非常重要的（吳庶深，2006；羅一中，2003）。另外，許小莉（2004）針對罕病兒童學校支持系統建構之研究則顯示出罕病兒童在學校求學的弱勢，需要老師、同儕與家庭更多溝通與互動，方能真正給予罕病兒童更完善的學習環境。

在國外與罕見疾病患者的生活品質相關的研究方面，Apajasalo(1998)調查軟骨不全症(Achondroplasia，俗稱小小人兒)患者的生活品質，發現該族群的生活品質不僅較一般社會大眾為低，在學校生活、同儕關係方面均發展的較一般大眾為差。Pasculli(2004)針對遺傳性出血性血管擴張症(Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia，簡稱HHT) 50位患者以SF-36(健康生活品質調查問卷)進行其生活品質的調查，其研究顯示在身體生理功能、因生理功能角色受限、身體疼痛、活力、社會功能、因情緒角色受限、心理健康(mental)等七個面向皆分別與HHT患者之年齡、發生障礙年數等變項有顯著差異，而其各個面向間亦顯示有相關性；與一般社會大眾及罹患血友病之患者相較，HHT患者的健康生活品質亦呈現較低的分數(Pasculli et al., 2004)。其他罕見疾病之生活品質調查方面，有研究指出罹患高雪氏症(Gaucher's disease)的病人，疾病的治療時間、與症狀困擾會顯著的影響患者的生活品質(Giraldo, 2005; Masek, 1999)；罹患TOS(toxic oil syndrome)的病人其生活品質會受到性別、年齡與憂鬱狀況的影響(Martí'n-Arriba, 2004)。另外，Joachim與Acorn於2003年則以焦點團體的方式對罕見疾病患者進行其生活品質的討論，該研究有以下幾項發現：罕見疾病患者的生活因為疾病的發生而出現阻礙，並且因為罹患了疾病，進而遭到社會大眾的標籤化，同時也因為罹病而必須擔心在經濟及照顧方面的問題(Joachim & Acorn, 2003)。

綜合以上討論所述，我們可以發現罕見疾病患者、主要照顧者及其家庭主要是在生活上的關注有以下幾項：罕見疾病患者的健康情形、疾病狀況、需求滿足狀與否、及社會支持系統狀況，每一項皆從研究中顯示會影響罕見疾病患者的對自己的生活的看法，那麼究竟是健康狀況影響需求滿足的程度？亦或是支持系統的不同影響了需求滿足的程度？或是互為因果，進而影響到整體的生活品質？由於關於罕見疾病患者的生活品質的文獻有限，因此在下一部份研究者將藉由討論其他慢性疾病病患的生活品質，從而再深入探討影響生活品質的幾項主要因素。

三、慢性疾病病患與生活品質

從上述關於罕見疾病患者之生活品質探討，我們已經可以發現罕見疾病患者的基本人口學變項（包含年齡、婚姻、工作狀況等）及疾病狀況（罹病年數、症狀困擾）、需求滿足及社會支持狀況會影響其對生活品質的看法。由於未有直接相關於罕見疾病患者的生活品質的研究討論，因此以下將選擇與慢性疾病疾病有關的生活品質研究做文獻查證。

（一）骨骼方面慢性疾病患者之生活品質研究

為配合本研究是以成骨不全症患者為研究對象，因此以下也將討論和骨骼肌肉系統有關之生活品質的文獻。

1. 髖骨骨折

髖骨骨折的研究發現的老人在骨折之後多數出現憂鬱的傾向，憂鬱的狀況會隨著出院的時間越長，而逐漸降低，其生活品質也會隨之提高（鄧惠琴，2004）；骨折老人在返家之後的生活品質，蔡秀欣（1998）以 SF-36 測量之，發現在量表中的八個面向裡，以「生理功能」及「因生理功能造成的角色受限」影響生活品質最顯著，隨著骨折的情況好轉，病人的生理功能、因情緒角色受限及活力等的生活品質就會越高。

2. 骨質疏鬆症

廖麗娟（2006）針對 161 位骨質疏鬆症患者進行生活品質測量，研究發現年齡、婚姻、教育程度、工作狀況、居住狀況與生活品質有顯著差異經濟狀況、居住狀況與生活品質為正相關；罹病年數、困擾程度為負相關，社會支持與生活品質為正相關，訊息性支持可預測生活品質，社會支持 51.5 分，支持來源以配偶為第一位，張淑芳（2004）亦表示社會支持系統的正常運作對於骨質疏鬆症患者的復原、預防骨折再發生與提升生活品質是重要因素。Cathy(1998)與 Nick(2002)的研究均指出教育程度不僅生活品質有顯著正相關，並為生活品質的重要預測因子。Martin(2002)、Miyakoshi (2003)、Romagnoli(2004) 及 Nordvall(2007)則是發現年齡越高與症狀困擾越重，生活品質越差。罹病年數、治療時間長短也會顯著影響患者的生活品質（Blotman, 2007；Lips, 2005；Cockerill, 2004）。Bhandri(2006)討論外表接受矯正後的病人（骨折後處理），其心理狀態與生活品質，發現年紀（越老）、教育（越高）、憂鬱（越低）者，患者的 QOL 較好。

3. 脊椎骨折

柯美妃(2006)研究發現脊椎脫落骨折患者的生活品質以社會關係最佳，心理層面最差，工作與宗教信仰皆會影響生活品質，疾病特性(疼痛與生活功能受限)為生活品質重要預測因子。Laxton 與 Perrin(2003)的研究皆一致指出接受社會支持越多的病患，其生活品質越高。Ioannidis(2001)指出脊椎骨折會造成背部急性或慢性疼痛、身體活動功能受限等，隨著擔心再次發生骨折導致生活功能降低，同時無法參與家人與朋友娛樂休閒活動與互動，伴隨著可能有焦慮、憂鬱與低自尊的心理問題。

(二)其他慢性疾病的生活品質研究

影響慢性疾病患者的生活需求的重要變項包含婚姻狀況、子女數、職業之有無、身體症狀困擾程度、教育程度與宗教信仰(鄭素月, 2000; 吳文綺, 1998)。性別(林智廣, 1993)、年齡(張志發, 2005)、教育程度、工作狀況是為影響生活品質的重要變項(王雪鳳, 2006; 葉淑媛, 2006; 方亞芸, 2004; 潘美芳, 2002)。黃美娟(2006)、高芷華(2004)、鈕淑芬(2004)、謝紅桂(2001)、陳秀芳(2000)研究發現家庭收入、宗教信仰、社會支持也會影響病患的生活品質。蔡幸君(2005)對精神分裂症患者的需求滿足與生活品質間的關係以結構式訪談問卷調查之，其研究結果發現婚姻狀況、工作狀況、社經地位及宗教信仰等皆會影響生活品質，需求滿足方面以健康需求、社交等與生活品質最顯著相關(蔡幸君, 2005)。上述的研究發現也與蔡記甄(2005)、趙純真(1999)、張軒研(1997)對慢性病病患的生活品質調查的研究發現一致。

林佳靜等(2004)、燕翔(1986)的研究顯示除了上述變項會影響生活品質外，疾病的治療時間長短也是生活品質重要的預測因子。洪怡珣(2002)則指出罹病年數對病患的生活品質亦是重要的影響變項。症狀困擾、疾病特性皆為影響慢性疾病病人的生活品質的重要預測因子(王麗惠、劉芹芳, 2007; 賴慧倫, 2007; 朱月英、郭碧照, 2006; 吳金燕, 2004; 鈕淑芬, 2004; 王拔群等, 2001; 陳瓊瑤, 2000; 鄭素月, 2000; 周繡玲等, 1997; 魯惠雲, 1996)。其次，其他關於慢性病病患之生活品質的研究亦發現，患者的憂鬱情況會對其生活品質具有顯著的預測力(羅愷愷, 2007; 陳雅萍, 2005; 高芷華, 2004; 鄭秀華, 2004; 朱德容, 2002)。

另外，研究顯示年齡、教育程度、工作之有無與社會支持程度呈現顯著差異，社會支持程度較高，則生活品質狀況亦較高(黃美娟, 2006; 張靜琪, 2006; 楊淑華, 2006; 余嘉惠, 2005; 黃麗華, 2005; 蔡記甄, 2005; 林佳靜等, 2004; 趙純真, 1999;

燕翔，1986)。蕭仁釗（1988）探究疾病壓力與一般壓力下社會支持的運作歷程，結果發現在社會支持的總數（各面向之總和）上，疾病壓力較一般壓力解釋了更多的變異量，顯見罹患疾病之病患較一般社會大眾更需要社會支持。

在探討基本人口學特質、疾病特性、患者需求滿足狀態及社會支持等與生活品質之外，許多研究也同時探討了憂鬱與社會支持及生活品質的關係。研究主要發現生活品質及社會支持與憂鬱間呈現負向關係，支持來源主要來自家人的支持，同時患者受到的支持程度也會影響其對自我生活品質的評價（吳美惠等，2006；范惠琴，2005；邱佩青，2006；陳育慧，2002，楊美倫，2002；王雅容，2002；陳碧玉，2001）。

綜合以上文獻的研究結果發現，影響罹病病人生活品質的因素，包含患者之基本人口學變項（性別、年齡、婚姻狀況、教育程度、工作狀況、宗教信仰、家庭收入）、疾病狀況（罹病年數、治療年數、疾病症狀困擾）、需求滿足、支持系統、憂鬱會顯著的影響其生活品質。

目前國內研究尚未有針對台灣的罕見疾病患者本人的生活品質做一全面性的影響因素探討。另本研究前述有關病患的生活品質研究，都只是針對依變項預測值之迴歸分析，而非建立一個有路徑多元因素關係的結構，因此無法辨識各變項間直接與間接的關係，而難以從對生活品質最直接影響之因素或中介影響變項著手，去做改善成骨不全症患者之生活品質，或是讓政府相關單位與實務界能擬定實用之政策與服務計畫。國外研究如 Vauth(2007)針對精神分裂症患者進行生活品質調查，即以結構方程式為精神分裂症患者的生活品質建立影響的路徑模式，其研究發現憂鬱是為精神分裂症患者生活品質的結構模型中最具有解釋力的變項，並且在建立多條路徑之後發現，烙印、自我效能、憂鬱等皆是影響生活品質的重要因素，該研究藉此分析方式，得以發現生活品質較差的精神分裂症患者可能有何特性，而影響生活品質的因素發展之進程可能為何，進而提供當地政府與服務提供者具體可行之建議。因此本研究希望針對成骨不全症患者本人，探討影響其生活品質的相關因素，進一步運用結構方程式之統計分析方法進行探究，藉由影響生活品質之因素的網絡建立，促使影響成骨不全症患者生活品質的因素有一清晰的脈絡可循。

第二節 生活品質

根據世界衛生組織（World Health Organization）對「生活品質」的定義為：「生活品質是指個人在所生活的文化價值體系中，對於自己的目標、期望、標準、關心等方面的感受程度，其中包括一個人在生理健康、心理狀態、獨立程度、社會關係、個人信念以及環境六大方面」（台灣公共衛生學會，2008）。生活品質是個人所處文化與價值信念，判斷當前的生活環境已達到其生活目標、期望、標準、關心等的認知感受。強調多層面的概念與個人所處環境中的主觀感受之重要性，而心理社會學家認為生活品質是衡量個人對婚姻、家庭生活、朋友關係、生活水準、財務及宗教的滿意度，也是指個人與環境互動中，對壓力處理的能力、社會支持的程度，以及自我評價的程度（姚開屏，2002）。整體的生活品質強調個人在所處的環境中，對一般、整體廣泛性的生活各方面的滿意度，包括政治生活、經濟生活、生活環境醫療保健、教育與文化等領域（姚開屏，2002；曾敏傑，2002）。

除了上述的生活品質的定義、內涵外，其他學者如 Flangan(1978)將生活品質的內涵劃分為物質（物質享受、健康與安全）、人際關係支持、社會活動、個人發展與娛樂等五個範疇。陳麗如等（2005）認為生活品質是以個人為主的一項健康評估，指個人處在生理、心理、認知情感、社會與身體功能皆健康的安適狀態。Ferrans(1996)認為生活品質有著許多層面，其定義會因研究方向的不同而有所不同。Kleinpell（1991）則將生活品質分為以下幾個範疇：幸福的感覺、對生活的整體滿意度、需求的滿意度、生活的整體體驗、個人目標的實踐、生命的價值、整體生活的情況、個人對生活的看法、一般的快樂感覺、感受目標與實際目標的平衡與健康有關的（生理、心理、社會、功能）及個人潛能的擁有權等。

Ferrans 於 1996 年發展生活品質的概念模式(conceptual model of quality of life)，認為生活品質應包含四個向度：1.健康與身體功能；2.心理與精神；3.社會與經濟狀況；4.家庭狀況等(圖 2-1)。他並強調健康的生活品質需具備五種條件：1.有能力過正常生活；2.快樂感、滿足感；3.可完成個人目標；4.有社會性的效用，可充分發揮其角色功能；5.有生理及心智的基本能力（Ferrans,1996）。

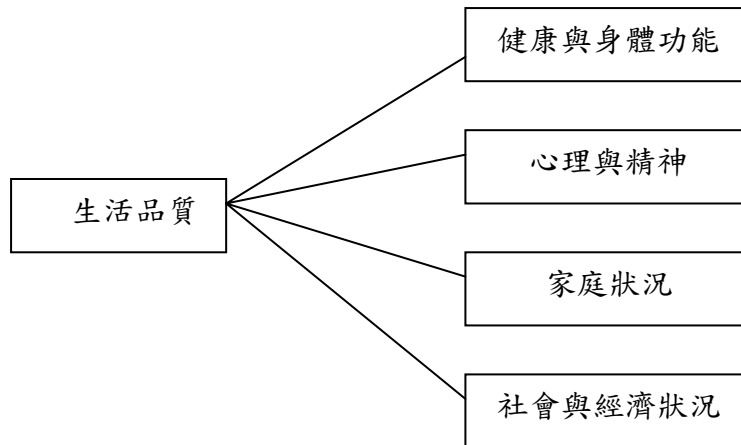


圖 2-1 生活品質的概念模式 (Ferrans,1996)

以病患的健康相關生活品質來看，Padilla (1985) 認為健康相關的生活品質，普遍應用於個人生活的安寧狀態(well-being)及滿意程度(satisfaction)，以及如何受疾病、意外及治療的影響。因此，健康相關的生活品質包括疾病、身體功能、心理困擾、安寧、自覺健康狀態及社會/角色功能，也就是指個體對生活中受到身體健康因素影響的滿意程度(Wilson & Cleary,1995)。

Patrick 與 Erickson (1993)的書中討論到健康相關生活品質，並根據相關學說與理論，提出「健康相關生活品質理論模式架構」(圖 2-2)，其內容從生病或受傷開始到醫護療程的身心及社會功能變化，並對於健康的感受及獲得健康的機會。在這療癒過程中間接受到環境變數影響，並也相對地影響到預防的概念因素。

Wilson 與 Cleary(1995)也提出一項健康生活品質的概念架構，其中包含生物學與生理學因子、症狀、功能性狀態、整體健康感受至整體的生活品質影響之間的關係 (圖 2-3)，其中各項內涵入下：1.生物學與生理學因子：包括生理、身體檢查的結果，再加以診斷；2.症狀：指病患在生理、情緒或認知等狀態上所感受到的異常部分；3.功能性狀態：包含生理、心理、社會、角色四大部分；4.整體的健康感受：包括病患對目前與過去的健康評價與對未來的健康期望。

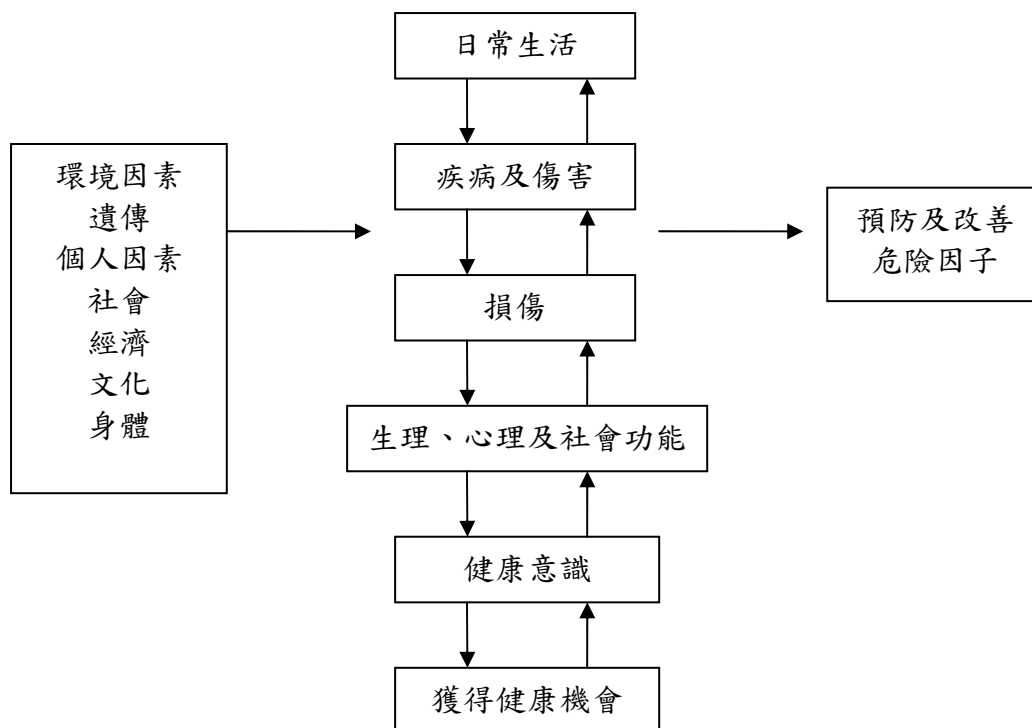


圖 2-2 健康相關生活品質理論架構(Patrick & Erickson,1993)

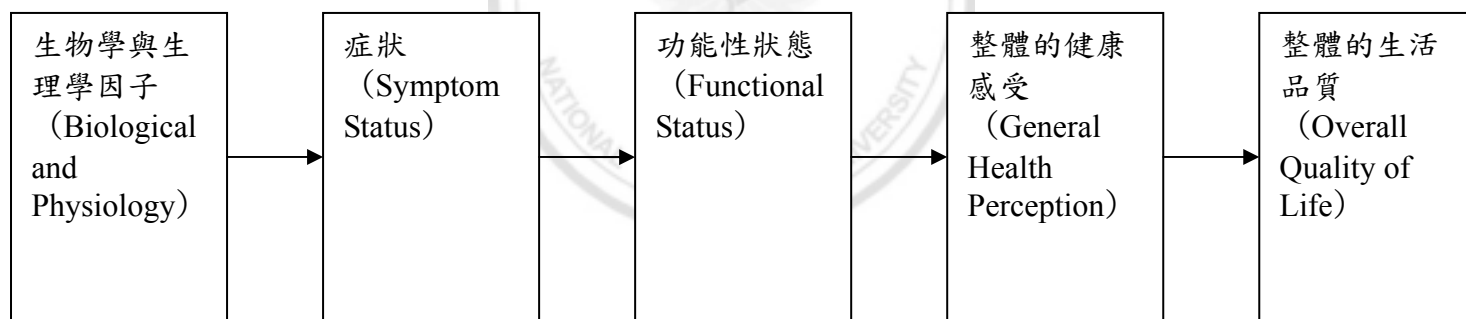


圖 2-3 健康相關生活品質理論架構(Wilson& Cleary,1995)

綜上所述，生活品質涵蓋的範圍很廣，為使生活品質的定義與所涵括之各面向更明確，必須要以將要研究的層面與相關實證文獻加以定義之，除了個人的主觀感受外，也必須考量其他相關影響因素。本研究希望探討影響成骨不全症患者生活品質的因素，但因相關研究並不多，為避免疏漏影響生活品質之重要因素，且因成骨不全症屬於罕見疾病之一類(衛生署國民健康局，2008)，Pasculli(2004)並認為罕見疾病就像慢性疾病一般一難以治癒，因此以下將藉由成骨不全症、罕見疾病與其他類慢性病的生活品質相關實證研究去發掘更多與生活品質有關的因子。

第三節 結構方程式應用於成骨不全症患者生活品質分析

結構方程模式 (Structural Equation Model, 簡稱SEM) 為多變量分析方法中較為進階之方法, 在1973 年由Karl Jöreskog 首先提出。該模式主要目的在於運用實證資料, 驗證先驗假設模式 (a priori hypothesized model) 或理論模式是否真實存在, 主要概念為結合傳統路徑分析 (Path Analysis) 及驗證性因素分析 (Confirmatory Factor Analysis, 簡稱CFA) 兩種方法, 進行全面性且估計較為精確之統計分析 (Maruyama, 2006; 陳順宇, 2007; 黃芳銘, 2007)。

結構方程模式與傳統多變量分析中迴歸模式之不同在於, 迴歸分析一次僅估計一條方程式, 而結構方程模式則是運用變項間之相關係數矩陣 (Pearson correlation matrix) 或變異數—共變數矩陣 (variance-covariance matrix, 簡稱covariance matrix), 同時分析多條迴歸方程式, 以進行變項間「直接關係」與「間接關係」之釐清。但變項間之因果關係, 並無法直接透過結構方程模式之統計結果進行推論及確立, 必須要依據理論及實務上對於變項間關係之假設, 進行假想因果模式「準確性」及「可信度」之分析, 抑或經由研究結果提出更適合之假設模式, 再次進行驗證 (Maruyama, 2006; 陳順宇, 2007; 周子敬, 2006; 黃芳銘, 2002; 葉美玲、高美玲, 1999)。

無論是路徑分析、驗證性因素分析或結構方程模式發展之初, 均僅適用於符合常態分佈之連續變項, 係以兩兩變項所構成之共變數矩陣或相關係數矩陣作為元素進行分析探討, 目的在以預設模式中所估計之參數, 來還原變項間之共變關係 (陳順宇, 2007; 邱皓政, 2003)。

若欲進行類別 (或序位) 變項之探討, 需先將相關係數矩陣轉換為「擬似相關係數矩陣」 (Jöreskog et al., 1993; 陳順宇, 2007), 以使模式之估計更臻準確: (1)若為連續變項與類別 (或序位) 變項間之相關係數, 轉換為「多系列相關」 (polyserial correlation); (2)若為兩類別 (或序位) 變項間之相關係數, 則轉換為「多分相關」 (polychoric correlation)。由於模式中含有類別 (或序位) 變項, 非屬常態分佈, 因此為減小類別 (或序位) 變項所可能造成之偏差, 需進一步估計變項之「概似共變數矩陣」 (Asymptotic covariance matrix), 並以「加權最小平方法」 (Weighted least Squares, 簡稱WLS) 進行參數估計較為適當 (陳順宇, 2007; 周子敬, 2006; 黃芳銘, 2007; 邱皓政, 2003; 高美玲、葉美玲, 1999)。

在應用結構方程式分析前，必須先行測試「測量模式(measure-ment model)」，此模式旨在說明「觀察變數(observed variables)」對「潛在變數(latent variables)」之測量。之後，將前述測量模式分析之結果，選入各潛在變項較適宜的觀察指標變項進入「結構模式(structural model)」(此模式旨在辨認潛在變數之間的因果關係)，進行參數估計(一個參數表示一個路徑的關係性)，並經由模式適合度的檢測後，求得可能而合理的模式(葉美玲、高美玲，1999)。

由上述文獻中可知，生活品質深受多個面向交互影響，各相關因素中亦有間接關係存在之可能性，若只是單單運用迴歸分析，可能不足以全面探討影響成骨不全症患者健康生活品質的各項因素，並對各因素與生活品質間的關係作一清楚交代，因此，若能以結構方程模式的方法進行分析，藉由各項影響因素與成骨不全症患者生活品質的路徑之建立，將有助於釐清各變項間之直接與間接關係，並且對於提供直接福利服務的民間團體，或是制訂相關政策法令的政府單位，在各項服務之設計與法令之擬定時，可以具體提升成骨不全症患者的生活品質之實質意義。



第四節 小結

綜合前述關於成骨不全症患者之文獻研究發現，患者在學校教育、無障礙環境、醫療照護、經濟安全及就業等方面的需要尚未被完全重視或滿足(Claesson,2002；Milde,1990；Brodin,1990；Brodin,1989；Storhaug,1984；Storhaug,1983；黃瑋寧，2004；陳秋瑩，2004；陳志源，2007；曾美惠，2006；陳曉玫，2007；王雪鳳，2006)。教育程度、家庭收入、工作狀況、症狀困擾等因素會顯著影響患者的生活品質(Widmann et al, 2002；Widmann,1999)，其中以症狀困擾影響之最(KoK, 2007；Vyskoc'il, 2005；Seikaly, 2005；Reite, 1972)。

在針對罕見疾病患者的國內外文獻研究則指出，罕見疾病患者關注的生活狀況與影響其生活品質相關因素包含：健康情形、疾病狀況(Giraldo, 2005；Martí'n-Arriba, 2004；Masek, 1999)、需求滿足狀與否(廖學能，2008；江芳枝，2007；李佳錡，2006；衛生署，2004；陳亭華，2002)、及社會支持系統狀況(Joachim & Acorn, 2003；Apajasalo, 1998；黃愛珠，2006；吳庶深，2006；鄭芬蘭，2005；徐淑娟，2004；許小莉，2004；羅一中，2003；高寶蓮，1997)。

其他慢性疾病方面的生活品質研究發現方面，則主要是發現患者之性別(林智廣，1993)、年齡(張志發，2005)、婚姻狀況、教育程度、工作狀況(廖麗娟，2006；葉淑媛，2006；方亞芸，2004；潘美芳，2002)、宗教信仰(柯美妃，2006)、家庭收入(黃美娟，2006；高芷華，2004；鈕淑芬，2004；謝紅桂，2001；陳秀芳，2000)、罹病年數(洪怡珣，2002)、治療年數(Blotman, 2007；Lips,2005；Cockerill, 2004；林佳靜等，2004；燕翔，1986)、疾病症狀困擾(Martin, 2002；Miyakoshi, 2003；Romagnoli, 2004；Nordvall, 2007；Ioannidis, 2001；王麗惠、劉芹芳，2007；賴慧倫，2007；朱月英、郭碧照，2006；吳金燕，2004；鈕淑芬，2004；王拔群等，2001；陳瓊瑤，2000；鄭素月，2000；周繡玲等，1997；魯惠雲，1996)、支持系統(Laxton & Perrin, 2003；廖麗娟，2006；張淑芳，2004)、憂鬱(Bhandri, 2006；鄧惠琴，2004；羅愔愔，2007；陳雅萍，2005；高芷華，2004；鄭秀華，2004；朱德容，2002)會顯著的影響其生活品質。

以上的研究顯示影響生活品質的因素是多面向的，包含了患者的基本人口學特性(性別、年齡、教育程度、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟狀況、經濟來源、經濟身份、住宅狀況與參與民間互助團體的程度等個人因素)、疾病狀況(疾病

的嚴重程度、罹病年數、治療時間與症狀困擾程度等四個變項)與社會處境(社會支持、需求滿足情形、憂鬱傾向)等等，但究竟影響成骨不全症患者生活品質的重要因素有哪些？其影響的路徑、各因素間的關係、與生活品質的直接或間接關係又是如何呢？



第三章 研究方法

第一節 研究架構

根據前述文獻探討之結果及各測量工具中可獲得之變項，本研究將以前章文獻中所提及之生活品質相關理論架構(Ferrans,1996；Wilson,1995；Patrick & Erickson,1993)，輔以各相關實証研究之發現與實務工作者之觀點，進行研究架構之設計(圖 3-1)。

在依變項方面，意指成骨不全症患者的整體生活品質(包含生理、心理、社會及環境等四大面向)。自變項為影響成骨不全症患者生活品質之可能因素，本研究中將之區分為「基本人口學特性」、「疾病狀況」、「患者的處境(社會支持、憂鬱與需求滿足)」等面向進行探討。其中基本人口學特性包含文獻中所提及的性別、年齡、教育程度、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟狀況、經濟來源、經濟身份、住宅狀況與參與民間互助團體的程度等個人因素，共有 12 個變項。

在疾病狀況方面，包括「疾病的嚴重程度」、「罹病年數」、「治療時間」與「症狀困擾程度」等四個變項。因生活品質相關理論皆指病人的健康、疾病傷害、症狀等會影響其生活品質(Ferrans,1996；Wilson,1995；Patrick & Erickson,1993)，加以過去研究證實以上變項與患者的心理狀態、生活品質有關，因此放入本研究中一併分析。

在患者的處境方面，包含「社會支持」、「憂鬱」及「需求滿足」等三大面向。在生活品質相關理論中提及社會與心理狀況均會影響一個人的自覺生活品質，過去研究亦發現社會支持情形、憂鬱狀況及需求滿足情形對生活品質有重要影響，因此將患者的處境以社會支持、憂鬱、需求滿足等概括之，藉以瞭解成骨不全症患者的處境不同是否與其生活品質有關。研究架構詳見圖 3-1。

由於本研究擬進行結構方程模式之探討，試圖釐清各變項間之直接及間接等進階關係，共有四個層次。本研究假設研究對象之處境—憂鬱—為最直接影響生活品質狀況的因素，因此進一步將其視為中介變項，為研究架構中的第三層；然而社會支持程度及需求滿足的程度，可能會影響患者之憂鬱發生情形，進而影響生活品質，也可能直接與生活品質有關，因此在研究架構中之社會支持與需求滿足成為另一中介變項，為研究架構中的第二層；然基本人口學特性及患者的疾病狀況，可能會直接影響患者的生活品質狀況，抑或透過患者的社會支持、需求滿足情形或憂鬱程度，與生活品質產生間接關係，是研究架構中的第一層。研究架構詳見圖 3-1。

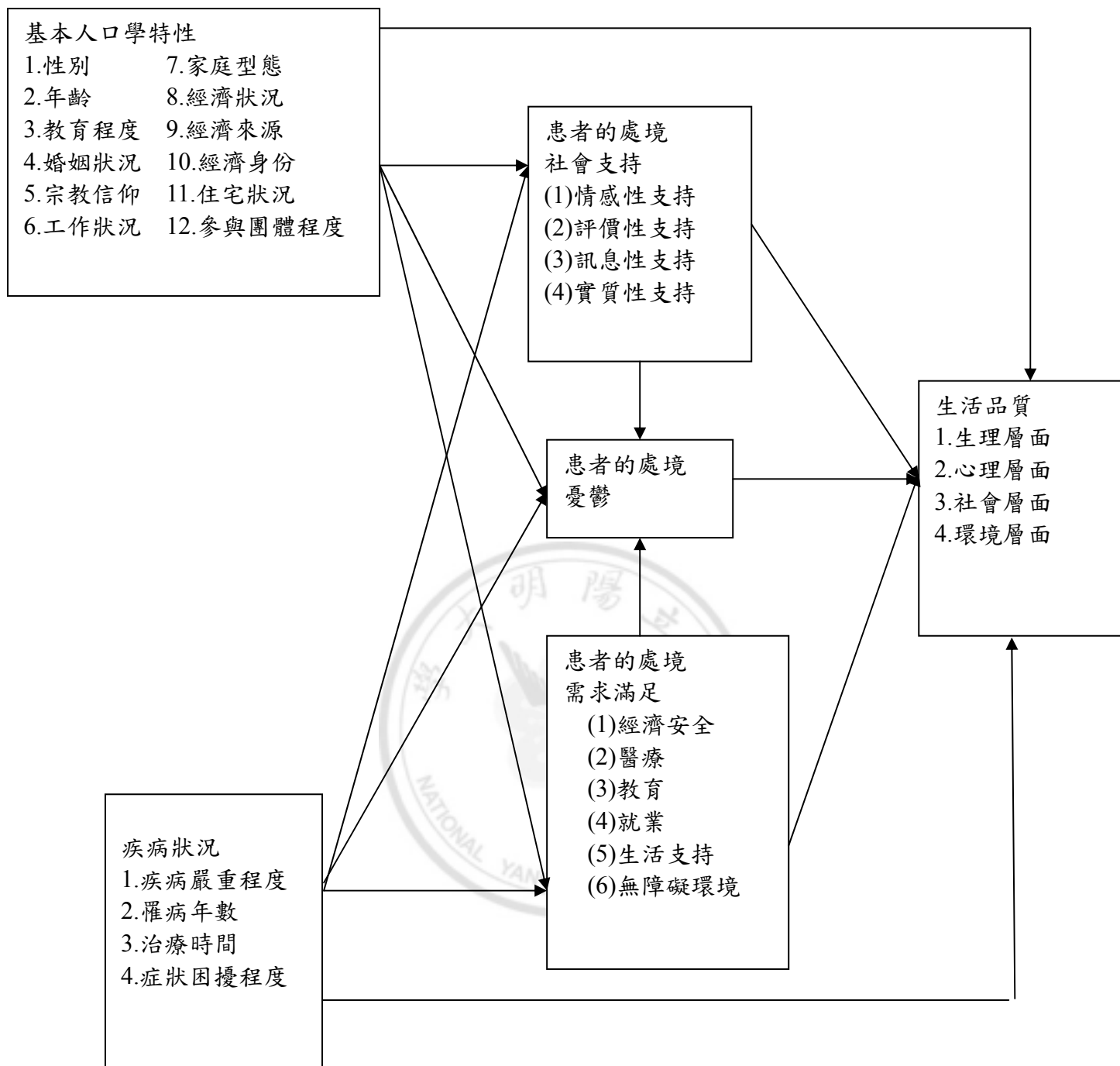


圖 3-1 研究架構：影響成骨不全症患者生活品質相關因素之結構方程式概念架構

第二節 研究問題

- 1.成骨不全症患者之生活品質是否受基本人口學特性影響？
- 2.成骨不全症患者之生活品質是否受其疾病狀況影響？
- 3.成骨不全症患者之生活品質是否受社會支持影響？
- 4.成骨不全症患者之生活品質是否受憂鬱情形影響？
- 5.成骨不全症患者之生活品質是否受需求滿足情形影響？
- 6.影響成骨不全症患者生活品質相關因素之結構方程式為何？

第三節 研究假設

- 1.成骨不全症患者之基本人口學特性會顯著影響其生活品質。
- 2.成骨不全症患者之疾病狀況會顯著影響其生活品質。
- 3.成骨不全症患者之社會支持會顯著影響其生活品質。
- 4.成年成骨不全症患者憂鬱情形會顯著影響其生活品質。
- 5.成骨不全症患者之需求滿足情形會顯著影響其生活品質。
- 6.影響成骨不全症患者的生活品質之結構方程式：
 - 6-1.成骨不全症患者之基本人口學特性會透過社會支持顯著影響其生活品質；
 - 6-2.成骨不全症患者之基本人口學特性會透過憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-3.成骨不全症患者之基本人口學特性會透過需求滿足顯著影響其生活品質；
 - 6-4.成骨不全症患者之基本人口學特性會透過社會支持、再經憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-5.成骨不全症患者之基本人口學特性會透過需求滿足、再經憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-6.成骨不全症患者之疾病狀況會透過社會支持顯著影響其生活品質；
 - 6-7.成骨不全症患者之疾病狀況會透過憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-8.成骨不全症患者之疾病狀況會透過需求滿足顯著影響其生活品質；
 - 6-9.成骨不全症患者之疾病狀況會透過社會支持、再經憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-10.成骨不全症患者之疾病狀況會透過需求滿足、再經憂鬱顯著影響生活品質；
 - 6-11.成骨不全症患者之社會支持會透過憂鬱顯著影響其生活品質；
 - 6-12.成骨不全症患者之需求滿足會透過憂鬱顯著影響其生活品質。

第四節 操作性定義

本研究目的在了解影響 15 歲以上成骨不全症患者生活品質的相關因素，並企圖建立一結構方程式。除收集成骨不全症患者之基本人口特質資料外，並將依據文獻收集相關變項之資料：成骨不全症患者及其基本人口社會特質、疾病狀況（症狀困擾、嚴重程度、罹病年數、治療年數）外，成骨不全症患者的處境則指其社會支持（含情感性支持、評價性支持、訊息性支持、實質性支持）、憂鬱、需求滿足（含經濟安全需求、醫療需求、教育需求、就業需求，生活支持需求及無障礙環境需求需求）等。茲將相關變項操作性定義分述如下。

（一）成骨不全症患者

依民國 94 年修正之「罕見疾病防治及藥物法」第三條所公布之定義，罕見疾病是指疾病盛行率在中央主管機關公告基準以下或因情況特殊，經罕見疾病及藥物審議委員會審議認定，並經中央主管機關指定公告者。本研究所指之成骨不全症為現階段政府已公告之罕見疾病，成骨不全症患者意指政府列冊（即領有「身心障礙手冊」）之罹患該項疾病—成骨不全症之病患。

（二）成骨不全症患者之基本人口社會特質

基本人口社會特質包括性別、年齡、教育程度、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟狀況、經濟來源、經濟身份、住宅狀況、參與團體程度。

1. 性別：分為男女。
2. 年齡：依成骨不全症患者實際年齡計算，。
3. 教育程度：依實際教育年數計算（小學畢業填寫為六年，國中畢業填寫為 9 年，高中/高職畢業填寫為 12 年，專科 14 年，大學 16 年，其他則類推）。
4. 婚姻狀況：分為未婚、已婚、離婚、喪偶、同居、分居及其他。
5. 宗教信仰：分為道教/民間信仰、佛教/一貫道、基督教/天主教、回教、無宗教信仰及其他。
6. 工作狀況：分為全職、兼職、無（近三個月沒有工作）、無（退休）、學生及其他。
7. 家庭型態：分為大家庭（三代直系家屬加上旁系親屬）、折衷家庭（三代同堂）、核心家庭（二代同堂/小家庭）及其他。

- 8.經濟狀況：分為 20,000 元以下，20,001~40,000 元，40,001 元~60,000 元，60,001~80,000 元，80,001 元以上。
- 9.經濟來源：分為家人/自己工作所得、積蓄、民間團體補助、親戚朋友資助、政府津貼/補助及其他。
- 10.經濟身份：分為一般戶(未領政府經濟補助/津貼)、中低收入戶、低收入戶。
- 11.住宅狀況：分為自有、租賃、借住及其他。
- 12.參與團體程度：分為從未參與、很少參與、時常參與及每一次都會參與。

(三) 成骨不全症患者之疾病狀況

包含嚴重程度、罹病年數、治療時間、症狀困擾程度。

- 1.嚴重程度：依身心障礙手冊分為輕度、中度、重度、極重度。
- 2.症狀困擾：指成骨不全症患者最常見之症狀「骨折」，對患者日常生活作息所造成的困擾程度，分為沒有困擾、有點困擾、很困擾及非常困擾。
- 3.罹病年數：依確定罹患成骨不全症後之實際罹病年數計算。
- 4.治療時間：依確定罹患成骨不全症後實際治療時間計算。

(四) 成骨不全症患者之需求滿足

依據文獻探討可瞭解，罕見疾病患者的需求可歸納為二大類：經濟安全需求、醫療照護需求、教育需求、就業需求、支持需求、無障礙環境需求等。研究者依據文獻資料自擬適合成骨不全症患者回答的需求滿足問卷，並與成骨不全症患者討論後確定，該部分的需求滿足包含經濟安全需求、醫療需求、教育需求、就業需求，生活支持需求及無障礙環境需求。

- 1.經濟安全需求：指維護成骨不全症患者基本生活需要，由政府公部門所替供之經濟安全保障是否被滿足。
- 2.醫療需求：指成骨不全症患者認為本身應受到的醫療照護（包含預防及復健等）是否被滿足。
- 3.教育需求：指成骨不全症患者認為本身應受之國民義務教育及其他教育需求是否被滿足。
- 4.就業需求：舉凡與就業有關之事項，成骨不全症患者認為自身之就業的需求是否被滿足（包含工作權、職業訓練等等）。

- 5.生活支持需求：指成骨不全症患者認為本身在生活上應受到的正式與非正式支持的需求是否被滿足。
- 6.無障礙環境需求：主要指成骨不全症患者認為目前社會環境是否友善，空間中的無障礙環境是否足夠滿足其需求。

（五）成骨不全症患者之社會支持系統

在探討成骨不全症患者的社會支持系統部分，在本研究中以曾慧雯(1999)擬定之社會支持量表（ISSB）定義之，該量表所定義之社會支持系統包含情感性支持、評價性支持、訊息性支持、及實質性支持等四方面。

（六）成骨不全症患者之憂鬱情況

成骨不全症患者的憂鬱情況以 CESD—10 簡明版定義。指個人過去一週的心情感受：被打擾、困惑、低潮、無力、無助、害怕、疲憊不堪及孤單等，包含：「我曾為一些在平常不會煩我的事而煩擾」、「我曾難以把心思集中於正在做的事情上」、「我曾感到沮喪」、「我曾感到自己所做的每一件事都很費力」、「我曾對前途充滿希望」、「我曾感到害怕」、「我曾睡不安穩」、「我曾很快樂」、「我曾感到孤獨寂寞」及「我曾提不起勁來做事」等 10 題。

（七）成骨不全症患者之生活品質

本研究採用姚開屏(2005)的「台灣簡明版世界衛生組織生活品質問卷 (WHOQOL-SREF)」問卷定義之，包含生理健康、心理、社會關係及環境等四大範疇。

第五節 研究工具

(一) 成骨不全症之社會支持(表 3-1)

本研究採用曾慧雯(1999)所擬定之社會支持量表測量成骨不全症患者之社會支持狀況。該量表主要參考 Barrera, Sandler, and Ramsy 於 1981 年所發展之社會支持行為量表 (Inventory of Socially Supportive Behavior, ISSB)，全量表共 15 題，內容包含情感性支持 (第 1-4 題)、評價性支持 (第 5-7 題)、訊息性支持 (第 8-12 題)、及實質性支持 (第 13-15 題)。此量表採四分 Rating scale 計分，1 分為無此幫助、2 分為沒有太大幫助、3 分為有幫助、4 分為非常有幫助，分數越高代表社會支持度越好。本研究中量表內在一致性整體 Cronbach's α 值為 0.956，四個面向的 Cronbach's α 值分別介於 0.827~0.924 之間。

表 3-1 本研究成果骨不全症患者「社會支持量表」之信度分析

社會支持各面向	α 值
情感性支持	0.924
評價性支持	0.921
訊息性支持	0.882
實質性支持	0.827
社會支持(總分)	0.956

(二) 成骨不全症患者之生活品質(表 3-2)

本研究之測量成骨不全症患者之生活品質的研究工具採用姚開屏(2005)依據世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL)發展成的「台灣簡明版世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL-SREF)」問卷¹，包含四個面向：生理、心理、社會及環境，共 28 題。採 Likert 五點式計分法，有正向題及負向題兩種記分方式。各面向的題目分數總和平均後乘以 4，即成為各面向中之分數，每個面向得分範圍在 4~20 分，分數越高代表該現象之生活品質越好。

¹研究者於試訪時以 SF-36(Short Form-36, 健康生活品質問卷)訪問兩位受訪者，兩位受訪者均表示希望可以將關注的焦點放在成骨不全症患者之一般生活品質，而非僅以疾病為主的生活品質調查，因此再以「台灣簡明版世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL-SREF)」問卷測之，發現 WHOQOL-SREF 較能貼近成骨不全症患者的生活品質測量。另，本研究亦配合先天性成骨不全症關懷協會的期待，將問卷 SF-12 亦放入問卷中，由研究者進行訪問時，能夠一起收集相關的資料數據，以瞭解成骨不全症患者在疾病影響下之健康生活品質狀況，但該部分所得之數據僅作為協會之資料收集，並不納入本研究中做分析探討。

本研究中 WHOQOL-SREF 量表內在一致性整體 Cronbach's α 值為 0.967，四個面向的 Cronbach's α 值分別介於 0.764~0.916 之間(表 3-1)，SF-12 量表內在一致性整體 Cronbach's α 值為 0.882，可見以 WHOQOL-SREF 測量成骨不全症患者之生活品質之信度較 SF-12 為高。

表 3-2 本研究成果骨不全症患者「生活品質量表」之信度分析

生活品質各面向	α 值
生理層面	0.903
心理層面	0.901
社會層面	0.764
社會層面(含本土題)	0.832
環境層面	0.910
環境層面(含本土題)	0.916
生活品質(總分)	0.967

(三) 成骨不全症患者之憂鬱狀況

「流行病學研究中心憂鬱量表」(Center for Epidemiological Studies-Depression) 內容指個人過去一週的心情感受：被打擾、困惑、低潮、無力、無助、害怕、疲憊不堪、孤單等。此量表由鄭泰安譯成中文版。該量表的內在一致性為 0.88，顯示本量表具有良好之內在一致性 (Seltzer, 1997)。作答方式以詢問過去一個星期之發生頻率由 0-2 給分：(1) 0 分表示極少或從未發生 (少於 1 天)；(2) 1 表示很少的時候是這樣 (每週 1-2 天)；(3) 2 分表示蠻多的時候是這樣 (每週 3-4 天)；(4) 大多數時候或所有時候都是這樣 (每週 5-7 天)。分數愈高表示憂鬱程度愈嚴重。本研究中量表內在一致性整體 Cronbach's α 值為 0.940。

(四) 成骨不全症患者之需求滿足狀況

依操作型定義由研究者自擬調查成骨不全症患者之需求滿足問卷，包含經濟安全需求、醫療需求、教育需求、就業需求，生活支持需求及無障礙環境需求，共五題。採 Likert 五點式計分法，依序為極不滿足、不滿足、中等程度滿足、滿足及非常滿足。本研究中量表內在一致性整體 Cronbach's α 值為 0.815。

(五)研究參與者基本資料測量

1.基本人口學特性

依操作型定義由研究者自擬調查成骨不全症患者之基本人口學資料，包含性別、年齡、教育程度、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟狀況、經濟來源、經濟身份、住宅狀況、參與民間互助團體程度等，共計 12 題。(另包含中華玻璃娃娃關懷協會希望獲得之訊息題項：是否清楚成骨不全症的成因、除了罹患成骨不全症，是否有其他疾病(若有，該疾病是?)，目前的工作的職業類別，是否有參與玻璃娃娃關懷協會之外的民間互助團體，對未來老年時居住安排的期待，有無使用輔具，是否滿意現在的輔具)。

2.患者疾病狀況

依操作型定義由研究者自擬調查成骨不全症患者之疾病狀況資料，包含嚴重程度、罹病年數、治療時間、症狀困擾程度等予以測量。



第六節 研究參與者與資料蒐集方法

本研究以問卷調查，做為資料收集方法。即研究者親自訪問罹患成骨不全症之 15 歲以上的患者，以收集成骨不全症患者可以推論之量性資料。

一、研究對象與抽樣方法

本研究之研究對象為罹患「成骨不全症」的患者。研究母體為全台灣確認罹患成骨不全症的患者(經醫生診斷確認罹患成骨不全症者)。

由於成骨不全症在台灣屬於罕見疾病之一類，患者非常稀少、難尋，因此研究者於 2008 年 1 月與先天性成骨不全症關懷協會取得聯繫，協會表示願意協助調查成骨不全症患者之生活品質，因此本研究與「先天性成骨不全症關懷協會」合作，以其提供之會員名單為主要訪問對象。由於本研究中亦會問及研究對象的就業需求與狀況，依行政院主計處人力資源調查(2008)定義可以工作之民間人口，包括就業者及失業者，須年滿 15 歲(即為勞動力或稱人力資源)，因此本研究將以 15 歲以上的先天性成骨不全症關懷協會的會員為研究母體。

本研究之研究參與者取得與選樣說明如下：截至 2008 年 12 月先天性成骨不全症關懷協會之會員共計有 134 位，其中符合研究條件「15 歲以上」之成骨不全症患者有 85 位，經由協會之社工及志工在 2008 年 2 月以電話徵詢會員受訪意願，而表達願意接受訪問者共計有 73 位，本研究共計訪問了 72 名的會員(佔受訪母體 85%)，有一位會員在研究者以電話聯絡訪問時間時，表達身體不適，在電話聯絡 3 次未果後，列為拒訪對象。

由於樣本過少，因此在訪問過程中，再以滾雪球方式邀請受訪者同為成骨不全症患者的家人，但未加入協會，而有意願接受訪問的患者為研究訪問對象(研究者面訪協會提供之訪問對象後，發現有些會員家中僅以一人代表參與協會，即其府上尚有其他 15 歲以上之成骨不全症患者，經徵詢患者本人同意之後，邀請成為研究參與者之一)，共計訪問 21 名受訪者(非會員)。因此本研究最後共計訪問了 93 位 15 歲以上的成骨不全症患者，其中包括 72 位先天性成骨不全症關懷協會的會員(77%)與 21 位非會員(23%)。(詳見圖 3-2)

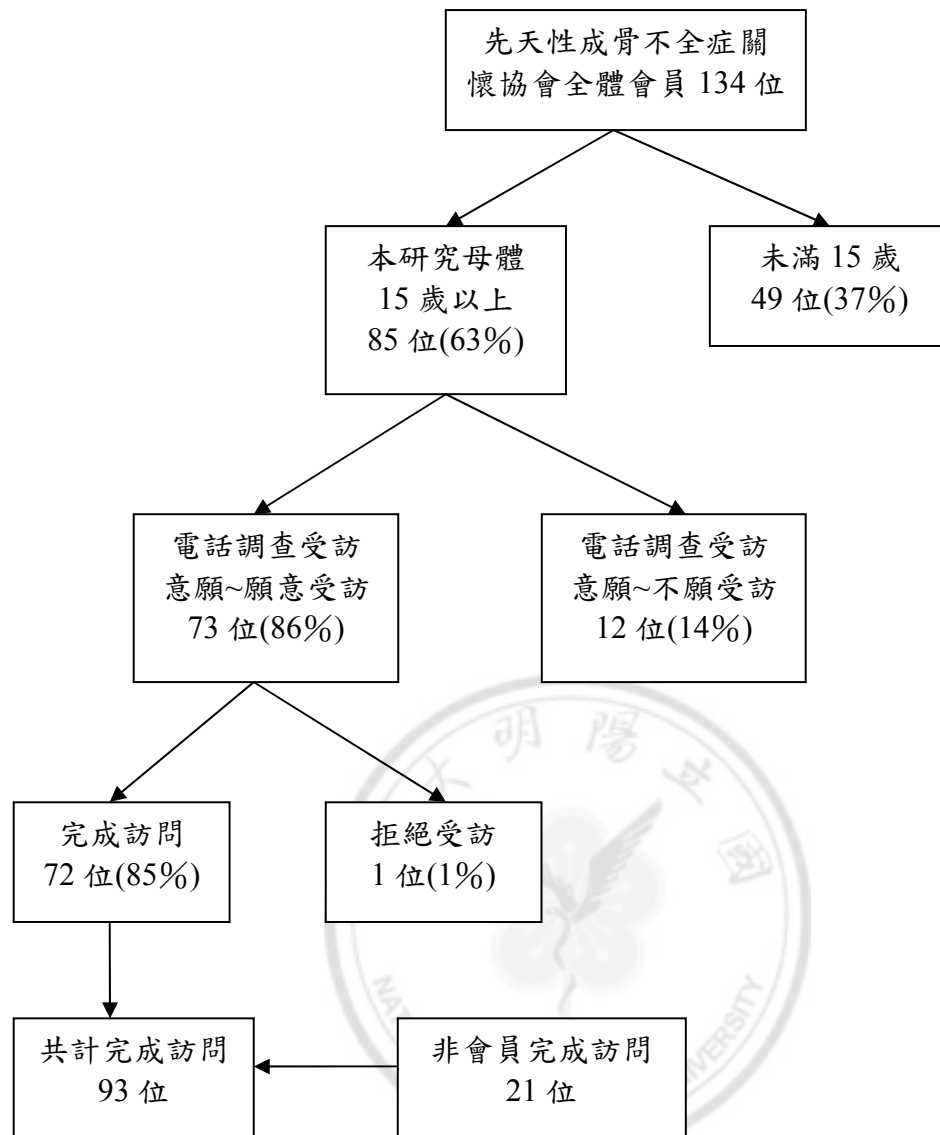


圖 3-2 選樣過程及完成研究之參與者

二、資料蒐集方法

本研究旨在探討成骨不全症患者的生活品質狀況及影響生活品質的因素，因此擬以標準化問卷之面訪進行 15 歲以上成骨不全症患者之普查資料蒐集，以下將說明資料蒐集過程、本研究之經費來源及訪員(研究者本人)背景說明：

(一)資料收集過程

1.試訪

研究者以整理後之標準化問卷於 2008 年 3 月初至先天性成骨不全症關懷協會進行問卷試訪，共訪問兩位成骨不全症患者，除針對問卷各題項建立一致的訪問問法、釐清各題項之定義與範圍外，並依其給予之建議修正問卷：

(1)研究工具調整

原問卷中以 SF-36 健康生活品質問卷為測量研究參與者之問卷，協會及受訪者均表示希望以瞭解成骨不全症患者之一般生活品質為主軸，疾病相關生活品質為輔，因此研究工具之使用改為以「台灣簡明版世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL-SREF)」為主，SF-12 健康生活品質問卷²為輔(未使用 SF-36，是希望避免受訪者在過程中感到問題在重複，或經過長時間的訪問而感到疲累)。

(2)增加問卷題項

協會與接受試訪的患者表示希望增加以下題項，以更了解目前病友們對本身即並認識與生活狀況：是否瞭解成骨不全症的病因、是否有其他因成骨不全症引起的其他疾病(如脊椎側彎、聽力受損、視力受損或其他)、目前工作的職業類別為何、一個月的薪資約多少、是否參與先天性成骨不全症關懷協會以外的民間互助團體、對未來老年時的居住安排有何期待、目前有無使用輔具、是否滿意所使用的輔具等。

在問卷修改之後，以新式問卷再次訪問受訪者，確定屆時訪問時之問卷版本。由於參與研究之患者不多，每一位患者皆得來不易，因此試訪的兩位成骨不全症患者所填答之最新問卷資料，包含是否瞭解成骨不全症的病因、是否有其他因成骨不全症引起的其他疾病(如脊椎側彎、聽力受損、視力受損或其他)、目前工作的職業類別為何、一個月的薪資約多少、是否參與先天性成骨不全症關懷協會以外的民間互助團體、對未來老年時的居住安排有何期待、目前有無使用輔

² SF-12 在本研究中之數據結果僅供先天性成骨不全症關懷協會參考，並未在本研究中呈現或做進一步分析。

具、是否滿意所使用的輔具等八題向，亦納入本研究之資料分析中。

2.正式訪問

本研究以面訪為資料收集之方式，收集時間從 2008 年 3 月 15 日開始進行至 2008 年 5 月 15 日，共計訪問了 93 名的成骨不全症患者，包括 72 位先天性成骨不全症關懷協會的會員（77%）與 21 位非會員（23%）。在正式訪問中的相關倫理問題在下一節中說明。

(二)本研究經費來源

本研究經費來源為研究者於 2007 年 10 月向財團法人罕見疾病基金會申請之獎學金，及先天性成骨不全症關懷協會與行政院衛生署國民健康局申請之計畫補助費用。

(三)訪員

訪員為本研究之研究者本人，畢業於東吳大學社會工作學系。曾擔任「台北縣身心障礙者生活需求調查」、「不同居住模式對成年智障者生活品質、家庭參與及工作者工作滿意度研究計畫」、「新竹市成年智障者及其家庭主要照顧者健康與社會照護需求調查」等計畫案之研究助理及訪員。

在進行訪問之前，將先熟悉標準化調查訪問的原則與要求、訪問禮貌、技巧及禁止事項。此外針對問卷題目與答題方式統一一致的訪問方式。在訪問過程中，並注意本身的禮貌，以及患者所透露需要協助之處，以提供先天性成骨不全症關懷協會相關服務之訊息。

第七節 研究倫理

本研究以研究者親自到研究參與者的住家或工作地點進行面對面調查訪問，即由研究者唸出問卷之題目，由受訪者回答。關於研究倫理將從下列幾項作為規範(Rubin, A., & Babbie, E. R., 2007; 王文科、王智弘, 2007; 吳明清, 1991)：

(一)完成陽明大學倫理審查委員會審查：

依據研究倫理相關規定，撰寫徵求同意參與研究之受訪者的「研究參與同意書」送交相關資料，包含研究計畫書（含中英文摘要）、徵求研究參與者同意書及填寫相關表件，經過陽明大學倫理委員會審查，同時根據審查意見，再次修改「研究參與同意書」（如附錄二），最後取得「國立陽明大學人體試驗暨倫理委員會同意臨床試驗證明書」（如附錄四）。

(二)尊重個人意願：

1.徵求研究參與者同意受訪之處理：

由先天性成骨不全症關懷協會之社工與志工先以電話詢問符合本研究受訪指標者是否同意參與本研究接受訪問。電話徵詢過程，並告知本研究研究目的及將會提供姓名、生日、電話與住家地址等基本資料給研究者。

2.選定訪談時間：

研究者訪談之前，將先再次以電話徵求受訪者受訪的方便時間，才進行訪問。

3.進行訪談：

研究者會攜帶一式兩份「研究參與同意書」由受訪者簽名(一份由受訪者留存，一份則由研究者保留)，內容包含先天成骨不全症關懷協會社工之電話及研究者的聯絡資料，為保障研究參與者權益，進行訪談前，研究者先說明簽訂研究同意書之意涵目的在保障研究參與者之權益後，研究者與受訪者才簽署研究同意書；或其願意直接進行訪問，但不簽署同意書，研究者亦可進行訪問。訪問結束，將贈送由協會提供之參與本研究的小禮物。

4.非先天性成骨不全症關懷協會之會員者亦先詢問其受訪意願後，經其同意，再行訪問。

(三)保障個人隱私：遵守匿名及私密性原則對收集的問卷資料以編碼方式取代姓名，使資料無法判斷出個人身份，外界也無法得知某一特定對象所提供之資料。並妥善保管所有資料，必要時予以銷毀。

(四)遵守誠信原則：在研究進行中，必誠實告知受訪者研究的性質，並回答與研究有關之事項，以不欺騙與不傷害為主要原則。

(五)資料分析與結果：

在研究資料分析與結果撰寫初步完成後，正確報導研究結果。



第八節 資料分析方法

將回收之問卷整理後，將有效問卷填答資料輸入電腦，以電腦套裝軟體SPSS 15.0版及AMOS套裝軟體7.0版進行統計分析以考驗本研究之研究假設。

(一)描述性統計分析：

為瞭解成骨不全症患者在各變項之分佈情形，及對研究樣本做一概括性之描述，以次數分配、平均數、標準差、百分比等瞭解研究對象之基本人口學特性、疾病狀況患者之處境及生活品質等進行資料特性分析。

(二)推論性統計分析：

1. 雙變項分析

本研究使用差異檢定(t-test)、單因子變異數分析(one-way ANOVA)、雙變數分析(pearson)等方法進行雙變項分析，以瞭解成骨不全症患者在個人基本特性、疾病狀況、患者的處境(社會支持、憂鬱及需求滿足)等各變項中，與生活品質是否有顯著相關。

2. 逐步迴歸分析(stepwise regression)

為瞭解自變項中何者為影響成骨不全症患者的生活品質之重要因素，運用逐步迴歸(stepwise regression)增刪變項之方法，找出成骨不全症患者生活品質之重要危險因素。

3. 結構方程模式(Structural Equation Model, 以下簡稱SEM)

由於本研究欲釐清自變項與成骨不全症患者健康生活品質間之直接與間接關係，因此將依據前述逐步迴歸模式之研究結果，進一步進行結構方程模式之建構。

在進行結構方程式之建立前，先以驗證性因素分析，針對潛在變項所包含之觀察變項，進行適合度(Model Fit)之確立。本研究之模式適合度檢定採GFI(Goodness-of-Fit Index)、AGFI(Adjusted Goodness-of-Fit Index)及RMSEA(Root-mean-square error of approximation)等三種常用之適合度指標，作為判定模式適合與否之依據。以下就上述三項指標之計算方式及判定標準進行概要說明(高美玲、葉美玲，1999)：

(1) GFI(Goodness-of-Fit Index)：若 GFI 之值介於 0 到 1 之間，數值越接近 1 表示此模式具有好的適合度，一般是以大於 0.90 做為判定模式適合與否之依據。

(2)AGFI(Adjusted Goodness-of-Fit Index)：AGFI 是以校正模式自由度(df)的方式進一步修正 GFI 值，期判定標準與 GFI 相同，亦以 0.90 做為判定標準。

(3)RMSEA(Root-mean-square error of approximation)：RMSEA 之值若小於 0.05 則表示此模式之適合度佳。

經前述之篩選變項及驗證性因素分析之模式適合度判定，再進行影響成骨不全症患者生活品質之結構方程模式之建構。



第四章 研究分析與結果

第一節 描述性統計

壹、成骨不全症患者基本資料

一、分析結果

(一)人口學特性(表 4-1)

1.性別

接受本研究訪問之成骨不全症患者以男性居多有 49 名 (52.7%)，女性則有 44 名 (47.3%)。

2.年齡

研究參與者平均年齡為 29.7 歲，最小年齡為 15 歲，最大年齡為 53 歲，標準差為 10.11。

3.是否清楚疾病成因

研究參與者對成骨不全症該項疾病的成因以清楚佔最多有 76 名(81.7%)，不清楚者有 17 名(18.3%)。

4.有無其他疾病

研究參與者除了罹患成骨不全症外，尚有其他疾病(併發症)者有 19 名(20.4%)，沒有其他疾病者則有 74 名(79.6%)。

5.其他的疾病是

19 名經醫師診斷有成骨不全症以外之疾病者，以有脊椎側彎者佔最多有 16 名(88.9%)，其次為視力受損有 2 名(11.1%)。

6.教育程度

研究參與者的教育程度以「9 年(國中)」為最多有 30 名(32.3%)，其次為「16 年(大學)」有 21 名(22.6%)，「12 年(高中/高職)」有 19 名(20.4%)，「6 年(國小)」有 9 名(9.7%)，「0 年(未受教育)」有 7 位(7.5%)，「14 年(專科)」有 5 位(5.4%)，「18 年(研究所)」有 2 名(2.2%)，平均數為 10.7 年(國中)，標準差為 4.51，範圍為 0-18 年。

7.婚姻狀況

婚姻狀況以「未婚」最多有 77 名(82.8%)，「已婚」有 15 名(16.1%)，「離婚」有 1 名(1.1%)。

8. 宗教信仰

宗教信仰以「無宗教信仰」佔最多有 37 名(39.8%)，「道教/民間信仰」有 24 名(25.8%)，「佛教/一貫道」有 21 名(22.6%)，「基督教/天主教」有 11 名(11.8%)。

9. 工作狀況

研究參與者的工作狀況以「無(近三個月無工作或一直沒有)」最多有 43 名(46.2%)，「學生」有 26 名(28%)，「全職工作者」有 21 名(22.6%)，「兼職工作者」有 3 名(3.2%)。

10. 職業類別

研究參與者的職業類別以「不適用(沒有工作者及目前為學生)」佔最多有 69 名(74.2%)，其次為「服務工作人員及售貨員」有 8 名(8.6%)，「技術員及助理專業人員」有 6 名(6.5%)，「專業人員」有 5 名(5.4%)，「技術工及有關工作人員」有 2 名(2.2%)，「民意代表、行政主管、企業主管及經理人員」、「事務工作人員」、「非技術工及體力工」各有 1 名(各佔 1.1%)。

11. 家庭型態

研究參與者的家庭結構以核心家庭佔最多有 73 名(78.5%)，折衷家庭有 16 名(17.2%)，大家庭及獨居者各有 2 名(各佔 2.2%)。

12. 經濟狀況

研究參與者的家庭過去一年每月收入在「20001 元~40000 元」最多有 37 名(39.8%)，其次為「20000 元以下」有 28 名(30.1%)，「40001 元~60000 元」有 16 名(17.2%)，「80001 元以上」有 7 名(7.5%)，「60001 元~80000 元」有 5 名(5.4%)。

13. 經濟來源

家庭主要經濟來源以「家人/自己工作所得」佔最多有 80 名(86%)，其次為「政府津貼/補助」有 13 名(14%)。

14. 經濟身份

家庭經濟身分以「一般戶(未領政府津貼)」佔最多有 65 名(69.9%)，其次為「低收入戶」有 16 名(17.2%)，「中低收入戶」有 12 名(12.9%)。

15. 住宅狀況

家庭住宅狀況為「自有」有 69 名(74.2%)，「借住」有 14 名(15.1%)，「租賃」有 10 名(10.8%)。

16.是否參與玻璃娃娃關懷協會以外的民間團體

研究參與者以有參與「玻璃娃娃關懷協會」以外的民間互助團體佔最多有 50 名(53.8%)，沒有參與者有 43 名(46.2%)。

17.參與民間互助團體的程度

研究參與者參與民間互助團體的程度以「從未參與」佔最多有 46 名(49.5%)，其次為「很少參與」有 32 名(34.4%)，「時常參與」有 13 名(14%)，「每一次都會參與」有 2 名(2.2%)。

18.對未來的居住安排期待

研究參與者對未來的居住安排期待以「住在家中，由家人照顧」有 73 名(78.5%)，其次為「希望由政府成立專屬安養機構(公立)」有 15 名(16.1%)，「由相關機構成立安養中心(民間單位)」有 4 名(4.3%)，「自己照顧自己」有 1 名(1.1%)。

19.有無使用輔具

研究參與者以有使用輔具佔最多有 62 名(66.7%)，沒有使用者有 31 名(33.3%)。

20.是否滿意使用的輔具

有使用輔具的研究參與者以「不滿意」及「中等程度滿意」佔最多各有 23 名(各佔 37.1%)，其次為「滿意」有 13 名(21%)，「極不滿意」有 3 名(4.8%)。

(二)患者疾病狀況(表 4-2)

1.疾病嚴重程度

疾病嚴重程度以重度為最多有 44 名(47.3%)，其次為中度有 26 名(28%)，輕度有 15 名(16.1%)，極重度有 8 名(8.6%)。

2.罹病年數

研究參與者的被確診年齡至今，平均年數為 21 年，最少已確診 5 年，最常已確診 53 年，標準差為 11.17。

3.實際治療時間

研究參與者在確診為罹患成骨不全症後的實際治療時間平均為 15.3 年，最少為 0 年(從未治療)，最多為 49 年，標準差為 11.9。

4.症狀困擾程度

研究參與者對於成骨不全症的症狀帶來的困擾以「有點困擾」最多有 57 名(61.3%)，其次為「很困擾」有 21 名(22.6%)，「非常困擾」有 14 名(15.1%)，「沒有困擾」有 1 名(1.1%)。

二、小結

(一)人口學特性

93 名成骨不全症患者以男性居多有 52.7%，平均年齡為 29.7 歲。81.7% 的患者清楚成骨不全症的疾病原因，有 20.4% 的患者尚罹患其他疾病，其中以脊椎側彎居多，佔 88.9%。教育程度以 9 年(國中)居多佔 32.3%，平均數為 10.7 年。婚姻狀況以未婚最多，佔 82.8%，宗教信仰以無宗教信仰者較多(39.8%)，工作狀況以「無工作」者居多(46.2%)。家庭型態以核心家庭佔多數(78.5%)，經濟狀況以收入在「20,001 元~40,000 元」最多(39.8%)，經濟來源來自家庭或自己工作所得居多(86%)，經濟身份以一般戶居多(69.9%)，住宅狀況多是自有(74.2%)。受訪者參與民間互助團體的程度以「從未參與」居多(49.5%)，對未來居住安排的期待以「希望住在家中，由家人照顧」佔多數(78.5%)。66.7% 的受訪者有使用輔具，對輔具之使用感到「不滿意」及「中等程度滿意者」佔最多，各佔 37.1%。

(二)患者疾病狀況

93 名成骨不全症患者的疾病嚴重程度以重度佔多數(47.3%)，罹病的平均年數是 21 年，實際治療成骨不全症的時間平均為 15.3 年，而該疾病帶來的症狀困擾程度以有點困擾居多(61.3%)。

表 4-1 成骨不全症患者基本人口學特性(N=93)

變項	選項內容	人數	百分比(%)
性別	男	49	52.7
	女	44	47.3
年齡	平均數為 29.7 歲，標準差為 10.11，範圍為 15~53 歲		
疾病成因	不清楚	76	81.7
	清楚	17	18.3
其他疾病	沒有	74	79.6
	有	19	20.4
其他疾病別	脊椎側彎	16	88.9
	視力受損	2	11.1
教育程度	6 年(小學)	9	9.7
	9 年(國中)	30	32.3
	12 年(高中/高職)	19	20.4
	14 年(專科)	5	5.4
	16 年(大學)	21	22.6
	18 年(研究所)	2	2.2
	0 年(未受教育)	7	7.5
	平均數為 10.7 年(國中)，標準差為 4.51，範圍為 0-18 年。		
婚姻狀況	未婚	77	82.8
	已婚	15	16.1
	離婚	1	1.1
宗教信仰	道教/民間信仰	24	25.8
	佛教/一貫道	21	22.6
	基督教/天主教	11	11.8
	無宗教信仰	37	39.8
工作狀況	全職工作	21	22.6
	兼職工作	3	3.2
	無工作	43	46.2
	學生	26	28

表 4-1 成骨不全症患者基本人口學特性(N=93)(續 1)

變項	選項內容	人數	百分比(%)
職業類別	不適用	69	74.2
	民意代表、行政主管、企業主 管及經理人員	1	1.1
	專業人員	5	5.4
	技術員及助理專業人員	6	6.5
	事務工作人員	1	1.1
	服務工作人員及售貨員	8	8.6
	技術工及有關工作人員	2	2.2
	非技術工及體力工	1	1.1
家庭型態	大家庭	2	2.2
	折衷家庭	16	17.2
	核心家庭	73	78.5
	獨居	2	2.2
家庭收入	20,000 元以下	28	30.1
	20,001~40,000 元	37	39.8
	40,001~60,000 元	16	17.2
	60,001~80,000 元	5	5.4
	80,001 元以上	7	7.5
經濟來源	家人/自己工作所得	80	86
	政府津貼/補助	13	14
經濟身份	一般戶	65	69.9
	中低收入戶	12	12.9
	低收入戶	16	17.2
住宅狀況	自有	69	74.2
	租賃	10	10.8
	借住	14	15.1
參與其他民 間互助團體	沒有	43	46.2
	有	50	53.8
參與團體程 度	從未參與	46	49.5
	很少參與	32	34.4
	時常參與	13	14
	每一次都會參與	2	2.2

表 4-1 成骨不全症患者基本人口學特性(N=93)(續 2)

變項	選項內容	人數	百分比(%)
未來居住期待	住在家中，由家人照顧	73	78.5
	由相關機構成立安養中心 (民間單位)	4	4.3
	希望由政府成立專屬安養機構 (公立)	15	16.1
使用輔具	沒有	31	33.3
	有	62	66.7
是否滿意使用之輔具	不滿意	23	37.1
	中等程度滿意	23	37.1
	滿意	3	4.8
	極滿意	3	4.8

表 4-2 成骨不全症患者疾病狀況(N=93)

變項	選項內容	人數	百分比(%)
疾病嚴重程度	輕度	44	47.3
	中度	26	28
	重度	15	16.1
	極重度	8	8.6
罹病年數	平均數為 21 年，標準差為 11.17，範圍為 5~53		
實際治療時間	平均數為 15.3 年，標準差為 11.9，範圍為 0~49		
症狀困擾	沒有困擾	1	1.1
	有點困擾	57	61.3
	很困擾	21	22.6
	非常困擾	14	15.1

貳、成骨不全症患者之社會支持

一、分析結果

關於社會支持的分析，本部份主要詢問成骨不全症患者在情感性、評價性、訊息性及實質性等各方面的支持的狀況，以「ISSB 社會支持量表」(曾慧雯, 1999)來測量，分為四個向度，分別是：(1)無此幫助，(2)沒有太大幫助，(3)有幫助，(4)很有幫助，分數計算依序為 1~5 分，問卷總分介於 15~72 分，分數越高，代表成骨不全症患者的社會支持越好。「ISSB 社會支持量表」共 15 題，另加上 4 題詢問在該面向支持自己最多的人，共 19 題。

(一) 逐題分析(表 4-3、4-4)

1. 情緒性支持

(1) 「有人可以傾聽我訴說心中的想法及感受」

認為「無此幫助」有 16 名(17.2%)，「沒有太大幫助」有 26 名(28%)，「有幫助」有 48 名(51.6%)，「很有幫助」有 3 名(3.2%)。平均數 2.41，標準差 0.81。

(2) 「有人會關心我的健康狀態」

認為「無此幫助」有 10 名(10.8%)，「沒有太大幫助」有 26 名(28%)，「有幫助」有 48 名(51.6%)，「很有幫助」有 9 名(9.6%)。平均數 2.6，標準差 0.81。

(3) 「在不如意的情況下，有人可以安慰我，度過困境」

認為「無此幫助」有 11 名(11.8%)，「沒有太大幫助」有 35 名(37.6%)，「有幫助」有 41 名(44.1%)，「很有幫助」有 6 名(6.5%)。平均數 2.45，標準差 0.79。

(4) 「沮喪時，有人會鼓勵我，振作起來繼續生活下去」

認為「無此幫助」有 10 名(10.8%)，「沒有太大幫助」有 35 名(37.6%)，「有幫助」有 42 名(45.2%)，「很有幫助」有 6 名(6.5%)。平均數 2.47，標準差 0.77。

針對以上情緒性支持四題項，研究參與者認為幫助自己最多的人為「鄰居/朋友」有 36 名(38.7%)，其次依序為「父母」有 21 名(22.6%)，「配偶」有 15 名(16.1%)，「兄弟姐妹」有 12 名(12.9%)，「其他親戚」有 6 名(6.5%)，「醫護人員」有 2 名(2.2%)，「同事」有 1 名(1.1%)。

2. 評價性支持

(1) 「有人可以支持我所做的決定」

認為「無此幫助」有 6 名(6.5%)，「沒有太大幫助」有 39 名(41.9%)，「有幫助」有 42 名(45.2%)，「很有幫助」有 6 名(6.5%)。平均數 2.52，標準差 0.72。

(2)「身體狀況改善時，有人會稱讚我、鼓勵我」

認為「無此幫助」有 8 名(18.6%)，「沒有太大幫助」有 39 名(41.9%)，「有幫助」有 42 名(45.2%)，「很有幫助」有 4 名(4.3%)。平均數 2.45，標準差 0.72。

(3)「有人能重視我或尊重我的意見」

認為「無此幫助」有 7 名(7.5%)，「沒有太大幫助」有 34 名(36.6%)，「有幫助」有 46 名(49.5%)，「很有幫助」有 6 名(6.5%)。平均數 2.55，標準差 0.73。

針對以上評價性支持三題項，研究參與者認為幫助自己最多的人為「鄰居/朋友」有 33 名(35.5%)，其次依序為「父母」有 28 名(30.1%)，「配偶」有 14 名(15.1%)，「兄弟姐妹」有 8 名(8.6%)，「其他親戚」有 6 名(6.5%)，「醫護人員」有 3 名(3.2%)，「同事」有 1 名(1.1%)。

3. 訊息性支持

(1)「有關疾病方面的問題，有人會與我討論並提供我一些意見」

認為「無此幫助」有 18 名(19.4%)，「沒有太大幫助」有 30 名(32.3%)，「有幫助」有 42 名(45.2%)，「很有幫助」有 3 名(3.2%)。平均數 2.32，標準差 0.82。

(2)「有關生活方面的照顧，有人會提供我意見並實際幫助我」

認為「無此幫助」有 17 名(18.3%)，「沒有太大幫助」有 28 名(30.1%)，「有幫助」有 45 名(48.4%)，「很有幫助」有 3 名(3.2%)。平均數 2.37，標準差 0.82。

(3)「有人會提醒我按時服藥，定期到醫院檢查」

認為「無此幫助」有 21 名(22.6%)，「沒有太大幫助」有 29 名(31.2%)，「有幫助」有 39 名(41.69%)，「很有幫助」有 4 名(4.3%)。平均數 2.28，標準差 0.86。

(4)「有人可以和我一起討論並擬定未來的目標計畫」

認為「無此幫助」有 17 名(18.3%)，「沒有太大幫助」有 31 名(33.3%)，「有幫助」有 40 名(43%)，「很有幫助」有 5 名(5.4%)。平均數 2.35，標準差 0.84。

(5)「有人可以提供我一些壓力紓解的方法」

認為「無此幫助」有 18 名(19.4%)，「沒有太大幫助」有 33 名(35.5%)，「有幫助」有 38 名(40.9%)，「很有幫助」有 4 名(4.3%)。平均數 2.3，標準差 0.83。

針對以上訊息性支持五題項，研究參與者認為幫助自己最多的人為「父母」有 33 名(33.5%)，其次依序為「鄰居/朋友」有 18 名(19.4%)，「配偶」有 14 名(15.1%)，「兄弟姐妹」有 10 名(10.8%)，「醫護人員」有 9 名(9.7%)，「其他親戚」有 6 名(6.5%)，民間團體有 2 名(2.2%)，「同事」有 1 名(1.1%)。

4.實質性支持

(1)「生病時，有人可以照顧我或幫助我處理日常事務」

認為「無此幫助」有 7 名(7.5%)，「沒有太大幫助」有 22 名(23.7%)，「有幫助」有 57 名(61.3%)，「很有幫助」有 7 名(7.5%)。平均數 2.69，標準差 0.72。

(2)「有人可以陪伴我一起做活動，使我不去想自己的困境」

認為「無此幫助」有 9 名(9.7%)，「沒有太大幫助」有 38 名(40.9%)，「有幫助」有 42 名(45.2%)，「很有幫助」有 4 名(4.3%)。平均數 2.44，標準差 0.73。

(3)「如果我需要經濟支援，有人可以提供」

認為「無此幫助」有 11 名(11.8%)，「沒有太大幫助」有 26 名(28%)，「有幫助」有 51 名(54.8%)，「很有幫助」有 5 名(5.4%)。平均數 2.54，標準差 0.77。

針對以上實質性支持三題項，研究參與者認為幫助自己最多的人為「父母」有 53 名(57%)，其次依序為「配偶」有 15 名(16.1%)，「兄弟姐妹」有 13 名(14%)，「鄰居/朋友」有 6 名(6.5%)，「其他親戚」有 5 名(5.4%)，「醫護人員」有 1 名(1.1%)。

(二)社會支持四個面向之分析

以「社會支持量表」共 15 題測量成骨不全症患者的社會支持，社會支持總平均分數為 36.74 分，標準差 9.26。情緒性支持總平均分數 9.94 分，標準差 2.87，評價性支持總平均分數 7.52 分，標準差 2.0，訊息性支持總平均分數 11.62 分，標準差 3.44，實質性支持總平均分數 7.67，標準差 1.92。

二、小結

本研究以曾慧雯(1999)「ISSB 社會支持量表」測量成骨不全症患者之社會支持，共 15 題。逐題分析發現，情緒性支持的「有人可以傾聽我訴說心中的想法及感受」平均分數最低(2.41)，評價性支持的「身體狀況改善時，有人會稱讚我、鼓勵我」平均分數最低(2.45)，訊息性支持的「有人可以提供我一些壓力紓解的方法」平均分數最低(2.3)，實質性支持的「有人可以陪伴我一起做活動，使我不去想自己的困境」平均分數最低(2.44)。整體來看，「生病時，有人可以照顧我或幫助我處理日常事務」的平均分數最高為 2.69 分，「有人可以提供我一些壓力紓解的方法」的平均分數最低為 2.3 分。

表 4-3 成骨不全症患者社會支持量表單題得分 (N=93)

題號/變項	平均數	標準差
總分	36.74	9.26
情緒性	9.94	2.87
1.有人可以傾聽我訴說心中的想法及感受	2.41	0.81
2.有人會關心我的健康狀態	2.60	0.81
3.在不如意的情況下，有人可以安慰我，度過困境	2.45	0.79
4.沮喪時，有人會鼓勵我，振作起來繼續生活下去	2.47	0.77
評價性	7.52	2.0
5.有人可以支持我所做的決定	2.52	0.72
6.身體狀況改善時，有人會稱讚我、鼓勵我	2.45	0.72
7.有人能重視我或尊重我的意見	2.54	0.73
訊息性	11.62	3.44
8.有關疾病方面的問題，有人會與我討論並提供我一些意見	2.32	0.82
9.有關生活方面的照顧，有人會提供我意見並實際幫助我	2.37	0.82
10.有人會提醒我按時服藥，定期到醫院檢查	2.28	0.86
11.有人可以和我一起討論並擬定未來的目標計畫	2.35	0.84
12.有人可以提供我一些壓力紓解的方法	2.3	0.83
實質性	7.67	1.92
13.生病時，有人可以照顧我或幫助我處理日常事務	2.69	0.72
14.有人可以陪伴我一起做活動，使我不去想自己的困境	2.44	0.73
15.如果我需要經濟支援，有人可以提供	2.54	0.77

表 4-4 成骨不全症患者社會支持來源次數與百分比 (N=93)

支持者	情緒性支持	評價性支持	訊息性支持	實質性支持
配偶	15(16.1%)	14(15.1%)	14(15.1%)	15(16.1%)
父母	21(22.6%)	28(30.1%)	33(33.5%)	53(57%)
兄弟姊妹	12(12.9%)	8(8.6%)	10(10.8%)	13(14%)
鄰居/朋友	36(38.7%)	33(35.5%)	18(19.4%)	6(6.5%)
同事	1(1.1%)	1(1.1%)	1(1.1%)	0
醫護人員	2(2.2%)	3(3.2%)	9(9.7%)	1(1.1%)
其他親戚	6(6.5%)	6(6.5%)	6(6.5%)	5(5.4%)
民間團體	0	0	2(2.2%)	0

參、成骨不全症患者之生活品質

關於生活品質的分析，本研究主要詢問成骨不全症患者的一般生活品質如何，以「台灣簡明版生活品質問卷」(姚開屏，2005)來測量，共 28 題，分為五個向度，分別是：(1)極不好/極不滿意，(2)不好/不滿意，(3)中等程度滿好/中等程度滿意，(4)好/滿意，(5)極好/極滿意，分數計算依序為 1~5 分，問卷總分介於 28~140 之間，分數越高，表示成骨不全症患者的生活品質越好。

(一)逐題分析(表 4-5)

1.綜合生活品質

「極不好」有 1 名(1.1%)，「不好」有 22 名(23.7%)，「中等程度好」有 43 名(46.2%)，「好」有 23 名(24.7%)，「極好」有 4 名(4.3%)，平均數 3.08，標準差 0.84。表示有 46.2%的成骨不全症患者有「中等程度好」的綜合生活品質。台灣「綜合生活品質」常模平均為 3.3，標準差 0.66(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「綜合生活品質」比台灣一般人之常模低。

2.綜合健康

「極不滿意」有 1 名(1.1%)，「不滿意」有 34 名(36.6%)，「中等程度滿意」有 40 名(43%)，「滿意」有 18 名(19.4%)，平均數 2.8，標準差 0.76。表示有 43%的成骨不全症患者有「中等程度滿意」綜合健康。台灣「綜合健康」常模平均為 3.39，標準差 0.47(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「綜合健康」比台灣一般人之常模低。

3.睡眠

「不滿意」有 35 名(37.6%)，「中等程度滿意」有 41 名(44.1%)，「滿意」有 15 名(16.1%)，「極滿意」有 2 名(2.2%)，平均數 2.83，標準差 0.87。表示有 41%的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的睡眠。台灣「睡眠」常模平均為 3.41，標準差 0.85(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「綜合健康」比台灣一般人之常模低。

4. 日常活動

「不滿意」有 29 名(31.2%)，「中等程度滿意」有 40 名(43%)，「滿意」有 22 名(23.7%)，「極滿意」有 2 名(2.2%)，平均數 2.97，標準差 0.8。表示有 43% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的日常活動。台灣「日常活動」常模平均為 3.65，標準差 0.67(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「日常活動」比台灣一般人之常模低。

5. 工作能力

「不滿意」有 32 名(34.4%)，「中等程度滿意」有 31 名(33.3%)，「滿意」有 29 名(31.2%)，「極滿意」有 1 名(1.1%)，平均數 2.99，標準差 0.84。表示有 34.4% 的成骨不全症患者「不滿意」自己的工作能力。台灣「工作能力」常模平均為 3.68，標準差 0.73(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「工作能力」比台灣一般人之常模低。

6. 自我滿意

「不滿意」有 24 名(25.8%)，「中等程度滿意」有 44 名(47.3%)，「滿意」有 23 名(24.7%)，「極滿意」有 2 名(2.2%)，平均數 3.03，標準差 0.77。表示有 47.3% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己。台灣「自我滿意」常模平均為 3.66，標準差 0.72(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「自我滿意」比台灣一般人之常模低。

7. 個人關係

「不滿意」有 23 名(24.7%)，「中等程度滿意」有 41 名(44.1%)，「滿意」有 26 名(28%)，「極滿意」有 3 名(3.2%)，平均數 3.1，標準差 0.81。表示有 44.1% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的個人關係。台灣「個人關係」常模平均為 3.59，標準差 0.7(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「個人關係」比台灣一般人之常模低。

8. 社會支持

「不滿意」有 24 名(25.8%)，「中等程度滿意」有 34 名(36.6%)，「滿意」有 31 名(33.3%)，「極滿意」有 4 名(4.3%)，平均數 3.16，標準差 0.86。表示有 36.6% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的社會支持狀況。台灣「社會支持」常模平均為 3.67，標準差 0.62(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「社會支持」比台灣一般人之常模低。

9.家居環境

「不滿意」有 28 名(30.1%)，「中等程度滿意」有 32 名(34.4%)，「滿意」有 30 名(32.3%)，「極滿意」有 3 名(3.2%)，平均數 3.09，標準差 0.88。表示有 34.4% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的家居環境。台灣「家居環境」常模平均為 3.54，標準差 0.57(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「家居環境」比台灣一般人之常模低。

10.社會照護

「極不滿意」有 1 名(1.1%)，「不滿意」有 22 名(23.7%)，「中等程度滿意」有 43 名(46.2%)，「滿意」有 24 名(25.8%)，「極滿意」有 3 名(3.2%)，平均數 3.06，標準差 0.82。表示有 46.2% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的社會照護。台灣「社會照護」常模平均為 3.42，標準差 0.73(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「社會照護」比台灣一般人之常模低。

11.交通

「極不滿意」有 1 名(1.1%)，「不滿意」有 23 名(24.7%)，「中等程度滿意」有 48 名(51.6%)，「滿意」有 20 名(21.5%)，「極滿意」有 1 名(1.1%)，平均數 2.98，標準差 0.74。表示有 51.6% 的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的交通。台灣「社會支持」常模平均為 3.56，標準差 0.7(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「交通」比台灣一般人之常模低。

12.生命的意義

「完全沒有」有 7 名(7.5%)，「有一點有」有 19 名(20.4%)，「中等程度有」有 33 名(35.5%)，「很有」有 30 名(32.3%)，「極有」有 4 名(4.3%)，平均數 3.05，標準差 1.0。表示有 35.5% 的成骨不全症患者覺得「中等程度有」生命的意義。台灣「生命的意義」常模平均為 3.52，標準差 0.93(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「生命的意義」比台灣一般人之常模低。

13.被尊重

「完全沒有」有 4 名(4.3%)，「有一點有」有 17 名(18.3%)，「中等程度有」有 42 名(45.2%)，「很有」有 28 名(30.1%)，「極有」有 2 名(2.2%)，平均數 3.08，標準差 0.88。表示有 45.2% 的成骨不全症患者覺得「中等程度有」被尊重。台灣「被尊重」常模平均為 3.32，標準差 0.76(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「被尊重」比台灣一般人之常模低。

14. 醫療的依賴

此題為反向題，分析前已重新編碼(recall)處理，「完全不需要」有 5 名(5.4%)，「有一點需要」有 46 名(49.5%)，「中等程度需要」有 17 名(18.3%)，「很需要」有 25 名(26.9%)，平均數 3.33，標準差 0.93。表示有 49.5%的成骨不全症患者覺得「有一點需要」醫療的依賴。台灣「醫療的依賴」常模平均為 4.35，標準差 0.90(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「醫療的依賴」比台灣一般人之常模低。

15. 疼痛不適

此題為反向題，分析前已重新編碼(recall)處理，「完全不妨礙」有 5 名(5.4%)，「有一點妨礙」有 47 名(50.5%)，「中等程度妨礙」有 15 名(16.1%)，「很妨礙」有 26 名(28.0%)，平均數 3.33，標準差 0.94。表示有 50.5%的成骨不全症患者認為疼痛不適「有一點妨礙」。台灣「疼痛不適」常模平均為 4.02，標準差 0.88(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「疼痛不適」比台灣一般人之常模低。

16. 享受生活

「完全沒有享受」有 8 名(8.6%)，「有一點享受」有 27 名(29%)，「中等程度享受」有 40 名(43%)，「很享受」有 18 名(19.4%)，平均數 2.73，標準差 0.83。表示有 43%的成骨不全症患者認為「中等程度享受」生活。台灣「享受生活」常模平均為 2.7，標準差 0.86(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「醫療的依賴」比台灣一般人之常模高。

17. 娛樂休閒

「完全沒有機會」有 7 名(7.5%)，「少許機會」有 29 名(31.2%)，「中等程度機會」有 37 名(39.8%)，「很有機會」有 18 名(19.4%)，「完全有機會」有 2 名(2.2%)，平均數 2.77，標準差 0.92。表示有 39.8%的成骨不全症患者認為「中等程度機會」的娛樂休閒。台灣「娛樂休閒」常模平均為 2.95，標準差 0.94(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「娛樂休閒」比台灣一般人之常模低。

18.身體安全保障

「完全不安全」有 3 名(3.2%)，「有一點安全」有 21 名(22.6%)，「中等程度安全」有 48 名(51.6%)，「很安全」有 18 名(19.4%)，「極安全」有 3 名(3.2%)，平均數 2.97，標準差 0.83。表示有 51.6%的成骨不全症患者覺得身體安全保障「中等程度安全」。台灣「身體安全保障」常模平均為 3.31，標準差 0.85(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「身體安全保障」比台灣一般人之常模低。

19.物理環境

「完全不健康」有 2 名(2.2%)，「有一點健康」有 26 名(28%)，「中等程度健康」有 41 名(44.1%)，「很健康」有 22 名(23.7%)，「極健康」有 2 名(2.2%)，平均數 2.96，標準差 0.83。表示有 44.1%的成骨不全症患者覺得物理環境「中等程度健康」。台灣「物理環境」常模平均為 3.12，標準差 0.89(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「物理環境」比台灣一般人之常模低。

20.接受自己外表

「完全不能夠」有 5 名(5.4%)，「少許能夠」有 26 名(28%)，「中等程度能夠」有 34 名(36.6%)，「很能夠」有 26 名(28%)，「完全能夠」有 2 名(2.2%)，平均數 2.94，標準差 0.93。表示有 36.6%的成骨不全症患者覺得「中等程度能夠」接受自己的外表。台灣「接受自己外表」常模平均為 3.67，標準差 0.83(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「接受自己外表」比台灣一般人之常模低。

21.資訊技能

「完全不方便」有 3 名(3.2%)，「少許方便」有 13 名(14%)，「中等程度方便」有 39 名(41.9%)，「很方便」有 34 名(36.6%)，「完全方便」有 4 名(4.3%)，平均數 3.25，標準差 0.87。表示有 41.9%的成骨不全症患者認為資訊技能「中等程度方便」。台灣「資訊技能」常模平均為 3.31，標準差 0.87(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「資訊技能」比台灣一般人之常模低。

22.財務資源

「完全不足夠」有 19 名(20.4%)，「少許足夠」有 34 名(36.6%)，「中等程度足夠」有 25 名(26.9%)，「很足夠」有 11 名(11.8%)，「完全足夠」有 4 名(4.3%)，平均數 2.43，標準差 1.08。表示有 36.6%的成骨不全症患者覺得財物資源「少許足夠」。台灣「財務資源」常模平均為 2.81，標準差 0.96(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「財務資源」比台灣一般人之常模低。

23.活力

「完全不足夠」有 2 名(2.2%)，「少許足夠」有 27 名(29%)，「中等程度足夠」有 48 名(51.6%)，「很足夠」有 15 名(16.1%)，「完全足夠」有 1 名(1.1%)，平均數 2.85，標準差 0.75。表示有 51.6%的成骨不全症患者覺得活力「中等程度足夠」。台灣「活力」常模平均為 3.37，標準差 0.77(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「活力」比台灣一般人之常模低。

24.集中精神的能力

「完全不好」有 2 名(2.2%)，「有一點好」有 30 名(32.3%)，「中等程度好」有 46 名(49.5%)，「很好」有 14 名(15.1%)，「極好」有 1 名(1.1%)，平均數 2.81，標準差 0.76。表示有 49.5%的成骨不全症患者覺得集中精神的能力「中等程度好」。台灣「集中精神的能力」常模平均為 3.4，標準差 0.82(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「集中精神的能力」比台灣一般人之常模低。

25.活動能力

「完全不好」有 2 名(2.2%)，「有一點好」有 29 名(31.2%)，「中等程度好」有 42 名(45.2%)，「很好」有 16 名(17.2%)，「極好」有 4 名(4.3%)，平均數 2.9，標準差 0.86。表示有 45.2%的成骨不全症患者覺得活動能力「中等程度好」。台灣「活動能力」常模平均為 3.92，標準差 0.78(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「活動能力」比台灣一般人之常模低。

26.飲食

「不常有」有 22 名(23.7%)，「一半有一半沒有」有 31 名(33.3%)，「很常」有 36 名(38.7%)，「一直都有」有 4 名(4.3%)，平均數 3.24，標準差 0.86。表示有 38.7%的成骨不全症患者認為想吃的食物「很常」有吃到。台灣「飲食」常模平均為 3.71，標準差 0.79(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「飲食」比台灣一般人之常模低。

27.負面感覺

此題為反向題，分析前已重新編碼(recall)處理，「從來沒有」有 1 名(1.1%)，「不常有」有 41 名(44.1%)，「一半有一半沒有」有 25 名(26.9%)，「很常」有 26 名(28%)，平均數 3.18，標準差 0.86。表示有 44.1%的成骨不全症患者認為「不常有」負面感覺。台灣「負面感覺」常模平均為 3.46，標準差 0.76(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「負面感覺」比台灣一般人之常模低。

28.性生活

「極不滿意」有 9 名(9.7%)，「不滿意」有 13 名(14.0%)，「中等程度滿意」有 58 名(62.4%)，「滿意」有 11 名(11.8%)，「極滿意」有 2 名(2.2%)，平均數 2.83，標準差 0.84。表示有 62.4%的成骨不全症患者「中等程度滿意」自己的性生活。台灣「性生活」常模平均為 3.52，標準差 0.74(姚開屏，2005)，即成骨不全症患者的「性生活」比台灣一般人之常模低。

表 4-5 成骨不全症患者生活品質與台灣一般人常模之逐題分析比較 (N=93)

題號/變項	本研究 (N=93)		常模 ³ (N=13,010)	
	平均數	標準差	平均數	標準差
1.綜合生活品質	3.08	0.84	3.3	0.66
2.綜合健康	2.8	0.76	3.39	0.74
3.睡眠	2.83	0.87	3.41	0.85
4.日常活動	2.97	0.8	3.65	0.67
5.工作能力	2.99	0.84	3.63	0.73
6.自我滿意	3.03	0.77	3.66	0.72
7.個人關係	3.10	0.81	3.59	0.70
8.社會支持	3.16	0.86	3.67	0.62
9.家居環境	3.09	0.88	3.54	0.75
10.社會照護	3.06	0.82	3.42	0.73
11.交通	2.98	0.74	3.56	0.70
12.生命的意義	3.05	1.00	3.52	0.93
13.被尊重	3.08	0.88	3.32	0.76
14.醫療的依賴	3.33	0.93	4.35	0.90
15.疼痛不適	3.33	0.94	4.02	0.88
16.享受生活	2.73	0.83	2.70	0.86
17.娛樂休閒	2.77	0.92	2.95	0.94
18.身體安全保障	2.97	0.83	3.31	0.85
19.物理環境	2.96	0.83	3.12	0.89
20.接受自己的外表	2.94	0.93	3.67	0.83
21.資訊技能	3.25	0.87	3.31	0.87
22.財務資源	2.43	1.08	2.81	0.96
23.活力	2.85	0.75	3.37	0.77
24.集中精神的能力	2.81	0.76	3.40	0.82
25.活動能力	2.9	0.86	3.92	0.78
26.飲食	3.24	0.86	3.71	0.79
27.負面感覺	3.18	0.86	3.46	0.83
28.性生活	2.83	0.84	3.52	0.74

³ 姚開屏等(2005)針對台灣一般人(包含健康人與病人)之評量(N=13,100)

(二)生活品質四個層面的分析（表 4-6）

以「台灣簡明版生活品質問卷」共 28 題測量女性家庭照顧者的生活品質，生活品質總平均數為 77.84，標準差 16.53。與姚開屏(2005)針對台灣一般人(包含健康人及病人)之評量相比較，本研究之成骨不全症患者在四個範疇的分數，社會層面(含本土題)的分數最高(12.16)，其次為生理層面(12.12)、環境層面(含本土題)(11.88)，心理層面分數最低(11.83)，四個範疇的分數均較常模低，以生理層面的分數落差最大，社會層面次之。

因未能取得姚開屏(2005)之研究資料，因此無法講本研究之統計資料與其進行進一步的比較分析。

表 4-6 成骨不全症患者生活品質與台灣一般人常模之分析比較

範疇	本研究 (N=93)		常模 (N=13,010)	
	平均數	標準差	平均數	標準差
生理	12.12	2.69	15.05	2.08
心理	11.83	2.85	13.06	2.27
社會	12.16	2.76	14.39	2.19
社會 (含本土題)	12.11	2.76	14.10	2.10
環境	11.88	2.70	13.00	2.15
環境 (含本土題)	11.74	2.74	13.21	2.09

肆、成骨不全症患者之憂鬱狀況

(一)分析結果

關於成骨不全症患者的憂鬱狀況的分析，以「CESD-10 憂鬱量表」來測量。該量表共 10 題，分為四個向度，分別是：(1)極少或未有過(少於 1 天)，(2)很少的時候是這樣(1-2 天)，(3)蠻多的時候是這樣(3-4 天)，(4)大多數或所有時候都這樣(5-7 天)，分數計算依序為 0~3 分，問卷總分介於 6~24 分，分數越高，代表成骨不全症患者越憂鬱。

(二)逐題分析(表 4-7)

1. 「我曾為一些在平常並不會煩我的事而煩擾」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 17 名(18.3%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 34 名(36.6%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 36 名(38.7%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 6 名(6.5%)，平均數 1.33，標準差 0.85。

2. 「我曾難以把心思集中於正在做的事情上」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 10 名(10.8%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 42 名(45.2%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 38 名(40.9%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 3 名(3.2%)，平均數 1.37，標準差 0.72。

3. 「我曾感到沮喪」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 14 名(15.1%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 52 名(55.9%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 23 名(24.7%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 4 名(4.3%)，平均數 1.18，標準差 0.74。

4. 「我曾感到自己所做的每一件事都很費力」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 16 名(17.2%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 41 名(44.1%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 34 名(36.6%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 2 名(2.2%)，平均數 1.24，標準差 0.76。

5. 「我曾對前途充滿希望」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 2 名(2.2%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 43 名(46.2%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 44 名(47.3%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 4 名(4.3%)，平均數 1.54，標準差 0.62。

6. 「我曾感到害怕」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 31 名(33.3%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 37 名(39.8%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 25 名(26.9%)，平均數 0.96，標準差 0.78。

7. 「我曾睡不安穩」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 20 名(21.5%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 41 名(44.1%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 29 名(31.2%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 3 名(3.2%)，平均數 1.16，標準差 0.8。

8. 「我曾很快樂」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 7 名(7.5%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 50 名(53.8%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 34 名(36.6%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 2 名(2.2%)，平均數 1.33，標準差 0.65。

9. 「我曾感到孤獨寂寞」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 18 名(19.4%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 47 名(50.5%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 24 名(25.8%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 4 名(4.3%)，平均數 1.15，標準差 0.78。

10. 「我曾提不起很勁做事」

「極少或未有過(少於 1 天)」有 20 名(21.5%)，「很少的時候是這樣(1-2 天)」有 38 名(40.9%)，「蠻多的時候是這樣(3-4 天)」有 29 名(31.2%)，「大多數或所有時候都這樣(5-7 天)」有 6 名(6.5%)，平均數 1.23，標準差 0.86。

(三)小結

以「CESD 憂鬱量表」共 10 題測量成骨不全症患者的憂鬱狀況，憂鬱的總平均數為 12.46，標準差 6.11。以「我曾對前途充滿希望」的分數最高(1.54)，「我曾感到害怕」的平均分數則為最低(0.96)。

表 4-7 成骨不全症患者社會支持量表單題得分 (N=93)

題號/變項	平均數	標準差
憂鬱量表總分	12.46	6.11
1.我曾為一些在平常並不會煩我的事而煩擾	1.33	0.85
2.我曾難以把心思集中於正在做的事情上	1.37	0.72
3.我曾感到沮喪	1.18	0.74
4.我曾感到自己所做的每一件事都很費力	1.24	0.76
5.我曾對前途充滿希望	1.54	0.62
6.我曾感到害怕	0.96	0.78
7.我曾睡不安穩	1.16	0.8
8.我曾很快樂	1.33	0.65
9.我曾感到孤獨寂寞	1.15	0.78
10.我曾提不起很勁做事	1.23	0.86

伍、成骨不全症患者之需求滿足

關於成骨不全症患者的需求滿足狀況的分析，以研究者自擬之問卷來測量。該量表共 6 題，分為五個向度，分別是：(1)極不滿足，(2)不滿足，(3)中等程度滿足，(4)滿足，(5)非常滿足，分數計算依序為 1~5 分，問卷總分介於 5~25 之間，分數越高，表示成骨不全症患者的需求獲得越大的滿足。

(一)逐題分析(表 4-8)

1. 「您在經濟安全方面的需求(公部門、政府的措施方面)是否被滿足」

「極不滿足」有 11 名(11.8%)，「不滿足」有 30 名(32.3%)，「中等程度滿足」有 39 名(41.9%)，「滿足」有 12 名(12.9%)，「非常滿足」有 1 名(1.1%)，平均數 2.59，標準差 0.9。

2. 「您在醫療方面的需求是否被滿足」

「極不滿足」有 1 名(1.1%)，「不滿足」有 18 名(19.4%)，「中等程度滿足」有 49 名(52.7%)，「滿足」有 23 名(24.7%)，「非常滿足」有 2 名(2.2%)，平均數 3.08 標準差 0.76。

3. 「您在教育方面的需求是否被滿足」

「極不滿足」有 4 名(4.3%)，「不滿足」有 29 名(31.2%)，「中等程度滿足」有 41 名(44.1%)，「滿足」有 16 名(17.2%)，「非常滿足」有 3 名(3.2%)，平均數 2.84，標準差 0.88。

4. 「您在就業方面的需求是否被滿足」

「極不滿足」有 13 名(14.0%)，「不滿足」有 44 名(47.3%)，「中等程度滿足」有 31 名(33.3%)，「滿足」有 5 名(5.4%)，平均數 2.3，標準差 0.78。

5. 「您在生活支持方面的需求是否被滿足」

「極不滿足」有 1 名(1.1%)，「不滿足」有 21 名(22.6%)，「中等程度滿足」有 41 名(44.1%)，「滿足」有 29 名(31.2%)，「非常滿足」有 1 名(1.1%)，平均數 3.09，標準差 0.79。

6. 「您在無障礙環境方面的需求是否被滿足」

「極不滿足」有 7 名(7.5%)，「不滿足」有 42 名(45.2%)，「中等程度滿足」有 31 名(33.3%)，「滿足」有 12 名(12.9%)，「非常滿足」有 1 名(1.1%)，平均數 2.55，標準差 0.85。

(二)小結

在需求滿足方面的測量，需求滿足的總平均分數為 16.44，以「醫療」方面的滿足平均分數為最高(3.08)，「就業」方面的滿足平均分數最低(2.30)。

表 4-8 成骨不全症患者需求滿足量表單題得分 (N=93)

題號/變項	平均數	標準差
需求滿足量表總分	16.44	3.58
1.您在經濟安全方面的需求是否被滿足	2.59	0.90
2.您在醫療方面的需求是否被滿足	3.08	0.76
3.您在教育方面的需求是否被滿足	2.84	0.88
4.您在就業方面的需求是否被滿足	2.30	0.78
5.您在生活支持方面的需求是否被滿足	3.09	0.79
6.您在無障礙環境方面的需求是否被滿足	2.55	0.85



第二節 影響成骨不全症患者生活品質相關因素之分析

壹、影響成骨不全症患者生活品質的因素

本研究以差異檢定 (t-test)、單因子變異數分析 (one-way ANOVA)、雙變數分析 (pearson) 等方法進行雙變項分析，以瞭解成骨不全症患者在個人基本特性、疾病狀況、患者的處境 (社會支持、憂鬱及需求滿足) 等各變項中，與生活品質是否有顯著相關。

(一)個人基本人口學特性

基本人口學特性部分的自變項包括性別、年齡、教育程度、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟狀況、經濟來源、經濟身份、住宅狀況與參與民間互助團體的程度。

1.差異檢定 (t-test) (表 4-9)

性別分為男、女；婚姻狀況分為無配偶、有配偶；宗教信仰分為無宗教信仰、有宗教信仰；工作狀況分為無工作、有工作；家庭型態分為核心家庭、非核心家庭；經濟來源分為家人/自己工作所得、政府津貼/補助；經濟身份分為一般戶、非一般戶；住宅狀況則分為自有及非自有。

分析結果發現，顯著影響生活品質的變項主要為性別 ($P < 0.01$)。

2.單因子變異數分析 (one-way ANOVA) (表4-10)

在家庭收入的部分，由於描述性統計發現成骨不全症患者的家庭收入在 40,001 元以上者較少，因此分為 20,000 元以下、20,001~40,000 元及 40,001 元以上；參與民間互助團體的程度則分為從未參與、很少參與及常常參與。

分析結果發現，家庭收入及參與民間互助團體的程度均為顯著影響生活品質的變項 ($P < 0.01$)，其中家庭收入在 40,001 元以上者的生活品質顯著高於收入在 20,000 元以下的人 ($P < 0.01$)；而很少參與和常常參與民間互助團體者的生活品質皆顯著高於從未參與者 ($P < 0.05$)。

3.雙變數分析 (pearson) (表4-11)

此部分主要檢視年齡及教育程度與生活品質的相關程度。分析結果發現教育程度與生活品質為高度相關 ($P < 0.01$)。

再檢視家庭收入與參與民間互助團體程度與生活品質的關係，則可以發現家庭收入與參與民間互助團體程度與生活品質呈現高度相關 ($P < 0.01$)。

表 4-9 成骨不全症患者基本人口學特性影響生活品質顯著性(N=93)

變項名稱	生活品質		
	平均值	標準差	t 值
基本人口學特性			
性別			
男	72.49	15.59	-3.487**
女	83.80	15.64	
婚姻狀況			
無配偶	76.39	16.79	-1.88
有配偶	84.81	13.59	
宗教信仰			
無宗教信仰	74.81	14.32	1.444
有宗教信仰	79.84	17.68	
工作狀況			
無工作	76.22	17.44	-1.618
有工作	82.50	12.77	
家庭型態			
核心家庭	77.48	16.79	-0.399
非核心家庭	79.15	15.87	
經濟來源			
家人/自己工作所得	78.6	15.8	1.103
政府津貼/補助	73.15	20.57	
經濟身份			
一般戶	79.25	14.23	1.255
非一般戶	74.57	20.87	
住宅狀況			
自有	77.83	17.08	-0.012
非自有	77.88	15.18	

* $P < 0.05$, ** $P < 0.01$

表 4-9 成骨不全症患者基本人口學特性影響生活品質顯著性(N=93)(續 1)

變項名稱	生活品質		
	平均值	標準差	F 值(scheffe)
家庭收入			
(1)20,000 元以下	70.29	17.90	5.145** (3 > 1) **
(2)20,001~40,000 元	79.24	13.22	
(3)40,001 元以上	83.54	16.79	
參與民間互助團體的程度			5.786**
(1)從未參與	72.24	18.55	(2 > 1) * (3 > 1) *
(2)很少參與	83.00	13.96	
(3)常常參與	84.00	7.28	

* $P < 0.05$, ** $P < 0.01$

(二) 疾病狀況(表 4-10、表 4-11)

成骨不全症患者疾病狀況部分的自變項包括疾病嚴重程度(分為輕度及中度、重度及極重度)、症狀困擾程度(有點困擾、很困擾)、罹病年數與治療時間。

分析結果發現疾病狀況影響生活品質的變項包括嚴重程度($P < 0.01$)與症狀困擾($P < 0.05$)。罹病年數則與生活品質有相關($P < 0.05$)。

表 4-10 成骨不全症患者疾病狀況影響生活品質顯著性/相關性(N=93)

變項名稱	生活品質		
	平均值	標準差	t 值
嚴重程度			
輕度及中度	83.68	14.36	-3.173**
重度及極重度	73.23	16.79	
症狀困擾			
有點困擾	81.02	16.75	2.451*
很困擾	72.57	14.94	

* $P < 0.05$, ** $P < 0.01$

表 4-11 成骨不全症患者基本人口學特性及疾病狀況與生活品質相關程度(N=93)

變項名稱	生活品質	罹病年數	治療時間	年齡	教育程度	家庭收入
生活品質	--					
罹病年數	-.228*	--				
治療時間	-1.70	.463**	--			
年齡	-.115	.482**	.306**	--		
教育程度	.300**	-.332**	-.136	-.202	--	
家庭收入	.288**	-.325**	-.169	-.152	.350**	
參與團體程度	.310**	-.129	-.133	-.049	.173	--

* $P < 0.05$, ** $P < 0.01$

(三) 患者處境(表 4-12)

在成骨不全症患者的處境與生活品質相關程度，分析結果發現，成骨不全症患者的社會支持、憂鬱與需求滿足皆與生活品質呈現高度相關 ($P < .000$)。

表 4-12 成骨不全症患者的處境與生活品質相關程度(N=93)

變項名稱	生活品質	社會支持	憂鬱	需求滿足
生活品質	--			
社會支持	0.598***	--		
憂鬱	-0.714***	-0.487***	--	
需求滿足	0.551***	0.505***	0.513***	--

*** $P < 0.000$

(四) 成骨不全症患者的基本人口學特性、疾病狀況及社會處境等個變項間相關性

為發現各自變項間的相關程度，以將相關性過高之變項刪除，避免丟入逐步迴歸之變項間的共線性過高，因此以附錄一呈現各自變項間的相關程度。各自變項之連續性數值：性別：0、1；年齡：依實際年齡計；教育程度：依實際受教育年數計；婚姻狀況：0、1；宗教信仰：0、1；工作狀況：0、1；家庭形態：0、1；家庭收入：依實際收入計算；經濟來源：0、1；經濟身份：0、1；住宅狀況：0、1；參與團體程度：以實際分數計算；疾病嚴重程度：0、1；罹病年數：依實際年數計算；治療時間：依實際年數計算；症狀困擾、社會支持、憂鬱、需求滿足：以實際分數計算。

貳、逐步迴歸分析瞭解成骨不全症患者生活品質的預測因素

本研究以逐步迴歸 (stepwise regression) 分析對成骨不全症患者生活品質的影響因素，並藉以進行重要變項之篩選與精簡模式之建立。

自變項：成骨不全症患者的基本人口學特性，包含前述經差異檢定(t-test)、單因子變異數分析 (one-way ANOVA)、雙變數分析 (pearson) 等發現與生活品質相關之變項：性別、教育程度、家庭收入、參與民間互助團體的程度等個人因素，共 4 項；成骨不全症患者的疾病狀況包括疾病的嚴重程度、罹病年數與症狀困擾程度等三個變項；患者的處境方面包含社會支持、憂鬱及需求滿足等三個變項。依變項則為生活品質(總分)，共計有 10 個變項。逐步迴歸變項說明詳見表 4-13。

一、分析結果(表 4-14)

模式一的分析結果發現影響成骨不全症患者的生活品質的顯著預測變項為憂鬱與社會支持($P < 0.000$)，即憂鬱程度越高者，生活品質越差；社會支持程度越高者，則生活品質越好。

由於「憂鬱」此變項影響生活品質的顯著程度極高，因此在模式二將憂鬱此變項去除後則發現，影響生活品質的顯著預測變項包含：(1)社會支持($P < 0.000$)即社會支持程度越高者，則生活品質越好；(2)需求滿足($P < 0.05$)，即成骨不全症患者的需求越被滿足者，則生活品質越高；(3)症狀困擾($P < 0.05$)，即患者對疾病的症狀越感困擾者，則生活品質越差。

在模式三中，我們再將社會支持此變項去除，則發現影響生活品質的顯著預測變項包含：(1)需求滿足($P < 0.000$)，即成骨不全症患者的需求越被滿足者，則生活品質越高；(2)性別($P < 0.01$)，即女性成骨不全症患者較男性有較好的生活品質；(3)參與民間互助團體程度，即參與民間互助團體的程度越頻繁者的生活品質越好($P < 0.01$)。

在模式四中，僅丟入成骨不全症患者的基本人口學特性與疾病狀況，發現影響生活品質的顯著預測變項包含：(1)性別($P < 0.000$)，即女性成骨不全症患者較男性有較好的生活品質；(2)疾病嚴重程度($P < 0.01$)，即嚴重程度為輕度與中度的成骨不全症患者較嚴重程度為重度及極重度者有較好的生活品質；(3)參與民間互助團體程度，即參與民間互助團體的程度越頻繁者的生活品質越好($P < 0.01$)。

表 4-13 逐步迴歸變項說明

變項名稱	尺度	參考組（「0」為參考組）
1.性別	nominal	0：男 1：女
2.教育程度	interval	將教育程度換算成幾年
3.家庭收入	interval	以實際收入計算
4.參與民間互助團體程度	interval	以實際分數計算，分數越高則參與程度越高
5.疾病嚴重程度	nominal	0：重度及極重度 1：輕度及中度
6.罹病年數	interval	以罹病年齡計算
7.症狀困擾程度	nominal	0：有點困擾 1：很困擾
8.社會支持	interval	以實際分數計算，分數越高則社會支持程度越高
9.憂鬱程度	interval	以實際分數計算，分數越高則憂鬱程度越高
10.需求滿足	interval	以實際分數計算，分數越高則需求滿足程度越高
11.生活品質	interval	以實際分數計算，分數越高則生活品質越好

表 4-14 逐步迴歸分析表(N=93)

自變項名稱	模式一				模式二				模式三				模式四			
	R ² (adjusted)	β	S.E.	P	R ² (adjusted)	β	S.E.	P	R ² (adjusted)	β	S.E.	P	R ² (adjusted)	β	S.E.	P
憂鬱	.505	-.554	.209	.000												
社會支持	.584	.328	.137	.000	.351	.487	.167	.000								
需求滿足					.429	.238	.466	.021	.296	.453	.395	.000				
症狀困擾					.450	-.183	2.953	.038								
性別(女)									.338	.246	2.772	.004	.108	.371	2.917	.000
疾病嚴重程度(輕度及中度)													.214	.295	2.969	.001
參與團體程度									.388	.239	1.730	.005	.281	.274	1.865	.003

模式一：丟入逐步迴歸模式中之變項包含：性別、教育程度、家庭收入、參與民間互助團體的程度、疾病的嚴重程度、罹病年數、症狀困擾程度、社會支持、憂鬱、需求滿足，共 10 個變項。

模式二：丟入逐步迴歸模式中之變項包含：性別、教育程度、家庭收入、參與民間互助團體的程度、疾病的嚴重程度、罹病年數、症狀困擾程度、社會支持、需求滿足，共 9 個變項。

模式三：丟入逐步迴歸模式中之變項包含：性別、教育程度、家庭收入、參與民間互助團體的程度、疾病的嚴重程度、罹病年數、症狀困擾程度、需求滿足，共 8 個變項。

模式四：丟入逐步迴歸模式中之變項包含：性別、教育程度、家庭收入、參與民間互助團體的程度、疾病的嚴重程度、罹病年數、症狀困擾程度，共 7 個變項。

第三節 影響成骨不全症患者生活品質之結構方程式

以下將根據「模式建構(Specified model)」、「測量模式(Measurement model)之驗證性因素分析」、「建立「結構方程模式(Structal equation model)」等分析步驟，將影響成骨不全症患者的生活品質之結構方程式進行說明。

壹、模式建構(Specified model)

由於運用結構方程式分析之目的，在於驗證假設模式是否可能存在，且納入結構之變項應均為重要變項，因此根據本章前節所分析之「影響成骨不全症患者之生活品質」逐步迴歸分析結果，將篩選出與成骨不全症患者生活品質有關之重要變項(憂鬱、社會支持、需求滿足、性別、參與民間團體程度、症狀困擾程度與疾病嚴重程度等六個自變項)，依據本研究之研究架構(圖 3-1)之假想路徑，進行結構方程式之建構，預設模式詳見圖 4-1。

在個人因素方面，假設成骨不全症患者的性別、家庭收入、參與民間互助團體程度會透過社會支持、需求滿足，或進一步透過憂鬱傾向、而影響患者之生活品質；在疾病狀況方面，則假設疾病嚴重程度與症狀困擾程度會透過社會支持、需求滿足與憂鬱程度等中介變項，而與患者的生活品質存在間接關係；亦或所有變項均與患者之生活品質存在直接關係。

在圖形中，以「矩形」表示觀察變項、「橢圓形」為潛在變項；在潛在變項之路徑中，若為「單向箭頭」，則起始處之變項稱「外生潛在變項」，以 ξ 表示，即自變項， δ 為外生觀察變項之測量誤差項；而箭頭所指到之變項稱「內生潛在變項」，以 η 表示，即依變項， ζ 則為其誤差項， ε 為內生觀察變項之測量誤差項。

因此由模式中可以看出，性別、民間互助團體參與程度、疾病嚴重程度與症狀困擾程度等四個變項，僅扮演自變項的角色，生活品質則僅為依變項，而社會支持、需求滿足及憂鬱則同時具備自變項與依變項的功能，即為本預設模式中的中介變項。

若圖形中存有「雙向箭頭」，則表示兩外生潛在變項(η)或兩內生潛在變項(ξ)存在「共變關係」，為避免圖形過於複雜，本研究未將各共變關係線呈現於模式圖中。為控制外生潛在變項間相關性可能對整體模式估計造成偏誤，故本研究中之預設模式除了上述潛在變項間的路徑關係，尚包含兩兩潛在變項間之共變關係。

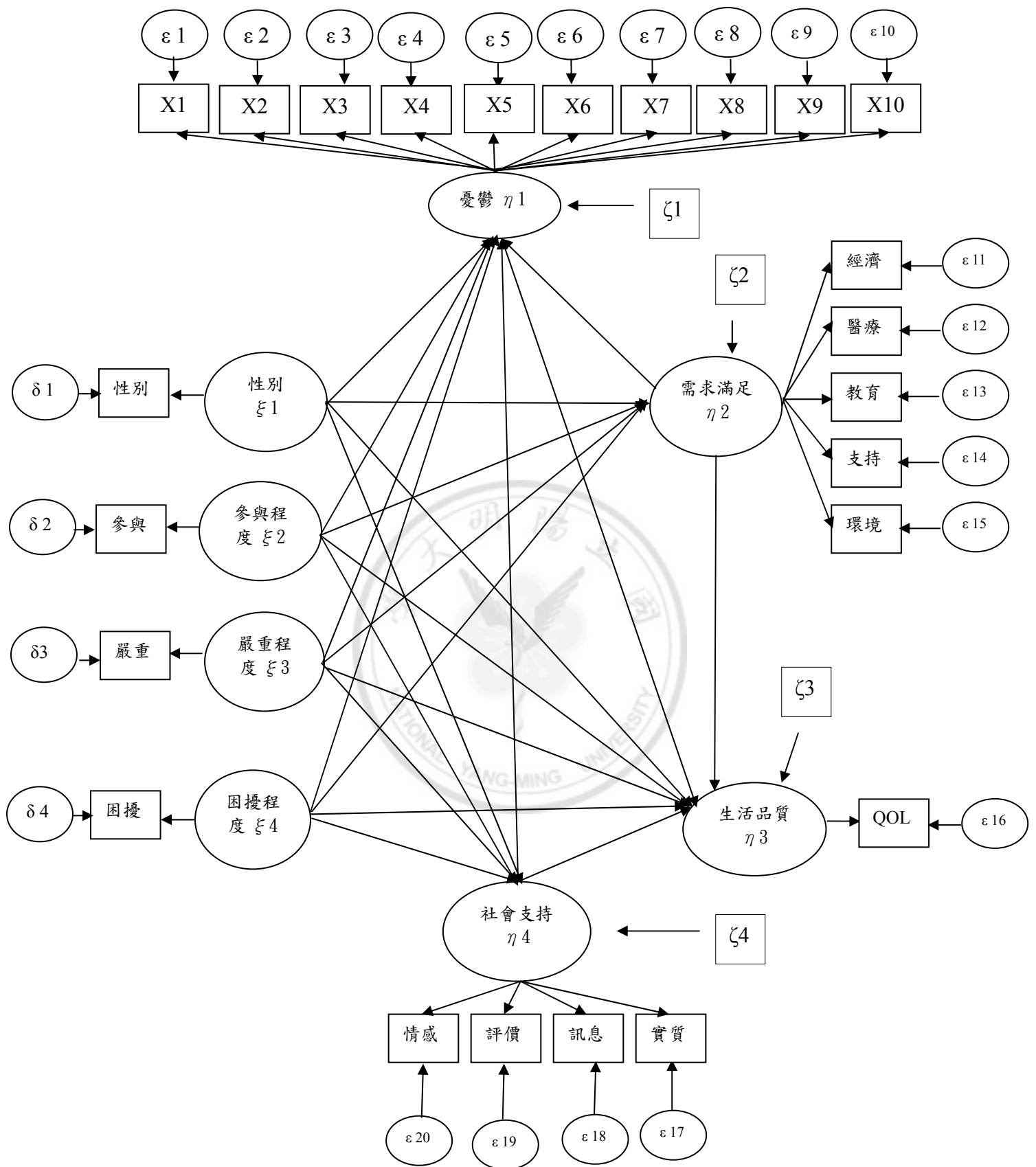


圖 4-1 影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式之預設模式

貳、測量模式(Measurement model)之驗證性因素分析結果

在進行結構方程式之分析前，若模式中所包含之潛在變項，是由兩個以上之觀察變項組成，則須先以驗證性因素分析(CFA)進行測量模式之修正，以提升各潛在變項之測量準確性。上述預測模式中須檢測之潛在變項測量模式包含「社會支持」、「需求滿足」及「憂鬱」等三項。

由表 4-15 可看出，社會支持之測量模式適合度佳($GFI=1.00$ 、 $AGFI=1.00$ 、 $RMSEA=0.039$)，且四個觀察變項之細數均達顯著水準($P<0.05$)，解釋力(R^2)亦皆大於 0.50，顯示在此測量模式中無需刪減任一觀察變項。在需求滿足方面，整體模式之適合度較差，因此依據 R^2 低於 0.40 且係數值最低之觀察變項，進行逐步剔除直至模式適合度在可接受範圍內；再依序刪除「醫療」、「教育」、「生活支持」三個觀察變項後，可發現所有變項之 R^2 均大於 0.40。



表 4-15 影響成骨不全症患者生活品質相關因素之驗證性因素分析結果

潛在變項 觀察變項	模式一		模式二		適合度指標(b)			
	係數	R ²	係數	R ²	GFI	AGFI	RMSEA	P
內生變項(a)								
社會支持					1.00	1.00	0.039	0.01
情感性支持	0.81	0.66	—	—				
評價性支持	0.78	0.54	—	—				
訊息性支持	0.80	0.66	—	—				
實質性支持	0.74	0.51	—	—				
需求滿足					0.99	0.98	0.078	0.00
經濟安全	0.78	0.61	0.78	0.61				
醫療	0.76	0.60	—	—				
教育	0.59	0.33	—	—				
就業	0.80	0.63	0.81	0.64				
生活支持	0.59	0.33	—	—				
無障礙環境	0.62	0.54	0.63	0.55				
憂鬱					1.00	0.99	0.046	0.00
煩擾(X1)	0.70	0.58	0.73	0.58				
心思難集中(X2)	0.53	0.41	—	—				
沮喪(X3)	0.71	0.58	0.71	0.58				
費力(X4)	0.53	0.41	—	—				
充滿希望(X5)	0.48	0.21	—	—				
害怕(X6)	0.38	0.16	—	—				
睡不安穩(X7)	0.52	0.43	—	—				
快樂(X8)	0.49	0.23	—	—				
孤獨寂寞(X9)	0.65	0.49	0.67	0.50				
提不起勁(X10)	0.38	0.15	—	—				

(a)為內生潛在變項與觀察變項間之係數為 lambda (λ)。

模式一：所有觀察變項均納入 CFA 分析時之結果。

模式二：留下較適觀察變項後之 CFA 分析結果。

R²：Squared multiple correlations

(b)適合度指標為評估模式一之結果，包含 GFI(Goodness-of-Fit Index)、

AGFI(Adjusted Goodness-of-Fit Index)、RMSEA(Root Mean Squared Error of Approximation)

參、結構方程式(Structural equation model)之估計結果

根據上述驗證性因素分析之確認，投入適合之觀察變項後，進行影響成骨不全症患者生活品質之因素之結構方程式分析，以 AMOS7.0 進行參數估計，初始模式如圖 4-2。

依據修正指標(modification index，以下簡稱 MI)之建議，並依據結構方程式中 t 值最不顯著之路徑開始進行刪除，直至方程式中未包含任何未達顯著水準之路徑，且模式適合度在可接受範圍內。在依序刪除「性別與參與程度之共變路徑」、「性別與嚴重程度之共變路徑」、「性別與困擾程度之共變路徑」、「參與程度與嚴重程度之共變路徑」、「參與程度與困擾程度之共變路徑」、「性別→社會支持」、「參與團體程度→憂鬱」、「疾病嚴重程度→社會支持」等八條路徑之後，整體模式之適合度良好($GFI=0.99$ ， $AGFI=0.98$ ， $RMSEA=0.039$)，顯示此結構方程式為一可能存在之合理模式(plausible model)(圖 4-3)，茲將參數估計整理於表 4-16 至表 4-18。

在結構方程模式中，可分為「測量模式」與「結構模式」，兩部份，表 4-16 為控制其他變項之影響後，測量模式中觀察變項與內生潛在變項間關係係數之估計值，以係數 λ_x 表示。「煩擾」最能代表在憂鬱傾向潛在概念之觀察變項($\lambda_x=0.73$ ， $R^2=0.68$)；「就業需求」最能代表需求滿足潛在概念之觀察變項($\lambda_x=0.81$ ， $R^2=0.72$)；「情感性支持」最能代表社會支持潛在概念之觀察變項($\lambda_x=0.72$ ， $R^2=0.65$)。

在結構模式部份，由表 4-17 中可看出男性、疾病嚴重程度較高、症狀困擾程度較高者、需求較不滿足及社會支持程度較低之患者，其憂鬱程度較高；性別為女性、參與團體程度較高、疾病嚴重程度較低、症狀困擾程度較低者，其需求滿足程度較高；參與團體程度較高、症狀困擾程度較低者，其社會支持程度較高。在影響患者的生活品質的因素方面，可發現女性、參與團體程度較高、疾病嚴重程度較低、症狀困擾程度較低者、較不憂鬱、需求滿足程度較高及社會支持程度較高者，其生活品質較好。

在考量所有關係路徑後，可發現(表 4-17)本結構方程式對於需求滿足及社會支持之解釋力分別達到 43% 及 38%，對憂鬱傾向之解釋力達 55%，而影響生活品質之解釋力更高達 60%。

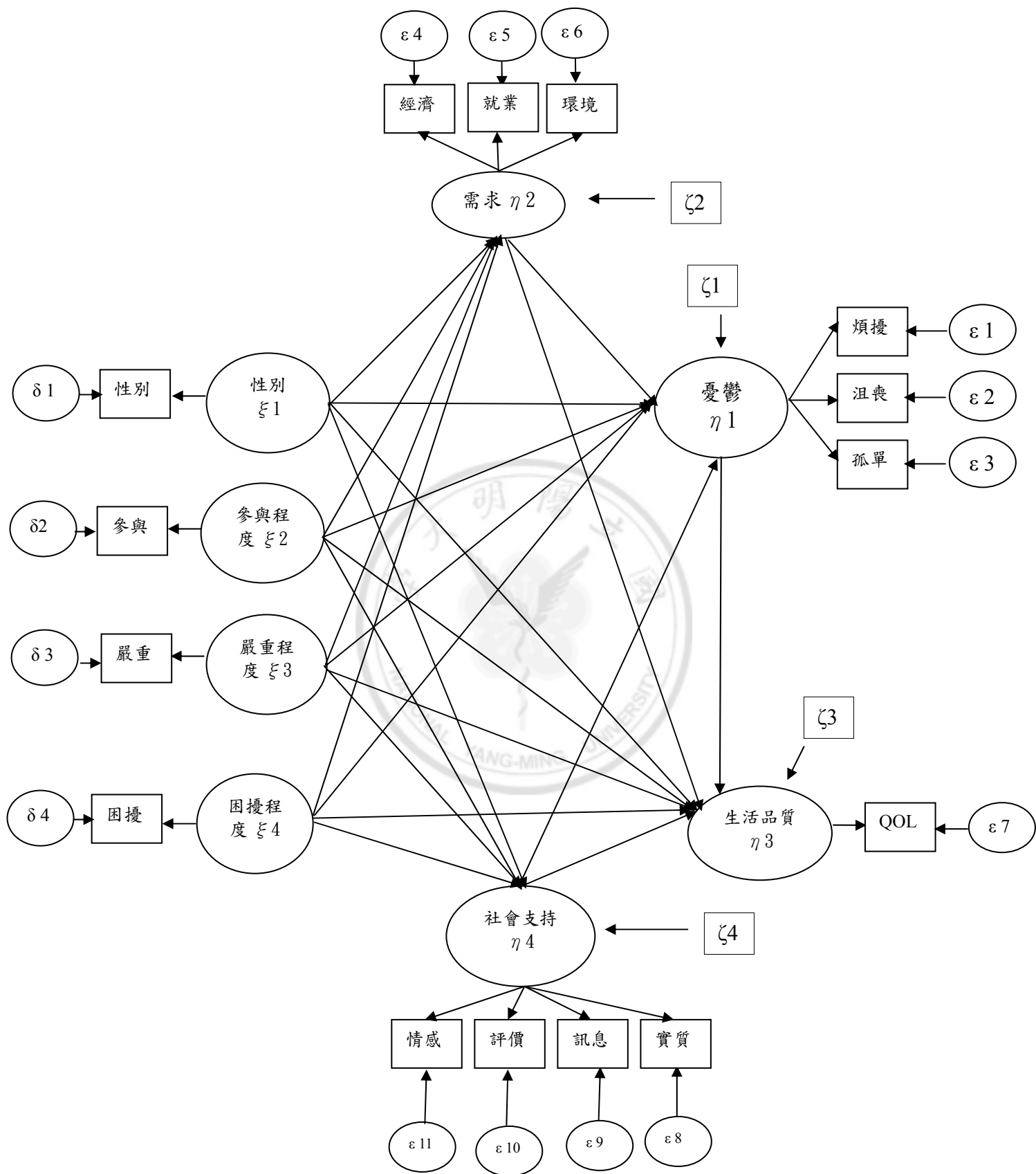


圖 4-2 影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式經 CFA 後之初始模式

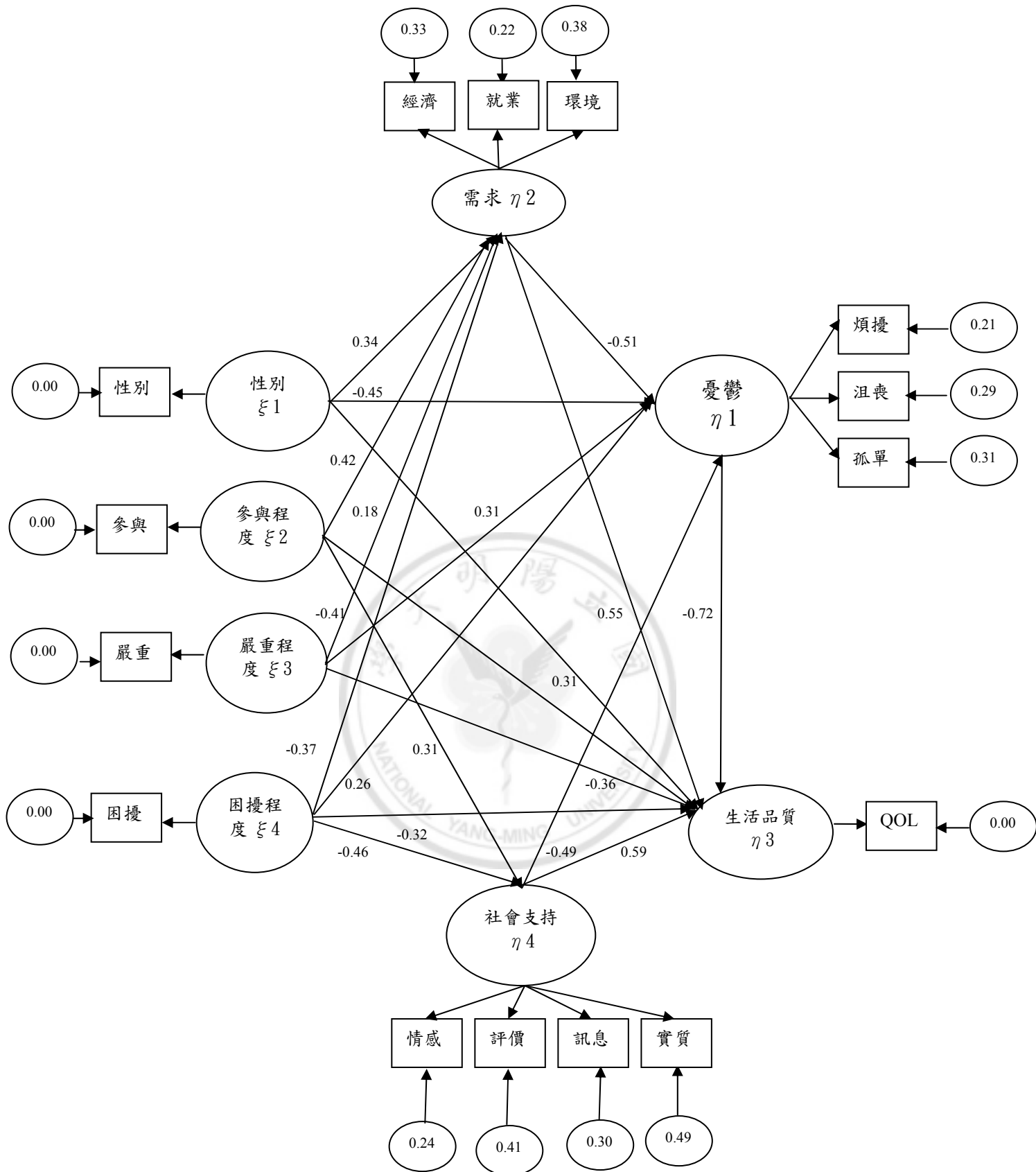


圖 4-3 影響成骨不全症患者生活品質相關因素結構方程式之最終模式

表 4-16 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式之測量模式分析結果

觀察變項	內生潛在變項			R ²
	憂鬱	需求滿足	社會支持	
內生變項(a)				
煩擾	0.73	—	—	0.68
沮喪	0.71	—	—	0.63
孤獨寂寞	0.57	—	—	0.50
經濟安全	—	0.75	—	0.69
就業	—	0.81	—	0.72
無障礙環境	—	0.66	—	0.58
情感性	—	—	0.72	0.65
評價性	—	—	0.54	0.49
訊息性	—	—	0.65	0.54
實質性	—	—	0.51	0.37

(a)為內生觀察變項與內生潛在變項間之係數 lambda (λ)。

—：此項不存在。

R²：Squared multiple correlations

表 4-17 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式之結構模式分析結果

自變項	結構模式之關係係數			
	依變項(內生潛在變項)			
	憂鬱	需求滿足	社會支持	生活品質
外生潛在變項(a)				
性別	-0.45	0.34	—	0.42
參與程度	—	0.18	0.31	0.31
嚴重程度	0.31	-0.41	—	-0.36
困擾程度	0.26	-0.37	-0.46	-0.32
內生潛在變項(b)				
憂鬱	—	—	—	-0.72
需求滿足	-0.51	—	—	0.55
社會支持	-0.49	—	—	0.59
R ²	0.55	0.43	0.38	0.60
模式適合度指標	GFI=0.99	AGFI=0.99	RMSEA=0.040	

(a)為外生潛在變項，其與依變項(內生潛在變項)間之係數為 gamma(γ)。

(b)為內生潛在變項，其與依變項(內生潛在變項)間之係數 beta(β)。

—：此項不存在。

R²：Squared multiple correlations

由表 4-18 中呈現之研究結果，可進一步瞭解各變項間之直接與間接關係，「直接效果」指兩變項間直接關係之係數(即表 4-17 中 γ 及 β 兩係數)，「間接關係」則為兩變項間所有間接路徑的係數相乘積之和。

性別、參與團體程度、疾病嚴重程度與症狀困擾程度三外生潛在變項皆與需求滿足及社會支持存在有直接關係；參與團體程度可能與憂鬱僅存在間接關係，表示參與程度主要透過社會支持之中介變項而與憂鬱程度有關；性別、疾病嚴重程度、症狀困擾程度則與憂鬱同時存在直接關係(直接效果分別為-20%、17%及19%)與間接關係(間接效果分別為-26%、20%、20%)，可見其可能透過需求滿足及社會支持而與憂鬱傾向有關，其中參與團體程度與症狀困擾程度主要透過社會支持與憂鬱發生間接效果，性別與疾病嚴重程度則主要經需求滿足狀況與憂鬱相關。

在影響生活品質方面，除與生活品質與憂鬱傾向僅存在直接關係外，其他各變項皆同時存在直接與間接關係。由表 4-19 可看出，性別及疾病嚴重程度對需求滿足之直接效果為 36%、-26%，高於其對憂鬱之直接效果-20%、17%；症狀困擾程度對社會支持之直接效果高於其對憂鬱之直接效果，而需求滿足與社會支持對憂鬱之直接效果(分別為-25%、-23%)，亦大於其對生活品質之直接效果(分別為 23%、24%)。因此在間接關係的部分，在本模式中可能具有「性別→需求滿足→憂鬱→生活品質」、「疾病嚴重程度→需求滿足→憂鬱→生活品質」、「參與團體程度→社會支持→憂鬱→生活品質」、「症狀困擾程度→社會支持→憂鬱→生活品質」等四條路徑。

表 4-18 影響成骨不全症患者生活品質結構方程式變項間之結果

依變項	自變項	直接效果(%)	間接效果(%)	總效果(%)
需求滿足	性別	36	—	36
	參與程度	21	—	21
	嚴重程度	-26	—	-26
	困擾程度	-17	—	-17
社會支持	性別	—	—	—
	參與程度	33	—	33
	嚴重程度	—	—	—
	困擾程度	-23	—	-23
憂鬱	性別	-20	-26	-46
	參與程度	—	-28	-28
	嚴重程度	17	20	37
	困擾程度	19	20	39
	需求滿足	-25	-18	-43
	社會支持	-23	-17	-40
生活品質	性別	24	24	48
	參與程度	21	18	39
	嚴重程度	-12	-14	-26
	困擾程度	-15	-15	30
	需求滿足	23	27	50
	社會支持	24	25	49
	憂鬱	-57	—	-57

—：此項不存在。

第五章 研究討論與建議

第一節 研究發現摘要

一、描述性統計分析結果

(一)檢視影響成骨不全症患者生活品質之各變項特性及分布(包含基本人口學特性、疾病狀況、社會支持、憂鬱及需求滿足情形)。分析結果發現：

- 1.性別與年齡：以男性居多(52.7%)，平均年齡為 29.7 歲。
- 2.了解疾病成因與是否罹患其他疾病：81.7%的患者清楚成骨不全症的疾病原因，有 20.4%的患者尚罹患其他疾病，其中以脊椎側彎居多，佔 88.9%。
- 3.教育程度：以 9 年(國中)居多(32.3%)，平均數為 10.7 年。
- 4.婚姻狀況與宗教信仰：以未婚最多(82.8%)；以無宗教信仰者較多(39.8%)。
- 5.工作狀況與職業類別：以「無工作」者居多(46.2%)，有工作者以從事服務工作人員及售貨員較多(佔 33.3%)。
- 6.家庭型態：以核心家庭最多(78.5%)。
- 7.家庭收入、經濟來源及經濟身份：以收入在「20,001 元~40,000 元」佔多數(39.8%)；經濟來源以來自「家庭/自己工作所得」居多(86%)；經濟身分則以一般戶較多(69.9%)。
- 8.住宅狀況：住屋為自有者居多(74.2%)。
- 9.參與團體狀況與程度：有 53.8%受訪者除了參與「先天性成骨不全症關懷協會」外，尚參加其他團體，如肢體障礙協會。成骨不全症患者參與民間互助團體的程度以「從未參與」居多(49.5%)。
- 10.對未來居住安排的期待：以「希望住在家中，由家人照顧」佔多數(78.5%)。
- 11.使用輔具狀況：66.7%的受訪者有使用輔具，對輔具之使用感到「不滿意」及「中等程度滿意者」佔最多，各佔 37.1%。

(二)疾病狀況：

- 1.疾病嚴重程度：以重度佔多數(47.3%)。
- 2.罹病年數與治療時間：罹病的平均年數是 21 年，實際治療成骨不全症的時間平均為 15.3 年。
- 3.症狀困擾程度：以「有點困擾」居多(61.3%)。

(三)患者的社會處境

- 1.社會支持：成骨不全症患者的總平均數為 36.74 分，標準差 9.26。本研究之成骨不全症患者在四個社會支持面向的分數，訊息性層面的分數最高，其次為情緒層面、實質層面，評價層面分數最低。逐題分析則發現「生病時有人照顧或幫忙處理事務」的平均分數最高為 2.69 分，「壓力紓解」的平均分數最低為 2.3 分。
- 2.憂鬱情況：成骨不全症患者的總平均數為 12.46，標準差 6.11，以「我曾對前途充滿希望」的分數最高(1.54)，「我曾感到害怕」的平均分數則為最低(0.96)。
- 3.需求滿足：成骨不全症患者的總平均分數為 16.44，以「醫療」方面的滿足平均分數為最高(3.08)，「就業」方面的滿足平均分數最低(2.30)。

(四)瞭解成骨不全症患者的生活品質為何？分析結果發現：

成骨不全症患者的生活品質總平均數為 77.84，標準差 16.53。本研究之成骨不全症患者在四個範疇的分數，社會層面(含本土題)的分數最高(12.16)，其次為生理層面(12.12)、環境層面(含本土題)(11.88)，心理層面分數最低(11.83)，四個範疇的分數均較常模低，以生理層面的分數落差最大，社會層面次之。而逐題分析發現「醫療依賴」及「疼痛不適」的平均分數最高，皆為 3.33 分，「財務資源」的平均分數最低為 2.43 分。

二、研究問題與研究假設回答摘要

(一) 成骨不全症患者之生活品質是否受基本人口學特性影響？

研究發現，經差異檢定分析、單因子變異數分析、雙變數分析，顯著影響生活品質的基本人口學變項主要為性別、教育程度、家庭收入及參與民間互助團體的程度 ($P < 0.01$)，其他的變項(婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、家庭型態、經濟來源、經濟身份、住宅狀況)在本研究中皆顯示與生活品質無顯著相關。

而性別 ($P < 0.01$)、參與民間互助團體的程度 ($P < 0.01$) 為成骨不全症患者生活品質的顯著預測變項，女性成骨不全症患者的生活品質較男性為好，參與團體的程度越高者，其生活品質越好。

此部分的研究發現應證了研究假設一「成骨不全症患者之基本人口學特性會顯著影響其生活品質」，與相關研究發現一致(Martín-Arriba, 2004；賴慧倫，2007；張軒研，1997；林智廣，1993)。

(二) 成骨不全症患者之生活品質是否受其疾病狀況影響？

在本研究中可發現，成骨不全症患者的嚴重程度 ($P < 0.01$) 與症狀困擾、罹病年數 ($P < 0.05$) 皆與生活品質相關。而疾病的嚴重程度、症狀困擾 ($P < 0.05$) 則為預測成骨不全症患者生活品質的重要變項，疾病的嚴重程度為輕度及中度者的生活品質較重度及極重度者為好，成骨不全症的症狀所帶來的困擾越低者，則生活品質越高。

此部分的研究發現支持研究假設二「成骨不全症患者之疾病狀況會顯著影響其生活品質」，並與前述文獻研究結果一致(KoK, 2007; Vyskocil, 2005; Seikaly, 2005; Giraldo, 2005; Masek, 1999; Widmann, 1999; Reite, 1972; 王麗惠、劉芹芳, 2007; 賴慧倫, 2007; 朱月英、郭碧照, 2006; 吳金燕, 2004; 鈕淑芬, 2004; 王拔群等, 2001; 陳瓊瑤, 2000; 鄭素月, 2000; 周繡玲等, 1997; 魯惠雲, 1996)。

(三) 成骨不全症患者之生活品質是否受社會支持影響？

研究發現，成骨不全症患者的社會支持狀況為預測生活品質的重要變項，呈現高度正相關 ($P < .000$)，社會支持程度越高者，則生活品質越好，支持研究假設三「成骨不全症患者之社會支持會顯著影響其生活品質」，與前述文獻發現一致(Laxton & Perrin, 2003; 黃美娟, 2006; 廖麗娟, 2006; 高芷華, 2004; 徐淑娟, 2004; 鈕淑芬, 2004; 張淑芳, 2004; 謝紅桂, 2001; 陳秀芳, 2000; 高寶蓮, 1997; 吳美惠等, 2006; 范惠琴, 2005; 邱佩青, 2006; 陳育慧, 2002, 楊美倫, 2002; 王雅容, 2002; 陳碧玉, 2001)。

(四) 成骨不全症患者之生活品質是否受憂鬱情形影響？

研究發現，成骨不全症患者的憂鬱狀況為預測生活品質的重要變項，呈現高度負相關 ($P < .000$)，憂鬱程度越高者，則生活品質越糟，支持研究假設四「成骨不全症患者之憂鬱情況會顯著影響其生活品質」，與多數文獻發現相同

(Bhandri, 2006; 羅愔愔, 2007; 陳雅萍, 2005; 鄧惠琴, 2004; 高芷華, 2004; 鄭秀華, 2004; 朱德容, 2002)。

(五) 成骨不全症患者之生活品質是否受需求滿足情形影響？

成骨不全症患者的需求滿足情形為預測生活品質的重要變項，呈現高度正相關 ($P < .000$)，需求滿足程度越高者，則生活品質越好，支持研究假設五「成骨不全症患者之需求滿足情形會顯著影響其生活品質」，與前述研究發現一致(蔡幸君，2005)。

(六) 影響成骨不全症患者生活品質相關因素之結構方程式

影響成骨不全症患者生活品質之重要相關因素及其直接與間接關係：

1. 男性成骨不全症患者、較少參與民間互助團體活動、疾病嚴重程度在重度及極重度、症狀困擾程度越高、需求滿足程度越低、社會支持程度越低、憂鬱傾向較高等，為促使成骨不全症患者生活品質較差之重要相關因素，且以「憂鬱」為最重要因素，社會支持次之。
2. 性別、參與民間互助團體程度、疾病嚴重程度、症狀困擾程度與成骨不全症患者生活品質均存在直接與間接之關係，且以間接效果略強：
 - (1) 男性成骨不全症患者有較差的生活品質，可能透過需求較不滿足及較高的憂鬱傾向，而與生活品質發生間接關係。
 - (2) 較少參與民間互助團體程度之成骨不全症患者，最可能之間接路徑是透過社會支持與憂鬱傾向而與生活品質發生間接關係。
 - (3) 疾病嚴重程度為重度及極重度的成骨不全症患者，可能透過其有較高的需求不滿足情形與憂鬱傾向，而與生活品質具有間接關係。
 - (4) 症狀困擾程度越高的成骨不全症患者，可能透過其有較高的需求不滿足情形與憂鬱傾向，而與生活品質具有間接關係。
3. 需求滿足、社會支持與生活品質皆存在直接與間接之關係，但透過憂鬱傾向發生之間接效果較強，即需求越不滿足的成骨不全症患者，可能夠過較高的憂鬱傾向，與生活品質發生間接關係；而所受社會支持越少者，可能經由較高的憂鬱情形與生活品質產生間接路徑。

在影響成骨不全症患者生活品質相關因素之結構方程式之研究假設方面，依本研究之研究結果可發現，成骨不全症患者的基本人口學特性(性別與參與民間互助團體程度)與疾病狀況(嚴重程度與症狀困擾程度)，主要先與患者本身自覺之需求滿足情形與社會支持狀況發生第一層關係，再與憂鬱情形發生第二層關係，

進而影響本身自評之生活品質。因此，本研究之發現支持研究假設 6-1 至 6-12；並進而發現四條主要影響成骨不全症患者生活品質之路徑關係：「性別→需求滿足→憂鬱→生活品質」、「性別→疾病嚴重程度→憂鬱→生活品質」、「參與團體程度→社會支持→憂鬱→生活品質」、「症狀困擾程度→社會支持→憂鬱→生活品質」。



第二節 討論

依據本研究目的，將本研究之分析結果討論如下：

一、本研究之成骨不全症患者之基本資料、疾病狀況與社會處境初步分析討論

(一)成骨不全症患者無工作者居多，家戶平均所得偏低

本研究中有工作(包含全職與兼職)的成骨不全症患者僅 24 名(25.8%)，沒有就業者佔了 74.2%，不僅高於一般勞委會(2008) 調查之失業率(4.37)，亦明顯高於桃竹苗區調查之身心障礙者失業率 56.0%(2006)、內政部調查之身心障礙者的失業率 15.9%(2007)及行政院勞委會身心障礙者勞動狀況調查之失業者 70.4%(2007)。身心障礙者(含成骨不全症患者)可能因為身體障礙、職場拒絕而未能順利就業(王華沛，2006；李淑容，2006；吳秀照，2005；傅立葉、周月清，2000)。

成骨不全症患者的家庭過去一年每月收入在「20001 元~40000 元」居多(39.8%)，其次為「20000 元以下」有 28 名(30.1%)，而主計處統計台灣家庭收支調查之每月平均收入 76,091 元(2007)，顯示成骨不全症患者的家庭收入較全國家庭平均收入低，屬於最低所得組(平均約 25,356 元)。台北縣身心障礙者之家庭平均收入在 40,000 元以下者佔 66.7%(李淑容，2006)、桃竹苗區的身心障礙者之家庭平均收入在 40,000 元以下者則佔 76%(王華沛，2006)，身心障礙者(含成骨不全症患者)的家庭可能由於家中不僅一位成員發生身心障礙，而導致就業者(有薪資收入者)較少，家庭收入相對減少(李淑容，2006；王華沛，2006)。

成骨不全症的經濟身分為低收入戶與中低收入戶者即佔了 30.1%，李淑容(2005)則發現台北縣身心障礙者低收入戶與中低收入戶佔 15.8%，顯示成骨不全症患者在經濟不安全的狀況更甚一般身心障礙者。

(二)家庭結構小，家庭以外支持系統不足

本研究調查之家庭型態以核心家庭居多(78.5%)，此與內政部(2006)研究相似(66.5%)，家庭內以配偶、父母親與兄弟姐妹為主，無其他親屬同住，而成骨不全症患者在實質性(如金錢)所獲得的支持以家庭成員佔多數(87.1%)，其他在情緒性、評價性、訊息性等方面來自家庭的支持亦高(分別佔 51.6%、53.8%及 59.4%)，在參與民間互助團體方面以「從未參與」居多(49.5%)，其次為「很少參與」(34.4%)，顯示成骨不全症患者仰賴家庭頗多，因此相關單位應進一步探究如何藉由社會資源、提供社會支持以舒緩家庭的負擔。

(三)成骨不全症患者之社會支持系統需要再強化，尤其在心理面上

研究發現，成骨不全症患者在社會支持的四面向中以「訊息性支持」的分數最高，此與 Folkman(1984)的研究發現相同，該研究指出當一個人處於疾病的狀態，會採取以問題為導向的因應行為，主動尋求社會支持，尤其是訊息性支持，因而從此獲得支持程度較高；以「評價性支持」所得分數最低，可能因支持者認為患者的行為或決定並不能保護自己或是為有益的，因此與患者欲實現的理想發生衝突，患者認為自己沒有被支持。

在「情緒性支持」中以「有人傾聽心中的想法」的平均分數最低（2.41），可能是因為患者長期罹病在家，在家人忙於各自的事物與較少朋友會來訪的情況下，而認為較少人可以傾聽其生活感受；在「評價性支持」中以「有人會稱讚我身體狀況改善」的平均分數最低（2.45），可能是由於本研究中之成骨不全症患者之平均罹病年數是 21 年，支持者對於患者之身體改善或相關變化已習以為常，因此在病況變好時，並不會特別給予患者鼓勵；在「訊息性支持」面向「有人提供壓力紓解方法」的平均分數最低（2.3），可能是因為患者之罹病、生活、情緒上的壓力並非一般支持者可以理解，進而患者認為周圍的支持者未能提供有效的壓力抒發方法；在「實質性支持」層面「有人陪伴一起做活動，而不去想自己的困境」平均分數最低（2.44），可能因為支持者需要做自己的工作，並未隨時有時間可以陪伴患者，或是患者本身也難以啟口，不希望自己給與旁人依賴的印象。

(四)成骨不全症患者的就業與無障礙環境的需求需要被重視

本研究中的成骨不全症患者在需求滿足調查中顯示，在「就業需求」方面的平均分數最低（2.3），顯示患者希望踏入職場就業，卻未能被社會環境、雇主等接受，因而淪為失業者，相關單位及未來研究者應進一步重視。

在「無障礙環境需求」方面的平均分數為次低（2.55），由於成骨不全症患者多已發生肢體障礙、行動不便，因此需要柺杖、輪椅等輔具代步，但一般物理環境卻不盡友善，促使患者有許多地方不便獨自行動。

(五)男性成骨不全症患者、疾病嚴重程度較高者容易因需求不滿足導致憂鬱

本研究從結構方程式分析中可以發現，男性成骨不全症患者與疾病嚴重程度較高者，是為因需求不滿足而產生憂鬱情況之危險族群。可能由於男性的病友背負社會所期待之「一家之主」的角色，被希望是成為能夠成家立業、獨當一面的身分，卻由於疾病因素，幼年時在教育、青少年期在兩性交友、成人之後在婚姻與就業方面的需求未達本身與週遭重要他人之期待，而容易產生憂鬱傾向。

另，疾病嚴重程度較高者，因自身需要被照護的情況較多，甚至無法自理日常生活起居的情況下，若對自己的生涯規劃期望較高，則更枉論要在教育、就業等各方面獲得符合期待之狀況；且因台灣無障礙環境之不足，以輪椅代步的患者者，在沒有他人的協助下，更難走出戶外，可能因而發生憂鬱的情況。

(六)參與民間互助團體較頻繁者、症狀困擾程度較高者容易因感到社會支持不夠而導致憂鬱

本研究之結構方程式分析顯示，成骨不全症患者較少參與團體活動、對症狀感到較困擾者，認為本身獲得的社會支持較少，而可能產生憂鬱的情形。參與民間互助團體活動就是與一群和自己同質性高的族群在互動，可以從中獲得共鳴與正向迴響，因此較少參與團體活動的患者，即表示較少獲得來自團體及其中各成員的情緒、評價、訊息性等支持，因而可能在未獲正向鼓勵的狀況下產生憂鬱情形。另，症狀困擾程度較高者表示其對於發生骨折的情形感到懊惱，或是較擔心自己是否會發生骨折的狀況，而社會支持較不夠的病友，可能會進而擔心是否自己發生骨折時有無相關人員可以照顧其日常生活起居，因此若是對症狀感到較擔心，同時社會支持資源又不夠者，可能會因而產生較憂鬱的情形。

二、本研究之成骨不全症患者的生活品質方面

(一)成骨不全症患者生活品質的分數均低於常模

成骨不全症患者生活品質的四個範疇分數皆較常模(姚開屏，2005)低，此與Widmann(2002)的研究發現相似。本研究中之生活品質在生理層面的「睡眠」平均分數最低(2.83)，可能因情緒壓力、疾病的症狀困擾等造成睡眠品質不佳；心理層面的「享受生活」平均分數最低(2.73)，或許因為疾病帶來生活上許多的限制，如未能順利就業、不能自由的行動等，而無法享有自己想要的生活方式；

環境層面的「財務資源」平均分數最低(2.43)，可能由於患者本身沒有工作，不能自由的運用財務，或是家庭因本身疾病的治療較一般家庭有更多的醫療花費支出，患者因此感到財務資源的不足；社會層面的「性生活」平均分數最低(2.83)，患者也許因為身體功能上的限制與病痛，導致未婚，或是婚後之性生活不協調，進而不滿意自己的性生活。

(二)成骨不全症患者的家庭收入與其生活品質有關

本研究結果顯示，患者的家庭收入越高，其生活品質越佳，此與前述文獻研究發現相同(Widmann et al,2002；黃美娟，2006；高芷華，2004；鈕淑芬，2004；謝紅桂，2001；陳秀芳，2000)。顯示家庭收入越高者，成骨不全症患者可能在經濟安全、醫療花費上較不用擔心，也較無就業上之迫切需求，因此生活品質較高。然，在本研究中之逐步迴歸分析，此變項卻未達顯著意義，是否意謂相較於其他影響因素，家庭收入與患者生活品質之間的關係較不明顯，尚須進一步研究。

(三)成骨不全症患者的教育程度與其生活品質有關

本研究結果顯示，患者的教育程度越高，其生活品質越佳，此與前述文獻研究結果相同(Bhandri,2006；Widmann et al.,2002；王雪鳳，2006；葉淑媛，2006；黃美娟，2006；張靜琪，2006；楊淑華，2006；廖麗娟，2006；余嘉惠，2005；黃麗華，2005；蔡記甄，2005；方亞芸，2004；潘美芳，2002；林佳靜等，2004；鄭素月，2000；趙純真，1999；吳文綺，1998；燕翔，1986)。可能教育程度較高者，有較好的工作收入或支持系統，因而生活品質較高。但在本研究中之逐步迴歸分析，此變項卻未達顯著意義，是否意謂相較於其他影響因素，教育程度與患者生活品質之間的關係較不明顯，尚待進一步探討。

(四)成骨不全症患者的罹病年數與其生活品質有關

本研究結果顯示，患者的罹病年數越長，其生活品質越差，無論在罕見疾病或是其他慢性疾病之研究分析中，許多研究結果亦有相同發現(Blotman, 2007；Lips,2005；Cockerill, 2004；黃愛珠，2006；洪怡珣，2002)，即罹病年數越長，對生活期待越少，生活品質越差。但在本研究中罹病年數與成骨不全症患者之生活品質無呈現顯著意義，其原因尚待進一步研究與探討。

(五)性別為成骨不全症患者生活品質的顯著預測變項

本研究發現性別為顯著預測成骨不全症患者的生活品質的重要變項，此與前述文獻研究發現相同（賴慧倫，2007；Martín-Arriba, 2004；張軒研，1997），即女性成骨不全症患者較男性有較好的生活品質。

而在結構方程式中進一步發現成骨不全症患者的性別與生活品質存在之間接關係強於直接關係，即男性的成骨不全症患者發生需求不滿足或者獲得之社會支持不夠，因而發生憂鬱狀態之可能性較高，進而導致其生活品質較差。可能因為男性在社會上被期待成為一家之主，是為有工作、有自己的薪資收入、有權力的角色，但成骨不全症患者在就業、婚姻（男性未婚者 85.7%高於女性之 79.5%）與自主權（他人未能尊重自己的決定）上遇到挫折，且經實務工作者表示男性的成骨不全症患者較女性患者更希望自己在他人眼中是一個「被依賴」的角色，即男性病友期待自己在他人眼中與一般傳統男性一樣是有肩膀、有擔當的一家之主，但為達到自己與他人的標準，卻可能給自己更多的生活壓力，甚至是怨嘆為何自己生而為成骨不全症患者。因此男性的病友會自評自己有較差的生活品質。

(六)成骨不全症患者的參與民間互助團體的程度為其生活品質的重要預測變項

參與民間互助團體的程度越頻繁者的生活品質越好，鄭芬蘭（2005）、徐淑娟（2004）、高寶蓮（1997）之研究皆發現參與民間團體可有效減輕患者與罕病家庭的壓力。

藉本研究中之結構方程式可發現，參加民間互助團體的程度與生活品質發生之間接效果強於直接效果，即越少參加團體活動的成骨不全症患者，因社會支持程度相對降低，而可能產生憂鬱情形，進而導致生活品質較差。也許成骨不全症患者可以藉著參與民間互助團體所舉辦之活動放鬆身心壓力或是獲得相關最新、實用的醫療與福利服務之資訊，而使生活品質較佳。有關單位應更加重視此一情形。

(七)成骨不全症患者的疾病嚴重程度為其生活品質的重要預測變項

成骨不全症患者的疾病嚴重程度為輕度及中度者的生活品質較嚴重程度是重度及極重度者好，此與前述 Widmann(2002)的研究發現相同；陳亭華(2002)研究發現罕見疾病患者的疾病嚴重程度會影響其生活狀況，甚至導致患者與病家的

壓力產生。從結構方程式中可以發現，患者的疾病嚴重程度主要透過需求滿足、經由憂鬱程度而影響生活品質，即患者的疾病嚴重程度越重，則需求越不滿足，可能因而發生憂鬱的情況，促使生活品質變差。這可能是因為患者的疾病嚴重程度越重，導致在醫療、教育、就業與無障礙環境方面的需求越無法滿足，而有對自我人生失望的傾向。相關單位應給予疾病嚴重程度越嚴重者更多的關注與相關措施之擬定。

(八) 成骨不全症患者的症狀困擾程度為其生活品質的重要預測變項

成骨不全症患者的症狀困擾程度越高者的生活品質越差，此與前述文獻之發現相同(Masek, 1999；Widmann,1999；Martin,2002；Miyakoshi,2003；Romagnoli,2004；Giraldo, 2005；Nordvall,2007；王麗惠、劉芹芳，2007；賴慧倫，2007；朱月英、郭碧照，2006；廖麗娟，2006；吳金燕，2004；鈕淑芬，2004；王拔群等，2001；陳瓊瑤，2000；鄭素月，2000；吳文綺，1998；周繡玲等，1997；魯惠雲，1996)。在本研究之結構方程式中顯示，症狀困擾與生活品質之間，可能透過需求滿足與社會支持及憂鬱傾向而產生間接效果，且較直接效果強。雖在研究樣本中 62.4%的成骨不全症患者表示對症狀感到「有點困擾」，但可推測骨折一旦發生，對成骨不全症患者的心理狀態會產生一定程度之影響，此為相關醫護人員不容忽視之處。

(九) 成骨不全症患者的需求滿足程度為其生活品質的重要預測變項

本研究顯示，成骨不全症患者的需求滿足程度越高，則其生活品質越好，陳志昇(2000)、陳亭華(2000)研究發現醫療需求是否滿足對罕見疾病患者的生活有很大的影響，衛生署(2004)的調查則顯示因龐大的醫療花費而導致罕病患者經濟方面的負擔沉重。

在本研究中結構方程式分析顯示，成骨不全症患者的需求滿足情形與生活品質主要透過患者的憂鬱傾向產生間接效果，顯示患者若是需求越不滿足，更有可能會引起其憂鬱狀況，影響生活品質，因此需求滿足著實為評斷成骨不全症患者憂鬱情形與生活品質好壞的重要因素，值得相關單位重視。

(十) 成骨不全症患者的社會支持情況為其生活品質的重要預測變項

過去許多研究皆發現，任何疾病患者之社會支持情況會影響本身自評生活品質好壞(Laxton & Perrin,2003；邱佩青，2006；吳美惠等，2006；黃美娟，2006；黃愛珠，2006；蔡孟芬，2006；廖麗娟，2006；范惠琴，2005；徐淑娟，2004；高芷華，2004；鈕淑芬，2004；張淑芳，2004；陳育慧，2002，楊美倫，2002；王雅容，2002；謝紅桂，2001；陳碧玉，2001；陳秀芳，2000；高寶蓮，1997)，在本研究中再度證實接受社會支持越多者，則生活品質越好。

在結構方程式中亦發現社會支持情形與成骨不全症患者之生活品質之直接效果很強(0.24)，但透過憂鬱傾向而影響生活品質之間接效果更強(0.25)，顯示成骨不全症患者之社會支持為影響生活品質之重要因素外，其更會透過憂鬱傾向而影響患者之生活品質。因此社會支持系統著實為影響成骨不全症患者生活品質的因素。

(十一) 成骨不全症患者的憂鬱傾向為其生活品質的重要預測變項

過去許多研究均證實，無論是何種疾病的患者，憂鬱是影響患者生活品質的重要變項(Bhandri,2006；Martí'n-Arriba, 2004；吳美惠等，2006；范惠琴，2005；邱佩青，2006；陳育慧，2002，楊美倫，2002；王雅容，2002；陳碧玉，2001)。

在本研究中經逐步迴歸分析發現，憂鬱傾向為第一重要的影響患者生活品質的變項，從結構方程式中更進一步發現憂鬱是與生活品質的直接效果最強(0.57)，顯示成骨不全症患者之憂鬱傾向是為評斷患者生活品質好壞之重要指標。因此，自評較憂鬱的成骨不全症患者，有可能自評生活品質較差，此現象值得我們重視；而認為自己生活品質不好的患者，是否更應注意其是否有憂鬱的傾向，仍有待進一步的探究。

(十二) 成骨不全症患者的年齡、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、經濟來源、

經濟身分、住宅狀況、罹病年齡及治療時間在本研究中皆顯示與患者之生活品質無明顯關係

過去研究皆顯示，罹患疾病的病人其年齡、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、經濟來源、經濟身分及住宅狀況與其生活品質有關，此與本研究之發現並不相同，此部分因素可能與其他研究已控制研究對象之年齡、教育程度、收入等變項有關，但詳細原因與可能因素有待未來研究之進一步探討。

第三節 建議

依本研究的結果與討論，茲提出對未來相關政策與實務之建議如下：

一、對政府政策及措施之建議

(一)對社政單位之建議

- 1.本研究發現憂鬱為影響成骨不全症患者生活品質的最重要因素，相關單位應積極研擬「憂鬱防範與陪伴」手冊及策略，或補助民間互助團體，對有需求之患者進行個別或團體諮商的方案設計與執行

本研究顯示，憂鬱為影響成骨不全症患者生活品質的最重要因素，林綺雲(2007)指出在青少年期(10歲~30歲)及成年中期與晚期(31歲以上)的罕見疾病患者皆有心理、情緒與壓力等方面的調適需求，因此建議相關單位應積極結合公私部門之輔導諮商機構，例如希望線、馬偕平安線、生命線、觀音線、張老師及台北市社區心理衛生中心等等，共同研擬「憂鬱防範與陪伴」手冊及策略，加強病友有心理諮商需求時之相關資訊的可近性與使用率，使病友出現憂鬱傾向，有能力尋求適當管道獲得協助。

另，相關政府部門應積極協助民間單位建立心理照護方案與專業諮商人員之培訓，促使有憂鬱傾向的病友，有一最近的管道可以求救。

- 2.強化政府相關部門給予罕見疾病患者之社會支持，以減輕病家的負擔、壓力。

本研究調查發現，成骨不全症患者的支持來源以朋友及家人居多，尤其在實質性支持的部分，家人的協助更佔了半成以上，從民間互助團體或公部門獲得的支持卻幾乎沒有，未來相關單位應思考如何給予成骨不全症患者與其家庭支持和幫助，使患者獲得更完整的支持外，家庭也可以獲得喘息的機會。

另近八成的成骨不全症患者表示對未來的居住安排期待是「住在家中，由家人照顧」，但多項關於罕見疾病家庭照護壓力的研究卻顯示，家有罕見疾病患者，無論在照顧、醫療、經濟等各方面對整個家庭都有沉重的壓力(Claesson, 2002; Millde, 1990; Brodin, 1990; Brodin, 1989; Storhaug, 1983; 林綺雲, 2007; 王雪鳳, 2006; 陳梅影, 2006; 蔡孟芬, 2006)，因此建議相關單位應盡速擬定罕見疾病患者的長期照護制度，規劃在疾病複雜化的狀況下，及目前我國公部門的長期照護議題仍以老年人為設計服務對象的情形下，如何給予病患量少但疾病種類繁多的罕見疾病患者最切合其需求與期待的照顧模式，同時減輕病家的壓力與照顧負擔。

3.本研究顯示教育程度與生活品質呈現正相關，因此相關單位應致力於解決成骨不全症患者的求學困境，提高其教育程度，進而改善生活品質。

從本研究之文獻探討不難發現，目前成骨不全症患者由於身體疾病的限制與社會大眾對該疾病的不瞭解，而未能行使受教育權利，從本研究之結果更發現教育程度越高者，其生活品質越高，但卻有 35.5% 的受訪者表示在教育需求之滿足程度上表示「不滿足」，因此解決患者求學路上會遇到的困難，讓每一位患者可以確實進修自己，確保自己受教育的權利，是當前政府有關單位責無旁貸之事。洪瑜黛(2008)指出罕病患者在參與教育部特別辦理之「身心障礙學生大專院校甄試考試」時，需要與其他類別之障礙者競爭少之又少的名額，但在「視障」、「聽障」、「腦性麻痺」與「自閉症」方面卻明顯不足額，顯示供過於求的情形。因此建議增列「罕見疾病」或「身體病弱」為「身心障礙學生大專院校甄試考試」單一障別，或是將考試中的「其他」增加錄取名額，以解決罕病患者求學之困境。

4.成骨不全症患者就業需求方面，建議相關單位除應積極開發就業機會外，更應加速辦理「職業訓練」

本研究結果發現有 61.3% 的成骨不全症患者表示其就業需求未被滿足；74.2% 的 15 歲以上之成骨不全症患者未就業，扣除 28% 的在學學生，尚有將近半成的成骨不全症患者為失業者。未能就業的原因可能為技能不足、沒找到合適的職業、求職遭拒等等，以使是為勞動力的成骨不全症患者，卻成為家中的長期依賴者，甚至造成個人與家庭的經濟不安全。政府相關單位應積極提供「就業機會」及「職業訓練」，保障有就業需求者之求職權利，故建議政府可結合多元就業方案，鼓勵企業開放工作機會，持續推動社區支持性就業，並隨時蒐集當地就業資訊，建立就業資源網絡，以利成骨不全症患者就業，使其能發揮具有的工作潛能。

研究者與實務工作者討論後發現，因成骨不全症患者之教育程度不高，甚或過去受教育的經驗裡未能培訓其有一技之長，因此縱使有就業機會，卻難以讓成骨不全症患者確實踏入職場工作，因此建議相關單位在擬定保障障礙者就業之方案前，更應積極規劃各職業之職前培訓課程，讓有就業需求者在累積足夠之工作能力與競爭力之後，再行踏入社會中就業。

5.本研究有超過半成的成骨不全症患者表示無障礙環境不夠，因此對於增加無障礙環境之設計應加速進行。

本研究中有 52.7% 的成骨不全症患者表示現有的無障礙環境不足，致使其外出意願降低，致使與社區、社會接觸的機會減少許多(陳曉玫，2007)。因此建議中央及地方各單位應該積極收集無障礙環境不合格的地點，籌措經費，以利合格之無障礙環境加速產出。

此外，洪瑜黛(2008)指出復康巴士對肢體障礙者是非常重要的交通工具，但目前全台大、小型的復康巴士總計僅有 345 輛，面對超過 40 萬的肢體障礙者，凸顯的供需失調的困境。政府相關單位應早日提出因應解決之道，亦同時尋求與民間客運業者合作的可能，以盡早解決目前僧多粥少的窘境。

(二)對衛政單位之建議

1.本研究中顯示症狀困擾顯著影響成骨不全症患者之生活品質，因此在患者有骨折等情況發生時，醫護人員應給予更多元而符合其需求之醫療服務。

本研究顯示，成骨不全症患者越感症狀困擾者，其生活品質越差，因此可以推論當骨折等情形發生時，成骨不全症患者的生活品質是較差的。因此建議有關單位可以與醫護人員、實務工作者等出版針對成骨不全症患者骨折時的生理及心理照護手冊，讓相關人員(醫師、護理人員、福利服務提供者、患者家屬)能夠有與患者相處的參考重點，以給予患者最大的支持與鼓勵。

2.本研究中顯示部份成骨不全症患者並不清楚病因，或是可能由於社會大眾不了解該疾病之成因與照護要點，因此在就學、就業部分面臨阻礙，建議相關單位拍攝宣導影片，讓社會大眾與病友本身更了解成骨不全症此疾病

鑒於現今網際網路及影音媒體之發達，因此建議相關單位可拍攝與成骨不全症相關之衛教宣導影片，除讓患者及其家人了解成骨不全症之相關照護方式外，並能藉此項社會大眾多方宣導此疾病之成因與特色，而非一味拒成骨不全症患者於門外。因成骨不全症屬罕見疾病，患者稀少，在製作成本考量下，建議相關單位亦可依罕見疾病各類別之分類，拍攝與罕見疾病相關之衛教宣導影片，讓社會大眾更加多方認識多種類之罕見疾病，因罕見疾病之確診不易，在更多人了解罕見疾病之後，或許可以收「早期發現，早期治療」之效，更可避免浪費更多的醫療與社會資源。

(三)其他相關部門之建議

本研究之結構方程式分析發現，無論成骨不全症患者之社經地位或疾病狀況如何，若是能夠滿足患者之基本需求、社會支持系統能夠發揮，則患者即較不易掉入憂鬱的泥沼，進而也會有較好的生活品質，因此建議政府相關單位應全面向的照顧、支持成骨不全症患者(甚至是全體罕見疾病患者)，在其需求被滿足與本身感受到被支持的狀況下，改善患者自己評價之生活品質狀況。

二、對實務界之建議

(一)本研究顯示男性成骨不全症患者有較差的生活品質，值得實務工作者探究原因為何，並給予所需之福利服務。

建議實務工作者可以從團體活動中觀察，或是經由電話問安等服務，發覺自評生活品質較差的男性成骨不全症患者；或調查病友所需之服務，在協會的能力範圍內，採成長團體的方式，經由領導者帶領及成員間的互動，進而獲得問題的解決。

(二)本研究發現較常參與民間互助團體活動者之生活品質較好，但多數患者卻較少走出來參與活動，故實務工作者應思考如何讓不常參與活動的病友參與團體活動，以提高其生活品質。

除了持續關注已表達需求的病友，提供符合其需要之服務外，實務工作者更應思考更多的服務提供、設計更多元的活動讓較少參與團體的病友走出來；甚至實務工作者應走入其家庭，帶給病友關注與重視，探討其所需之服務，進而能發揮互助團體之最大效用。

(三)症狀困擾為影響本研究之成骨不全症患者生活品質的重要變項，實務工作者可與病友建立一信任關係，在病友有相關醫療事件發生時，讓協會成唯一大支持來源。

建議實務工作者可邀集相關專家學者與資深病友，藉由知識與服務經驗的累積，共同擬定一「成骨不全症患者之身心照護手冊」，讓病友、病友的家屬朋友、志工、醫護人員等，在照護、關心病友的健康狀況時，可以有所參考，並能依每位病友之個性不同，發展出適合他自己的被照顧方式。

(四)推動成骨不全症患者「個人助理制度」，協助行動不便之病友積極走向戶外，參與更多樣化之團體活動，並可藉此發掘、培養個人專長與興趣，成為生活之重心

本研究之結構方程式分析發現，成骨不全症患者會因症狀困擾而感到社會支持程度不足、因疾病嚴重程度感到需求未被滿足，進而產生憂鬱、生活品質變差的情形，建議相關實務工作單位可向新活力自立協會請益，推展「個人助理服務」，協助病友生活上的需要(代替其喪失機能的部份，但不代替病友決定任何事情，即必須尊重病友的選擇和自主性)。在無障礙環境未能急時落實改善的情況下，藉由此項服務讓病友走向戶外，看見更不一樣的世界，以脫離可能因身體障礙而帶來的心理負面情緒。

(五)社會支持為影響成骨不全症患者生活品質之重要變項之一，但民間團體在支持來源中卻鮮少被提及，協會應與所服務之病友多聯繫，在各面向支持上提供協助，以減輕家庭的壓力。

建議實務工作者可以在人力、物力與財源允許的情況下，對病友表達關心與支持。如可以在重大節日定期祝賀、問安，或是藉由電腦系統管理，建立病友重大事件資料庫，並經由設定，定期提醒工作者自己在適當的時間給予病友一份溫暖的問候。

(六)本研究之成骨不全症患者在需求滿足各方面的分數偏低，顯示患者在生活上各面向上有改善空間，實務工作者應儘早擬定一病友生活改善之計畫期程，逐步改善病友較差的生活品質。

本研究顯示成骨不全症患者在需求滿足各方面的分數偏低，尤其在就業、無障礙環境、經濟與教育方面，由於面向廣泛，因此建議實務工作者可以針對患者最迫切需要之需求擬定短、中、長計畫，逐步改善患者之處境。或是可以針對個別的、屬於高風險的病友提供最快速而適合的需求滿足。

(七)本研究顯示成骨不全症患者的憂鬱傾向對生活品質有最大預測力與最直接之影響效果，因此實務工作者應給予病友更多的關心，並擬定具體服務策略。

建議實務工作者可以建立個別病友的重大事件資料庫，除為病友的生命歷程作一紀錄，以利日後後續工作者之瞭解外，並能藉此判斷病友的心理狀態以及可能需要的服務，並建立紅黃綠燈的服務機制，方能送達最切合而不擾人的服務。

三、對病家之建議

(一)尊重、聆聽成骨不全症患者的聲音與理想。

本研究發現，成骨不全症患者在「有人傾聽心中的想法」方面獲得的分數較低，顯示患者需要一位專心誠意聽他說話的傾聽者，因此建議患者的重要他人與患者建立一良好溝通模式，以尊重與專心聆聽他說話，帶給成骨不全症患者最大的支持。

(二)鼓勵成骨不全症患者走向戶外，與更多元的朋友、團體接觸，藉此讓患者的生活品質更好。

本研究發現，參與活動較多的成骨不全症患者之生活品質較好，因此病友的家人可以多鼓勵病友走到戶外，參與活動、認識朋友，若是擔心病友身體的安全，則可以事先與舉辦活動之相關單位聯繫，將安全措施盡備完善。

此外，患者亦表示支持者未能給予有效的壓力抒解方法，因此建議病家可以隨時關注病友之需求，必要是引進專業力量介入，以幫助病友舒緩壓力。

(三)無論罹病多久、年紀多長，隨時給予最溫暖的關注。

本研究發現，當患者的身體狀況進步、獲得改善時，來自家人的鼓勵很少或是並不以為意，建議可以在患者的健康狀況進步時，可以給予最直接的支持，讓患者感受他人是有在關心自己的，或許會更小心、更珍惜自己的身體健康。

第四節 研究限制

一、研究外推性之限制

本研究之研究對象是由先天性成骨不全症協會所提供之 15 歲以上之成骨不全症患者名單，以及有意願受訪而符合研究對象條件之其他成骨不全症患者，因此本研究結果無法推論至拒絕受訪及未滿 15 歲之成骨不全症患者。

此外，成骨不全症患者雖屬罕見疾病之一類，但在將本研究結果外推至其他罕見疾病患者時仍須注意，因罕見疾病尚分為早發性與晚發性，並且成骨不全症屬於骨頭病變，罕見疾病尚有代謝異常、肌肉病變、心肺功能失調等多項疾病(共有 151 項、171 種疾病)，因此外推本研究結果時必須謹慎小心。

然，本研究為首次針對成骨不全症患者做生活品質狀況之普查，因此本研究之進行與結果仍具意義。

二、影響成骨不全症患者生活品質相關因素可能仍有缺漏

由於國內外文獻中鮮少針對成骨不全症患者生活品質之調查研究，因此本研究在考慮影響成骨不全症患者之相關因素時，乃參考其他罕見疾病或慢性疾病人口群之研究結果，或許尚遺漏了部分與成骨不全症患者有關之重要因素，且待未來研究持續對成骨不全症患者做影響其生活品質之相關因素的調查。但本研究已盡可能找出相關因素，使本研究結果仍具參考價值。

三、資料分析方法之限制

由於影響生活品質之相關因素繁多，若僅以迴歸方程式分析進行探討，僅能發現哪些因素與生活品質有關，而無法進一步釐清各自變項間亦可能存在之相互關係及可能之發展進程，雖本研究企圖以結構方程式對於變項之直接與間接關係進行釐清，但由於本研究屬於橫斷性資料，在因果關係的推論上仍須採取保守的態度。

此外，本研究所建立之結構方程式，是將逐步迴歸分析中篩選出之重要變項，依文獻及理論上認為可能之路徑關係進行模式的建構，因此本研究所提出之模式，或許並非是唯一之合理模式，可能有其他模式與本研究結果適合度相當，此部分仍有待進一步查證。

四、本研究之閱讀判斷限制與注意事項

本研究之研究樣本較少，可能造成統計上不易顯著，致使在進行雙變項分析與迴歸分析，部份重要變項遭到刪減，造成在解是影響成骨不全症患者生活品質之因素時，重要原因有所缺漏；而在進一步進行結構方程式之建構時，因依信度分析增減相關潛在變項之觀察變項，但因所使用之量表原本即具有其內在一致性，因此可能造成量表之重要觀察變項遭到刪減，影響研究結果。故本研究在閱讀上需更謹慎，以避免引用、解釋上之疏漏。



第五節 未來研究方向

依據本研究之研究結果、討論與研究限制，提出對未來相關研究之方向如下：

- 一、本研究顯示憂鬱為影響生活品質之最重要的變項，且成骨不全症患者之基本人口學特性、疾病狀況、需求滿足與社會支持情形更是透過憂鬱傾向的發生而影響生活品質狀況，因此建議未來的研究可以憂鬱為依變項，深入探究影響成骨不全症患者(或罕見疾病患者)的憂鬱傾向的相關因素為何，以建立更精確之模式與影響路徑。
- 二、本研究為首次針對成骨不全症患者之生活品質做調查，是為橫斷性研究，僅能得知單一時間點成骨不全症患者的生活品質狀況及其影響因素，未來可透過縱貫性研究追蹤調查成骨不全症患者之生活品質的變動情形，建立一完整資料庫，以做為相關政策方案的規劃與修訂之參考。
- 三、在本研究中僅大方向的詢問成骨不全症患者之需求滿足情形，未探究目前其使用服務或資源的情形，建議未來可更具體、細膩的調查其需求滿足狀況，探究患者現階段使用國家、市場、家庭的資源狀況或接受公部門與民間單位福利服務之情形，進而更能完整的提出相關政策發展之參考。
- 四、建議未來可搭配使用質性研究方式進行影響成骨不全症患者生活品質之相關因素的探討，即在量化提供之數據資料之外，也藉由質性訪談方式，繼續深入瞭解成骨不全症患者自評生活品質之認知、概念與想法，也許可以提供未來研究者更多的資訊及觀察觸角。
- 五、在本研究中以放入多項因素進行生活品質的探討，但多項研究顯示，罕見疾病患者的主要照顧者及家人會因疾病的發生而產生壓力(唐先梅、曾敏傑，2008；林綺雲，2007；王雪鳳，2006；吳庶深、黃菊珍，2006；蔡孟芬，2006；徐淑娟，2004；羅一中 2003；柯識鴻，2002；高寶蓮，1997)，是否罕見疾病患者本身也因疾病或是其他可能因素產生壓力，而影響其憂鬱與生活品質的狀況。建議未來研究者可針對此部份進行深入探討。
- 六、本研究中結構方程式，是經過模式適合度之檢測，確立假想模式之存在可能性，未來仍須經多次驗證，以確立模式之穩定性。或是未來研究者可提出更適合之假想模式再進行探究，再度釐清影響成骨不全症患者生活品質之因素發展進程，並與本研究之假想模式進行比較。亦可進一步透過長期資料蒐集的方式，確立變項間之因果關係。因此建議未來研究者可以持續追蹤的方

式，更清楚的瞭解成骨不全症患者生活品質之影響因素。

七、本研究中發現成骨不全症患者的年齡、婚姻狀況、宗教信仰、工作狀況、經濟來源、經濟身分、住宅狀況、罹病年齡及治療時間與患者之生活品質無明顯關係，建議未來可以藉由質性訪談資料之取得，對該現象作一探討與解釋，藉以發現真正影響成骨不全症患者之生活品質的因素。



第六章 參考文獻

一、中文資料

- 王文科、王智弘(2007)。教育研究法。台北：五南出版社。
- 王作仁(1999)。罕見疾病。台北：聯合文學出版社有限公司。
- 王拔群等(2001)。慢性中耳炎病人生活品質調查。中華民國耳鼻喉科醫學雜誌，36(6)，360-370。
- 王蓓雯(1996)。國人罹患骨質不良症者之分子生物學研究。台北，國立陽明大學微生物及免疫學研究所碩士論文。
- 王華沛(2006)。桃竹苗區就業服務中心 95 年度 Just for you 身心障礙者就業需求調查研究報告。行政院勞工委員會職業訓練局桃竹苗區就業服務中心委託研究報告。
- 王雪鳳(2006)。比較成骨不全症之青少年及其主要照顧者對疾病關注內容和因應策略。台北：台灣大學護理學研究所碩士論文。
- 王雅容(2002)。白血病患者之希望、憂鬱與生活品質之相關性探討。台北：國立台北護理學院護理研究所碩士論文。
- 王麗惠、劉芹芳(2007)。消化系統癌症病患的個人基本屬性、營養狀況與日常生活活動能力及生活品質之相關性。護理雜誌，5(3)，33-42。
- 方亞芸(2006)。探討門診紅斑性狼瘡病患社會支持、自我效能與生活品質之關係。台北：國立台北護理學院護理研究所碩士論文。
- 內政部統計處(2007)。95 年身心障礙者生活需求調查(調查時間 95/9/16-10/31)。內政部統計處。
- 朱月英、郭碧照(2006)。食道癌患者生活品質及其相關因素研究。實證護理，2(2)，127-136。
- 朱德容(2002)。類風濕性關節炎病患憂鬱與日常活動狀況對生活品質影響之探討。台北：國立台北護理學院護理研究所碩士論文。
- 江芳枝(2007)。關懷罕見疾病病家電話問安服務計畫。財團法人罕見疾病基金會委託研究報告。
- 行政院勞工委員會(2008)。96 年身心障礙者勞動狀況調查報告。行政院勞工委員會。
- 何容君(2005)。盼投入更多研究探討罕見疾病。健康世界，236，74-74。
- 何蘊芳、余秀瑛、曾敏傑、李淑貞、詹淑惠(2008)。全民健康保險罕見疾病用藥探討，台灣醫學，12(4)，390-398。
- 余嘉惠(2005)。肺結核病患生活品質及其相關因素探討。台中：中山醫學大學護理研究所碩士論文。
- 李佳錡(2006)。腎上腺腦白質失養症女性血親之生活經驗。台北：國防醫學院護理研究所碩士論文。
- 李淑容(2006)。台北縣身心障礙者生活及福利需求評估。台北縣政府社會局委託研究報告。
- 周子敬(2006)。結構方程模式 (SEM) — 精通 LISREL。台北：全華科技圖書股份有限公司。
- 周慧怡(2007)。罕見疾病患者的生育權。桃園：國立中央大學哲學研究所碩士論文。

- 周繡玲、顧乃平、劉雪娥、白璐(1997)。成人急性白血病患者生活品質及其相關因素之探討。護理研究，5(2)，183-191。
- 吳文綺(1998)。乳癌術後化學治療中婦女之健康照顧需求及其相關因素探討。台北：國防醫學院護理研究所碩士論文。
- 吳秀照(2005)。從理論到實踐：身心障礙者就業服務之理念與服務輸送之探討，社區發展季刊，112，104-115。
- 吳明清(1991)。教育研究—基本觀念與方法之分。台北：五南出版社。
- 吳金燕(2004)。肺癌患者生活品質及其相關因素探討。台中：中國醫藥大學環境醫學研究所碩士論文。
- 吳美惠、翁儷禎、李明濱、王秀紅、熊秉荃(2006)。重鬱症患者社會支持、互惠性、衝突與憂鬱程度之相關性研究。台灣精神醫學，20(2)，116-123。
- 吳庶深、黃菊珍(2006)。復原力對罕見疾病患者家屬心理調適影響之研究。財團法人罕見疾病基金會委託研究報告。
- 吳瑞美(2007)。動作障礙疾病—遺傳學上的罕見疾病-脊髓小腦萎縮症。健康世界，263，47-48。
- 林志鴻、曾敏傑(2001)。罕見疾病長期照護制度與生活照顧成本費用推估研究。財團法人罕見疾病基金會委託研究報告。
- 林怡君(2005)。Tetrahydrobiopterin 測定方法之建立及其於發育遲緩兒童腦脊髓液含量探討。台北：國立台灣大學臨床藥學研究所碩士論文。
- 林孟玲(2005)。就業基因歧視防止之研究。嘉義：國立中正大學法律所碩士論文。
- 林佳靜、梁靜祝、黃芬蘭、賴裕和(2004)。血液透析患者之希望與社會支持的相關性探討。台灣腎臟護理學會雜誌，3(1)，17-31。
- 林智廣(1993)。長期血液透析病患生活品質的評估。台中：中山醫學院醫學研究所碩士論文。
- 林綺雲(2007)。罕見疾病病友及照護者的心理諮商機制探討與運作模式建立。財團法人罕見疾病基金會委託研究報告。
- 邱皓政(2003)。量化研究與統計分析(三版)。台北：五南出版社。
- 邱佩青(2006)。門診精神分裂病患憂鬱症狀、堅毅、病識感、社會支持與生活品質之相關性探討。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。
- 洪怡珣(2002)。下背痛患者之健康相關生活品質之探討。台北：台灣大學職業醫學與工業衛生研究所碩士論文。
- 洪瑜黛(2008)。打造行無障礙環境 談復康巴士之現況。財團法人罕見疾病基金會會訊，34，5-6。
- 洪瑜黛(2008)。談身障生升大專院校甄試之現況。財團法人罕見疾病基金會會訊，35，2-4。
- 柯美妃(2006)。中老年脊椎滑脫症病患生活品質及其相關因素之探討。台北：國立台北護理學院醫護教育研究所碩士論文。
- 柯識鴻(2002)。苯酮尿症患孩母親之壓力源與因應行為及其相關因素之探討。台北：台灣大學護理學研究所碩士論文。
- 姚清源(2005)。建構遺傳及罕見疾病加值資料庫和平台網站。花蓮：慈濟大學醫學資訊研究所碩士論文。
- 姚開屏(2002)。健康相關生活品質概念與測量原理之簡介。台灣醫學，6(2)，183-192。

- 唐先梅、曾敏傑(2008)。罕見疾病家庭的壓力源：一項探索式的質化研究。特殊教育研究學刊，33(2)，47-70。
- 范惠琴(2005)。門診憂鬱疾患堅毅、病識感、社會支持與生活品質之相關性探討。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。
- 徐淑娟(2004)。裘馨氏肌肉萎縮症患者母親壓力與社會支持之探究。屏東：屏東師範學院特殊教育所碩士論文。
- 高芷華(2004)。經濟、社會及心理因素與北台灣血液透析病患之健康相關生活品質的關係探討：多中心研究。台北：台灣大學預防醫學研究所碩士論文。
- 高美玲、葉美玲(1999)。結構方程模式的應用－驗證性因素分析。護理研究，7(6)，594-605。
- 高寶蓮(1997)。裘馨型肌肉失養症患孩父母親的社會支持照顧負荷與生活品質的相關探討。高雄：高雄醫學院護理學研究所碩士論文。
- 傅立葉、周月清(2000)。台北市身心障礙者生活需求調查研究報告。台北市政府社會局委託研究。
- 張志發(2005)。血液透析病人自我效能評估與治療結果相關性研究。桃園：元智大學資訊管理學系碩士論文。
- 張佩菁(2004)。成骨不全患者之顱顏特徵。長庚大學顱顏口腔醫學研究所碩士論文。
- 張淑芳(2004)。正視無預警徵兆的疾病－談骨質疏鬆性骨折婦女之生活品質。護理雜誌，51(5)，72-77。
- 張軒研(1997)。血液透析病患生活品質及其影響因素之探討。台北：國立陽明大學衛生福利研究所碩士論文。
- 張維寧(2007)。易碎的世界 談玻璃娃娃骨折。健康世界，255，21-23。
- 張靜琪(2006)。精神分裂症病患知覺烙印感、自我掌控信念、社會支持與生活品質之相關性探討。台北：臺灣大學護理學研究所碩士論文。
- 陳秀芳(2000)。癲癇病患生活品質之探討。花蓮：慈濟大學護理學研究所碩士論文。
- 陳志昇(2000)。醫界孤兒--罕見疾病患者權益之探討。台北：台灣大學新聞研究所碩士論文。
- 陳志源(2007)。玻璃娃娃－生命教育報導攝影。台北：世新大學圖文傳播暨數位出版學研究所碩士論文。
- 陳欣妤(2002)。玻璃娃娃（成骨不全症）。臨床藥學，18(4)，155-158。
- 陳秋瑩(2005)。誰是玻璃娃娃－一個普通班教師的行動敘說。台北：國立台北師範學院教育心理與輔導學系碩士論文。
- 陳育慧(2002)。社會支持對中老年失能者憂鬱狀況之直接與間接影響。台北：台北醫學院公共衛生學研究所碩士論文。
- 陳亭華(2002)。醫療資源分配倫理之探討--罕見疾病患者家庭之困境與權利。嘉義：國立中正大學社會福利系碩士論文。
- 陳素娥、蘇士博(2006)。體育教學與法律問題分析-以玻璃娃娃事件為例，運動休閒餐旅研究，1(4)，131-143。
- 陳梅影(2006)。罕見疾病兒童家庭壓力之研究。台北：中國文化大學應用科學研究所碩士論文。
- 陳雅萍(2005)。子宮頸癌住院患者症狀困擾、憂鬱及生活品質之相關性研究。屏東：美和技術學院健康照護研究所碩士論文。

- 陳碧玉(2001)。身體功能、生活壓力和社會支持與老年憂鬱症之關係。桃園：中原大學心理學系研究所碩士論文。
- 陳曉玫(2007)。特殊族群觀光旅遊活動動機、阻礙與規劃需求之研究—以先天性成骨不全症病患(玻璃娃娃)為例。台北：世新大學觀光學研究所碩士論文。
- 陳順宇(2007)。結構方程式—AMOS 操作。台北：心理出版社。
- 陳瓊瑤(2000)。乳癌生存者生活品質及其相關因素的探討。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。
- 陳麗如、邱啟潤、高金盆 (2005)。居家照護病患主要照顧者人格韌性、健康狀況與生活品質相關性探討。長期照護雜誌，10 (1)，53-67。
- 曾美惠(2006)。國民小學融合班級導師的利社會行為研究。高雄：高雄師範大學教育學系碩士論文。
- 曾敏傑(2002)。台灣主客觀生活品質變遷的探索:1989-1994。輔仁學誌-法、管理學院之部，35，23-50。
- 曾敏傑(2004)。病患權益倡導的參與式行動研究：以罕見疾病基金會為例。東吳社會工作學報，11，139-196。
- 鈕淑芬(2004)。透析病患之生活品質及其相關因素探討。台灣腎臟護理學會雜誌，3(2)，88-101。
- 葉美玲、高美玲 (1999)。結構方程模式與線性關係之簡介。護理研究，7 (5)，490-497。
- 葉淑媛(2006)。乳癌病人健康相關生活品質因素分析。台北：國立陽明大學醫務管理研究所碩士論文。
- 許小莉 (2004)。一位罕見疾病學童學校支持系統建構之研究。台北：臺灣師範大學特殊教育學系碩士論文。
- 黃芳銘(2007)。結構方程模式理論與應用(五版)。台北：五南出版社。
- 黃美娟(2006)。第二型糖尿病患者生活品質及其預測因素之探討。高雄：高雄醫學大學護理學研究所碩士論文。
- 黃愛珠(2006)。「腎上腺腦白質退化症」的壓力因應。台北：台灣大學分子醫學研究所碩士論文。
- 黃瑋寧(2004)。玻璃娃娃上學去—臺灣成骨不全症患者成長與求學經驗之探究。台北：政治大學教育研究所碩士論文。
- 黃麗華(2005)。肝癌患者之希望、社會支持與生活品質的相關性探討。台中：中山醫學大學醫學研究所碩士論文。
- 游淑媛(2007)。一個尼曼匹克症兒童家庭的家庭動力及其因應策略之探討。屏東：國立屏東教育大學特殊教育學系碩士論文。
- 楊永祥(2006)。社福政策是否落實：由罕病病友福利觀之。人間福報：人間論壇 2006/2/12。
- 楊美倫(2002)。中風失能患者自我概念、社會支持與憂鬱相關因素之探討。台中：中山醫學大學醫學研究所碩士論文。
- 楊淑華(2006)。惡性腦瘤病患之健康生活品質及其相關因素探討。台北：台灣大學護理學研究所碩士論文。
- 趙純真(1999)。腰椎間盤突出患者的生活品質及其相關因素之探討。護理研究，7(6)，569-580。
- 鄧惠琴(2004)。髌骨骨折老人出院前憂鬱傾向的預測因素及憂鬱傾向對預後之影響。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。

- 劉秀雯、蔡武甫(1976)。成骨不全症之一例。中華民國眼科醫學會會刊，15，120-126。
- 劉梅瑛(2006)。北區某醫學中心兒科護理人員之罕見疾病知識、罕病教育態度與在職教育需求探討。台北：國立台灣師範大學衛生教育學系碩士論文。
- 廖麗娟(2006)。骨質疏鬆症病患社會支持與生活品質之探討。屏東：美和技術學院健康照護研究所碩士論文。
- 廖學能(2007)。論我國罕見疾病醫療資源分配的制度與法律問題。新竹：國立清華大學科技法律研究所碩士論文。
- 潘美芳(2002)。血液透析病患的社會人口學特性、疾病特性及疲憊感與生活品質的相關性。高雄：高雄醫學大學護理學研究所碩士論文。
- 蔡秀欣(1998)。髖骨骨折老年病患返家後生活品質之探討。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。
- 蔡孟芬(2006)。生命中的一個意外——罕見疾病患者之家庭壓力與因應策略。屏東：屏東科技大學幼兒保育系碩士論文。
- 蔡幸君(2005)。精神分裂症患者主觀照顧需求與主客觀生活品質之相關性研究——以精神科日間病房及社區復健中心病患為例。高雄：高雄醫學大學行為科學研究所碩士論文。
- 蔡記甄(2005)。氣喘病患自我照顧行為及生活品質探討。桃園：長庚大學護理學研究所碩士論文。
- 衛生署(2004)。病人安全論壇—身心障礙組成果報告。行政院衛生署委託研究報告。
- 鄭秀華(2004)。鬱血性心衰竭患者的呼吸困難、憂鬱、疲倦感受與生活品質之相關探討。國立台北護理學院護理研究所碩士論文。
- 鄭芬蘭、徐庭蘭、江淑卿、蔡惠玲(2005)。高雄市罕見疾病患者的家庭壓力源與因應之研究。高雄市政府委託研究報告。
- 鄭素月(2000)。探討乳癌病人的症狀困擾、自我效能、社會支持與生活品質之關係。台北：台北醫學院醫學研究所碩士論文。
- 魯惠雲(1996)。胃癌切除患者生活品質及其相關因素探討。台北：台灣大學護理學系碩士論文。
- 燕翔(1986)。成年血液透析者透析生活壓力源、應對行為、社會支持和其他因素與健康狀態關係之探討。台北：台灣大學護理學系碩士論文。
- 賴妍妃(2008)。我痛我愛我再生-一位罕見疾病兼智能障礙兒童母親的心路歷程。台北：國立台北教育大學特殊教育學系碩士論文。
- 賴慧倫(2007)。肝癌患者的疲憊、不確定感與生活品質之相關性探討。高雄：高雄醫學大學護理學研究所碩士論文。
- 謝忠良(1998)。股骨遠端生長板植入骨釘之生物力學研究。長庚大學機械工程研究所碩士論文。
- 謝紅桂(2001)。血液透析病人生活品質及其相關因素探討。台南：國立成功大學護理學研究所碩士論文。
- 顏瑞龍、方麗容、吳宗儒、蘇慧琴、吳振龍等。北市醫學雜誌，4(7)，554-564。
- 蕭仁釗(1988)。疾病壓力與一般壓力下社會支持運作歷程的探討。台北：台灣大學心理學研究所碩士論文。
- 羅一中(2003)。華人母親的人際義務-以罕見疾病兒童的家庭為例。嘉義：國立中正大學心理學研究所碩士論文。

- 羅愷愷(2007)。婦癌患者與主要照顧者之憂鬱傾向與生活品質探討：照顧覺知落差的觀點。高雄：高雄醫學大學行為科學研究所碩士論文。
- 羅鳳菊(2007)。先天性代謝異常疾病患童母親之親職壓力與生活品質之探討。台北：台灣大學分子醫學研究所碩士論文。

二、英文資料

- Ablin, D. S., Greenspan, A., Reinhart, M., & Grix, A. (1990). Differentiation of Child abuse from Osteogenesis Imperfecta. *American Journal of Roentgenology*, 154(5), 1035-1046.
- Apajasalo, M., Sintonen, H., Rautonen, J., & Kaitila, I. (1998). Health-related quality of life of patients with genetic skeletal dysplasias. *European Journal Pediatr*, 157, 114-121.
- Bhandari, M., Busse, J.W., Hanson, B. P., Leece, P., Ayeni, O. R., & Schemitsch, E. H., (2006). Psychological distress and quality of life after orthopedic trauma: an observational study. *Canadian Journal Surgery*, 51, (1), 15-22.
- Brodin, J. (1989). Children with Osteogenesis Imperfecta and their life situation. Report and Documentation. Sweden : Reports
- Brodin, J., & Millde, K. (1990). Three preschool Children with Osteogenesis Imperfecta – interviews with parents. Handicap Research Group Report No.5. Sweden : Reports.
- Blotman, F., Cortet, B., Hilliquin, P., Avouac, B., Allaert, F., Pouchain, D., Gaudin, A., Cott'e, F. E., & Hasnaoui, A. E. et al. (2007). Characterisation of Patients with Postmenopausal Osteoporosis in French Primary Healthcare. *Drugs Aging*, 24 (7), 603-614.
- Cathy, R., Kessenich, Gordon, H., & Guyatt. (1998). Domains of health-related quality of life in elderly women with osteoporosis, *Journal of Gerontological Nursing*, 24(3), 111-122.
- Claesson, I. B., & Brodin, J. (2002). What families with children with brittle bones want to tell. *Brittle Bones*, 28(4), 309-315.
- Cockerill, W., Lunt, M., Silman, A. J., Cooper, C., Lips, P., Bhalla, A.K., Cannata, J.B., Eastell, R., Felsenberg, D., Gennari, C., Johnell, O., Kanis, J.A., Kiss, C., Masaryk, P., Naves, M., Poor, G., Raspe, H., Reid, D.M., Reeve, A. J., Stepan, J., ATodd, C., Woolf, A.D., & O'Neill, T.W. et al. (2004). Health-related quality of life and radiographic vertebral fracture. *Osteoporos International*, 15, 113-119.
- Dellve, L., Samuelsson, L., Tallborn, A., Fasth, A., & Hallberg, L. R. (2006). Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *Journal Advanced Nursing*, 53(4), 392-402.
- Ferrans, C. E. (1996). Development of a conceptual model of quality of life. *Research and Theory for Nursing Practice*, 10(3), 293-304.
- Flangan, J. C. (1978). A research approach to improving our quality of life. *American Psychologist*, 33, 138-147.
- Folkman, S. (1984) Personal control and stress and coping processes: a theoretical analysis. *Journal Of Personality And Social Psychology*, 46(4), 839-852.
- Giraldo, Pilar., Solano, V., Pe'rez-Calvo, J. I., Giralto, M., Rubio-Fe'lix, D., & Spanish Group on Gaucher disease. (2005). Quality of life related to type 1 Gaucher disease: Spanish experience. *Quality of Life Research*, 14, 453-461.

- Ioannidis, G., Gordon, M., & Adachi, J. D. (2001). Quality of life in osteoporosis. *Nursing Clinics of North America*, 36(3), 481-489.
- Joachim, G., & Acorn, S. (2003). Life with a rare chronic disease: the scleroderma experience. *Journal of Advanced Nursing*, 42(6), 598-606.
- Kleinpell, R. M. (1991). Concept analysis of quality of life. *Dimensions of Critical Care Nursing*, 10(4), 223-229.
- Kok, D. H. J., Sackers, R. J. B., Janse, A. J., Pruijs, H. E. H., Verbout, A. J., Castelein, R. M., & Engelbert, R. H. H., et al. (2007). Quality of life in children with osteogenesis imperfecta treated with oral bisphosphonates (Olpadronate): a 2-year randomized placebo-controlled trial. *European Journal of Pediatrics*, 166, 1155-1161.
- Laxton, A. W., & Perrin, R. G. (2003). The relations between social support, life stress, and quality of Life following spinal decompression surgery. *Spinal Cord*, 41(0), 553-558.
- Lips, P. (2005). Quality of life in patients with osteoporosis. *Osteoporos Int*, 16, 447-455.
- Masek, B. J., Sims, K. B., Bove, C. M., Korson, M. S., Short, P., & Norman, D. K. (1999). Quality of life assessment in adults with type 1 Gaucher disease. *Quality of Life Research*, 8, 263-268.
- Martín-Arribas, M. C., Copa, P. D. A., & Paz, M. P. D. L. (2004). Quality of life, disability and handicap in patients with toxic oil syndrome. *Journal of Advanced Nursing*, 50(6), 595-604.
- Martin, A. R., Sornay-Rendu, E., Chandler, J. M., Duboeuf, F., Girman, C. J., & Delmas, P. D. (2002). The Impact of Osteoporosis on Quality-of-life: The OFELY Cohort. *Bone*, 31(1), 32-36.
- Maruyama, G. M., (2006)。結構方程模式的基本原理。(陳玉樹、黃財尉、黃芳銘譯)。高雄市：麗文文化。(原作1997年出版)
- Millde, K., & Brodin, J. (1990). Johanna and Tommy : Two preschoolers in Sweden with brittle bones. Sweden : Reports
- Miyakoshi, N., Itoi, A. E., Kobayashi, A. M., & Kodama, A. H. (2003). Impact of postural deformities and spinal mobility on quality of life in postmenopausal osteoporosis. *Osteoporos International*, 14 (0), 1007-1012.
- Nick, D., Carter Karim, M., Khan, Arthur., Mallinson, Patti. A., Janssen, Ari., Heinonen, Moira. A., Petit Heather, A. & McKay. (2002). Knee Extension Strength Is a Significant Determinant of Static and Dynamic Balance as Well as Quality of Life in Older. *Community-Dwelling Women with Osteoporosis Gerontology*. 48(0). 360-368.
- Nordvall, H., Glanberg-Persson, G., & Lysholm, J., (2007). Are distal radius fractures due to fragility or to falls? *Acta Orthopaedica*, 78 (2), 271-277.
- Padilla, G. V., & Grant, M. M. (1985). Quality of life as a cancer nursing outcome variable. *Advances in Nursing Science*, 8(1), 45-60.
- Pasculli, G., Resta, F., Guastamacchia, E., Di gennaro, L., Suppressa, P., & Sabba, C. (2004). Health-related quality of life in a rare disease: Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) or Rendu-Osler-Weber Disease. *Quality of Life Research*, 13(10), 1715-1723.
- Patrick, D. L., & Erickson, P. (1993). *Health status and health policy: quality of life in health care evaluation and resource allocation*. New York: Oxford University Press.

- Quittenbaum, B., Grahn. (2004). Quality of life and pain in Parkinson's disease: a controlled cross-sectional study. *Parkinsonism & Related Disorders*, 10 (3), 129 – 136.
- Reite, M., Davis, K., Solomons, C., & Ott, J. (1972). Osteogenesis Imperfecta: Psychological Function. *American Journal of Psychiatry*, 128, 1540-1546.
- Romagnoli, E., Carnevale, V., Nofroni, I., D'Erasmus, E., Paglia, F., Geronimo, S. D., Pepe, J., Rajeintroph, N., Maranghi, M., & Minisola, S. et al. (2004). Quality of life in ambulatory postmenopausal women the impact of reduced bone mineral density and subclinical vertebral fractures. *Osteoporos International*, 15, 975–980.
- Rubin, A., & Babbie, E. R. (2007)。社會工作研究法。(陳若平、張祐綾譯)。台北：五南出版社。(原作 1996 年出版)
- Seikaly, M. G., Kopanati, S., Salhab, N., Waber, P., Patterson, D., Browne, R., & Herring, J. A., et al. (2005). Impact of Alendronate on Quality of Life in Children With Osteogenesis Imperfecta. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 25, 786-791.
- Storhaug, K. (1984) . Determinants of receipt of assistance benefit and welfare services in a group of disabled adults in Norway. *Social science & medicine*, 18(1), 41-45.
- Storhaug, K. (1983) . Aspects of living conditions among groups of disabled children and their families in Norway: family situation, mothers' health, financial assistance. *Social science & medicine*, 17(23), 1837-1845.
- Vyskocil, V., Pikner, R., & Kutilek, Š. (2005). Effect of alendronate therapy in children with osteogenesis imperfecta. *Joint Bone Spine*, 72, 416–423.
- Vauth, R., Kleim, B., Wirtz, M., & Corrigan, P. W. (2007). Self-efficacy and empowerment as outcomes of self-stigmatizing and coping in schizophrenia. *Psychiatry Research*, 150, 71–80.
- Widmann, R. F., Bitan, F. D., Laplaza, F. J., Burke, S. W., DiMaio, M. F., & Schneider, R. (1999). Spinal deformity, pulmonary compromise, and quality of life in osteogenesis imperfecta. *Spine*, 24(16), 1673-1678.
- Widmann, R. F., Laplaza, J. F., Bitan, F. D., Brooks, C. E., & Root, L. (2002). Quality of life in osteogenesis imperfecta. *International Orthopaedics*, 26(1), 3-6.
- Wilson, I. B., & Cleary, P. D. (1995). Linking clinical variables with health-related quality of life. A conceptual model of patient outcomes. *JAMA*, 273(1), 59-65.

三、線上資料

- 內政部統計資訊服務網。身心障礙人數-障礙、縣市及年齡別。上網日期：2008 年 11 月 17 日。網址：<http://www.moi.gov.tw/stat/index.asp>。
- 中央健康保險局。全民健康保險重大傷病證明實際有效領證統計表(97 年 10 月)。上網日期：2008 年 11 月 17 日。網址：<http://www.nhi.gov.tw/>。
- 台灣公共衛生學會。台灣衛誌。上網日期：2008 年 01 月 10 日。網址：<http://www.publichealth.org.tw/index.htm>。
- 罕見遺傳疾病一點通。疾病資料庫。上網日期：2008 年 11 月 17 日。網址：<http://www.genes-at-taiwan.com.tw/genehelp/Index.asp>。
- 行政院主計處。就業、失業統計。上網日期：2008 年 09 月 23 日。網址：<http://www.dgbas.gov.tw/ct.asp?xItem=13213&CtNode=3504>

行政院衛生署國民健康局。遺傳疾病諮詢服務窗口。上網日期：2008 年 11 月 17 日。網址：<http://www.bhp-gc.tw/main.php/02about/01object>。

行政院衛生署國民健康局。公告罕見疾病名單暨 ICD-9-CM 編碼一覽表(至 97 年 1 月 31 日止)。上網日期：2008 年 11 月 17 日。網址：

http://www.bhp.doh.gov.tw/BHPnet/Portal/Them_Show.aspx?Subject=200712250007&Class=0&No=200803280001

社團法人先天性成骨不全症關懷協會。醫療資訊/病況簡介。上網日期：2008 年 11 月 25 日。網址：http://www.rare.org.tw/_sam0/index.php?web_name=OIF。

長庚兒童醫院院訊。玻璃娃娃醫療照護面面觀(陳淑賢，2002)。上網日期：2008 年 1 月 7 日。網址：<http://www.cgmh.com.tw/chldhos/news.htm>。

財團法人罕見疾病基金會。認識罕見疾病。上網日期：2008 年 11 月 25 日。

網址：<http://www.tfrd.org.tw/cindex.php>。



附錄一 成骨不全症患者各測量變項間的相關

變項	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19
1.	--																		
2.	-.054	--																	
3.	.210*	-.202	--																
4.	.082	.465**	.076	--															
5.	-.198	-.143	-.002	-.021	--														
6.	.179	.219*	.222*	.382**	-.078	--													
7.	.028	.232*	-.016	.177	.109	.050	--												
8.	.187	-.152	.350**	.043	-.068	.365**	.089	--											
9.	-.196	.037	-.442**	-.102	-.011	-.167	-.136	-.287**	--										
10.	-.012	.130	-.268**	.136	-.150	-.173	-.286**	-.300**	.614**	--									
11.	-.067	.121	-.266**	-.008	.073	-.011	-.189	-.254*	.471**	.416**	--								
12.	-.010	-.049	.173	.090	.010	.166	.024	.106	-.070	-.116	.067	--							
13.	.061	.037	-.419**	-.284**	-.102	-.120	.043	-.256*	.108	.016	.029	-.166	--						
14.	-.072	.482**	-.332**	-.114	-.089	-.107	.058	-.325**	.278**	.237*	.388**	-.129	.242*	--					
15.	-.010	.306**	-.136	-.177	-.153	-.110	.012	-.169	.104	.087	.208*	-.133	.031	.463**	--				
16.	-.158	-.031	-.382**	-.119	.094	-.154	-.082	-.177	.327**	.119	-.103	-.040	-.198	-.011	.031	--			
17.	.267**	-.251*	.366**	.090	-.075	.305**	-.028	.384**	-.069	-.048	-.138	.305**	-.293**	-.240*	-.081	-.046	--		
18.	-.249*	.090	-.307**	-.171	.029	-.235*	-.010	-.374**	.123	.193	-.029	-.301**	.310*	.164	.246*	.255*	-.487**	--	
19.	.234*	-.036	.426**	.184	-.237	.141	-.028	.432**	-.137	.024	-.156	.175	-.407**	-.236*	-.070	-.371**	.505**	-.513**	--

1.性別 2.年齡 3.教育程度 4.婚姻狀況 5.宗教信仰 6.工作狀況 7.家庭形態 8.家庭收入 9.經濟來源 10.經濟身份 11.住宅狀況 12.參與團體程度 13.疾病嚴重程度 14.罹病年數 15.治療時間 16.症狀困擾 17.社會支持 18.憂鬱 19.需求滿足

研究參與者受訪同意書

研究名稱：影響罕見疾病患者生活品質相關因素之探討—以成骨不全症患者為例
執行單位：陽明大學衛生福利研究所 協助單位：先天性成骨不全症關懷協會
執行研究聯絡人：林玫玲 職稱：衛生福利研究所碩士班二年級學生 聯絡電話：0911006126
協助研究聯絡人：林榆芬 職稱：先天性成骨不全症關懷協會社工 聯絡電話：(02)2556-2116
一、研究目的 本研究將以 85 位成骨不全症患者為訪問對象，採取親自面訪方式，以收集影響成骨不全症患者生活品質的相關資料（包含社會支持、需求滿足、憂鬱等個面向）。
二、研究方法及流程 由於本研究以調查（survey）法進行資料收集，因此會有研究人員親自到貴府以面對面的方式進行，期盼您的協助。研究相關人員會遵守匿名及保密原則，所有資料的分析及研究報告的撰寫皆以匿名方式處理；絕對不會外洩受訪者任何私人資料；研究結束後會將受訪者的訪問資料予以銷毀，以保障受訪者的權益。 如有資料不當使用之情形，以致受訪者權益受損，經查證屬實，研究相關人員願負相關的法律責任。
三、注意事項 受訪者於訪問過程中如有任何不舒服或不願意繼續受訪之情形，均可隨時反應，並可停止受訪。
四、預期研究效果及利益 獲得研究所需相關資料，並可提供政府單位在相關政策的規劃參考，以及實務工作者在擬定服務計畫、設計相關活動時更切合研究對象之需求。
五、受試者權益及隱私權 在研究人員訪問之前，為了保障參與者的權益及尊重您的同意與否，有一份「研究參與者受訪同意書」（如下）請您簽名；並且此同意函將有一式二份，一份由您保留，一份由本研究人員（陽明大學學生林玫玲）保留。另，您如有任何與此研究進行之相關疑問，請與陽明大學衛生福利研究所學生林玫玲聯絡，聯絡電話：0911006126，地址：台北市北投區立農街二段 155 號國立陽明大學衛生福利研究所；或與先天性成骨不全症關懷協會社工（林榆芬小姐）聯絡，聯絡電話：(02) 2556-2116，地址：台北市西寧北路 86 巷 7 號。
本研究計劃已由研究人員完整的向受試者解釋上述內容及個人權益，若有問題可以上述聯絡方式與我們連絡 研究參與者簽名：_____
說明研究參與者受訪同意書者簽名：_____

陽明大學衛生福利研究所

調查期間：民國 97 年 3 月 15 日至 5 月 15 日

成骨不全症患者生活品質調查

您好：

這是陽明大學衛生福利研究所「成骨不全症患者生活品質調查」的研究問卷。

本研究的目的是為了解成骨不全症患者在人口學特性、疾病狀況、社會支持、憂鬱及需求滿足與否等多重因素影響下，其生活品質的滿意狀況，並期待能夠為成骨不全症患者建立一影響生活品質之路徑、模式。

我們是經過「罕見疾病基金會」及「先天性成骨不全症關懷協會」進而取得您的資料。您的參與對於未來如何關注成骨不全症患者之相關政策擬定，及實務工作者如何落實服務於病友，具有重大價值及助益。

本研究經過陽明大學倫理審查委員會通過，本問卷內容分析遵循匿名與保護原則，資料僅做研究使用，請您安心並完全作答。為保障您的權益，附上受試者同意書，共一式兩份，請您簽名。

中華民國九十七年 3 月 5 日

A、社會支持量表 (ISSB, 曾慧雯, 1999)

以下我們將請教您在過去一週在生活中獲得情感性、評價性、訊息性及實質性的支持的狀況，請您依實際狀況回答。

	無此幫助	沒有太大幫助	有幫助	很有幫助
	1	2	3	4
() 1. 有人可以傾聽我訴說心中的想法及感受。				
() 2. 有人會關心我的健康狀態。				
() 3. 在不如意的情況下，有人可以安慰陪伴我，度過困境。				
() 4. 沮喪時，有人會鼓勵我，振作起來繼續生活下去。				
() 5. 請針對上面四題選出幫助您最多的人：				
☐ 1. 配偶 ☐ 2. 父母 ☐ 3. 兄弟姊妹 ☐ 4. 其他親戚 ☐ 5. 鄰居/朋友 ☐ 6. 同事 ☐ 7. 醫護人員 ☐ 8. 民間團體 (如玻璃娃娃協會) ☐ 9. 其他_____				
() 6. 有人可以支持我所做的決定。				
() 7. 身體狀況改善時，有人會稱讚我、鼓勵我。				
() 8. 有人能重視我或尊重我的意見。				
() 9. 請針對上面三題選出幫助您最多的人：				
☐ 1. 配偶 ☐ 2. 父母 ☐ 3. 兄弟姊妹 ☐ 4. 其他親戚 ☐ 5. 鄰居/朋友 ☐ 6. 同事 ☐ 7. 醫護人員 ☐ 8. 民間團體 (如玻璃娃娃協會) ☐ 9. 其他_____				
() 10. 有關疾病方面的問題，有人會與我討論並提供我一些意見。				
() 11. 有關生活方面的照顧，有人會提供我意見並實際幫助我。				
() 12. 有人會提醒我按時服藥，定期到醫院檢查。				
() 13. 有人可以和我一起討論並擬定未來的目標計畫。				
() 14. 有人可以提供我一些壓力抒解的方法。				
() 15. 請針對上面五題選出幫助您最多的人：				
☐ 1. 配偶 ☐ 2. 父母 ☐ 3. 兄弟姊妹 ☐ 4. 其他親戚 ☐ 5. 鄰居/朋友 ☐ 6. 同事 ☐ 7. 醫護人員 ☐ 8. 民間團體 (如玻璃娃娃協會) ☐ 9. 其他_____				
() 16. 生病時，有人可以照顧我或幫助我處理日常事物。				
() 17. 有人可以陪伴我一起做活動，使我不去想自己的困境。				
() 18. 如果我需要經濟支援，有人可以提供。				
() 19. 請針對上面三題選出幫助您最多的人：				
☐ 1. 配偶 ☐ 2. 父母 ☐ 3. 兄弟姊妹 ☐ 4. 其他親戚 ☐ 5. 鄰居/朋友 ☐ 6. 同事 ☐ 7. 醫護人員 ☐ 8. 民間團體 (如玻璃娃娃協會) ☐ 9. 其他_____				

B、生活品質調查量表(WHO QOL, 姚開屏, 2005)

這份問卷詢問您對於自己的生活品質、健康、以及其他生活領域的感覺。請您回答所有的問題。我們的問題所關心的是您最近兩星期內的生活情形，請您用自己的標準來回答問題。

()	1. 整體來說，您如何評價您的生活品質？ ☐ 1. 極不好 ☐ 2. 不好 ☐ 3. 中等程度好 ☐ 4. 好 ☐ 5. 極好
()	2. 整體來說，您滿意自己的健康嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	3. 您滿意自己的睡眠狀況嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	4. 您對自己從事日常活動的能力滿意嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	5. 您滿意自己的工作能力嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	6. 您對自己滿意嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	7. 您滿意自己的人際關係嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	8. 您滿意朋友給您的支持嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	9. 您滿意自己住所的狀況嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	10. 您對醫療保健服務的方便程度滿意嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	11. 您滿意所使用的交通運輸方式嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意
()	12. 您覺得自己的生命有意義嗎？ ☐ 1. 完全沒有 ☐ 2. 有一點有 ☐ 3. 中等程度有 ☐ 4. 很有 ☐ 5. 極有
()	13. 您覺得自己有面子或被尊重嗎？ ☐ 1. 完全沒有 ☐ 2. 有一點有 ☐ 3. 中等程度有 ☐ 4. 很有 ☐ 5. 極有
()	14. 您需要靠醫療的幫助應付日常生活嗎？ ☐ 1. 完全不需要 ☐ 2. 有一點需要 ☐ 3. 中等程度需要 ☐ 4. 很需要 ☐ 5. 極需要
()	15. 您覺得身體疼痛會妨礙您處理需要做的事情嗎？ ☐ 1. 完全沒有妨礙 ☐ 2. 有一點妨礙 ☐ 3. 中等程度妨礙 ☐ 4. 很妨礙 ☐ 5. 極妨礙
()	16. 您享受生活嗎？ ☐ 1. 完全沒有享受 ☐ 2. 有一點享受 ☐ 3. 中等程度享受 ☐ 4. 很享受 ☐ 5. 極享受
()	17. 您有機會從事休閒活動嗎？ ☐ 1. 完全沒有機會 ☐ 2. 少許機會 ☐ 3. 中等程度機會 ☐ 4. 很有機會 ☐ 5. 完全有機會

()	18. 在日常中，您感到安全嗎？ ☐ 1. 完全沒有安全 ☐ 2. 有一點安全 ☐ 3. 中等程度安全 ☐ 4. 很安全 ☐ 5. 極安全
()	19. 您所處的環境健康嗎？ ☐ 1. 完全不健康 ☐ 2. 有一點健康 ☐ 3. 中等程度健康 ☐ 4. 很健康 ☐ 5. 極健康
()	20. 您能接受自己的外表嗎？ ☐ 1. 完全不能夠 ☐ 2. 有一點能夠 ☐ 3. 中等程度能夠 ☐ 4. 很能夠 ☐ 5. 極能夠
()	21. 您能方便得到每日生活所需的資訊嗎？ ☐ 1. 完全不方便 ☐ 2. 有一點方便 ☐ 3. 中等程度方便 ☐ 4. 很方便 ☐ 5. 完全方便
()	22. 您有足夠的金錢應付所需嗎？ ☐ 1. 完全不足夠 ☐ 2. 有一點足夠 ☐ 3. 中等程度足夠 ☐ 4. 很足夠 ☐ 5. 完全足夠
()	23. 您每天的生活有足夠的精力嗎？ ☐ 1. 完全不足夠 ☐ 2. 有一點足夠 ☐ 3. 中等程度足夠 ☐ 4. 很足夠 ☐ 5. 完全足夠
()	24. 您集中精神的能力有多好？ ☐ 1. 極不好 ☐ 2. 不好 ☐ 3. 中等程度好 ☐ 4. 好 ☐ 5. 極好
()	25. 您四處行動的能力好嗎？ ☐ 1. 極不好 ☐ 2. 不好 ☐ 3. 中等程度好 ☐ 4. 好 ☐ 5. 極好
()	26. 您想吃的食物通常能吃到嗎？ ☐ 1. 從來沒有 ☐ 2. 不常有 ☐ 3. 一半有一半沒 ☐ 4. 很常 ☐ 5. 一直都有
()	27. 您常有負面的感受嗎？ ☐ 1. 從來沒有 ☐ 2. 不常有 ☐ 3. 一半有一半沒 ☐ 4. 很常 ☐ 5. 一直都有
()	28. 您滿意自己的性生活嗎？ ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意 ☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意

C、憂鬱量表 (CESD-10)

下面是一些您也許曾有的感覺或曾做出的表現，請您告訴我們在上週中您產生這種感覺的次數有多少。

在上一週中：		極少 或從 未有 過 (少於 1 天)	很少的 時候是 這樣 (1-2 天)	蠻多的 時候是 這樣 (3-4 天)	大多數時 候或所有 時候都是 這樣(5-7 天)
()	1. 我曾為一些在平常並不會煩我的事而煩擾	0	1	2	3
()	2. 我曾難以把心思集中於正在做的事情上	0	1	2	3
()	3. 我曾感到沮喪	0	1	2	3
()	4. 我曾感到自己所做的每一件事都很費力	0	1	2	3
()	5. 我曾對前途充滿希望	3	2	1	0
()	6. 我曾感到害怕	0	1	2	3
()	7. 我曾睡不安穩	0	1	2	3
()	8. 我曾很快樂	3	2	1	0
()	9. 我曾感到孤獨寂寞	0	1	2	3
()	10. 我曾提不起勁來做事	0	1	2	3

D、需求滿足狀況調查

以下我們將請教您過去一年在生活中經濟安全、醫療、教育、就業、生活支持、無障礙環境等方面的需求的滿足狀況，請您依實際狀況回答。

()	1. 整體來說，您在經濟安全方面的需求（公部門、政府的措施方面）是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____
()	2. 整體來說，您在醫療需求方面的是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____
()	3. 整體來說，您在教育方面的需求是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____
()	4. 整體來說，您在就業方面的需求是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____
()	5. 整體來說，您在生活支持方面的需求是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____
()	6. 整體來說，您在無障礙環境方面的需求是否被滿足？ ☐ 1. 極不滿足 ☐ 2. 不滿足 ☐ 3. 中等程度滿足 ☐ 4. 滿足 ☐ 5. 非常滿足 不滿足的原因是：_____

E、成骨不全症患者基本資料

- () 1. 請問您的性別： ☐ (1) 男 ☐ (2) 女
- () 2. 請問您的出生年月：民國_____年_____月（您的年齡：_____歲
（請以足歲計））
- () 3. 您疾病的嚴重程度（依身心障礙手冊）：
☐ (1) 輕度 ☐ (2) 中度 ☐ (3) 重度 ☐ (4) 極重度
- () 4. 您被診斷確認罹患成骨不全症的年齡（足歲）：_____歲
（換算罹病年數_____）
- () 5. 您罹患成骨不全症後的實際治療時間有多久：_____年（以足年計）
- () 6. 成骨不全症的相關症狀（如骨折）是否於日常活動中困擾您：
☐ (1) 沒有困擾 ☐ (2) 有點困擾
☐ (3) 很困擾 ☐ (4) 非常困擾
- () 7. 您是否清楚成骨不全症的成因
☐ (1) 不清楚 ☐ (2) 清楚
- () 8. 您除了罹患成骨不全症外，是否有其他經醫生診斷的疾病
☐ (1) 沒有 ☐ (2) 有（續答 8-1）
- () 8-1. 有，其他的疾病別是：
☐ (1) 脊椎側彎 ☐ (2) 聽力受損 ☐ (3) 視力受損
☐ (4) 其他，請說明：_____
- () 9. 您的最高學歷（請換算成數字）：_____年（小學畢業請寫 6 年，
國中畢業請寫 9 年，高中/高職 12 年，專科 14 年，大學 16 年，以此
類推）
- () 10. 您目前的婚姻狀況：
☐ (1) 未婚 ☐ (2) 已婚 ☐ (3) 離婚 ☐ (4) 喪偶
☐ (5) 同居 ☐ (6) 分居 ☐ (7) 其他：請說明_____

- () 11. 您的宗教信仰
- ☐ (1) 道教/民間信仰 ☐ (2) 佛教/一貫道 ☐ (3) 基督教/天主教
☐ (4) 回教 ☐ (5) 無宗教信仰 ☐ (6) 其他_____
- () 12. 您的目前的工作狀況
- ☐ (1) 全職工作 ☐ (2) 兼職工作 ☐ (3) 無 (近三個月或一直沒有)
☐ (4) 無 (退休) ☐ (5) 學生 ☐ (6) 其他，請說明：_____
- () 13. 您的職業類別為：(無工作者、學生請回答1)
- ☐ (1) 不適用 ☐ (2) 民意代表、行政主管、企業主管及經理人員
☐ (3) 專業人員 ☐ (4) 技術員及助理專業人員
☐ (5) 事務工作人員 ☐ (6) 服務工作人員及售貨員
☐ (7) 農、林、漁、牧工作人員 ☐ (8) 技術工及有關工作人員
☐ (9) 機械設備操作工及組裝工 ☐ (10) 非技術工及體力工
- () 14. 您家的家庭型態：
- ☐ (1) 大家庭 (三代直系家屬加上旁系親屬)
☐ (2) 折衷家庭 (三代同堂)
☐ (3) 核心家庭 (二代同堂/小家庭)
☐ (4) 獨居 ☐ (5) 其他，請說明：_____
- () 15. 您家的經濟狀況(全家的過去一年平均一個月的家庭收入約為)：
- ☐ (1) 20,000 元以下 ☐ (2) 20,001~40,000 元
☐ (3) 40,001~60,000 元 ☐ (4) 60,001~80,000 元
☐ (5) 80,001 元以上 ☐ (6) 其他，請說明：_____
- () 16. 您家中主要的經濟來源是：
- ☐ (1) 家人/自己工作所得 ☐ (2) 積蓄 ☐ (3) 民間團體補助
☐ (4) 親戚朋友資助 ☐ (5) 政府津貼/補助
☐ (6) 其他，請說明：_____
- () 17. 您的經濟身分為：
- ☐ (1) 一般戶 (未領政府經濟補助/津貼) ☐ (2) 中低收入戶
☐ (3) 低收入戶

() 18. 您家中的房屋為：

- ☐ (1) 自有 ☐ (2) 租賃 ☐ (3) 借住
☐ (4) 其他，請說明：_____

() 19. 您是否有參與先天性成骨不全症關懷協會之外的民間互助團體：

- ☐ (1) 沒有 ☐ (2) 有，請說明：_____

() 20. 您參與民間互助團體(包含先天性成骨不全症關懷協會)活動的程度：

- ☐ (1) 從未參與 ☐ (2) 很少參與 ☐ (3) 時常參與
☐ (4) 每一次都會參與

() 21. 您對於未來老年時的居住安排的期待是：

- ☐ (1) 住在家中，由家人照顧
☐ (2) 由相關機構成立安養中心（民間單位）
☐ (3) 希望由政府成立專屬安養機構（公立）
☐ (4) 其他，請說明：_____

() 22. 您現在有無使用輔具：

- ☐ (1) 沒有 ☐ (2) 有

() 22-1. 您是否滿意現在使用的輔具：

- ☐ 1. 極不滿意 ☐ 2. 不滿意 ☐ 3. 中等程度滿意
☐ 4. 滿意 ☐ 5. 極滿意

() 22-2. 不滿意的原因為何，請說明：_____

請問您對於未來政府福利政策之擬定或協會的福利服務及活動之設計有無建議：

問卷到此結束

非常感謝您的參與，如果有資料遺漏，還需再與您確認，您方便留下您的聯絡電話嗎？

電話號碼：_____

