圖書資訊學刊　第14卷第2期　（2016.12）　頁127-153
doi:10.6182/jlis.2016.14(2).127

罕見疾病兒童與青少年之主要照護者資訊需求與資訊行為研究

A Study of Information Needs and Information Behaviors of the Primary Caregivers of Children and Adolescents with Rare Diseases

范卉妤[1]　邱銘心[2]

Hui-Yu Fan[1], Ming-Hsin Phoebe Chiu[2]

摘　要

罕見疾病為罹患人數極少之疾病，無解的病因讓照護者能收集到的醫護資訊有限，其承受之照護壓力高於一般身障家庭。本研究希望減少未來罕病家庭對資訊的不確定性，採半結構式訪談10位罕病兒童與青少年的主要照護者為研究對象。照護者在病友未發病前多不會注意罕病資訊，歷經診斷與確診後，則開始想了解罕病的資訊。治療與復健階段，照護者著手找尋減緩病情的治療方式，在確定病患必須終身與病為伍時，照護者會面臨社會福利及生涯發展的資訊需求。主要照護資訊來源多以醫院與病友協會為主。而照護者皆會進一步地使用所獲取之資訊，以醫療專業權威、多重資訊來源、自身經驗，擇其一作為辨識資訊正確性的方法。最後，照護者也樂於和他人分享資訊，然分享資訊的方式會因照護者平常使用網路的習慣而有所不同。

關鍵字：罕見疾病、兒童與青少年、主要照護者、資訊需求、資訊行為

Abstract

Rare diseases by definition do not occur often and it is difficult to provide palliative care for those affected due to the lack of information and treatment for those rare diseases. The families of those with rare diseases bear a heavy burden and have a harder time than even the families of disabled people. This research's goal is to provide the families of those with rare diseases with information on how to provide care for their family members. The study uses the qualitative research method of semi-structured interview. We interviewed 10 rare disease children and adolescents' primary caregivers. The results of the study indicated that if no one suffers from the rare diseases in their family, primary caregivers are not aware of the rare disease information. After their initial diagnosis, the caregivers will want to know how to best care for their family member, from how best to provide supportive care to

[1,2] 國立臺灣師範大學圖書資訊學研究所
Graduate Institute of Library and Information Studies, National Taiwan Normal University, Taipei, Taiwan
* 通訊作者Corresponding Author: 邱銘心Ming-Hsin Phoebe Chiu, E-mail: phoebechiu@ntnu.edu.tw

臺灣大學學術期刊資料庫

providing physical therapy, in order to improve their quality of life and prognosis. When they discover their child's disease is incurable, primary caregivers need information about social welfare and their child's future. The main source of medical care information is provided by hospitals and patient-support organizations. Regarding information behavior, primary caregivers employ the information which they obtain and they either check the information they obtain with a professional authority, multiple sources, or compare it with patient experience to validate if the information is accurate or not. Finally, primary caregivers are glad to share what they find with other families that have children with a rare disease. They may use different ways of sharing information such as the Internet or face to face.

Keywords: Rare Diseases; Children and Adolescents; Primary Caregivers; Information Needs; Information Behaviors

Extended Abstract

1. Introduction

Knowledge about rare diseases is not well-known in Taiwan, and types of rare diseases are complicated and diverse ([Ceng], 2005). According to National Institutes of Health, there are over 7,000 types of rare diseases, and about 50% of the patients were children (Global Genes, 2014). Caregivers of rare disease patients indeed suffered from greater pressure than caregivers of disabled people. Due to the lack of information about rare diseases, children with rare diseases tend to be misdiagnosed at early stages (Taiwan Foundation for Rare Disorders, 2009), and the above situation could be fatal to children with rare diseases (Lin & Fleischman, 2008).

With the growing of Internet and the rising awareness of obtaining healthcare information, patients with rare diseases and their caregivers can refer to online information sources (Zurynski, Frith, Leonard, & Elliott, 2008) and share relevant information through online platforms (Leonard et al., 2004). Previous research on primary caregivers of rare disease patients has focused on caregivers' pressure and social warfare policies. Little is known about types of information that caregivers need as well as their information behaviors. The current study aims to investigate the information behavior of primary caregivers of children and adolescents with rare diseases in order to understand how caregivers identify the disease of their children, gather information, and share information regarding the disease in four different stages—prior to the onset of diseases, after initial diagnosis, treatment and rehabilitation, and lifelong treatment.

Note. This extended English abstract is supplied by the JLIS editors and approved by the author.
To cite this article in APA format: Fan, H.-Y., & Chiu, M.-H. P. (2016). A study of information needs and information behaviors of the primary caregivers of children and adolescents with rare diseases. *Journal of Library and Information Studies, 14*(2), 127-153. doi: 10.6182/jlis.2016.14(2).127 [Text in Chinese].
To cite this article in Chicago format: Hui-Yu Fan and Ming-Hsin Phoebe Chiu. "A study of information needs and information behaviors of the primary caregivers of children and adolescents with rare diseases." *Journal of Library and Information Studies* 14, no. 2 (2016): 127-153. doi: 10.6182/jlis.2016.14(2).127 [Text in Chinese].

臺灣大學圖書館期刊資料庫

2. Research Design

Semi-structured interviews were conducted with caregivers of children or adolescents with rare diseases under 24 years old. Through a list of rare disease organizations offered by Taiwan Foundation for Rare Disorders, snowball sampling was used to recruit the study participants. Ten participants were recruited, including five male and five female caregivers; one from age group 30-39, four from 40-49, and five from 50-59. All participants' attained high school or bachelors' degrees, and their relationships to patient with rare diseases were either father-and-son/daughter or mother-and-son/daughter. The participants' children suffered from Osteogenesis Imperfecta, Achondroplasia, DiGeorge's Disease, Glanzmann Thrombasthenia, and Hereditary Spastic Paraplegia. All the above diseases are early onset genetic diseases and disorder that tend to happen on children or adolescents ([Zheng], [Cai], & [Cai], 2013).

3. Findings

3.1 Information needs of primary caregivers of children and adolescents with rare diseases

3.1.1 Prior to the onset of diseases

Prior to the onset of children and adolescents' diseases, caregivers were typically not aware of their information needs regarding prevention of genetic disorders and did not pay attention to information on relevant topics. Most caregivers were aware of their information needs after doctors pointed out usual symptoms of their children. Only caregivers with family members suffering from genetic disorders were aware of their information needs at this early stage.

3.1.2 After initial diagnosis

After initial diagnosis, caregivers usually felt anxious and tended to be aware of their information needs on information about the rare disease, its diagnosis, and treatment. At this stage, caregivers revealed that they needed to understand the causes of the disease and its severity. In addition, rare diseases can be misdiagnosed, and caregivers would like to look for information on diagnosis and treatments so that they can better take care of their children.

3.1.3 Treatment and rehabilitation

At the stage of treatment and rehabilitation, caregivers typically seek help from a wide range of channels to help them take care of their children and to prevent disease deterioration. The types of information they need mainly include medical-care information, rehabilitation information, and deterioration prevention information.

3.1.4 Lifelong treatment

If the rare disease is diagnosed as incurable, patients would go into lifelong treatment. Therefore, caregivers would need information on financial support and other career information for their children. At this stage, caregivers need social warfare information and career development information to support their children's lifelong treatment and help their children to be independent in the future.

3.2 Information sources of primary caregivers of children and adolescents with rare diseases

The main healthcare information sources of primary caregivers include health professionals, patient-support organizations, online resources, libraries, and the Taiwan Foundation for Rare Disorders. All participants rely on information

臺灣大學學術期刊資料庫

from health professionals. Most participants also rely on information derived from patient-support groups. Only those who would like to learn more basic healthcare information and information about the disease would consult online resources and libraries, and only when there is no specific patient-support group would participants rely on information provided by Taiwan Foundation for Rare Disorders.

3.3 Information use behavior of primary caregivers of children and adolescents with rare diseases

Primary caregivers of children and adolescents with rare diseases typically receive information from doctors passively. In addition to discussing with doctors, they also share information with others through the following means: when re-evaluating the treatment, recommending treatment information to other caregivers and patients, organizing information and publishing what they learned about the disease, sharing information on social media, sharing information with other caregivers face-to-face.

Evaluating rare disease information is extremely important especially when the accuracy of information could affect the conditions of patients. Caregivers used several ways to evaluate the information they obtained. They typically check the information they obtained with health professionals, compare information derived from multiple sources, and also compare it with patient experience.

4. Conclusion

In sum, the information behavior of primary caregivers of children and adolescents with rare diseases vary in different stages. Most caregivers rely on information derived from health professionals and patient-support groups. They typically compare information from multiple sources in order to validate the accuracy of information obtained.

Based on the findings of the current study, primary caregivers not only play the role of information seekers but also play the role of information providers, especially when they share information with other caregivers. We suggest that caregivers can actively share their own experience and information they have obtained with others through events held by Taiwan Foundation for Rare Disorders, or through relevant events at various institutions (e.g., schools, libraries, churches, hospitals). Additionally, findings also reveal that caregivers rely on information from patient-support organizations. Therefore, we encourage patient-support groups to start their Facebook page to provide relevant information and foster a sense of community among caregivers. Future research on patients with rare diseases may focus on their learning, career, medical care, and life care. It may also focus on psychological aspects of patients with rare diseases and compare the conditions of patients in different age groups.

壹、研究背景與動機

2014年中，美國掀起了一股ALS冰桶挑戰（Ice Bucket Challenge）的風潮，活動是由美國波士頓學院前棒球選手Pete Frates發起，目的是為漸凍人募款。挑戰者在接收到戰帖後，可選擇拿起裝滿冰塊的冷水桶往自己身上潑，或捐出100美元，接下來再指名三位挑戰者接

臺灣大學學術期刊資料庫

棒，並透過網路影音傳送，從美國到台灣，甚至世界各地因各行各業的名人紛紛效法，更讓俗稱漸凍人的肌萎縮性脊髓側索硬化症（Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS）這種罕見疾病及該活動，備受世人關注與重視（中央通訊社，2014）。

「罕見疾病」（Rare Diseases）過去在臺灣社會中幾乎是個完全不存在的名詞，民眾對罕見疾病也沒有清楚的社會印象，最主要的原因是這個病患族群的高度稀少性所致（曾敏傑，2005）。美國非營利組織全球基因計畫（Global Genes）是世界上最重要的罕見疾病與遺傳患者組織之一，自2009年成立以來的統計，發現大約共有7,000種不同類型的罕見疾病。根據臺灣衛生福利部中央健康保險署於2015年5月更新的全民健康保險重大傷病證明實際有效領證之統計表中，全臺罕見疾病有效領證人數達8,659位（衛生福利部中央健康保險署，2015）。根據美國國家衛生研究院（National Institutes of Health）於2014年提出之統計，目前已知有超過7,000種罕見疾病，同時全球罕見疾病病友約有50%是兒童，是兒童疾病中最致命的一種（Global Genes, 2014）。

大部分的罕見疾病都是透過遺傳產生，即使部分疾病症狀並不是生來就有，卻會伴隨患者終身。將遺傳學的知識運用於醫學，大約可以追溯回二十世紀初期英國的蓋羅爵士（Sir Archibald Edward Garrod），他和當時一批有遠見的人士發現某些疾病在家族裡數個成員都發生的情形，可以用孟德爾遺傳定律來解釋（臺大醫院基因醫學部，2015）。學者Williams曾對1,859位小兒科護士進行調查，發現護理人員對於遺傳學的知識能力仍參差不齊，其他的相關知識也非常受限（Williams, 1982）。更何況是大眾對罕見疾病資訊的不熟悉，可能還會認為罕見疾病有傳染的高風險或是其他錯誤觀念。而照顧罕見疾病病友的家屬，更是我們長期以來容易忽略的對象。罕病孩童與青少年之家長所承受的照護壓力倍於一般身心障礙家庭，在缺乏相關資源的支持下，罕見疾病兒童初期還有可能被誤診，或是經由一段時間才發病（罕見疾病基金會，2009），主要照護者們能收集到的醫療照護資訊與知識相當有限。罕見疾病在兒童時期若沒有著手治療，這些疾病可能會摧毀兒童的健康，甚至還會導致死亡（Lin & Fleischman, 2008）。如果罕見疾病兒童與青少年的照護者可以盡早得知罕見疾病治療方式的相關資訊，不但能夠減緩病情、改善病情，或許還能防止憾事發生。

罕見疾病複雜且多樣，再加上過去並無罕見疾病一詞存在，大眾也缺乏管道認識與接觸，使得民眾常常因資訊不足產生諸多的歧視與誤解（田翠琳，2001；曾敏傑，2005）。雖然罕見疾病在統計學上的機率相對較低，但是在自然隨機之情況下，仍會產生一定數量的罕見疾病人口，且無法事先進行預防。同時，後續的醫療與安養照護也是社會福利重要的一環，不應該因為他們在社會上占少數而遭到忽視（田翠琳，2001）。

臺灣大學醫學術期刊資料庫

過去罕見疾病之主要照護者相關文獻，多以探討照護者家庭壓力以及社會福利制度的資源整合等觀點為主。相較於一般常見疾病，相關資訊的缺乏、資訊取得與流通的不易，加上大眾對罕見疾病認知的不足，使得病患及家屬在最初得知病況時，容易陷入無助且不知所措的處境。對於罕見疾病家庭而言，除了了解照護壓力，獲得經濟、安全與實質上的幫助，以及醫學科技發展、輔具開發等議題，照護者之資訊需求與資訊尋求行為也是值得重視的議題。因此本研究採取半結構式訪談法，於2015年4月至5月間，聯絡相關病友團體後，邀請10位符合研究資格的受訪者進行面對面訪談。希望透過對罕見疾病兒童與青少年主要照護者的資訊行為研究，了解目前罕見疾病兒童與青少年主要照護者在病友未發病前、診斷與確診、治療與復健、終身與病為伍四個階段，在照顧病友的過程中，是如何發現病情、蒐集資訊的來源，以及其資訊分享行為，藉以探討了解罕見疾病兒童與青少年主要照護者的資訊行為達成研究目的。研究結果期望能藉由發掘主要照護者之資訊需求，協助他們能夠在有限的時間內取得照護相關資訊，同時也期望能作為罕見疾病相關機構在提供資訊內容之參考。

貳、文獻探討

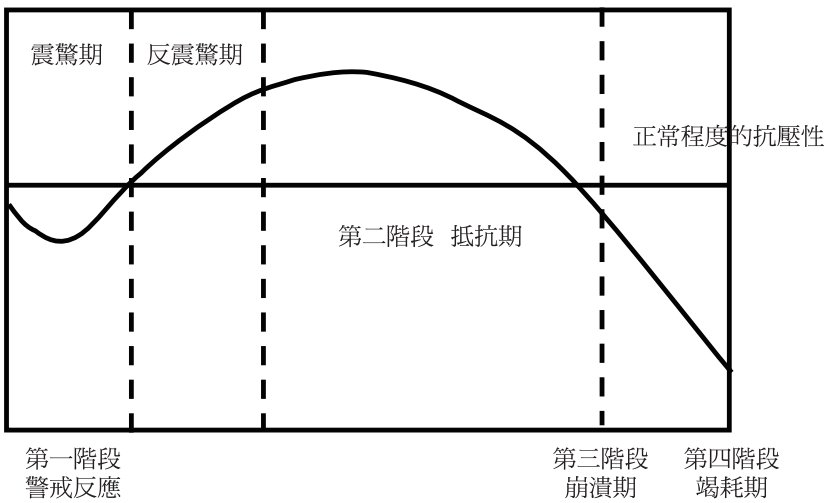
本研究透過文獻探討進行概念性的整理與回顧，進而發展分析架構之基礎。首先探討病患主要照護者之壓力因應，了解照護者在照護過程中，會發生的心理變化、心理調適到對外在環境的適應；其次是資訊行為相關理論，從初始的資訊需求到資訊行為的起源、發展模式；最後說明國內外文獻中，關於罕見疾病家屬的資訊行為的發現，以及對本研究分析框架之啟發。

一、病患主要照護者之壓力因應

主要照護者多為與病患同住，負責照顧病患工作及花費最多時間之照顧者（黃惠屏、吳瓊滿，2004）。罕見疾病的病因不明、輕重不一的病情、特殊的飲食照護需求等，帶給照護者長期的煎熬與失落感，使其須面臨許多前所未有的問題。照護者因為沉重的照護責任，引發身體、心理、社交活動方面的重擔感受：生理方面包括疲倦、睡眠不足、疾病症狀等身體功能受到影響；心理上有無助、鬱悶、緊張、過度要求、被束縛、情緒無法發洩等；社交活動上則是感覺沒有自己的時間、無法兼顧其他家人與家人相處的時間、娛樂時間逐漸減少等（楊茹萍、顏妙芬、張秀蘭，2002）。主要照護者常見的需求包括：照顧病人之知識及訊息、情緒支持、金錢提供和工具性支持，如人力協助、家事服務等（黃惠屏、吳瓊滿，2004）。

照護者心理負荷、照護工作困難度的增加，都會成為照顧負荷的主要壓力來源（李佳芩、劉立凡、陳淑馨、林琇君，2014）。適應壓力的過程中，通常在一般性適應症候群分為三個階段。假設身體具

臺灣大學學術期刊資料庫



圖一　一般性適應症候群

資料來源： Payne, S., & Walker, J.（2005）。*照護心理學*（徐溢謙譯）（頁171）。臺北市：弘智文化。（原作2004年出版）

有正常程度的抗壓性（如圖一的水平線），在第一階段，警戒反應會導致抗壓性的輕微降低（震驚期，shock），在反震驚期（countershock）抗壓性又會回復到高於正常程度；第二階段，抗壓性會持續升高，一直到最後的耗竭期（exhaustion），抗壓性會急遽地下降；到了第三階段，崩潰期（collapse），會導致疾病出現或終至死亡。

罕見疾病家屬在照護的過程中，也可能會面臨到因應壓力之行為，因應行為是指照護者在調適其壓力時所採取的方法，分為問題取向與情緒取向兩種（Lazarus & Folkman, 1984）。問題取向因應行為是以主動的方式面對問題直接處理，包含設定目標、尋求資源及尋求協助等行為以解決問題；情緒取向因應行為是藉由抒發情緒來減輕照護者的壓力。有學者指出在情緒取向因應行為方面，以「被動接受型」之因應行為最多，通常這種行為的呈現是用認命的心態接受事實；其他的情緒取向因應行為還有「憤怒轉移型」、「逃避退縮型」等方式（楊茹萍等人，2002）。不同的因應行為，說明了照護者在面對各種照護階段所使用的對應方法。

除了得知主要照護者在照護病患會面臨到的壓力，以及每個階段心理層面會出現的變化，也需要了解影響主要照護者照護上壓力之原因。Power與Orto（2004）指出，影響家庭對於成員罹患疾病以及需要長期照護調適反應的四大因素為：家庭的特徵（family characteristics）、疾病相關的特徵（illness-related characteristics）、家庭發展的階段（developmental stages）、文

臺灣大學圖書館期刊資料庫

化與環境影響因素（cultural/environmental issues）。一旦有罕見疾病兒童或青少年出現在生活中，照護者所承受之壓力與心情難以體會，不過如果可以化解主要照護者的情緒壓力，旁人能給予適當的協助，讓他們有宣洩的管道或出口，以分享經驗、情感交流、彼此支持、相互合作的方式，滿足共同的需要，對於解決困境或是抒發情緒是非常有幫助的，藉著彼此的經驗分享，互相幫助，能消除彼此間的照護壓力（方凱企，2006）。

二、罕見疾病家屬之資訊需求與資訊行為

資訊需求是一種差距，一種目前應有狀況和改變狀態之間的差距（楊美文、金繼春，2005）。有關資訊需求的本質，Taylor（1968）最早提出需求層次說，並將諮詢過程中的問題形成（question formulation）分為四個層次：內隱式需求（visceral need）、意識化需求（conscious need）、正式化需求（formalized need）、妥協後的需求（compromised need）。而學者Wilson（1981）主張資訊需求起源於動機，更引導他發展出一個資訊需求的模型，便可促使個人在生理上、認知上的需要。他更進一步指出，這些需求的任何一個情況可能是自己在工作、生活、環境中（政治、經濟、科技等等）扮演角色上的需求。資訊需求的產生，最終的目的是期望能透過資訊需求的過程來解決使用者疑慮。Kuhlthau（1991）從使用者觀點探討資訊行為，其研究顯示資訊尋求歷程（Information Search Process）不僅是一種理性的行為，也受感性層次的影響，資訊行為是從資訊中找尋意義，以拓展個人知識狀態所建構的活動。人類的資訊行為多樣且複雜，在不同的情境下，展現不同的資訊行為模式。

「健康與醫療」近年來開始成為人們重視的議題，在歐美國家的消費者早已相當重視健康相關資訊的吸收，因為消費者健康資訊（consumer health information）的內容提供早已經受到政府以及各界所重視，而網際網路的蓬勃發展促使消費者健康資訊相關的網站也急速遞增（卓玉聰、林千鈺，2004）。不僅改變了醫療生態，也改變了醫病關係：病人不再是無知地接受醫療提供者任意擺佈的一方，也可以參與自己的疾病診治、可以有自己的主張；醫療提供者也不再獨佔專業的神秘性（吳昭新，2000）。

罕見疾病是弱勢團體中的弱勢，因種類繁多，政府和民眾雖有心協助，卻苦於無相關資料可供查詢（王作仁，1999）。當疾病、治療、檢查結果等資訊需求獲得滿足時，可減少主要照護者對疾病的焦慮和不確定感，經由了解病童疾病及照顧上的相關資訊，可作為其照顧病童生活起居和相關事宜準備的指引（楊美文、金繼春，2005）。而對於提供罕病家庭的資訊管道，學校輔導室人員及護理師可能會提供相關的醫療資訊，並了解個案罕病相關診斷後的社會資源服務及補助（陳盈穎、黃敬傑，2012）。醫師面對診斷出罕見疾病的家庭，也會初步提供其罕見疾病的相關知識。國外也開始運用小手

臺灣大學學術期刊資料庫

冊於各學科領域之醫學教育，在國內「自學式手冊介入策略對醫師面對罕見疾病及急性紫質症之影響」的研究結果中，印證小手冊的效果良好，醫師對手冊的接受程度也非常高（李雅琪、劉潔心、王建得，2015）。

網際網路快速地成長，也成為罕病病患及家屬的資訊來源（Zurynski, Frith, Leonard, & Elliott, 2008）。網頁的可用性、電子布告欄服務、聊天室、論壇、網路攝影機、電子郵件、錄影等功能，罕病患者獲得一個可以表達他們疏離感、困惑與恐懼的媒介（Patsos, 2001），使他們的溝通不再受限於傳統的溝通方式。藉由網路，這個容易被忽視和受到傷害的群體，總算擁有一個即時又重要的工具來消除恐懼，還可以具體回答病情相關的問題。Leonard等學者（2004）在研究指出，罹患罕見神經疾病的父母親和照護者常常在相同的情況下受到孤立。因此，網路提供了一個獨特的結構，讓家長們可以透過網路互相聯繫和分享經驗。也因為經驗的分享，父母親可以使用網路獲取有關疾病的資訊，顯示在資訊方面的需求明顯較未使用網路以前高出許多。不過，還是有一些醫藥方面資訊的搜尋限制，例如罕病的藥物治療、病因的形成。

Pew網際網路與美國生活基金會（Pew's Internet & American Life Project）在2010年的統計顯示，在網路上查詢健康相關主題的資訊中，有76%的罕見疾病照護者想了解疾病的詳細情形或醫療的問題，佔最高比例；69%的罕見疾病照護者想知道確切的治療方法與過程，如表一所示。由此可知，罕見疾病照護者運用網路查詢之最優先的資訊需求為疾病的相關資訊與治療方式。

回顧病患主要照護者因應壓力文獻探討，可以了解主要照護者面臨各種壓力之因素及影響，以及調適壓力的過程。其中造成主要照護者壓力的原因，即因為罕見疾病的病因不明以及難以預測的病情變化，進而影響到身體與心理。昔日照護者對於醫學資訊取得不確定性所引發的憂慮，也因近年來消費者健康資訊的興起而獲得適度的紓解。過去研究發現民眾會開始藉由網路主動查找健康方面的資訊，罕見疾病主要照護者們更透過網路收集疾病的資訊，並在社群網站中與病友團體交流。關於主要照護者所缺乏的資訊類型、資訊的使用行為，以及取得資訊之後是否會有進一步的行為與其他人做分享，都是目前較難得知的情況，值得本研究深度探討。基於上述原因以及研究缺口，本研究欲探討照護者們的資訊需求類型，及其資訊使用行為，以掌握主要照護者在照護病友的過程中真正所需的資訊，並探討其獲得可信任資訊的管道，和其後續的分享行為；充分了解罕見疾病兒童與青少年主要照護者，從缺乏資訊、滿足資訊需求、利用資訊到資訊分享之資訊行為歷程。

參、研究方法與設計

本研究採半結構式訪談，透過彈性調整訪談問題，深入詢問受訪者，以了解受訪者真正的感受、認知與內在想法（潘淑滿，2003）。面對罕見疾病家庭的訪談，「傾

臺灣大學醫學圖書館資料庫

表一　罕見疾病照護者搜尋健康相關主題統計

您曾經在線上查詢關於…的資訊	罕見疾病照護者（*N* = 656）
疾病詳情或醫療問題（A specific disease or medical problem）	76%
確切治療或程序（A certain medical treatment or procedure）	69%
醫師或其他健康專業（Doctor or other health professionals）	51%
醫院或其他醫療的設施（Hospitals or other medical facilities）	44%
健康保險，包含私人保險、醫療保險或醫療補助（Health insurance, including private insurance, Medical or Medicaid）	39%
食品安全（Food safety or recalls）	35%
藥物安全（Drug safety or recalls）	32%
環境的健康風險（Environmental health hazards）	30%
醫療檢測結果（Medical test results）	27%
老年癡呆或阿茲海默症（Memory loss, dementia, or Alzheimer's）	26%
懷孕和分娩（Pregnancy and childbirth）	23%
長期照護老年人或身障人士（Long-term care for an elderly or disabled person）	20%
如何控制慢性疾病（How to manage chronic pain）	20%
臨終決定（End-of-life decisions）	11%
其他健康議題（Any other health issue）	40%

資料來源：譯自"*Family caregivers online*," by S. Fox & J. Brenner, 2012. Retrieved from http://www.pewinternet.org/files/old-media/Files/Reports/2012/PIP_Family_Caregivers_Online.pdf

聽」是最主要的無形工作。「聽」比「問」更加重要，因為它決定了「問」的方向和內容。在罕見疾病照護者分享的過程中，主要目的是了解和理解受訪者對研究問題的看法，因此訪談者將注意傾聽他們的心聲，了解受訪者看待問題和語言表達的方式（陳向明，2002）。

一、研究對象

由於每種罕見疾病發病期間不同，本研究的對象是罕見疾病兒童與青少年之主要照護者，我國兒童的定義以「12歲」前為界限，青少年定義為「12至24歲」，故以年齡24歲以下罕見疾病患者之主要照護者為本研究的研究對象。研究對象的媒合連結，來自於財團法人罕見疾病基金會所提供之罕見疾病病友團體組織清單，進一步聯絡病友團體協助徵求病友之主要照護者。研究者向正式的相關單位尋求幫助，進而接觸病友主要照護者，再經由滾雪球方式，篩選並邀請其他罕見疾病照護者成為本研究之訪談對象。

臺灣大學學術期刊資料庫

下列罕見疾病類型皆屬於早發型之遺傳性疾病，好發於兒童或青少年時期（鄭芬蘭、蔡孟芬、蔡惠玲，2013）。其所屬病友組織與研究者採取之聯繫方式如下：

1. 各類罕見疾病：電訪罕見疾病基金會。
2. 骨頭病變：電訪先天性成骨不全症關懷協會、訊息聯絡社團法人中華民國軟骨發育不全症病友關懷協會臉書專頁。
3. 染色體異常：電子郵件聯絡狄喬治氏症病友聯誼會。
4. 腦部或神經病變：電訪遺傳性痙攣性下半身麻痺HSP病友聯誼會。

經聯絡與條件篩選後，本研究共訪談10名主要照護者，包含5位女性與5位男性。年齡30至39歲者1人，年齡40至49歲者4人，年齡50至59歲者5人。受訪者教育程度介於高中至大學，受訪者與病患之間的關係有母子、母女、父子、父女；病友罹患之罕見疾病有以下5種，分別是「成骨不全症」、「軟骨發育不全症」、「狄喬治氏症候群」、「血小板無力症」、「遺傳性痙攣性下半身麻痺」。

(一) 資料收集

本研究於2014年12月底前進行1次前導研究，再依照前導研究之結果調整訪談大綱及方式，於2015年4月至5月間進行正式訪談。聯絡相關病友團體後，邀請符合本研究資格之主要照護者進行訪談。訪談地點於醫院注射室、受訪者工作地點、受訪者住家附近之咖啡廳，以及受訪者家中。

表二　受訪者與病友基本資料

代號	照護者年齡（歲）	教育程度	與病患的關係	病患年齡（歲）	罕見疾病名稱	病患主要治療方式	照護期間（年）
P01	38	高中	母子	7	成骨不全症	打針	5
P02	40	高中	母女	4	成骨不全症	打針	4
P03	49	專科	母女	19	成骨不全症	打針	19
P04	55	大學	父女	17	成骨不全症	打針、物理復健	17
P05	53	專科	母女	17	成骨不全症	打針	13
P06	50	專科	母女	24	成骨不全症	打針	24
P07	45	大學	父子	17	軟骨發育不全症	開刀	17
P08	55	大學	父子	16	狄喬治氏症候群	定期追蹤	16
P09	57	大學	父女	16	血小板無力症	預防外力傷害及免疫力	12
P10	42	大學	父女	12、13	遺傳性痙攣性下半身麻痺	復健	13

註：照護期間指該病友發病年齡到目前照護者所照顧的時間。

臺灣大學醫學圖書館期刊資料庫

(二) 資料分析

本研究以半結構式訪談法執行資料收集，訪談結束後，分析受訪者之訪談內容，採用質化分析策略持續比較法進行編碼與命名，編碼方式是使用原始資料，建構出命名概念與分析內容之間的關聯性，呈現受訪者的經驗及觀點。訪談大綱分為三大主題，分別為照護者的資訊需求、主要照護資訊來源，以及資訊使用行為，訪談內容之質化分析說明如下：

1. 主要照護者之資訊需求

訪談問題始於從基本資料了解受訪者背景，進而引導受訪者描述病友罹患罕見疾病的經過，以及主要照護者平常的照護工作內容，照護期間所尋求的資訊及目的。

2. 主要照護者之主要照護資訊來源

照護者在尋找照護資訊時，生活中有各式各樣之媒介管道可以收集資訊，本研究欲探究照護者大多數都會從何種管道收集資訊以滿足自身資訊需求，又會有哪些影響資訊來源的因素。

3. 主要照護者之資訊使用行為

研究對象滿足了基本的資訊需求以及得知資訊來源後，請研究對象說明如何使用這些資訊，以及如何辨識資訊的正確性；得到所獲資訊後，又是否會主動分享資訊給他人。

肆、研究結果

本研究之結果依據質化訪談架構，呈現罕病兒童與青少年主要照護者之資訊需求，以及說明在各階段資訊需求的差異。其次，也描述罕病兒童與青少年之主要照護資訊來源。最後，分析罕病兒童與青少年主要照護者在獲得資訊之後會如何運用，並闡述他們辨識資訊的方法。

一、罕病兒童與青少年主要照護者之資訊需求

本研究發現罕病兒童與青少年主要照護者的資訊需求，會依據病友的健康狀態而有所不同。訪談結果的分析顯示，健康狀態可區分為未發病前、診斷與確診、治療與復健，及終身與病為伍共四個階段，而每個階段的資訊需求也不盡相同，分析結果於下列逐一說明。

(一) 未發病前

主要照護者們在病友未發病前，對照護資訊毫無需求，照護者們完全沒有健康與遺傳疾病方面之預防，也沒有意識到自己會有這樣的需求，除非是受親友也有相關的遺傳疾病史影響，才會有所需求。

全部受訪者表示，不論是在懷孕期間或是孩子出生後，如果非醫師告知，或發現孩子的成長過程有異常狀況，平常是完全不會注意有關健康或遺傳方面的資訊。受訪者P07指出，如果因為是家人、朋友，或男女朋友在交往時，看到對方家人罹患罕見疾病，可能才會有健康或遺傳方面資訊的需

臺灣大學學術期刊資料庫

求，進而了解以及預防；相對地，若雙方家族成員皆正常毫無異狀，受訪者便不會刻意做任何特殊的遺傳疾病檢查。另外，受訪者P05則表示，雖本身是罕見疾病的病患，確定自己有家族遺傳疾病史，卻因工作繁忙而疏於關注罕見疾病的相關資訊。

「不會，因為完全沒有家族遺傳疾病，所以我不會針對這一項去做檢查。」（P02）

「沒有，因為很忙啊、沒空，以前她們還小的時候就忙著上班，不會特別注意這一塊，知道她們也有這種疾病後，才會去找相關的資訊。」（P05）

(二) 診斷與確診

得知自己的孩子罹患罕見疾病，主要照護者們的心情除了不安與惶恐，對於罕見疾病病名、病因，以及未來影響孩子的狀況，充滿著許多未知數，此時就會開始產生大量的資訊需求。無論主要照護者是主動地搜尋資訊，或是被動地接收資訊，目的都是為了可以更加了解孩子的病情。本研究將診斷與確診此階段的資訊需求分為以下三類：罕見疾病類型資訊、診斷資訊、治療資訊。罕見疾病類型資訊，如關於病友罹患罕見疾病之介紹；診斷資訊為一再地確認病友是否罹患罕見疾病；治療資訊則是了解是否有特殊藥物可以根治罕見疾病。

1. 罕見疾病類型資訊

診斷初期，受訪者皆表示需要了解罕見疾病所造成的原因和疾病的嚴重性。因為不同罕見疾病又會區分為不同子類型，每一種類型也會顯現不同的症狀與醫護方式，主要照護者剛開始必須在網路資源中查找相關的病症背景知識，才能知道如何有效地協助病患。

「我是上網找有關成骨不全症的介紹，因為我覺得這種病應該是基因突變，應該是不會好，基因缺陷的一種。」（P01）

「剛開始我會上網查，他到底是屬於哪個病症？那有沒有這個病症的照護手冊？」（P07）

2. 診斷資訊

多數的罕見疾病起初都容易有誤診的情形，而且礙於國內罕見疾病確認診斷技術及經費缺乏，有些罕見疾病需要透過國際代檢服務才能確定罹患何種罕見疾病。代檢過程中不僅需要漫長的時間等待，罕見疾病家庭求助國外專業機構時，可能還會有語言、資訊、運送及經濟上的困難（罕見疾病基金會，2013）。像受訪者P09在陳述自己的女兒剛開始檢驗血液的結果時，並非馬上確定是罕見疾病，需要一再地檢驗才能完全確診。

「剛開始我們到○○醫院驗血，驗完血等了好長一段時間，小兒科的報告傳給醫師看，那時同時有幾位血友病的孩子正在輸血，結果那醫生看了就很淡定講說：『你沒看到後面那幾個孩子？就是這款病哪。血友病丟係血癌阿！』後來，我們去找○○○醫院的○○○醫師，再做一次血液的生化檢查，才確定是『血小板無力症』。也因為這

臺灣大學學術期刊資料庫

樣，我們就可以了解是什麼原因造成這個病症。」（P09）

3. 治療資訊

有的家庭（受訪者P04）得知自己的孩子罹患罕見疾病的當下，家長會想了解所有關於罕見疾病的治療與照護方式，與文獻探討中之罕見疾病照護者搜尋健康相關主題統計（表一）中居次位的69%照護者會利用網路查詢「確切治療或程序（A certain medical treatment or procedure）」的情況相符。經由年長病友或照護者的經驗分享，讓主要照護者知道是否有相關的藥物可以治療。

「初期是關心孩子疾病的治療，後來從協會這邊知道有一些訊息，第一個我們可以先去了解其他比較年長的病友情形。」（P04）

(三) 治療與復健

病友開始發病之後，醫療照護資訊依然是主要照護者最優先的資訊需求，也是幫助病友一連串地復健與防止病情惡化的開始。主要照護者會尋求多方管道協助照護罕病病友，陪著病友們面對未來的人生。本研究將治療與復健階段，主要照護者的資訊需求區分為以下三類：醫療照護、復健、防止惡化。醫療照護資訊是主要照護者想得知照顧罕病病友的方式，復健資訊是了解如何幫助病友透過復健方式維持身體狀況，防止惡化資訊則是照護者想幫助病友穩定病情。

1. 醫療照護資訊

病友發病後，主要照護者會先進一步了解後續照顧病友的相關資訊。畢竟照護者對於病友一般的日常生活照顧，還是要有基本的認識，才能避免未來照顧病友可能會碰到的問題，保護病友延緩病情，改善病情，不讓病情更為嚴重，因此會有醫療照護方面的資訊需求。

「其實就是後續的，比如說她們玻璃娃娃的醫學治療，改善她們、可以讓她們就是更好。因為我們那時候一切的資訊都沒有，那往後面看，有沒有治療方式可以讓她們延緩病情、改善，甚至更好。」（P03）

2. 復健資訊

在確定病情之後所尋找的醫療資訊，與診斷與確診不同的是，照護者會根據罕見疾病類型找尋相關的復健資訊、同類型病症的國外病友團體互相協助，進一步了解對於病情能做哪些積極性地處置。

「找復健的資訊跟早療的資訊，然後去尋求相關的醫療。像是在我們家附近的物理治療、復健診所，我們就固定每天去做。」（P04）

「確定以後，想知道對這個病種有沒有什麼積極性的處理。像我現在就跟國外團體再試著連結看看，因為國外也有這樣子的病類，社團上有連結到，可是我們英文不是很懂，就只能慢慢查。有跨出一步總比沒跨出一步好。」（P10）

臺灣大學學術期刊資料庫

3. 防止惡化資訊

有些家庭（受訪者P01、P05）在認知到罕見疾病無法痊癒之後，會開始注意日常生活中的身體防護與傷害預防，讓病友的病情可以盡量維持現狀，減少惡化的情形發生。

「唯一要擔心的就是要小心，因為她們現在比較嚴重的時候是有時候太用力就真的像玻璃娃娃，那因為我們是屬於海砂屋、海砂人，她是有成體，但是結構上的骨頭，像你們一般人的骨頭跟我們的骨頭比較起來，你們很扎實，那我們是稀少的、透明的。」（P05）

(四) 終身與病為伍

當病友被確定診斷出罕見疾病，且無任何根治方式的情況下，主要照護者意識到這將會是一個長期與罕見疾病為伍的漫長之路。因此，會開始考量最基本的經濟問題，如何透過政府或社會的管道協尋經濟資源，支撐一般家庭照顧罕見疾病病友的費用；以及病友長大成人後，邁向就業年齡之生涯發展問題。本研究發現，主要照護者便產生社會福利與生涯發展二類資訊需求。社會福利是照護者向相關單位申請補助醫療與檢測費用，生涯發展是考量到病友到求職年齡，是否能在社會上找到一份安定的職業。

1. 社會福利資訊

罕見疾病家庭在照顧罕病兒童或青少年的過程中，每個疾病都有不同的醫療照護方式。依照每位病友的狀況，負擔各種醫療與檢測費用，例如醫藥費與購買輔具的費用，長期下來費用可觀，並非一般小康家庭能承受，因此在病友發病之後，受訪者表示社會福利相關資訊正是他們在此階段的重大需求。

「這是一連串對他照顧的費用，如果說我們這個病症是可以馬上好的，那就不用去太擔心這些東西。如果這個病是沒辦法馬上好的，那我勢必要透過社會的照顧，去照顧這樣的小朋友。我們家長也是中薪階級，我也沒有那麼多費用去照顧這樣的孩子，只能透過社會福利方面能照顧的話，我們就盡量去爭取。」（P07）

2. 生涯發展資訊

病友在進入大學決定科系以及大學畢業接近就業階段時，主要照護者會轉而開始擔心病友未來的就業狀況，進而注意生涯發展方面的資訊，希望病友可以有能力獨立在社會上生存。

「工作對我們（病友）目前比較重要耶！因為我們（病友）的年齡接近要工作。」（P06）

二、 罕病兒童與青少年之主要照護資訊來源

根據訪談發現，主要照護者獲取資訊來源依序為醫療專業人員、病友協會、網路資源、圖書館，以及罕見疾病基金會等五類為主。其中以醫院是最多主要照護者的照護資訊來源，再來是病友協會；其他照護者若想參考基本的照護資訊便會以網路、圖書館為主，而病友人數較少的，則會以罕病基金會為主要照護資訊來源。

臺灣大醫學術期刊資料庫

(一) 醫療專業人員

多數家庭在不清楚罕見疾病的狀況下，會求助於醫療專業人員取得相關資訊的來源，其中以詢問醫師為主。對罕見疾病兒童與青少年之主要照護者而言，醫師給予主要照護者最直接的資訊，但也是較為片面的資訊，像是照護方面的細節就沒辦法加以說明，所以通常經由醫師說明病情後，轉而介紹病友家庭至病友協會或罕見疾病基金會尋求進一步的協助。

「因為那時候網路還沒有這麼盛行、也沒有那麼多資訊，都是透過醫院醫生，還有美國那時候我們是用書信的方式，美國有一個組織，是我在榮總透過一位醫生介紹，那他們會給我們一些國外的資訊，我們臺灣那時候沒有做這些測試，我們就會從美國那邊得來消息。」（P03）

(二) 病友協會

近幾年開始陸陸續續有不同的罕見疾病病友團體紛紛成立，經由這些病友家長們努力，向醫師、醫院取得更多的資訊與資源，提供身為同類型之罕見疾病家庭協助，分享過來人的經驗談，利於同樣是遭受罕見疾病影響之家庭了解，而且病友協會家長們所分享之照護經驗都是最具參考價值的。

「那這些其實很多都是靠家長，協會家長口耳相傳。在台大那時候確診之後，他就告訴我們說，好像有這個協會成立，那我們就會開始去找、找到人、創辦人，然後加入、參與他們的大會、開始跟大家結交成好朋友。」（P04）

(三) 網路資源

受訪者表示，因網路具有即時性，所以照護者會運用網路簡單地查詢罕見疾病介紹、罕見疾病的類型、購買輔具或是醫療器材等相關資訊，對疾病做初步的了解。

「網路搜尋的話，像是如果我們要購買輔具啦、輪椅啦，大部分是這類的才會上網查。」（P04）

(四) 圖書館

在不了解罕見疾病之病情下，照護者會透過圖書館查找資訊。有些罕見疾病的類型在整體罕見疾病當中更為稀少，主要照護者為了想取得更多確切的資訊時，會藉以主動查找國內外相關的疾病介紹書籍或是工具手冊（例：《罕見疾病資源手冊》、《認識罕見疾病》）或文獻，作為參考。

「以前都是問，現在都上網搜尋，或是圖書館找書、問協會、問朋友有沒有相關的書籍。」（P07）

「都有，像書籍、網路上的資料，大部分是這兩樣為主。罕見疾病病類不多，很難去找到一樣病類的家庭去探討問題。」（P10）

(五) 罕見疾病基金會

有些罕見疾病在臺灣人口僅有少數中的少數，人數不足也無法成立相關之病友團體，以致於主要獲得相關資訊來源的管道，都會以罕見疾病基金會所得知的病例為主。

「目前為止，最大的患者是一位以前讀文化大學美術系的學生，她是臺灣第一例血小板無力症，臺灣才慢慢知道

臺灣大學學術期刊資料庫

有這個病因，在這之前可能都不知道。所以我們能知道的訊息都是從醫院跟罕見疾病基金會。」（P09）

三、罕病兒童與青少年主要照護者之資訊使用行為

罕見疾病兒童或青少年主要照護者的資訊需求和一般人的資訊需求相同，目的主要是為了解決知識差距或不確定性，在取得所需的資訊後，也會有不同的使用行為。

(一) 罕病兒童與青少年主要照護者的資訊分享

本研究發現，有受訪者會主動到非公開之社群網站社團內分享相關資訊，因為不論是病友或是家屬都不希望受到外界打擾，想保有一定的隱私。而不會分享到社群網站的家屬，會選擇以面對面的方式在病友協會與他人分享。本研究以主要照護者所得資訊，從被動接收到與醫師討論、評估、再主動地與他人分享之資訊行為，依序區分為以下五項：重新評估治療方式、推薦病友治療資訊、重新組織並出版所獲資訊、主動分享至社群網站、面對面與病友協會家長分享。

1. 重新評估治療方式

當罕見疾病病友之主要照護者發現了新的藥物，或是透過定期向醫院回診，發現藥物可能對病友的病情有新的進展，會開始諮詢醫生重新評估病友的治療方式。

「比如說我知道了這個藥，我就會去掛號找醫生，請醫生是不是可以幫我們進這個藥讓我們打（針）哪。」（P04）

2. 推薦病友治療資訊

有的主要照護者在找到罕見疾病的藥物資訊之後，發現有藥物可以為病友的病情做舒緩，與病友協會的成員們互相討論。顯示主要照護者也會關心像是藥物安全的資訊，證實了32%的主要照護者於表一罕見疾病照護者搜尋健康相關主題的統計。他們會進一步找尋與病友有幫助的相關醫療藥物，並藉此推薦給病友協會的其他成員。

「比如說什麼藥物可以減緩她們的病症。像前年我們就成立了一個遺傳性痙攣性下半身麻痺HSP病友的聯誼會，我就負責聯誼會的相關事務，像我們就需要肉毒桿菌，女生打美容是讓皮膚鬆弛，我們的病類是像僵直性的那種，走路很像機器人那樣，因為她們的筋很緊，所以藉由打肉毒桿菌放鬆。」（P10）

3. 重新組織並請病友協會出版所獲資訊

根據主要照護者（P07）表示，無論是從網路、書籍或任何報章上所找尋到的資訊，都會與醫師和病友協會的家長們做進一步的討論，並且做整理，將新的資訊做成刊物，提供給醫院的社工室。

「通常把這些資訊copy下來、或是把那本書買下來，但是要看有沒有那個價值，通常我們這個病症來講的話，沒有專門針對我們這種病症的書籍，只有片面的解釋而已，片面的解釋資訊就比較少，通常我們會透過社工師那邊找到罕病的資料。後來我們家長自己成立了

臺灣大學學術期刊資料庫

協會，現在有協會了，相同的我們遇到問題，就會請我們協會的資訊發到各大醫院的社工室，或是他們的窗口，如果有相同病症的家長進來的話，請對方跟我們協會聯絡，那我們相對就會提供資訊的協助或是寄一些相對的刊物給他參考。」（P07）

4. 主動分享至社群網站

會主動到社群網站分享資訊的主要照護者，是依據自己平常就有使用網路的習慣，有的甚至還會藉由部落格的書寫（受訪者P07）分享心情，或是集結相同病症之家庭與患者，開設非公開的社團，在內部彼此交流討論，比較不會受到外界打擾。透過社群網站分享資訊、傳遞正面能量，讓同樣是罕見疾病的家庭有所支持與鼓勵。

「大概三年前，我們就成立一個『狄喬治氏症候群』的聯誼會，然後在FB成立一個『狄喬治園地』，那這個平台是所有這個病症的家長，或是親朋好友，是屬於一個非開放的社群，那我們可以在裡面討論。」（P08）

5. 面對面與病友協會家長分享

會藉由面對面與病友團體分享的受訪者表示，自己沒有意願申請社群網站、網路上多數使用者和自己非相同背景，或是根本沒有使用電腦的習慣，就不會想透過網路中的社群網站來傳遞資訊與分享。受訪者認為透過面對面的交流，相同背景下的成員，可以利用互動找得到第一手符合自己需求的資訊，在有限的時間與空間內，較可接收親身實證的經驗分享，而增強對自己需求有效的感受，得到直接的回饋。人際間彼此的關係也發揮了信任和規範的無形力量，所得到的回答也是非常具有實用性的。

「因為我們沒有電腦，電腦是小孩子在做功課的時候用。家長就像是我們每個月一次這樣打針，很多家長就這樣坐在一起聊天。」（P06）

(二) 罕病兒童與青少年主要照護者的資訊辨識

隨著網路的興起，在資訊爆炸的時代，不容易判斷資訊的真偽，特別是已經相對貧瘠之罕見疾病資訊，若不經過資訊評估與篩選，容易落入全盤接受而誤信資訊的處境，進而對病情產生重大的負面影響。所以對於罕見疾病兒童與青少年的主要照護者，辨識相關資訊正確性的方式非常重要。本研究經由研究結果歸納出三大類：醫療專業權威確認、多重資訊來源確認、自身經驗確認。醫療專業權威是由醫生或醫療專業人員的解說確定資訊的真偽，多重資訊來源是經由政府或病友協會等相關單位來辨識資訊正確性，自身經驗是透過病友的行為來驗證所得資料與病友的病情是否相符。

1. 醫療專業權威確認

醫師在健康醫療照護體系中，對疾病的診斷與治療扮演重要的角色，且常常是其他醫療人員諮詢的對象（李雅琪等，2015）。

臺灣大學學術期刊資料庫

多數的主要照護者認為醫師所講述的就是最正確的答案，一旦經由醫師解說之後，主要照護者便聽從醫師指示照顧罕見疾病患者，不會懷疑醫師所提供的資訊。

「我們還是透過醫生為主，醫生就像我們的『再造神』啦！他說甚麼，我們就聽甚麼。」（P04）

「網路上面知道一些訊息，就利用這些訊息回來問醫生，問資訊正不正確？」（P08）

2. 多重資訊來源確認

有些主要照護者從醫師口中或網路滿足資訊需求之後，進而與病友協會其他的家長討論，確認資訊的正確性。

「剛開始會來詢問醫生這些資訊是不是正確的，後來加入病友協會，碰到一樣的家長也會互相問資訊的正確性這樣子。」（P01）

「應該是說醫院是正確的資訊來源，然後病友協會的其他媽媽也會講她們的經驗。」（P06）

3. 自身經驗確認

即使是罹患相同病類的患者，每一位罕見疾病患者的狀況也大不相同，所以有些受訪者P05、P07是運用醫師、書籍、文獻所得到的資訊，在罕見疾病患者的日常生活行為中，不斷地透過細微觀察來驗證資訊的正確性。

「我們也會去印證這些資訊，跟我現在面臨到小朋友的問題，到底接不接近？這是一個媒合點，因為我們也會去不斷的確認。畢竟書上面所寫的跟實際所發生的情況還是有所不同，只是說我們是符合哪一類別？」（P07）

四、綜合討論

從照護需求的原因發現，罕見疾病患者會有照護的需求是基於其所遭遇罕見疾病之後，因而逐漸喪失生活自理能力，或逐漸顯現其生活自理困難，需要由他人提供協助，才能進行其人性生活之需要（林志鴻、曾敏傑，2002）。本節根據研究發現與相關的文獻回顧呼應，提出延伸探討。

(一) 罕見疾病兒童與青少年主要照護者之資訊需求

在病友尚未發病前，本研究結果顯示照護者並不會特別主動地找尋有關罕見疾病相關的資訊，直到醫師告知或病友的成長過程發現異狀，進而產生出資訊需求，心理層面是以「被動接受型」的因應行為，呈現認命的心態接受事實。對照文獻探討中，Taylor（1968）的需求層次說，雖然起初主要照護者們對於罕見疾病之相關資訊是毫無意識的資訊需求，但是當病友在診斷與確診之後，照護者們顯現出第一層次的內隱式需求（visceral need），對罕見疾病一切的狀況仍不確定，卻又真實存在的感受無法清楚說明。

在本研究也發現許多主要照護者一開始對於罕見疾病也是充滿疑惑。病友診斷為罕見疾病之初期，尋找的資訊會有關於疾病的介紹與治療的資訊，在Wilson（1981）主

臺灣大醫學術期刊資料庫

張資訊需求的起源與動機分類中，主要照護者會先在生理方面（例：生活）有所需求，治療與復健階段就會再進一步地尋找醫療資訊、防止病情惡化、各種資源協助，照護者本身對病友的疾病有了一定程度上的了解，才會有認知的需求（例：學習新技術），如詢問醫生能不能在國內引進相關藥品、有效舒緩疾病的藥物施打等。

(二) 罕見疾病兒童與青少年之主要照護資訊來源

本研究發現，在國內的罕見疾病兒童與青少年之主要照護者都將醫師視為主要的資訊來源管道。因為事前多數家庭對罕見疾病不甚熟悉，發現自己原本的經驗與知識無法解決，為彌補知識缺口，所以起初都以醫師專業的資訊為主要資訊來源，而後才會找尋其他的資訊來源，解決現有的問題。本研究歸納這些主要照護者的資訊來源管道分別為：網路、醫師、病友協會、罕見疾病基金會、書籍，總共五類。

Wilson（1981）認為，資訊需求經驗是依循每個人在工作、生活、環境扮演上的角色需求。以罕見疾病兒童與青少年主要照護者的年齡來看，年長的主要照護者會因為網路不普及和當時相關資源管道並沒有現在這麼多元，只能偏向和醫師討論，醫師成為其主要資訊來源管道。經由過來的家長努力，年輕的主要照護者現在也能享有比較豐富、完善的相關資訊來源。

(三) 罕見疾病兒童與青少年主要照護者之資訊使用行為

本研究在分析主要照護者如何辨識資訊的正確性時，與Power與Orto（2004）的其一要素，疾病相關的特徵（illness-related characteristics）有所關聯。因為病友的病情輕重程度與類型，再和醫生、病友協會的家長們討論或是病友的行為求證，了解到照護者該以何種資訊驗證方式來證明所獲資訊正確與否。

主要照護者滿足了自己基本的資訊需求之後，會再進一步找尋對罕病病患有利的資訊並從旁給予協助，這與Wilson（1997）所提到的人們有了資訊需求，或是遇到任何不確定的狀況，接下來並不是每一次發生的資訊需求一定會伴隨資訊搜尋行為不同。關於罕見疾病兒童與青少年主要照護者的資訊分享行為，當病童罹患致命性或重症疾病時，主要照護者會想了解與疾病治療相關的資訊（楊美文、金繼春，2005）。2012年Pew網際網路與美國生活報告也顯示，79%的照護者擁有網路使用權，其中包含88%的照護者在線上查詢健康資訊超越其他一般的網路使用者（Fox & Brenner, 2012）。

本研究發現，當主要照護者滿足自己的資訊需求後，所有受訪者都有資訊分享的行為，只不過大部分的家長還是偏向以面對面分享資訊居多。會在社群網站分享的主要照護者，也多會成立病友團體，在非公開的社團內彼此討論與交流。顯示透過網路社群中的互動，讓使用者可以獲得所謂的社會

臺灣大學學術期刊資料庫

支持（social support）（李曜安、陳明終、鍾才元、楊政穎，2014）。

伍、結論

參與本研究的10位主要照護者，背後代表了10個家有罕見疾病兒的奮鬥故事。以下依據本研究訪談分析之結果，針對研究問題歸納結論，進一步提出實務建議與未來研究方向。

一、結論

(一) 主要照護者之資訊需求依健康階段不同而異

研究結果發現，如果孩子非出現異狀，主要照護者平常不會主動查詢任何罕見疾病相關資訊，只有可能被動地經由媒體（例：新聞報導）接收。例外的情況只有在有認識的親友罹患相關的疾病，才會特別注意到罕見疾病的可能性。在病友診斷與確診為罕見疾病初期，主要照護者欲了解罕見疾病類型介紹、診斷資訊、治療資訊，以及尋求各種資訊管道，查詢對病友有任何幫助的醫療資訊。主要照護者在確定罕見疾病毫無任何根治方式後，會轉而尋找幫助病友醫療照護、復健資訊、防止病情惡化相關的資訊。終身與病為伍階段，主要照護者發現照顧罕見疾病病友，將會面臨到經濟上的問題，因而產生對社會福利資訊的需求。接著根據病友的病況與年齡，主要照護者也會開始擔心病友們獨立在社會上生存的狀況，便有生涯發展的資訊需求。

(二) 多數主要照護者以醫護專業人員與病友協會為主要照護資訊來源

本研究歸納主要照護者的資訊來源管道分為：網路、醫護專業人員、病友協會、罕見疾病基金會、圖書館，總共五類。罕見疾病相關的資訊在國內早期是較為缺乏的，多數主要照護者以醫護專業人員與病友協會為主要資訊來源。網路與圖書館所取得的資訊通常是以疾病介紹方面的基本知識為主。主要照護者也會與醫師及病友協會的其他家長討論，分享過來人之照護經驗，若是病例人口較少之罕見疾病類型之家屬，則會以罕見疾病基金會為主要的照護資訊來源。

(三) 主要照護者採多元方式使用與確認所得資訊

主要照護者在獲取資訊之後，會依據資訊內容重新評估現行治療方式，針對病友的病情做調整，也會將資訊分享給其他病友，互相討論。發現有新藥物可以舒緩病友之病情時，則會推薦其他病友們相關的治療資訊。若從網路與書籍查找到的資訊，則會重新組織，以病友協會的名義將資訊提供給各大醫院的服務窗口，若有病友需要即可以馬上得知相關訊息。

研究發現10位受訪之主要照護者皆願意與他人分享資訊，只是資訊分享方式會依據受訪者平常資訊使用習慣而有所不同。平常會使用網路的照護者，會透過非公開之病友相關社團，主動分享資訊。反之，平常無使用網路習慣之照護者，會以面對面的形式，到病友協會與其他病友家長們討論。

臺灣大學學術期刊資料庫

二、建議

(一) 主要照護者的角色從資訊的需求者進而成為資訊的提供者

研究發現10位受訪家庭中，大部分的家庭在婚前不會特別注意罕見疾病相關的訊息，甚至有2個罕病家庭明顯是父母親某一方已經有遺傳疾病之基因，可見一般家庭在婚前對於罕見疾病或遺傳疾病相關訊息不甚了解。建議罕見疾病之主要照護者們可以將自己的經驗，主動分享至罕見疾病基金會之活動，或是到學校、圖書館、教會、醫院等公眾場合，用專題演講的方式向社會大眾，分享照護罕見疾病病友的故事點滴，除了讓民眾了解罕見疾病之外，也可以知道該如何看待罕見疾病之病友，相信對於病友的人際關係有所幫助。主要照護者甚至也可成為資訊提供者，教導民眾如何預防兒童罕見疾病的發生，增強準備生育之民眾對基因遺傳篩檢服務的認知，落實優生保健的理念，可以減少許多社會成本、也降低許多不必要的家庭悲劇（田翠琳，2001）。

(二) 人數眾多之病友協會可建立社群網站專頁發佈資訊

本研究發現，多數的主要照護者在資訊尋求的過程中，一致將病友協會列為重要的資訊來源，病友協會的經驗分享可以真正提供主要照護者們最直接且完整的照護資訊，由此可見病友協會對罕見疾病家庭而言是非常重要的。對於罕見疾病相關病友協會提供資訊來源之建議，在現今民眾對於健康資訊意識提高的環境下，建議病友人數較多之病友協會，可以申請社群網站的病友協會粉絲專頁，定期發佈相關疾病之背景知識、舉辦健康資訊講座，透過不同的推廣活動以及贈品吸引一般民眾參與，也能讓民眾對其他罕見疾病的病類有所了解。在研究訪問過程中，也發現許多家庭事前對於罕見疾病的知識背景了解較少，受訪者表示罕見疾病的相關書籍也不多，一般的網路查詢也僅能得知特定罕見疾病介紹。病友協會藉由舉辦相關的主題活動，讓民眾對罕見疾病、遺傳疾病議題有基礎的認識，甚至如果民眾對於此罕見疾病有任何疑問，可以運用粉絲專頁提問和回答的互動得到正確消息，病友還可以介紹同類型的病患一同加入，凝聚彼此的認同感。

三、未來研究方向

本研究希望透過對罕見疾病兒童與青少年主要照護者的資訊行為研究，了解目前罕見疾病兒童與青少年主要照護者從診斷與確診到照顧罕見疾病兒童及青少年病友的過程中，一開始是如何發現病情、蒐集資訊可能會遇到的困難，以及處理這些資訊之行為。倘若能在有限的時間內，找到與病情相關或是能得到任何幫助的資訊，提供給許多家庭做參考，則能減少主要照護者們對罕見疾病資訊的不確定性。

(一) 病友相關研究宜著重於就學、就業、就醫、就養四面向

在訪談過程中，受訪者們表示期望未來關於罕見疾病相關之研究能夠以罕見疾病病

臺灣大學學術期刊資料庫

友之「就學（教育學習）」、「就業（促進就業）」、「就醫（醫療復健）」、「就養（生活照顧）」四個方向作為參考，因為這關係到罕見疾病兒童的生活與一生，而且是非常迫切需要的資訊，如果在任何一個環節無法順利取得幫助與資源，對每一個罕見疾病家庭而言都是沉重的負荷。

(二) 對照不同年齡層之病友做心理方面之研究

關於心理層面，每個人在面對罕見疾病時，所經歷的情緒反應都是不同且特別的，也許某些部分類似，某些部分不盡相同（罕見疾病基金會，2008）。根據國內林書羽（2009）碩士論文研究《晚發型遺傳性神經退化疾病家族的心理調適及決策衝突》及本研究受訪者們的分享中，發現不同年齡層之罕見疾病患者在面對自己罹患罕見疾病之態度也有所不同，建議未來關於罕見疾病之心理研究可以針對不同年齡層做比對。

(三) 參考罕病家庭會面臨之問題探討「照護者」相關研究

對於罕見疾病病友而言，基本上在前面提及的數個面向國內都有初步的研究。但是，針對主要照護者方面的研究就相對少了很多，主要照護者是照顧過程中的重要角色，是罕病家庭中不可或缺也最堅強的支柱。所以關於未來研究，應該多探討罕病家庭會面臨的問題，像是文獻探討中所提及的：家庭經濟問題、家中其他非罕病患者手足與家屬心理調適問題、家庭工作型態改變問題、夫妻間面臨危機問題，與照護者因應壓力的問題，都是可以針對主要照護者們為研究對象的相關研究。

參考文獻 References

Payne, S., & Walker, J.（2005）。*照護心理學*（徐溢謙譯）。臺北市：弘智文化。（原作2004年出版）【Payne, S., & Walker, J. (2005). *Psychology for nurses and the caring professions* ([Yi-Qian Xu], Trans.). Taipei: [Hong Zhi Wen Hua]. (Original work published 2004; in Chinese)】

中央通訊社（2014年11月13日）。*冰桶公益名人急凍影片大集合*。檢自http://www.cna.com.tw/news/firstnews/201408185003-1.aspx【Central News Agency. (2014, November 13). *[Bing tong gong yi ming ren ji dong ying pian da ji he]*. Retrieved from http://www.cna.com.tw/news/firstnews/201408185003-1.aspx (in Chinese)】

方凱企（2006）。*發展遲緩兒童照護者壓力與其對遺傳諮詢資源獲取的需求研究*（未出版之碩士論文）。國立臺灣大學分子醫學研究所，臺北市。【Fang, Kai-Chi (2006). *On the stress of caregivers for children with developmental delay and their needs for procuration of genetic counseling resources* (Unpublished master's thesis). Institute of Molecular Medicine, National Taiwan University, Taipei. (in Chinese)】

王作仁（1999）。*罕見疾病*。臺北市：聯合文學。【Wang, Tso-Jen (1999). *[Han jian ji bing]*. Taipei: UNITAS. (in Chinese)】

臺灣大學學術期刊資料庫

田翠琳（2001）。社會上的弱勢族群？專訪罕見疾病基金會。*健康世界，183*，56-60。【[Tian, Cui-Lin] (2001). [She hui shang de ruo shi zu qun? Zhuan fang Han Jian Ji Bing Ji Jin Hui]. *Health World, 183*, 56-60. (in Chinese)】

吳昭新（2000）。*臺灣網上醫學教育資訊的內容品質－現況與建議*。檢自http://olddoc.tmu.edu.tw/chiaungo/tmw-guide/critic-1.htm【Wu, Jau-Shin (2000). *[Tai Wan wang shang yi xue jiao yu zi xun de nei rong pin zhi-Xian kuang yu jian yi]*. Retrieved from http://olddoc.tmu.edu.tw/chiaungo/tmw-guide/critic-1.htm (in Chinese)】

李佳苓、劉立凡、陳淑馨、林琇君（2014）。探討照顧管理服務成效與主要照顧者照顧負荷之相關性研究。*護理雜誌，61*(1)，64-72。doi: 10.6224/JN.61.1.64【Lee, Chia-Ling, Liu, Li-Fan, Chen, Shuh-Sin, & Lin, Hsiu-Chun (2014). Relationship of the effectiveness of care management services and burdens of primary family caregivers. *The Journal of Nursing, 61*(1), 64-72. doi: 10.6224/JN.61.1.64 (in Chinese)】

李雅琪、劉潔心、王建得（2015）。自學式手冊介入策略對醫師面對罕見疾病急性紫質症之影響。*臺灣公共衛生雜誌，34*(2)，143-155。doi: 10.6288/TJPH201534103083【Lee, Ya-Chi, Liu, Chieh-Hsing, & Wang, Jiaan-Der (2015). The effect of an acute porphyria self-instruction manual on physicians. *Taiwan Journal of Public Health, 34*(2), 143-155. doi: 10.6288/TJPH201534103083 (in Chinese)】

李曜安、陳明終、鍾才元、楊政穎（2014）。社群網路使用者之線上社會支持與線上人際關係。*國教新知，61*(4)，22-27。【[Li, Yao-An], [Chen, Ming-Zhong], [Zhong, Cai-Yuan], & [Yang, Zheng-Ying] (2014). [She qun wang lu shi yong zhe zhi xian shang she hui zhi chi yu xian shang ren ji guan xi]. *The Elementary Education Journal, 61*(4), 22-27. (in Chinese)】

罕見疾病基金會（2008）。*罕見疾病資源手冊III心理支持篇*。臺北市：罕見疾病基金會。【Taiwan Foundation for Rare Disorders. (2008). *[Han jian ji bing zi yuan shou ce III Xin li zhi chi pian]*. Taipei: Taiwan Foundation for Rare Disorders. (in Chinese)】

罕見疾病基金會（2009）。*認識罕見疾病I*。臺北市：罕見疾病基金會。【Taiwan Foundation for Rare Disorders. (2009). *[Ren shi han jian ji bing I]*. Taipei: Taiwan Foundation for Rare Disorders. (in Chinese)】

罕見疾病基金會（2013）。遺傳檢驗服務。*財團法人罕見疾病基金會會訊，53*，14-15。【Taiwan Foundation for Rare Disorders. (2013). [Yi chuan jian yan fu wu]. *[Cai Tuan Fa Ren Han Jian Ji Bing Ji Jin Hui Hui Xun], 53*, 14-15. (in Chinese)】

卓玉聰、林千鈺（2004）。消費者健康資訊網路資源之探討。*圖書資訊學刊，2*(2)，57-85。doi: 10.6182/jlis.2004.2(2).057【Chou, Yu-Tzuon, &

臺灣大學學術期刊資料庫

Lin, Chine-Yu (2004). Internet resources of consumer health information studies. *Journal of Library & Information Studies, 2*(2), 57-85. doi: 10.6182/jlis.2004.2(2).057 (in Chinese)】

林志鴻、曾敏傑（2002）。*罕見疾病長期照護制度與生活照顧成本費用推估研究*。臺北市：財團法人罕見疾病基金會。【[Lin, Zhi-Hong], & [Ceng, Min-Jie] (2002). *[Han jian ji bing zhang qi zhao hu zhi du yu sheng huo zhao gu cheng ben fei yong tui gu yan jiu]*. Taipei: Taiwan Foundation for Rare Disorders. (in Chinese)】

林書羽（2009）。*晚發型遺傳性神經退化疾病家族的心理調適及決策衝突*（未出版之碩士論文）。國立臺灣大學分子醫學研究所，臺北市。【Lin, Shu-Yu (2009). *Psychological adaptation and decisional conflict in late-onset hereditary neurodegenerative disease family* (Unpublished master's thesis). Institute of Molecular Medicine, National Taiwan University, Taipei. (in Chinese)】

陳向明（2002）。*社會科學質的研究*。臺北市：五南。【[Chen, Xiang-Ming] (2002). *[She hui ke xue zhi de yan jiu]*. Taipei: Wu-Nan. (in Chinese)】

陳盈穎、黃敬傑（2012）。馬凡氏症患者兼照顧者家庭壓力調適之困境。*諮商與輔導，317*，13-18。【[Chen, Ying-Ying], & [Huang, Jing-Jie] (2012). [Ma Fan Shi zheng huan zhe jian zhao gu zhe jia ting ya li tiao shi zhi kun jing]. *Counseling & Guidance, 317*, 13-18. (in Chinese)】

曾敏傑（2005，12月）。*臺灣罕見疾病基金會的發展*。優生保健暨罕見疾病防治國際學術研討會發表之論文，公務人力發展中心，臺北市。【[Ceng, Min-Jie] (2005, December). *[Tai Wan han jian ji bing ji jin hui de fa zhan]*. Paper presented at the [You Sheng Bao Jian Ji Han Jian Ji Bing Fang Zhi Guo Ji Xue Shu Yan Tao Hui], Civil Service Development Institute, Taipei. (in Chinese)】

黃惠屏、吳瓊滿（2004）。協助一位家庭主要照顧者適應照顧壓力過程。*護理雜誌，51*(1)，99-104。doi: 10.6224/JN.51.1.99【[Huang, Hui-Ping], & Wu, Chiung-Man (2004). [Xie zhu yi wei jia ting zhu yao zhao gu zhe shi ying zhao gu ya li guo cheng]. *The Journal of Nursing, 51*(1), 99-104. doi: 10.6224/JN.51.1.99 (in Chinese)】

楊美文、金繼春（2005）。癌症兒童主要照顧者資訊需求量表之發展與測試。*醫護科技學刊，7*(2)，163-174。doi: 10.6563/TJHS.2005.7(2).5【Yang, Mei-Wen, & Chin, Chi-Chun (2005). Developing and testing the scale of information needs for caregivers with cancer children. *The Journal of Health Sciences, 7*(2), 163-174. doi: 10.6563/TJHS.2005.7(2).5 (in Chinese)】

楊茹萍、顏妙芬、張秀蘭（2002）。緩解一位主要照顧者身、心、社會負荷的護理經驗。*護理雜誌，49*(6)，89-94。doi: 10.6224/JN.49.6.89【[Yang, Ru-Ping], [Yan, Miao-Fen], & [Zhang, Xiu-Lan] (2002). Relieving burdens of care

臺灣大學學術期刊資料庫

for a primary caregiver. *The Journal of Nursing, 49*(6), 89-94. doi: 10.6224/JN.49.6.89 (in Chinese)】

臺大醫院基因醫學部（2015）。*遺傳學和疾病的關係*。檢自https://www.ntuh.gov.tw/gene/cdisease/second_level_pages/c_genetics/g0002.htm【National Taiwan University Hospital, Department of Medical Genetics. (2015). *[Yi chuan xue han ji bing de guan xi]*. Retrieved from https://www.ntuh.gov.tw/gene/cdisease/second_level_pages/c_genetics/g0002.htm (in Chinese)】

潘淑滿（2003）。*質性研究：理論與應用*。臺北市：心理。【Pan, Shu-Man (2003). *[Zhi xing yan jiu: Li lun yu ying yong]*. Taipei: Psychological Publishing. (in Chinese)】

衛生福利部中央健康保險署（2015）。*全民健康保險重大傷病證明有效領證統計表*。檢自http://www.nhi.gov.tw/Resource/webdata/15049_2_10508重大傷病.pdf【Ministry of Health and Welfare, National Health Insurance Administration. (2015). *[Quan min jian kang bao xian zhong da shang bing zheng ming you xiao ling zheng tong ji biao]*. Retrieved from www.nhi.gov.tw/Resource/webdata/15049_2_10405重大傷病.pdf (in Chinese)】

鄭芬蘭、蔡孟芬、蔡惠玲（2013）。罕見疾患的家庭壓力因應與需求。*教育心理學報，44*，433-458。doi: 10.6251/BEP.20110829【[Zheng, Fen-Lan], [Cai, Meng-Fen], & [Cai, Hui-Ling] (2013). [Han jian ji huan de jia ting ya li yin ying yu xu qiu]. *Bulletin of Educational Psychology, 44*, 433-458. doi: 10.6251/BEP.20110829 (in Chinese)】

Fox, S., & Brenner, J. (2012). *Family caregivers online*. Retrieved from http://www.pewinternet.org/files/old-media/Files/Reports/2012/PIP_Family_Caregivers_Online.pdf

Global Genes. (2014). *Who we are*. Retrieved from http://globalgenes.org/

Kuhlthau, C. C. (1991). Inside the search process: Information seeking from the user's perspective. *Journal of American Society of Information Science, 42*(5), 361-371. doi: 10.1002/(SICI)1097-4571(199106)42:5<361::AID-ASI6>3.0.CO;2-#

Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Stress, appraisal, and coping*. New York, NY: Springer.

Leonard, H., Slack-Smith, L., Phillips, T., Richardson, S., D'Orsogna, L., & Mulroy, S. (2004). How can the Internet help parents of children with rare neurologic disorders? *Journal of Child Neurology, 19*(11), 902-907.

Lin, B. K., & Fleischman, A. R. (2008). Screening and caring for children with rare disorders. *Hastings Center Report, 38*(3), 3. doi: 10.1353/hcr.0.0006

Patsos, M. (2001). The Internet and medicine: Building a community for patients with rare diseases. *Journal of the American Medical Association, 285*(6), 805. doi: 10.1001/jama.285.6.805

臺灣大學學術期刊資料庫

Power, P. W., & Orto, A. E. D. (2004). *Families living with chronic illness and disability: Interventions, challenges, and opportunities*. New York, NY: Springer.

Taylor, R. S. (1968). Question-negotiation and information seeking in libraries. *College & Research Libraries, 29*(3), 178-194. doi: 10.5860/crl_29_03_178

Williams, J. K. (1982). Pediatric nurse practitioners' knowledge of genetic disease. *Pediatric Nursing, 9*(2), 119-121.

Wilson, T. D. (1981). On user studies and information needs. *Journal of Documentation, 37*(1), 3-15. doi: 10.1108/eb026702

Wilson, T. D. (1997). Information behaviour: An interdisciplinary perspective. *Information Processing & Management, 33*(4), 551-572. doi: 10.1016/S0306-4573(97)00028-9

Zurynski, Y., Frith, K., Leonard, H., & Elliott, E. (2008). Rare childhood diseases: How should we respond? *Archives of Disease in Childhood, 93*(12), 1071-1074. doi: 10.1136/adc.2007.134940

（投稿日期Received: 2016/2/19　接受日期Accepted: 2016/9/12）

臺灣大學學術期刊資料庫