

國立臺灣大學醫學院分子醫學研究所

遺傳諮詢組碩士論文

Graduate Institute of Molecular Medicine, College of Medicine,

National Taiwan University, Master thesis

母親教養態度對苯酮尿症病孩

氣質及飲食控制成效之探討

The Effect of Maternal Rearing Practice  
on Temperament and Dietary Control in Children  
with Phenylketonuria

蕭雅慧

Ya-Huei Shiau

指導教授：黃璉華 博士

Advisor: Lian-Hua Huang, Ph.D.

中華民國 97 年 6 月

June, 2008

## 摘 要

本研究為探討母親教養態度，對苯酮尿症病孩氣質及飲食控制成效的影響。研究採立意取樣，於北部某醫學中心基因醫學部門診收案，共有 42 位苯酮尿症病孩母親參與研究。研究工具為結構式問卷，內容包括研究對象基本屬性、飲食控制相關情況、母親教養態度量表、病孩氣質量表。

研究結果顯示：

一、母親教養態度會因病孩疾病分型、病孩年齡層、母親社經地位的不同而有差異。病孩氣質則會因病孩疾病分型、病孩年齡層、病孩出生序及母親社經地位的不同而有差異。

二、病孩趨近性的氣質向度愈高，母親愈傾向放任的教養態度。活動量大、規律性高、趨近性佳及容易轉移注意力者，則與母親愛護的教養態度有關。而活動量大、趨近性佳及堅持度高的病孩，母親教養態度愈傾向民主。

三、病孩智力發展與病孩生長情形滿意度、低蛋白點心的準備情形、母親教養態度，及病孩活動量、情緒本質及堅持度之氣質向度有關。而病孩生長情形、疾病分型、活動量及堅持度等，是預測病孩智力發展的重要變項，亦即病孩生長情形越好、飲食型，及活動量越大、堅持度越高的病孩，智力發展越佳。

四、飲食型病孩苯丙胺酸數值的高低，與母親是否為主要照顧者、生長情形、飲食控制行為、飲食紀錄情形、初次診斷苯丙胺酸數值，及病孩年齡、反應強度及反應閾之氣質向度有關。而初次診斷的苯丙胺酸數值及母親是否為主要照顧者，為預測飲食型病孩苯丙胺酸數值的重要因素，亦即初次診斷的苯丙胺酸數值越低、母親是主要照顧者的病孩，苯丙胺酸數值也越低。

關鍵字：苯酮尿症、母親教養態度、氣質

## Abstract

The purpose of this study was to investigate the effect of the maternal rearing practice on the temperament and dietary control in children with phenylketonuria.

Study subjects consisted of 42 mothers of children with phenylketonuria. They were all recruited by purposive sampling. The data were collected in the form of questionnaires, including: (1) the demographic data of the children and mother, (2) the condition of dietary control, (3) the maternal rearing practice scale, and (4) the children temperament scale.

The major findings of the study are as follows:

1. The maternal rearing practice was significantly different for the types of the disease, age groups of the children, and the mother's economic and social status. The children temperament was significantly different for the types of the disease, the age groups of the children, the birth order of the children, and the mother's economic and social status.
2. There was a positive correlation between children's approach/withdrawal temperament and maternal permissive rearing practice. There were positive correlations between children's activity level, regularity, approach/withdrawal and distractibility temperaments and maternal democratic rearing practice.
3. The intelligence development of PKU children was related to the satisfaction toward physical development, the preparation of low-protein diet, maternal democratic rearing practice, and children's temperament including activity level, quality of mood, persistence. And the satisfaction toward physical development, types of the disease, and children's activity level and persistence temperament were predictors of the intelligence development of PKU children.
4. For dietary control type PKU children, the phenylalanine were related to whether mother was primary caregiver, the satisfaction toward the physical development, the behavior of diet control, the diet record, the initial phenylalanine level, children's age,

and children's intensity of reaction and threshold of responsiveness temperament. The initial phenylalanine level and whether mother was the primary caregiver were predictors for the phenylalanine of PKU children.



Key words: Phenylketonuria, maternal rearing practice, temperamen

## 目錄

誌謝.....	i
中文摘要.....	ii
英文摘要.....	iii
	頁數
第一章 緒論	
第一節 研究動機.....	1
第二節 研究目的.....	3
第三節 研究問題.....	3
第四節 名詞定義.....	4
第二章 文獻探討	
第一節 教養態度.....	5
第二節 氣質.....	9
第三節 苯酮尿症.....	11
第三章 研究架構及假設	
第一節 研究架構.....	17
第二節 研究假設.....	18
第四章 研究方法	
第一節 研究設計.....	18
第二節 研究對象.....	19
第三節 研究工具.....	19
第四節 研究工具的信效度檢定.....	22
第五節 資料收集過程.....	23
第六節 資料分析方法.....	23
第五章 研究結果	

第一節	苯酮尿症病孩與母親的基本屬性.....	25
第二節	苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質之分析.....	32
第三節	苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質之間的關係.....	38
第四節	苯酮尿症病孩智力發展之分析.....	39
第五節	飲食型苯酮尿症病孩苯丙胺酸數值之分析.....	42
第六節	影響飲食控制成效相關因素之預測分析.....	48
 第六章 討論		
第一節	母親教養態度.....	50
第二節	病孩氣質.....	51
第三節	母親教養態度與病孩氣質之間的關係.....	53
第四節	影響病孩飲食控制成效—智力發展之相關因素.....	53
第五節	影響病孩飲食控制成效—苯丙胺酸數值之相關因素.....	55
第六節	影響病孩飲食控制成效—智力發展之預測因子.....	56
第七節	影響病孩飲食控制成效—苯丙胺酸數值之預測因子.....	57
 第七章 結論與研究限制		
第一節	結論.....	59
第二節	研究限制.....	61
 參考文獻		
中文部分.....		63
英文部分.....		65
 附錄		
附錄一	問卷內容.....	68
附錄二	問卷同意書.....	75

## 第一章 緒論

### 第一節 研究動機

家庭是每個人終其一生最重要的生活場所，也是兒童最早發展社會化的單位，個人的氣質、自我概念的形成、行為模式的建立，都受到來自家庭相當大的影響。父母親是家庭的創始者，也是家庭中主要的養育者，而父母對孩子的發展有很大的影響，其中尤以父母的教養態度對個體影響最直接也最明顯（吳，民 86；黃，民 67）。

國內學者楊（民 74）認為，父母的教養方式，包括了態度層次與行為層次。教養態度上，是指父母在訓練或教導子女方面，所持有的有關認知（或知識與信念）、情感（或情緒）及行為意圖（或傾向）；教養行為兼及嬰幼兒之飲食行為、衛生習慣及基本動作的養育訓練，與青少年做人做事的管教指導。父母的教養態度會影響到孩子成長的各個層面，也使得不同教養態度下的孩子，表現出各異的氣質向度來。

過去認為，孩子的行為是早期環境塑造的，但從對嬰兒的觀察與研究發現到，許多氣質的差異是與生俱來的（楊，普通心理學）。Martin（1988）歸納了各專科學者的看法，指出氣質是一種特徵變化（trait variety）的個別差異，是指行為的表達形式，主要是來自於遺傳，雖環境會改變個人氣質的特質，但仍具穩定性。而父母和孩子之間的關係並不是單向而是互相的，亦即父母的教養會影響到孩子的氣質，而父母的教養方式也會受到孩子氣質的影響而調整。而互動的最後過程即在於孩子氣質與父母教養方式能否契合（Buss & Plomin, 1975）。而當個體和所互動的環境之間存在著合諧的狀況時，個體便獲得最佳的發展（optional development），反之則會產生發展上的偏差（Henderson, 1913）。

民國 73 年，行政院衛生署開始推展全國性的新生兒篩檢服務，並將先天代謝異常疾病—苯酮尿症列為篩檢項目之一。至民國 95 年止，22 年的篩檢成果中共檢測了 5,319,800 名新生兒，並因而早期篩檢出 170 名苯酮尿症患者（新生兒篩檢歷

年成果表，國民健康局)。因此民國 73 年後出生的苯酮尿症患者，多數都可以在一出生還未有明顯症狀出現時，便已早期接受相關診斷，並及早進行治療。苯酮尿症患者除部份可以藥物輔助治療外，皆需接受嚴格的飲食控制治療，從每日的飲食中限制蛋白質類食物的攝取，以避免苯丙胺酸的堆積，造成中樞神經及智力的損傷。

然而蛋白質類食物遍及一般飲食，如奶、蛋、魚、肉、豆類等，都是日常普遍攝取的食物，但偏偏又都是苯酮尿症患者需要嚴格控管的，由於飲食控制是目前苯酮尿症患者唯一不二的治療方式，因此從日常做好飲食的控管便是一項十分重要的任務，而這項需要細心及耐心去計算每日飲食的重責大任，通常是交由患童的父母親或祖母等主要照顧者來把關。

過去學生在遺傳諮詢門診服務的經驗中發現，苯酮尿症患童飲食控制的成效不一；每每回到門診就醫並接受營養師的飲食評估，多數的父母親（或主要照顧者）都會表示平時在家會仔細估算飲食中的蛋白質，也會教育患童不可以吃哪些食物，但抽血檢查的苯丙胺酸數值卻又不盡理想；有的患童可以持續維持在理想的數值內，但有的則是頻頻在越界的邊緣徘徊。

在一項以苯酮尿症父母親為對象，以了解其父母親對疾病的認知及態度，與患童血中的苯丙胺酸數值之間關係之研究中發現，若父母親自覺能夠勝任飲食控制的任務時，相對的孩子血中的苯丙胺酸數值也顯著較其他患童來得低 (Corne, 2006)。由此可知，父母的態度會影響管教孩子的方式，也會影響對苯酮尿症病孩飲食控制方式的不同，進而影響到飲食控制的成效。

長期治療的患童，返診追蹤的間距，從一週、兩週漸漸延長一個月，主責照顧的醫師及遺傳諮詢人員，在病孩返診時，能夠追蹤孩子的身心發展、監測苯丙胺酸數值、並提供日常飲食控制的等建議，但在這段關鍵的成長歲月中，每日做好飲食控制的重要工作，還是有賴於家中父母的費心教養。而孩子本具的氣質又是如何與父母的教養態度作互動，並進而影響到飲食控制的成效，即為本研究所



關切的主題。

## 第二節 研究目的

根據研究動機，本研究試圖探討苯酮尿症病孩父母親的教養態度，對病孩氣質及飲食控制成效之間的關係，以作為臨床遺傳諮詢提供建議的參考，本研究主要目的包括：

- 一、了解苯酮尿症病孩母親的教養態度
- 二、了解苯酮尿症病孩的氣質
- 三、探討苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質之間的關係
- 四、探討苯酮尿症病孩母親教養態度對飲食控制成效的影響
- 五、探討苯酮尿症病孩氣質對飲食控制成效的影響
- 六、探討苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質對飲食控制成效的影響

## 第三節 研究問題

根據上述目的，本研究旨在探討下列六個方面的問題：

- 一、苯酮尿症病孩母親的教養態度為何？
- 二、苯酮尿症病孩的氣質向度為何？
- 三、不同教養態度的母親對苯酮尿症病孩的氣質是否有顯著的差異？
- 四、不同教養態度的母親對苯酮尿症病孩的飲食控制成效是否有顯著的差異？
- 五、不同氣質的苯酮尿症病孩對飲食控制成效是否有顯著的差異？
- 六、飲食控制成效的預測因子為何？

#### 第四節 名詞定義

##### 一、苯酮尿症病孩：

係指為經新生兒篩檢系統篩檢出來，於台大醫院接受診斷為苯酮尿症，並固定返診接受追蹤治療的學齡前期至學齡期之病孩。

##### 二、母親教養態度：

指母親對子女的態度、情感、希望、思想、認知、信念、興趣、價值觀念、行為及人格特質等各個層面之教育與養育方式。本研究中的教養態度，為採行楊（民 82）所修定的「母親教養態度量表」，量表所測得的分數高低為受試者教養態度的依據；包括：放任、嚴厲、愛護、民主。當得分越高，表示該項教養態度之程度越高。

##### 三、病孩氣質：

係指個體的行為風格，即指病孩在日常生活中以何種方式來表現行為。本研究採用 Carey 和其同事所編製，並經國內學者修訂的標準化兒童氣質量表，可測得九項氣質向度；包括：活動量、規律性、適應性、趨近性、情緒本質、反應強度、容易轉移注意力、堅持度、反應閾。當得分越高，表示病孩在該項氣質向度之程度越高。

##### 四、飲食控制成效：

飲食控制指苯酮尿症病孩，於接受確認診斷後，即應接受低苯丙胺酸的飲食治療方式，以降低血中苯丙胺酸的數值，避免智能障礙的發生。因此飲食控制成效係指理想的智能發展及苯丙胺酸數值。

在病孩智力發展情形上，為個案年滿三歲，經心理師施測衛氏智力測驗量表（WPPSI-R）所得之智商（IQ）分數，內容包括語文智商（verbal IQ）、操作智商

(performance IQ) 及整體的全量表智商 (Full IQ)，本研究以全量表智商作為研究之依變項。

在苯丙胺酸的數值評估上，由於藥物型患者於用藥後，血中苯丙胺酸數值即能控制在正常範圍內，因此本研究將藥物型患者排除此項評估。包括：診斷迄今血中苯丙胺酸的平均值、近一年血中苯丙胺酸的平均值及最近一次血中苯丙胺酸的數值。

## 第二章 文獻探討

### 第一節 教養態度

本節旨在探討教養態度的意義、分類，與影響教養態度的因素。

#### 一、定義

國內外皆有相當多的學者，提出教養態度的相關論述，在定義上的指稱不一，有的使用教養方式、管教方式，有的則稱為管教態度、教養態度，但其在概念上的意義相近，多數學者都認為它們之間代表相同的概念與意涵。

國內多位研究者引述 Sears (1957) 等人的定義，認為父母管教態度是一種親子交互過程，包括父母的態度、價值、興趣、信念及照顧和訓練的行為，目標在於幫助子女的身心獲得健全的發展 (王，民 81；黃，民 75；歐陽，民 87)。楊 (民 75) 則指出，教養方式包括行為與態度，而所謂的教養態度乃指父母在訓練或教導子女方面所持有的認知、情感及行為意圖等；教養行為是指父母在訓練子女或教導子女時，所實際表現出來的行為和做法。而教養態度是隨著子女年齡而改變的，歐陽 (民 87) 即指出父母教養方式就是父母在撫養子女長大的過程中，不斷的調整自己和子女互動的方式，而產生最佳的態度和行為模式。

## 二、分類

綜觀各國內外學者的分類方式，大致可區分為三種形式：單向度（single-dimension）、雙向度（two-dimension）及多向度（multi-dimension）三大類（吳，1998）。其分述如下：

### 1. 單向度（single-dimension）

- (1) 賴（1972），分為拒絕、嚴格、溺愛、期待、矛盾及不一致等六種。
- (2) 張（1979），分為嚴格、民主、寵愛以及放任四種。
- (3) 吳、林（1985），分為嚴厲、誘導、縱溺以及分歧四種。
- (4) 朱（1986），分成嚴厲、關愛以及寬鬆等三種。
- (5) Roe 和 Siegelman（1963），則分成保護、命令、拒絕、忽視、寬鬆、愛護、精神獎勵、物質獎勵、精神懲罰以及物質懲罰等十種。
- (6) Elder（1962），以「父母的支配性」區分為獨裁、專制權威、民主、平等、溺愛、放任和忽視等七種。控制、敵視與拒絕、民主等三種。
- (7) Hurlock（1972），分成過分保護、過分放任、拒絕、接納、支配、屈從、偏寵以及期望等八種。

### 2. 雙向度（two-dimension）

- (1) Willians（1958）將父母教養態度的向度分為：權威（authority）與關懷（loving）兩種向度，共有四種組合；各為高權威、高關懷，高權威、低關懷，低權威、高關懷與低權威、低關懷。
- (2) Schaefer（1959）將父母教養態度，以為關愛—敵意（loving—hostility）與控制—自主（controlling-autonomy）作為組合類型的向度。
- (3) Elder（1965）則將父母教養態度分為權威（power）和引導（induction）等兩層面然後就其高低組合成：專制高引導、民主高引導、放任高引導、專制低引導、民主低引導、放任低引導。

### 3、多向度 (multi-dimension)

- (1) Hetherington (1978) 以兒童模仿行為為影響的研究，將父母教養方式分為支配 (dominance)、溫暖 (warmth)、衝突 (conflict) 等三層面 (李, 1992)。
- (2) Li (1974) 研究台灣地區父母教養方式則區分為支配與嚴厲 (dominance and harshness)、嚴格服從與培養依賴 (obedience, strictness and fostering dependency) 和溝通、友誼與分享 (communication, comradeship and sharing) 等三層面 (李, 1992)。
- (3) Becker (1964) 則將父母教養方式分成限制與溺愛 (restrictiveness vs. Permissive)、敵意與溫暖 (hostility vs. warmth)、焦慮情緒的涉入與冷靜的分離 (anxious emotional involvement vs. calm detachment) 三個向度 (劉, 2004)。

而本研究參考各學者對父母教養方式的分類，以及依本研究的研究目的及所使用之「母親教養態度量表」(楊, 民 82) 選擇單向度的四種父母教養方式類型；包括：放任、嚴厲、愛護及民主，來探討父母教養態度對苯酮尿症病孩氣質之影響。

### 三、影響父母教養態度的因素

與父母教養態度有關的因素有很多，張 (民 86) 研究國小學童、李 (民 85) 研究國中生以及柯 (民 93) 研究高中生均發現，父母對子女的教養方式以開明權威及忽視冷漠兩種方式所佔百分比最高。而李 (民 81) 研究國小學童發現，父母採高關懷高權威或高關懷低權威的教養方式，其子女的情緒穩定皆優於低關懷高權威及高關懷低權威 (劉, 民 93)。

大多數學者均強調父母的教養方式與態度對兒童的心智、人格、情緒、社會、行為、生活適應等都有密切關連 (李, 民 91)。楊 (民 75) 彙整 1976 至 1985 年國內父母教養方式與子女行為共 44 篇相關研究，發現積極的教養方式有利於子女

提升自我概念、形成內控信念、促進認知能力與創造力的發展、發展道德理念與判斷、提高學業成就、幫助生活適應、防止偏差行為（郭，民 92）。朱（民 75）所整理父母教養行為對子女行為影響的相關研究則得到四點結論：

1. 積極的教養方式可訓練子女獨立，且具責任感、好奇心、創造力、內控性格，且有較高的成就動機與學業表現。
2. 控制與要求的教養方式，容易使子女缺乏愛心、自主性、創造性、好奇心等多方面的適應問題，且自我概念較差、攻擊行為較多。
3. 過於寬容、溺愛則容易使子女自我控制及自我尊重較差，且缺乏獨立性及社會責任感。
4. 冷漠的教養方式，對子女情緒控制有不良影響。

王（民 82）針對台北市國小五、六年級學童進行研究，結果發現父母採用不同的教養方式，子女在行為表現（個人適應、社會適應、自尊、偏差行為與學業成就上）也有顯著不同，開明權威教養方式的子女其行為表現最佳，而採用忽視冷漠教養方式的子女，其行為表現最差（王，民 82）。陳和蘇（民 86）的研究結果顯示：若父母教養態度採積極方式（包括愛護、保護、寬鬆、精神及物質獎勵等），則與子女的生活適應成顯著正相關；若父母採消極教養方式（包括命令、拒絕、忽視、精神及物質懲罰等），則與子女的生活適應呈現負相關（李，民 91）。

相關研究亦發現，若父母採取正向、積極的教養方式，也會使孩子表現出正向的行為表現。Lepper（1983）指出，權威型的教養方式會形成子女外控性格，其行為的形成與改變，完全依賴父母獎勵或懲罰的方式而有所不同；溺愛型的教養方式會與權威型教養方式產生相同結果；至於民主型的教養方式，則會使子女內化其行為。Clifford（1959）的研究則發現，父母親對子女如果採鼓勵的方式，則能使子女適應良好，若父母採較多的懲罰，則容易使子女產生退縮、壓抑、焦慮及攻擊性等反社會行為。且母親若過於專制、溺愛、保護，往往會阻礙子女獨立行為的發展，使其形成不良適應（Levy, 1948）。

此外，教養態度也與孩子的學習表現有關。魏惠貞（1984）研究也顯示，如果母親所持的教養態度如精神懲罰、忽視、命令或保護等，則其幼兒就愈不獨立；若母親持拒絕與物質獎勵態度，則其幼兒的記憶成就表現就愈差；母親持消極的教養態度則與幼兒的智力呈負相關。

從孩子的問題解決能力上來看，在一項以用兩年間隔測量模式，來探討父母的教養態度對青少年的解決問題態度的影響研究中發現，幼兒時期父母親的教養態度會影響青少年時期的解決問題的態度（Rueter, 1998）。

綜上所述，父母的教養方式與子女的人格特質、行為發展及生活適應等方面，都有密切關係。不適當或消極的教養方式，不論在情感關係上或權威性關係向度上，都會使子女在個人適應、社會適應、內在表現或外在行為方面產生不良影響，造成自卑、焦慮、被動、退縮、攻擊等負面的性格；而積極的教養態度，則會使子女較獨立自主、情緒穩定、符合社會規範並發展社會文化和技能。

## 第二節 氣質

本節旨在探討病孩氣質意義、特徵，與向度。

### 一、定義

早期研究認為兒童在心理與行為上的個別差異來至環境刺激和生活經驗不同所致，且對兒童的個別差異探討，多著重在智力及生理功能方面（王，民 85）。氣質最開始的定義是指與體質（physical—constitution）有關的心理因素或習慣，但是後來學者漸漸地偏離原始的含義，而在定義也產生分歧，沒有一致性的定義（王，民 84）。直至 Thomas 與 Chess 將氣質定義為先天決定的刺激反應模式，個體如何表現出行為的風格（behavior style），用以描述兒童的動作節奏、規律性、適應度、動作表現強度、情緒表現與注意力集中等情形（Thomas & Chess, 1981），氣質一詞之定義才開始有較一致的定義。

1956 年由 Thomas 和 Chess 所主持的紐約長期追蹤研究小組（NewYork

Longitudinal Study，簡稱 N.Y.L.S.)。Thomas 與 Chess 歷經二十四年個案追蹤，對 141 位孩子進行出生到青少年階段的長期研究，並對受試者父母進行訪談，研究結果將個體天生對內外刺激的反應模式定義為「氣質」(Thomas & Chess, 1981)。而氣質之重要為若父母親不能瞭解孩子的氣質特徵，與孩子適當的互動，易造成兒童發展偏差、社會化過程障礙、學習障礙，且未能「因材施教」，師長與孩子將產生隔閡，此種隔閡影響了親子關係的建立(王，民 89)，並易造成兒童人格及學校學業表現的偏差(李，民 83)。

## 二、特徵

Thomas 與 Chess (1981) 的定義認為氣質是兒童天生個別表現的行為風格 (behavior style)。氣質是與個體有關的各種特有現象，包括個體對刺激的敏感性、反應強度與反應頻率，以及個體主要情緒的性質、強度與變化等特徵。氣質隨個人而不同，氣質為人與人之間，除了高矮胖瘦或智力等個別差異外的另一項與生俱來的個別差異(李，民 83)。

Thomas 與 Chess (1981) 在其領導的紐約長期追蹤研究小組研究中亦發現氣質具有跨時間 (over time) 的持續性，但其氣質持續性隨發展階段而有不同，在一段時間具有一種情形的持續性，在另一段時間又有另一種情形的持續性，若孩子與周遭環境不協調，長久下來氣質的表現會更加傾向負面的穩定發展，如困難型氣質的孩子，父母若不能順其氣質特徵發展，將產生更多適應困難的情形。

王及許(民 91)亦認為氣質主要來至遺傳或先天體質，具相當的穩定性。Korner 亦對 50 位幼兒活動量的持續性進行縱貫研究，出生時測一次活動量，四至八歲再測一次，兩次測試結果具有一致性，可見個人的活動量有其持續性(引自張，1991)。所以多數學者認為氣質具有相當的穩定性。



### 三、氣質向度

Thomas 與 Chess (1977) 的研究指出兒童九項氣質特性中，以規律性、適應度、趨避性、反應強度及情緒本質等五項對兒童行為的發展最具影響，並依此五個氣質內涵將孩子的氣質分為容易養育型、養育困難型、慢吞吞型等三個類型，以下依次將分類標準簡述於後：

1. 容易養育型 (the easily child)：是具規律性，容易養育的兒童，對新情境採取趨近的態度，高適應度與愉悅的情緒本質等特性。這些兒童睡覺、飢餓的時間固定，能夠輕易適應新的事物，對挫折只有輕微抱怨，此類型兒童約佔 40 %。
2. 養育困難型 (the difficult child)：是不具規律性生理機能的兒童，面對新情境退避，低適應度，擁有負向的情緒本質。這些兒童作息不固定，對新的事物接受性低，需長時間適應新的情境，常常哭，哭聲宏亮，此類型兒童約佔 10 %。
3. 慢吞吞型 (the slow-to-warm child)：是對情境退縮的兒童，很慢適應重複出現的刺激。相較於養育困難型的兒童，此類型的兒童反應較和善，生理機能不規律的傾向較少，面對新的刺激會有輕微的負面反應，但是若能給此類兒童機會，讓其重複新刺激一段時間，則此類兒童也會表現出正面、有興趣的反應。此類型兒童約佔 15 %。綜合上述可發覺此三類型兒童僅佔 65 %，其他 35 % 的兒童未能以 Thomas 與 Chess 的氣質向度進行分類。

國內研究者王 (民 84) 以 490 位五到六歲的幼兒為研究對象進行幼兒氣質測驗，並以量表的六個向度，即活動量、適應性、趨進性、情緒強度、注意力分散度及堅持度等向度上的得分，以集群分析的方式做分類組合，得到六種集群；好動型、社交型、自如型、專注型、文靜型及普遍型。

### 第三節 苯酮尿症

苯酮尿症 (Phenylketonuria) 是由於苯丙胺酸 (phenylalanine; PHE) 羥化 (hydroxylation) 成酪胺酸 (tyrosine; TRY) 的代謝途徑異常，導致苯丙胺酸大量

在體內堆積，進而造成腦部的損傷。目前已知若調控此代謝路徑的兩個重要因子，分別為苯丙胺酸羥化酶（Phenylalanine hydroxylase; PAH）及輔酶四氫生喋呤（Tetrahydrobiopterin; BH4）發生異常，均會造成苯丙胺酸的堆積。歐美的發生率約為一萬分之一，國內篩檢八十七萬新生兒的結果顯示發生率約為三萬四千分之一（新生兒篩檢歷年成果表，國民健康局）。

## 一、致病機轉

苯丙胺酸羥化酶（PAH）只存在於肝臟中，是參與苯丙胺酸（PHE）羥化反應的重要酵素，若此酵素功能缺乏，將導致苯丙胺酸無法轉換成酪氨酸，而在體內大量堆積，即為 PAH 缺乏的飲食型苯酮尿症。

BH4 是經由一連串的反應，包括：鳥喋呤核甘三磷酸環化水解酵素（Gtp cyclohydrolase I/GTPCHI）、丙二酮四氫喋呤合成酵素（6-pyruvoyl tetrahydropterin synthase/PTPS）、苯丙胺酸羥化酵素（Phenylalanine hydroxylase）、雙氫喋啶還原酵素（dihydropteridine reductase/ DHPR）和喋呤甲醇胺脫水酵素（pterin-4-carbinolamine dehydratase/PCD）等酵素的作用而產生作用。因此若缺乏 BH4，除了造成 PHE 堆積，出現高苯丙胺酸外，也會造成中樞神經傳導物質缺乏的症狀。

## 二、臨床表徵

患者因為無法代謝食物蛋白質中含有的苯丙胺酸，造成血液中苯丙胺酸的堆積，因而對嬰兒或孩童的腦和中樞神經系統，造成永久性的傷害，導致智能障礙。若能及早診斷，給予持續終身的飲食控制，可有效預防智能障礙的問題。

苯丙胺酸羥化酵素（PAH）缺乏的患者，臨床症狀為智能殘障、毛髮呈現黃色及皮膚蒼白乾燥等。歐美苯酮尿症患者絕大多數（約 98 - 99%）為此型，而國內只有約 70 - 80% 的患者為此型。

輔酵素四氫生喋呤 (BH4) 缺乏的患者，症狀除了典型苯酮尿症有的症狀外，尚可能出現嚴重的神經學症狀 (如抽搐)、生長發育遲緩、易感染等。國內苯酮尿症患者約 20% - 30% 為此型。

### 三、治療方式

由於此症對腦部造成的傷害是漸進性的，故初生的嬰兒多無症狀，約在 3 至 4 個月左右症狀才會慢慢的出現。愈早治療效果愈好，根據國外文獻報告，患者在 1 個月內治療，其平均智商為 95，1 至 2 個月大才接受治療之患者，平均智商為 85；而晚期接受治療或未治療者，其平均智商為 53 - 45。

根據 Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria 所提出的研究指出 (MRC, 1993)，建議低苯丙胺酸的飲食控制治療，若能於出生 20 天內開始進行，將能有效避免或減少患者智能障礙的發生。患者若於新生兒期開始良好的飲食控制，通常智商能與正常人無異，且使生長獲致正常的發展。飲食控制通常建議需持續終身，女性患者在生育年齡更須嚴格控制，避免發生母性苯酮尿症 (maternal PKU)，造成下一代智能不足、子宮內生長遲滯及先天心臟病等缺憾的發生 (Cook, 2007)。而依不同分型，治療方式亦有所不同。

(一) PAH 缺乏型：又稱為飲食型苯酮尿症，目前治療方法主要靠飲食控制 (低蛋白飲食)，在於限制患者苯丙胺酸之攝取，使血中苯丙胺酸數值維持在理想範圍內。為達成此目標，家屬需要在醫師及營養師的指示下，協助病患食用少量一般蛋白質，補足苯丙胺酸必須攝取量，並配合特殊配方奶粉，補充身體所必需的胺基酸與熱量，以維持正常成長及生理功能。

(二) BH4 缺乏型：又稱為藥物型苯酮尿症，除飲食控制外，也建議需於新生兒期開始接受補充中樞神經傳導先驅物質的治療。在藥物治療上，包括給予 BH4，並補充中樞神經傳導先驅物質，包括：L-dopa 及 5-hydroxy tryptophan；若為 DHPR 缺乏型的患者，則需另外補充 Folinic acid。藥物型患者經藥物治療後，

通常能降低苯丙胺酸 (PHE) 的堆積，但一般仍建議需配合飲食控制，並避免攝取過量蛋白質，以達到理想的血中苯丙胺酸數值。

#### 四、飲食控制原則

苯酮尿症患者於診斷後，即應限制苯丙胺酸的攝取，食物中含苯丙胺酸過多的食物，如：蛋、肉、魚、豆，甚至米、麵之攝取量皆需限制，而在嚴格限制苯丙胺酸攝取的低蛋白飲食控制下，患者易發生其他胺基酸的缺乏，而易導致的嬰幼兒發展遲緩、兒童及成人的體重下降，及血中低白蛋白濃度等情形的發生。因此，為了補充其他種類人體所需的「必需胺基酸」，患者需補充不含或只含微量苯丙胺酸之特殊奶粉，以維持身體的成長與運作。此外，患者需注意熱量的充足；熱量若攝取不足，會使各年齡層患者的體重下降，將導致蛋白質被分解代謝，而造成體內苯丙胺酸濃度上升，同時，生長發育不良也會造成對苯丙胺酸的耐受度變差（罕見疾病基金會，民 91）。為獲取足夠的營養及熱量，通常建議家屬可為病孩準備低蛋白點心，以補充正餐所不足的熱量。而為了評估營養攝取的狀況，家屬可於平時定期、開始添加副食品、每次飲食測試（新的飲食內容）及每次回診（抽血）之前，可進行三天的飲食記錄，以作為臨床評估上的參考。患者需定期監測血液中苯丙胺酸濃度，一歲以前應每一週測一次；三歲以上穩定控制者可每一個月測一次，並於每三個月監測營養狀況及生長發育情形。一般來說，控制得愈嚴格，追蹤愈密集，病患發展的狀況愈良好。

#### 五、飲食控制相關研究

目前飲食控制的建議為需終生嚴格控制；早年針對許多控制到六歲後便放鬆治療控制的患者，後來證實往往易發生情緒不穩定及身心失調的症狀。青少年若因從眾心理而放棄飲食治療，則會造成許多行為上的偏差、暴躁等現象。

然而，由於嚴格的飲食控制不易，若未接受醫療團隊（包括醫師、遺傳諮詢

師、營養師及生化實驗室)的照護，患者通常難以自行遵行飲食控制；在一項由患者施行六個月的自我管理 (self-management) 的研究發現，患者血中苯丙胺酸的數值，顯著的較先前由專業團隊照護下來得高 (Bekhof, 2005)。此外，隨著年齡增加，患者越容易嘗試新的食物，也容易因就學、參與社交生活，而增加了放鬆飲食控制的機會，往往因此血中苯丙胺酸的數值便隨之升高；英國一項追蹤來自 4 家醫學中心 330 位苯酮尿症患者，1994–2000 年間血中苯丙胺酸數值的研究發現，患者年紀愈大，血中苯丙胺酸的數值控制得越不理想，也因而推論患者的年紀越長，越不容易遵行飲食控制的治療 (Walter et al, 2002)。

此外，患者的主要照顧者及家中其他長輩、家屬對飲食控制治療的認識程度及觀感，往往也會影響到患者的治療成效；荷蘭一醫療團隊研究該國自 1974 年經新生兒篩檢共 238 名苯酮尿症患者，以患者父母親為研究對象 (結果半數以上為母親)，以了解父母親對疾病的認知、態度等變項，與病孩血中的苯丙胺酸數值之間關係之研究，主要發現有：1)若父母親自覺能夠勝任飲食控制的任務；包括；覺得進行飲食控制扶養苯酮尿症病孩是容易的、能讓病孩定時喝特殊奶粉等，病孩血中的苯丙胺酸數值顯著的較其他低。2)在飲食控制建議下，可製作美味的低蛋白點心的答題上，回答不同意的父母親，與病孩血中苯丙胺酸的數值呈顯著的正相關(Corne, 2006)。由此可知，父母的態度會影響管教孩子的方式，也會影響對苯酮尿症病孩飲食控制方式的不同，進而影響到飲食控制的成效。

而在瑞典針對所有於 1980–91 年間出生並篩檢、診斷出來的苯酮尿症患者，以病孩的父母親為研究對象，以了解病孩家庭狀況與病孩血中苯丙胺酸數值及疾病嚴重度之間的關係上，發現若病孩父母為離婚或分居者，病孩血中苯丙胺酸數值偏高，疾病控制的狀況也相對的越差，因此建議苯酮尿症患者的治療，應有良好的支持系統，以作為長期接受飲食控制治療之基礎(G. M. Olsson, 2007)。由上述研究發現，病孩的家庭狀況、病孩父母親對疾病的認知及對待病孩的教養情形，以及其他家屬的態度，都可能影響到病孩飲食控制的成效。

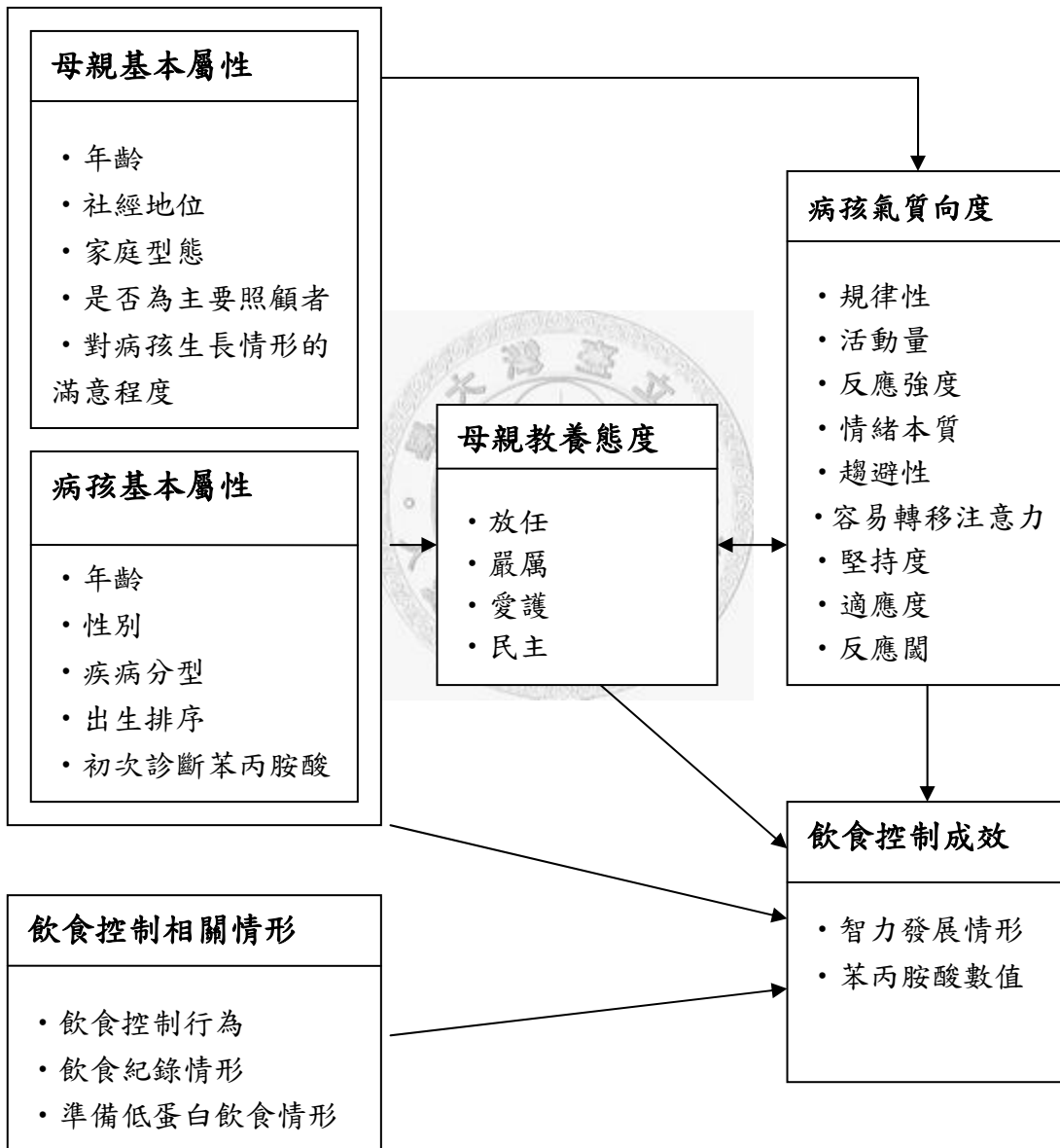
而國內針對先天代謝異常病孩母親所做的研究發現，若病孩近半年的抽血值不理想、且需要定期接受復健者，母親所感到的親職壓力（parental stress）越大，生活品質也越差（羅，民 96）。因此綜合上述討論，病孩的家庭狀況及父母親的教養情形會影響到病孩飲食控制的成效，相對的，病孩飲食控制成效不彰，也會導致母親的親職壓力，使得生活品質偏低，而進一步的母親教養的方式、病孩所本持獨具的氣質，與飲食控制成效之間的狀況及關係，即為本研究欲進行探討的主題。



### 第三章 研究架構及假設

#### 第一節 研究架構

根據本研究目的，在參考相關文獻之後，發展出以下的研究概念架構，如圖一。探討苯酮尿症母親、病孩基本屬性、飲食控制相關情形、母親教養態度、病孩氣質向度、病孩氣質與飲食控制成效彼此之間的關係。



圖一、研究架構

## 第二節 研究假設

- 一、苯酮尿症「母親教養態度」會因「母親基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 二、苯酮尿症「母親教養態度」會因「病孩基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 三、苯酮尿症「病孩氣質」會因「母親基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 四、苯酮尿症「病孩氣質」會因「病孩基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 五、苯酮尿症「病孩氣質」與「母親教養態度」之間有顯著的相關。
- 六、苯酮尿症病孩的「飲食控制成效」會因「母親基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 七、苯酮尿症病孩的「飲食控制成效」會因「病孩基本屬性」不同而有顯著的差異。
- 八、苯酮尿症病孩的「飲食控制成效」會因「飲食控制相關情形」不同而有顯著的差異。
- 九、苯酮尿症病孩的「飲食控制成效」會因「母親教養態度」不同而有顯著的差異。
- 十、苯酮尿症病孩的「飲食控制成效」會因「病孩氣質」不同而有顯著的差異。
- 十一、苯酮尿症「母親基本屬性」、「病孩基本屬性」、「母親教養態度」及「病孩氣質」能顯著預測「飲食控制成效」。

## 第四章 研究方法

### 第一節 研究設計

本研究採橫斷式研究，將符合收案條件之苯酮尿症病孩母親，使用結構式問卷，由研究對象親自填寫。目的在於探討苯酮尿症病孩氣質及飲食控制成效，為依變項。苯酮尿症病孩及病孩母親基本屬性、病孩母親教養態度及飲食控制相關情況為自變項。



## 第二節 研究對象

本研究採立意取樣 (purposive sampling)，為求個案同質性高，並避免不同醫院不同醫療處置等因素的干擾，本研究是以於台大醫院基因醫學部接受確認診斷，並固定返診接受治療的苯酮尿症病孩為研究對象。

研究對象必須符合下列條件：

- 一、苯酮尿症病孩為經新生兒篩檢系統篩檢出，並確認診斷為苯酮尿症，無合併其他重大傷病，並固定返診接受追蹤治療的學齡前期至學齡期的病孩。
- 二、陪同就醫的母親。
- 三、識中文字，可溝通。
- 四、經研究者解釋後，有意願參與本研究的苯酮尿症母親，並簽署研究同意書。

## 第三節 研究工具

本研究為採取結構式問卷收集資料，問卷內容包括研究對象基本屬性、飲食控制相關情況、母親教養態度量表、病孩氣質量表等部分（詳如附件一），各分述如下：

### 一、研究對象基本屬性：

#### (一) 苯酮尿症病孩基本屬性：

病孩年齡、性別、疾病類型、出生序、初次診斷血中苯丙胺酸的數值、目前正在校的學習表現。

#### (二) 苯酮尿症病孩母親基本屬性：

病孩母親年齡、母親社經地位、家庭型態、子女數、是否為主要照顧者、對目前苯酮尿症病孩的生長情形是否符合理想。

#### (三) 飲食控制相關情況：

苯酮尿症病孩之飲食習慣、飲食控制行為，及病孩母親飲食紀錄情形、低蛋白飲食的準備情形。

## 二、母親教養態度量表：

母親教養態度是指母親在與子女互動的過程中，所採取的態度和模式。本研究採用楊寶亞（民 82）所發展的「母親教養態度量表」為評估工具，此量表包括四部分共 30 題，內容有：放任（共 9 題，包括第 1-9 題）、嚴厲（共 7 題，包括第 10-16 題）、愛護（共 6 題，包括第 18-22 題）、民主（共 8 題，包括第 23-30 題）。每題採李克特式（Likert—style）填答計分，受試者依平常親子互動的實際情形，依每題描述內容發生頻率的高低，從「從未如此」到「總是如此」，以 1-5 分予以計分。結果各部分所得的平均分數越高，代表在該項教養態度的程度越高。

## 三、病孩氣質量表：

病孩氣質指苯酮尿症病孩對內外刺激的反應模式。本研究採用 Carey 和其同事所編製，並經國內學者修訂的標準化氣質量表作為評估工具，Carey 和同事依據紐約長期追蹤 (NYLS) 的理論架構，編製了適合從幼兒至學齡兒童階段的氣質量表，因此切合本研究需要。再者此量表具有良好心理計量的特質：國內許多醫院，如台大醫院精神科兒童發展研究小組、台北市立婦幼醫院或榮民總醫院的臨床上都使用這個量表，顯示此量表具有不錯的信效度。量表包括正及反向題共 72 題，每個向度 8 題，計可測得 9 種氣質向度，每題採李克特式 (Likert—style) 填答計分，由苯酮尿症病孩母親依病孩日常的實際情形，就每題描述內容發生頻率的高低，從「從不」到「總是」，以 1-7 分予以計分。結果各部分所得的平均分數越高，代表在該項氣質向度的程度越高。

量表內容分數如下：

- (一) 活動量：指孩子全天的活動中，其動作節奏的快慢及活動頻率的高低。例如「不論在室內或室外活動，孩子常用跑的而少用走的」或「在遊樂場玩時，很活躍，定不下來，會不斷地跑，爬上爬下，或擺動身體」等，各分佈在 1、18、24、34 (-) 4、45、53 (-)、60 (-)、64 (-) 等 8 個題目。

- (二) 規律性：指孩子反覆性的生理機能，如睡眠和清醒的時間、饑餓和食量等是否有規律。例如「每天要定時吃點心」、「每天定時大便」等，各分佈在 6、13、20、31 (-)、38 (-)、47 (-)、55、70 等 8 個題目。
- (三) 適應性：不論孩子的趨避性如何，他適應新的人、事、物、場所和情況的難易度和時間的長短，即為適應性。例如「到別人家裏，只要去過二、三次後，就會很自在」或「在新環境中 (例如，托兒所、幼稚園或小學)，二、三天就適應」，各分佈在 7、15、25 (-)、33、40 (-)、51 (-)、59、68 (-) 等 8 個題目。
- (四) 趨近性：指孩子第一次接觸人、事、物、場所和情況等新刺激時，所表現接受或拒絕的態度。例如「對陌生的大人不會感到害羞」或「遇到陌生的小朋友不會感到害羞」，各分佈在 4 (-)、10 (-)、21、30、42、46、62 (-)、66 (-) 等 8 個題目。
- (五) 反應強度：指孩子對內在和外刺激所產生反應的激烈程度。例如「對食物的喜好反應很明顯，喜歡的很喜歡，不喜歡的很不喜歡」或「做事做得不順利時，會把東西摔在地上，大哭大鬧」，各分佈在 8、16、27 (-)、35 (-)、43、54、61 (-)、69 (-) 等 8 個題目。
- (六) 情緒本質：指孩子在一天中，行為表現愉快或不愉快，和悅或不悅，友善或不友善程度的比例。例如「和其他小孩玩在一起時，顯得很高興」或「當談到一些當天所發生的事情時，會顯得興高采烈」，各分佈在 2、14、19、29 (-)、41、50 (-)、56 (-)、65 (-) 等 8 個題目。
- (七) 容易轉移注意力：指孩子是否容易轉移其注意力，例如「心情不好時，可以很容易地用笑話逗他開心」或「逛街時，他很容易接受大人用別的東西取代他想要的玩具或糖果」，各分佈在 9、17、26 (-)、36 (-)、44 (-)、52、63 (-)、71 等 8 個題目。
- (八) 堅持度：指孩子正在作或想作某件事時，若遭到困難或挫折時，仍繼續維持原活動的傾向。例如「做一件事時，例如，畫圖、拼圖、做模型等，不論花多

少時間，一定做完才肯罷休」或「玩一樣玩具或遊戲，碰到困難時，很快地就會玩別的活動」，各分佈在 5、12 (-)、22 (-)、28、37、48 (-)、58 (-)、72，各分佈在等 8 個題目。

(九) 反應閾：指引起孩子反應所需要的刺激量。例如「嗅覺靈敏，對一點點不好聞的味道很快地就感覺到」或「很快地注意到不同顏色，(例如會指出那些顏色好不好看)」，各分佈在 3 (-)、11、23 (-)、32、39 (-)、49、57 (-)、67 等 8 個題目。

#### 第四節 研究工具的信效度檢定

##### 一、效度檢定

為確定問卷內容的適用性和正確性，於問卷初稿完成後，延請與研究主題相關之專家學者 3-5 位，針對本研究所使用的「研究對象基本屬性表」、「母親教養態度量表」及「病孩氣質量表」的內容效度，進行專家內容效度的審查，請專家依據問卷的正確性、適用性及需要性逐題進行審查，以評估問卷內容的適當性，並提供修改意見。

##### 二、信度檢定

(一) 母親教養態度量表：此量表由楊寶亞 (民 82) 所發展，並由柯惠香 (民 92) 於論文中採用，柯以 Cronbach  $\alpha$  係數檢定量表之內在一致性(internal consistency)，獲得 0.76 的信度。本研究內在一致性之 Cronbach  $\alpha$  則為 0.71。

(二) 病孩氣質量表：國外學者 Hubert 等人(1982)曾對氣質的評量工具做一回顧，認為「兒童氣質量表」、「學齡兒童氣質量表」(Hegvik, McDevitt, & Carey, 1982) 有不錯的內部一致性信度及再測信度。國內學者王珮玲曾於論文 (民 81) 及相關研究 (民 91) 中採用，王於論文中以 Cronbach  $\alpha$  係數檢定量表之內在一致性，獲得 0.86 的再測信度。本研究內在一致性之 Cronbach  $\alpha$  則為 0.78。

## 第五節 資料收集過程

### 一、預試階段

此階段目的在於修正、調整及檢定測量工具的信效度，並了解受試者在答題上的問題與困難。研究者於台大醫院基因醫學部門診中，訪問 10 位苯酮尿症病孩母親進行預試。

### 二、正式施測階段

本研究於 96 年 12 月 18 日通過台大醫院研究倫理委員會審查（案號：200712029R）正式開始進行施測，於台大醫院基因醫學部及小兒部門診訪問苯酮尿症病孩母親。研究者表明身份並說明研究內容，徵求研究對象同意參與研究，並請個案填寫研究同意書後開始進行。過程中研究者則於一旁等待，當個案有任何疑問可隨時向研究者提出。

## 第六節 資料分析方法

資料收集完成後，以 SPSS 12.0 for windows 套裝軟體進行資料的統計分析，由表 4.6-1 可知，本研究依研究目的、假設及架構，採用以下幾種統計分析方法：

### 一、描述性統計：

以次數分配、百分比、平均數及標準差等方法進行各變項的描述，分析苯酮尿症病孩和母親基本屬性、飲食控制相關情況的一般狀況。

### 二、推論性統計：

依變項性質採無母數 Mann-Whitney U 檢定、Kruskal-Wallis 檢定及 Spearman's rho 相關檢定等方法加以分析。本研究為探討苯酮尿症病孩及母親基本屬性、飲食控制相關情形及母親教養態度，與病孩氣質、飲食控制成效；包括：智力發展情形（IQ）及苯丙胺酸數值（診斷迄今血中苯丙胺酸的平均值、近一年血中苯丙胺

酸的平均值、最近一次血中苯丙胺酸的數值) 之一般狀況、差異情形及之間的關係。

表 4.6-1 資料分析的內容與統計分析方法

相關變項	統計分析方法
1. 苯酮尿症病孩及母親基本屬性	次數分配、百分比、平均數及標準差
2. 飲食控制相關情況	次數分配、百分比、平均數及標準差
3. 苯酮尿症病孩及母親基本屬性與母親 教養態度之一般狀況與差異情形	Mann-Whitney U 檢定、 Kruskal-Wallis 檢定
4. 苯酮尿症病孩及母親基本屬性與病孩 氣質之一般狀況與差異情形	Mann-Whitney U 檢定、 Kruskal-Wallis 檢定
5. 母親教養態度與病孩氣質之間的關係	Spearman's rho 相關檢定
6. 飲食控制相關情況與飲食控制成效	卡方檢定、Mann-Whitney U 檢定、 Kruskal-Wallis 檢定
7. 苯酮尿症病孩及母親基本屬性與飲食 控制成效	Mann-Whitney U 檢定、 Kruskal-Wallis 檢定、Spearman's rho 相關檢定
8. 母親教養態度、病孩氣質與飲食控制成 效之間的關係	Spearman's rho 相關檢定

## 第五章 研究結果

本研究係以苯酮尿症病孩之母為研究對象，共計 42 位。依據研究目的及所提出的研究問題，將資料進行統計分析，分為以下各節呈現：

### 第一節 苯酮尿症病孩與母親的基本屬性

#### 一、苯酮尿症病孩母親的基本屬性

苯酮尿症病孩母親的基本屬性，包括年齡、教育程度、社經地位、家庭收入、家庭型態、子女數、是否為主要照顧者等，詳見表 4-1.1。

##### (一) 年齡

受訪的 42 位苯酮尿症病孩母親中，年齡分佈在 31-40 歲之間最多，有 20 位(佔 47.6%)，其次是 41 歲以上，有 12 位(佔 28.6%)。整體來看，苯酮尿症病孩母親正處於人生發展階段的壯年期。

##### (二) 教育程度

苯酮尿症病孩母親以高中、職的學歷為最多，有 19 位(佔 45.2%)，其次為專科學歷，有 10 位(佔 23.8%)。

##### (三) 社經地位

母親社經地位以中社經地位者所佔比率最高，為 38.1%，其次為高社經地位者，佔 35.7%。

##### (四) 家庭收入

家庭收入以平均月收入 50,001-80,000 元的家庭最多，有 16 位(佔 38.1%)。其次為 30,001-50,000 元及  $\geq 80,001$  元，各有 10 位(各佔 23.8%)。

##### (五) 家庭型態

家庭型態以小家庭的型態為最多，有 26 位(佔 61%)。

##### (六) 子女數

子女數以生育 2 名孩子者為最多，有 25 位(佔 59.5%)，其次為僅生育 1 名子女者，有 12 位(佔 28.6%)。

(七) 是否為主要照顧者

絕大多數的病孩母親是苯酮尿症病孩的主要照顧者，有 39 位，佔 92.9%。

(八) 對目前的生長情形的滿意程度

對苯酮尿症病孩目前的生長情形的滿意程度，多數母親對孩子目前的生長情形感到滿意，有 27 位（佔 64.3%），其次為還算可以接受，有 14 位（佔 33.3%）。

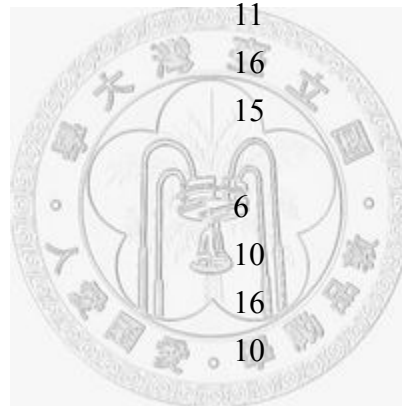




表 4-1.1 苯酮尿症病孩母親的基本屬性

n=42

類別	人數	百分率%
<b>年齡</b>		
20-30 歲	10	23.8
31-40 歲	20	47.6
≥41 歲	12	28.6
<b>教育程度</b>		
國小	1	2.4
國中	6	14.3
高中、職	19	45.2
專科	10	23.8
大學	5	11.9
研究所以上	1	2.4
<b>社經地位</b>		
低社經	11	26.2
中社經	16	38.1
高社經	15	35.7
<b>家庭收入</b>		
≤30,000 元	6	14.3
30,001-50,000 元	10	23.8
50,001-80,000 元	16	38.1
≥80,001 元	10	23.8
<b>家庭型態</b>		
大家庭	6	14.6
折衷家庭	10	24.4
小家庭	26	61.0
<b>子女數</b>		
1 名	12	28.6
2 名	25	59.5
3 名	3	7.1
4 名	2	4.8
<b>是否為主要照顧者</b>		
是	39	92.9
否	3	7.1
<b>對目前的生長情形的滿意程度</b>		
是，很滿意孩子目前的生長情形	27	64.3
還算可以接受	14	33.3
不滿意孩子目前的生長情形	1	2.4



## 二、苯酮尿症病孩的基本屬性

苯酮尿症病孩的基本屬性，包括年齡、性別、疾病分型、出生序、初次診斷苯丙胺酸的數值及在學校的學習表現等，詳見表 4-1.2。

### (一) 年齡

在苯酮尿症病孩的年齡分佈上來看，以 3-7 歲為最多，有 20 位（佔 47.6%），8-12 歲，及 13 歲以上的病孩則各有 11 位（各佔 26.2%）。

### (二) 性別

病孩的性別，男女各為 19 位及 23 位，各佔 45.2 %及 54.8 %。

### (三) 疾病分型

疾病分型，以飲食控制進行治療的飲食型病孩有 25 位（佔 59.5%），可以藥物控制苯丙胺酸數值的藥物型病孩則有 17 位（佔 40.5%）。

### (四) 出生序

苯酮尿症病孩的出生序是以老大為最多，有 24 位（佔 57.1%），其次為老二，有 15 位（佔 35.7%）。

### (五) 初次診斷苯丙胺酸的數值

在苯酮尿症病孩在初次就診接受診斷時，血中苯丙胺酸的數值，是以 100-600 $\mu\text{mol/L}$  為最多，有 21 人（佔 50%），其次則為 601-1200 $\mu\text{mol/L}$ ，有 14 人（佔 33.3%），1200 $\mu\text{mol/L}$  以上者為 7 人（佔 16.7%）。

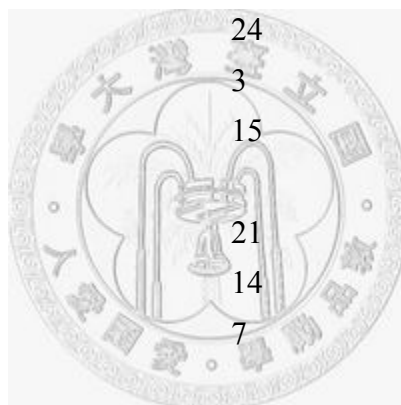
### (六) 在學校的學習表現

苯酮尿症病孩在校的學習表現，以中上（在全班同學的前 25%~50%）學習表現的病孩為最多，有 17 位（佔 40.5%），其次則為很好（在全班同學的前 25%），有 14 人（佔 33.3%），由此可知病孩在校的學習表現多為中上以上。

表 4-1.2 苯酮尿症病孩的基本屬性

n=42

類別	人數	百分率%
<b>年齡</b>		
3-7 歲	20	47.6
8-12 歲	11	26.2
13 歲以上	11	26.2
<b>性別</b>		
男	19	45.2
女	23	54.8
<b>疾病分型</b>		
飲食型	25	59.5
藥物型	17	40.5
<b>出生序</b>		
老大	24	57.1
老二	3	7.1
老么	15	35.7
<b>初次診斷苯丙胺酸的數值</b>		
100-600 $\mu\text{mol/L}$	21	50.0
601-1200 $\mu\text{mol/L}$	14	33.3
1200 $\mu\text{mol/L}$ 以上	7	16.7
<b>在學校的學習表現</b>		
很好(在全班同學的前 25%)	14	33.3
中上(在全班同學的前 25%~50%)	17	40.5
中下(在全班同學的後 50%~75%)	5	11.9
不太好(在全班同學的後 75%~100%)	1	2.4
未就學	5	11.9



### 三、苯酮尿症病孩的飲食控制相關情況

在苯酮尿症病孩的飲食控制相關情況上，包括病孩目前的飲食習慣、飲食控制（限制蛋白質攝取）情形、進行飲食紀錄，及準備低蛋白點心（如：低蛋白米、果凍、西米露、粉圓湯等）等，詳見表 4-1.3。

#### (一) 目前的飲食習慣

從目前病孩的飲食習慣上來看，多數病孩可以吃完正餐跟點心，有 33 位，佔了絕大多數（78.6%）。少數也有正餐不太吃，只喜歡吃點心或連點心或零食也不喜歡吃的病孩，各有 2 位及 1 位。

#### (二) 飲食控制行為

在飲食控制行為上，半數以上的病孩控制行為很好，有 23 位（佔 54.8%），控制行為時好時壞的有 17 位（佔 40.5%）。

#### (三) 飲食紀錄情形

多數病孩母親沒有定期進行病孩飲食控制的紀錄，以前紀錄過現在沒有者有 16 位（佔 38.1%），從未紀錄者次之有 15 位（佔 35.7%），偶爾想到才會紀錄有 6 位；有定期紀錄者則為少數，每天都會做記錄以及一個星期會記錄 3-4 天以上者，各為 2 位及 3 位。

#### (四) 低蛋白點心的準備情形

在低蛋白點心的準備情形上，偶爾想到才會準備有 15 位（佔 35.7%）；以前準備過現在沒有以及從未準備者各有 4 位及 8 位。有定期準備者則為少數；幾乎每天都會準備、一個星期會準備 3-4 次以上及一個星期會準備 1-2 次以上者，各為 4 位、3 位及 8 位。

表4-1.3 苯酮尿症病孩的飲食控制相關情況

n=42

類別	人數	百分率%
<b>目前的飲食習慣</b>		
可以吃完正餐跟點心	33	78.6
可以吃完正餐，但不太吃點心	6	14.3
正餐不太吃，只喜歡吃點心或零食	2	4.8
正餐不太吃，也不喜歡吃點心或零食	1	2.4
<b>飲食控制行為</b>		
很好	23	54.8
時好時壞	17	40.5
不好	2	4.8
<b>飲食紀錄情形</b>		
每天都會做記錄	2	4.8
一個星期會記錄 3-4 天以上	3	7.1
不一定，偶爾想到才會紀錄	6	14.3
以前紀錄過，現在沒有	16	38.1
從未紀錄	15	35.7
<b>低蛋白點心的準備情形</b>		
幾乎每天都會準備	4	9.5
一個星期會準備 3-4 次以上	3	7.1
一個星期會準備 1-2 次以上	8	19.0
不一定，偶爾想到才會準備	15	35.7
以前準備過，現在沒有	4	9.5
從未準備	8	19.0

## 第二節 苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質之分析

本節主要在於探討苯酮尿症病孩的年齡、疾病分型、性別、出生序及病孩母親的社經地位，分別在病孩氣質向度與母親教養態度上的分佈狀況及差異情形。

### 一、病孩母親教養態度之一般狀況

本研究之母親教養態度計有放任、嚴厲、愛護、民主等 4 個變項。以下分別探討病孩性別、疾病分型、年齡、出生序及母親社經地位分別在母親教養態度上的一般狀況及差異情形。由於樣本數較小，採無母數分析進行二變項分析。

#### (一) 病孩性別與母親教養態度之關係

由表 4-2.1 中顯示，由平均數來看，病孩無論男生或女生，母親的教養態度皆以愛護為最高(M=4.31, M=4.21)；並皆以嚴厲為最低(M=2.72, M=2.61)。由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，母親教養態度各分量表在不同病孩性別上沒有差異。

#### (二) 病孩疾病分型與母親教養態度之關係

由表 4-2.1 中可知，病孩無論飲食型或藥物型，病孩母親的教養態度皆以愛護為最高(M=4.15, M=4.41)，以嚴厲為最低(M=2.76, M=2.52)，放任及民主的教養態度得分居中。由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，藥物型病孩母親比飲食型的病孩母親在民主教養態度上得分較高，達統計上顯著差異(Z=-2.23,  $p=.026$ )。

表4-2.1 病孩性別與疾病分型與母親教養態度之Mann-Whitney U檢定 n=42

	男生		女生		飲食型		藥物型	
	n=19	n=23	n=25	n=17	M±SD	M±SD	Z 值	p 值
放任	2.82±.77	2.77±.79	-0.26	.790	2.80±.69	2.79±.91	-0.45	.635
嚴厲	2.72±.69	2.61±.58	-0.55	.582	2.76±.57	2.52±.68	-1.06	.287
愛護	4.31±.59	4.21±.64	-0.53	.593	4.15±.62	4.41±.58	-1.34	.180
民主	3.90±.73	3.97±.61	-0.19	.843	3.76±.66	4.23±.57	-2.23	.026*

\* $p < .05$

### (三) 病孩年齡層與母親教養態度之關係

表 4-2.2 顯示，3-7 歲及 13 歲以上病孩層母親的教養態度皆以愛護為最高 (M=4.45, M=4.45)，以嚴厲為最低 (M=2.58, M=2.72)；8-12 歲病孩母親的教養態度以民主為最高 (M=3.83)，以放任為最低 (M=2.35)。而經由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，母親的教養態度在放任上隨著病孩年齡層不同而有差異 ( $\chi^2=7.009, p<.05$ )。事後檢定顯示 13 歲以上較 3-7 歲及 8-12 歲的病孩母親在放任教養態度上得分較高。母親的教養態度在愛護上亦隨著病孩年齡層不同而有差異 ( $\chi^2=9.24, p<.01$ )。Scheffe's 事後檢定顯示 3-7 歲及 13 歲以上較 8-12 歲的病孩母親在愛護教養態度上得分較高。

### (四) 病孩出生排序與母親教養態度之關係

由表 4-2.2 中顯示，病孩無論出生序皆以愛護為最高 (M=4.27, M=3.88, M=4.30)；而老大出生序病孩母親的教養態度是以嚴厲為最低 (M=2.74)；老二是以放任為最低 (M=2.25)；而老三則與老大同樣是以嚴厲為最低 (M=2.98)。而由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，病孩出生排序在母親教養態度各分量表皆未達 .05 顯著水準，表示母親教養態度在病孩出生排序上沒有差異存在。

### (五) 母親社經地位與教養態度之關係

由表 4-2.2 中顯示，無論母親社經地位的高低，教養態度得分皆以愛護為最高 (M=4.60, M=4.10, M=4.16)；低社經及高社經地位的病孩母親，教養態度得分是以嚴厲為最低 (M=2.85, M=2.54)，中社經地位的病孩母親教養態度得分則以放任為最低 (M=2.61)。而由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，低社經地位的病孩母親較中、高社經地位的病孩母親，在放任 ( $\chi^2=4.27, p<.05$ ) 及愛護 ( $\chi^2=5.64, p<.05$ ) 教養態度得分較高，達統計上顯著差異。

表 4-2.2 病孩年齡層、出生排序、母親社經地位與母親教養態度之 Kruskal-Wallis 分析 n=42

	病孩年齡(歲)			出生排序			母親社經地位		
	3-7 n= 20 M±SD	8-12 n= 11 M±SD	13 以上 n= 11 M±SD	老大 n= 24 M±SD	老二 n= 3 M±SD	老么 n= 15 M±SD	低 n= 11 M±SD	中 n= 16 M±SD	高 n= 15 M±SD
放任	2.75±.53 $\chi^2=7.009^*$ (13 以上>3-7、8-12)	2.35±.61	3.32±1.01	2.74±.72 $\chi^2=2.19$	2.25±.83	2.98±.84	3.21±.71 $\chi^2=4.27^*$ (低>中、高社經)	2.61±.59	2.68±.91
嚴厲	2.58±.64 $\chi^2=0.28$	2.72±.68	2.72±.58	2.65±.60 $\chi^2=0.52$	2.90±.64	2.61±.69	2.85±.59 $\chi^2=1.13$	2.64±.60	2.54±.68
愛護	4.45±.45 $\chi^2=9.24^{**}$ (3-7、13 以上 >8-12)	3.71±.65	4.45±.53	4.27±.60 $\chi^2=1.11$	3.88±.67	4.30±.64	4.60±.47 $\chi^2=5.64^*$ (低>中、高社經)	4.10±.68	4.16±.55
民主	3.92±.69 $\chi^2=0.60$	3.83±.68	4.07±.62	3.88±.66 $\chi^2=0.9$	3.75±1.2	4.08±.62	4.15±.64 $\chi^2=1.85$	3.85±.68	3.86±.66

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

## 二、病孩氣質向度之分析

本研究之氣質向度計有活動量、規律性、適應性、趨近性、反應強度、情緒本質、容易轉移注意力、堅持度及反應閾等 9 個向度。以下分別探討病孩不同性別、疾病分型、年齡層、出生排序及母親社經地位，在病孩氣質上的狀況是否有差異情形。

### (一) 病孩性別與氣質之關係

由表 4-2.3 中顯示，男生是以堅持度的氣質向度為最高 (M=4.67)，以適應性為最低 (M=3.47)；女生則是以情緒本質的氣質向度為最高 (M=4.95)，以反應強度為最低 (M=3.55)。而由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，不同病孩性別在氣質向度各分量表得分均為女性較高，但皆沒有統計上顯著差異。

### (二) 病孩疾病分型與氣質之關係

由表 4-2.3 可知，飲食型病孩的氣質向度是以情緒本質為最高 (M=4.78)，



以適應性為最低 (M=3.39)；藥物型的病孩則是以堅持度為最高 (M=5.01)，以反應強度為最低 (M=3.52)。而由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，藥物型病孩在規律性(Z=-2.76,  $p<.01$ )、適應性(Z=-2.28,  $p<.05$ )及趨近性(Z=-2.30,  $p<.05$ )的氣質向度上得分較高，達統計上顯著差異。

表 4-2.3 苯酮尿症病孩疾病分型、性別與病孩氣質之 Mann-Whitney U 檢定

n=42

	疾病分型		病孩性別					
	飲食型	藥物型	Z 值	p 值	男生	女生	Z 值	p 值
	n=25	n=17			n=19	n=23		
	M±SD	M±SD			M±SD	M±SD		
活動量	4.41±.55	4.38±.68	0.14	.886	4.34±.55	4.44±.65	-0.48	.631
規律性	4.07±.55	4.58±.60	-2.76	.009**	4.21±.65	4.32±.60	-0.53	.597
適應性	3.39±.65	3.88±.67	-2.28	.028*	3.47±.76	3.71±.63	-1.04	.303
趨近性	3.71±.60	4.16±.57	-2.30	.027*	3.84±.74	3.92±.52	-0.39	.695
反應強度	3.56±.53	3.52±.64	0.21	.829	3.53±.54	3.55±.61	-0.13	.897
情緒本質	4.78±.63	4.78±.92	-0.02	.984	4.60±.84	4.95±.64	-1.42	.162
容易轉移	4.15±.69	4.25±.74	-0.45	.652	4.10±.77	4.27±.65	-0.75	.455
注意力								
堅持度	4.63±.76	5.01±.56	-1.76	.085	4.67±.73	4.87±.69	-0.89	.377
反應閾	4.30±.65	4.25±.75	0.21	.834	4.39±.59	4.19±.75	0.92	.362

\* $p<.05$ , \*\*  $p<.01$

### (三) 病孩年齡層與氣質之關係

由表 4-2.4 中顯示，3-7 歲及 8-12 歲的病孩，是以情緒本質的氣質向度為最高 (M=4.97, M=4.80)。而 3-7 歲的病孩是以反應強度為最低 (M=3.59)，8-12 歲的病孩則是以適應性為最低 (M=3.42)。13 歲以上的病孩是以堅持度的氣質向度為最高 (M=4.93)，以反應強度為最低 (M=3.50)。而經由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，病孩氣質在活動量上依病孩年齡層不同而有差異 ( $\chi^2=6.32$ ,  $p<.05$ )，Scheffe's 事後檢定顯示 3-7 歲較 8-12 歲及 13 歲以上病孩在活動量上得分較高。病孩氣質在容易轉移注意力上亦因病孩年齡層不同而有差異 ( $\chi^2=7.38$ ,

$p<.01$ )，Scheffe's 事後檢定顯示亦為 3-7 歲較 8-12 歲及 13 歲以上的病孩在容易轉移注意力上得分較高。

#### (四) 病孩出生排序與氣質之關係

出生序為老大的病孩以情緒本質的氣質向度為最高 ( $M=4.99$ )，以適應性為最低 ( $M=3.62$ )，出生序為老二以堅持度為最高 ( $M=5.12$ )，以反應強度為最低 ( $M=3.12$ )，出生序為老三則是以堅持度為最高 ( $M=4.63$ )，以反應強度為最低 ( $M=3.35$ )。而由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，病孩氣質在活動量、反應強度、容易轉移注意力及反應閾上因病孩出生排序不同而有差異。由表 4-2.4 可知，Scheffe's 事後檢定顯示為老大較老三在活動量的得分較高 ( $\chi^2=7.80$ ,  $p<.05$ )；老大比老二、老三在反應強度的得分較高 ( $\chi^2=8.88$ ,  $p<.05$ )；老大較老二在容易轉移注意力的得分較高 ( $\chi^2=4.75$ ,  $p<.05$ )；老大較老三在反應閾的得分較高 ( $\chi^2=5.67$ ,  $p<.05$ )。

#### (五) 母親社經地位與病孩氣質之關係

由表 4-2.4 中顯示，無論母親社經地位的不同，病孩皆以堅持度的氣質向度為最高 ( $M=4.89$ ,  $M=4.70$ ,  $M=4.79$ )；而母親為中、高社經地位的病孩，是以反應強度為最低 ( $M=3.62$ ,  $M=3.45$ )；母親為低社經地位的病孩則以適應性為最低 ( $M=3.55$ )。而由 Kruskal-Wallis 檢定  $\chi^2$  值得知，病孩氣質在規律性上因母親社經地位的不同而有差異。Scheffe's 事後檢定顯示母親為低社經地位的病孩較母親為中、高社經地位的病孩在規律性的得分較高 ( $\chi^2=14.15$ ,  $p<.01$ )。

表 4-2.4 病孩年齡、出生排序、母親社經地位與母親教養態度之 Kruskal-Wallis 分析 n=42

	病孩年齡			病孩出生排序			母親社經地位		
	3-7	8-12	13 以上	老大	老二	老么	低	中	高
	n= 20	n= 11	n= 11	n= 24	n= 3	n= 15	n= 11	n= 16	n= 15
	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD
活動量	4.56±.55	4.06±.61	4.42±.59	4.58±.58	4.33±.75	4.11±.53	4.40±.76	4.44±.59	4.34±.51
	$\chi^2=6.32^*$ (3-7>8-12、13 以上)			$\chi^2=7.80^*$ (老大>老么)			$\chi^2=0.20$		
規律性	4.41±.64	4.03±.61	4.25±.55	4.28±.70	4.20±.85	4.27±.43	4.79±.31	4.22±.66	3.91±.49
	$\chi^2=1.81$			$\chi^2=0.73$			$\chi^2=14.15^{**}$ (低>中、高)		
適應性	3.72±.59	3.42±.85	3.60±.70	3.62±.62	3.50±.37	3.60±.87	3.55±.94	3.66±.74	3.57±.49
	$\chi^2=1.88$			$\chi^2=0.10$			$\chi^2=0.42$		
趨近性	4.05±.59	3.54±.54	3.97±.66	3.90±.61	3.62±.78	3.91±.64	3.97±.77	3.90±.55	3.79±.60
	$\chi^2=3.95$			$\chi^2=0.41$			$\chi^2=0.23$		
反應強度	3.59±.53	3.51±.32	3.50±.84	3.72±.64	3.12±.33	3.35±.40	3.56±.65	3.62±.66	3.45±.43
	$\chi^2=0.50$			$\chi^2=8.88^*$ (老大>老二、老么)			$\chi^2=3.72$		
情緒本質	4.97±.82	4.80±.63	4.48±.74	4.99±.72	4.50±.87	4.56±.74	4.97±.11	4.72±.50	4.73±.74
	$\chi^2=3.57$			$\chi^2=4.07$			$\chi^2=1.29$		
容易轉移 注意力	4.49±.60	3.69±.60	4.15±.73	4.41±.64	3.58±.50	3.97±.74	4.26±.79	4.21±.78	4.12±.59
	$\chi^2=7.38^*$ (3-7> 8-12、13 以上)			$\chi^2=4.75^*$ (老大>老二)			$\chi^2=0.35$		
堅持度	4.76±.74	4.68±.79	4.93±.59	4.83±.80	5.12±.45	4.63±.58	4.89±.75	4.70±.80	4.79±.60
	$\chi^2=0.37$			$\chi^2=2.43$			$\chi^2=2.38$		
反應闊	4.38±.57	4.12±.59	4.28±.94	4.46±.76	4.50±.54	3.98±.48	4.46±.58	4.32±.84	4.10±.54
	$\chi^2=1.55$			$\chi^2=5.67^*$ (老大>老么)			$\chi^2=1.45$		

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

### 第三節 苯酮尿症病孩母親教養態度與病孩氣質之間的關係

本節主要在於探討母親教養態度（放任、嚴厲、愛護、民主）及病孩氣質（活動量、規律性、適應性、趨近性、反應強度、情緒本質、容易轉移注意力、堅持度、反應閾）之間的關係。表 4-3.1 中顯示，母親教養態度與病孩氣質之 Spearman's rho 相關檢定結果。母親放任的教養態度與病孩趨近性的氣質向度呈正相關，亦即病孩對陌生事物的趨近程度愈高者，母親的教養態度愈傾向放任。母親愛護的教養態度與病孩活動量、規律性、趨近性及容易轉移注意力的氣質向度達統計上的顯著正相關，即病孩活動量大、規律性高、趨近性佳及容易轉移注意力者與母親愛護之教養態度有關。母親民主的教養態度與病孩活動量、趨近性及堅持度的氣質向度呈正相關，表示病孩活動量大、趨近性佳及堅持度較高的病孩，母親教養態度愈傾向民主。

表4-3.1 母親教養態度與病孩氣質向度之Spearman's rho相關分析 n=42

	放任		嚴厲		愛護		民主	
	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值
活動量	.145	.359	.157	.339	.380	.013*	.326	.043*
規律性	.177	.268	.062	.711	.397	.010*	.262	.112
適應性	.065	.692	.042	.807	.146	.374	.135	.433
趨近性	.369	.021*	-.183	.286	.548	.000**	.373	.025*
反應強度	.016	.922	.236	.148	.132	.409	-.013	.941
情緒本質	.076	.651	.151	.381	.124	.459	.132	.451
容易轉移 注意力	.147	.354	.071	.668	.555	.000**	.276	.089
堅持度	-.058	.715	.144	.382	.276	.077	.473	.002**
反應閾	.123	.449	-.077	.645	.291	.068	.183	.272

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

#### 第四節 苯酮尿症病孩智力發展之分析

本節主要在於探討病孩的疾病分型、飲食控制行為、低蛋白點心的準備情形、母親教養態度及病孩氣質，與智力發展之間的關係。由於智力之施測，需滿3歲方能實施，本研究對象已測得智力者為25人。

##### 一、疾病分型與智力發展之關係

由表4-5.1中顯示，飲食型病孩的智力平均數為95.08，藥物型病孩則為84.46。經Mann-Whitney U檢定Z值得知，病孩疾病分型在智力上未達.05顯著水準，表示不同疾病分型病孩的智力沒有差異。

##### 二、飲食控制相關情況與智力發展之分析

飲食控制相關情況，包括飲食控制行為及低蛋白點心的準備情形，與智力發展上的關係呈現如下。

###### (一) 病孩飲食控制行為與智力發展之關係

將飲食控制行為時好時壞及不好的病孩合併為一組，並檢視其等之智力發展，飲食控制行為很好的病孩智力平均數為 92.62，飲食控制行為時好時壞及不好的病孩智力平均數則為 84.11。進一步進行 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，病孩飲食控制行為的好壞，其等之智力在統計上沒有顯著差異(見表 4-5.1)。

###### (二) 低蛋白點心準備情形與智力發展之關係

將不定期及從未準備的病孩合併為一組，並檢視其等之智力發展，定期準備低蛋白點心的病孩智力平均數為 97.57，不定期及從未準備低蛋白點心病孩智力平均數則為 79.36。經 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知(詳見表 4-5.1)，母親定期準備低蛋白點心的病孩智力高於母親不定期及從未準備低蛋白點心的病孩( $Z=-2.356, p<.05$ )，達統計上顯著差異。

表 4-5.1 疾病分型、飲食控制行為及低蛋白點心的準備情形與智力之 Mann-Whitney U 檢定 n=25

智力	疾病分型		飲食控制行為		低蛋白點心準備情形	
	飲食型 n=12	藥物型 n=13	很好 n=16	時好時壞及不好 n=9	定期準備 n=14	不定期及從未準備 n=11
	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD	M±SD
	95.08±19.55	84.46±20.26	92.62±18.96	84.11±22.41	97.57±20.65	79.36±14.99
	Z=-1.279	p=.201	Z=-.963	p=.335	Z=-2.356	p=.018*

\* $p < .05$

### 三、病孩母親教養態度與智力發展之相關分析

本小節主要在於探討母親教養態度（放任、嚴厲、愛護、民主）及飲食控制成效—智力發展之間的關係。由表 4-5.2 中顯示，母親教養態度與病孩智力之 Spearman's rho 相關檢定結果。病孩智力與母親民主的教養態度呈正相關，亦即母親較採民主的教養態度，病孩的智力較高。

表 4-5.2 母親教養態度與智力之 Spearman's rho 相關檢定 n=25

智力	放任		嚴厲		愛護		民主	
	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值
	-.083	.693	.220	.301	.234	.261	.530	.008**

\* $p < .05$ , \*\* $p < .01$

#### 四、病孩氣質向度與智力發展之相關分析

本小節為探討病孩的氣質向度（活動量、規律性、適應性、趨近性、反應強度、情緒本質、容易轉移注意力、堅持度、反應閾）與智力發展之間的關係。由表 4-5.3 中顯示，病孩智力與活動量、情緒本質及堅持度之氣質向度呈正相關。表示病孩活動量愈大、情緒本質較佳及堅持度愈高的病孩，智力顯著的較高。

表 4-5.3 病孩氣質向度與智力之 Spearman's rho 相關檢定

n=25

智力	活動量		規律性		適應性		趨近性		反應強度		情緒本質		容易轉移注意力		堅持度		反應閾	
	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值
	.442	.027*	.216	.312	-.247	.234	-.059	.788	.206	.322	.491	.015*	.364	.074	.587	.002**	.182	.383

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$



## 第五節 飲食型苯酮尿症病孩苯丙胺酸數值之分析

本節主要在於探討飲食型苯酮尿症病孩母親是否為主要照顧者、病孩生長情形的滿意程度、飲食控制相關情況，包括飲食控制行為、飲食紀錄情形及準備低蛋白點心之情形，及母親教養態度、病孩氣質的不同，在苯丙胺酸數值上是否有差異情形。因藥物型病孩接受藥物治療後，苯丙胺酸數值大多能控制在理想範圍內，因此藥物型病孩未予以列入分析。而本研究中為飲食型的病孩計有 25 人。

### 一、飲食型苯酮尿症病孩母親基本屬性與苯丙胺酸數值之分析

本小節為探討病孩母親是否為主要照顧者、病孩生長情形的滿意程度，分別在病孩苯丙胺酸數值，包括診斷迄今的苯丙胺酸平均值、近一年苯丙胺酸平均值及最近一次苯丙胺酸上的差異情形。

#### (一) 病孩母親是否為主要照顧者與苯丙胺酸數值之關係

在診斷迄今苯丙胺酸平均值的平均數上，母親是主要照顧者的病孩為 292.50，母親不是主要照顧者的病孩則為 494.20。在近一年苯丙胺酸平均值的平均數上，病孩母親是主要照顧者的病孩為 329.88，病孩母親不是主要照顧者的病孩則為 624.60。而在最近一次苯丙胺酸數值的平均數上，病孩母親是主要照顧者的病孩為 352.42，病孩母親不是主要照顧者的病孩則為 861.00，詳見表 4-6.1。而由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，母親是主要照顧者的病孩最近一次苯丙胺酸值，較母親不是主要照顧者的病孩來得低，達統計上的顯著差異 ( $Z=-1.90, p<.05$ )。

#### (二) 病孩生長情形的滿意程度與苯丙胺酸數值之關係

將生長情形還算可以接受及不滿意的病孩合併為一組，以檢視其等在苯丙胺酸數值上的差異情形。由表 4-6.1 可知，在診斷迄今苯丙胺酸平均值的平均數上，病孩生長情形很滿意者為 232.75，還算可以接受及不滿意則為 390.98。在近一年苯丙胺酸平均值的平均數上，生長情形很滿意者為 247.34，生長情形還算可以接受及不滿意則為 422.30。而在最近一次苯丙胺酸數值的平均數上，



生長情形很滿意的病孩為 275.06，生長情形還算可以接受及不滿意則為 521.00。而由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，病孩生長情形很滿意的病孩，在診斷迄今的苯丙胺酸平均值上較生長情形還算可以接受及不滿意的病孩來得低( $Z=-1.95, p<.05$ )。

表4-6.1 母親是否為主要照顧者及母親對病孩的生長情形滿意程度與苯丙胺酸數值之Mann-Whitney U檢定 n=25

	是否為主要照顧者		生長情形的滿意程度	
	是 n= 23 M±SD	否 n= 2 M±SD	很滿意n=13 M±SD	還算可以接受 及不滿意n=12 M±SD
診斷迄今PHE平均值	292.57±208.02	494.20±37.61	232.75±142.93	390.98±238.726
	Z=-1.70	p=.089	Z=-1.95	p=.05*
近一年PHE平均值	329.88±228.53	624.60±59.96	247.34±158.68	422.30±266.141
	Z=-1.80	p=.071	Z=-2.06	p=.064
最近一次PHE值	352.42±276.45	861.00±253.14	275.06±178.29	521.00±364.631
	Z=-1.90	p=.05*	Z=-1.84	p=.064

\* $p<.05$

## 二、飲食控制相關情況與苯丙胺酸數值之分析

本小節為探討飲食控制相關情況的不同，包括飲食控制行為、飲食紀錄情形及低蛋白點心的準備情形，在苯丙胺酸數值上的差異情形。

### (一) 飲食控制行為與苯丙胺酸數值之關係

將飲食控制行為時好時壞及不好的病孩合併為一組，以檢視其等在苯丙胺酸數值上的差異情形。由表 4-6.2 可知，在診斷迄今苯丙胺酸平均值的平均數上，飲食控制行為很好的病孩為 205.64，飲食控制行為時好時壞及不好的病孩則為 379.59。在近一年苯丙胺酸平均值的平均數上，飲食控制行為很好的病孩為 233.01，飲食控制行為時好時壞及不好的病孩則為 431.26。而在最近一次苯

丙胺酸值的平均數上，飲食控制行為很好的病孩為 244.80，飲食控制行為時好時壞及不好的病孩則為 468.84。經由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，飲食控制行為很好的病孩在診斷迄今的苯丙胺酸平均值( $Z=-2.57, p<.01$ )、近一年的苯丙胺酸平均值( $Z=-2.58, p<.01$ )，及最近一次苯丙胺酸數值( $Z=-2.23, p<.05$ )，皆較飲食控制行為時好時壞及不好的病孩來得低。

## (二) 飲食紀錄情形與苯丙胺酸數值之關係

將不定期及從未進行飲食紀錄的病孩合併為一組，以進行分析比較。在診斷迄今苯丙胺酸平均值的平均數上，定期飲食紀錄的病孩為 182.52，不定期及從未紀錄則的病孩為 360.43。在近一年苯丙胺酸平均值的平均數上，定期紀錄的病孩為 201.65，不定期及從未紀錄的病孩為 414.28。而在最近一次苯丙胺酸數值的平均數上，定期飲食紀錄的病孩為 200.75，不定期及從未紀錄的病孩則為 465.42 (詳見表 4-6.2)。而由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，定期飲食紀錄的病孩在診斷迄今的苯丙胺酸平均值( $Z=-2.19, p<.05$ )、近一年的苯丙胺酸平均值( $Z=-2.02, p<.05$ )及最近一次苯丙胺酸數值( $Z=-2.10, p<.05$ )，皆比不定期及從未紀錄的病孩來得低。

## (三) 低蛋白點心的準備情形與苯丙胺酸數值之關係

將不定期及從未準備低蛋白點心的病孩合併為一組，以與定期準備者進行比較。表 4-6.2 可知，在診斷迄今苯丙胺酸平均值的平均數上，定期準備低蛋白點心的病孩為 270.01，不定期及從未準備低蛋白點心的病孩則為 357.94。在近一年苯丙胺酸平均值的平均數上，定期準備低蛋白點心的病孩為 311.65，不定期及從未準備低蛋白點心的病孩為 406.68。而在最近一次苯丙胺酸數值的平均數上，定期準備低蛋白點心的病孩上為 328.12，不定期及從未準備低蛋白點心則為 475.81。由 Mann-Whitney U 檢定 Z 值得知，低蛋白點心的準備情形在

苯丙胺酸數值上未達.05 顯著水準，表示病孩苯丙胺酸的數值在低蛋白點心準備情形上沒有差異存在。

表4-6.2 飲食控制行為、飲食紀錄情形、準備低蛋白點心與苯丙胺酸數值之

Mann-Whitney U檢定 n=25

	飲食控制行為		飲食紀錄情形		準備低蛋白點心	
	很好 n=12 M±SD	時好時壞及 不好n=13 M±SD	定期紀錄 n= 5 M±SD	不定期及從 未紀錄n=20 M±SD	定期準備 n= 14 M±SD	不定期及從 未準備n=11 M±SD
診斷迄今	205.64±142.48	379.59±223.25	182.52±37.12	360.43±210.19	270.01±155.98	357.94±257.74
PHE平均值	Z=-2.57 p=.01**		Z=-2.19 p=.029*		Z=-.657 p=.511	
近一年PHE 平均值	233.01±164.22	431.26±242.59	201.65±65.76	414.28±234.12	311.65±190.20	406.68±280.45
	Z=-2.58 p=.01**		Z=-2.02 p=.043*		Z=-.821 p=.412	
最近一次 PHE值	244.80±186.06	468.84±308.25	200.75±82.38	465.42±313.63	328.12±212.72	475.81±387.13
	Z=-2.23 p=.026*		Z=-2.10 p=.035*		Z=-.876 p=.381	

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$



### 三、飲食型苯酮尿症病孩基本屬性、母親教養態度及病孩氣質與苯丙胺酸數值之相關分析

本小節為探討病孩基本屬性、母親教養態度及病孩氣質與苯丙胺酸數值之間的關係。

#### (一) 病孩基本屬性與苯丙胺酸數值之關係

在病孩初次診斷的苯丙胺酸數值，及病孩年齡與苯丙胺酸數值之 Spearman's rho 相關檢定結果上，由表 4-6.3 可知，初次診斷苯丙胺酸數值及病孩年齡與苯丙胺酸數值呈正相關，亦即初次診斷苯丙胺酸數值愈高、且隨著病孩年齡愈大，苯丙胺酸的數值愈高。

(二) 母親教養態度與苯丙胺酸數值之關係

母親教養態度（放任、嚴厲、愛護、民主）與苯丙胺酸數值之 Spearman's rho 相關檢定結果中，母親教養態度在苯丙胺酸數值上未達.05 顯著水準，表示母親教養態度與病孩苯丙胺酸數值之間沒有相關存在（詳見表 4-6.3）。

表 4-6.3 飲食型病孩基本屬性、母親教養態度與苯丙胺酸數值之 Spearman's rho 相關檢定 n=25

	年齡		初次診斷 PHE 值		母親教養態度							
					放任		嚴厲		愛護		民主	
	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值	$\rho$ 值	$p$ 值
診斷迄今 PHE 平均值	.514	.009**	.784	.000***	-.258	.213	-.059	.794	-.080	.705	.047	.827
近一年 PHE 平均值	.510	.009**	.784	.000***	-.227	.276	-.074	.743	-.052	.804	.054	.800
最近一次 PHE 值	.527	.007**	.757	.000***	-.221	.289	-.105	.642	-.063	.764	.038	.860

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ , \*\*\*  $p < .001$



(三) 病孩氣質與苯丙胺酸數值之關係

在病孩氣質向度(活動量、規律性、適應性、趨近性、反應強度、情緒本質、容易轉移注意力、堅持度、反應閾)與苯丙胺酸數值之 Spearman's rho 相關檢定結果上，結果發現病孩反應強度及反應閾的氣質向度，與苯丙胺酸數值呈正相關，表示病孩對事情的反應強度愈大、對外在刺激的反應閾愈高，苯丙胺酸的數值較高（詳見表 4-6.8）。

表 4-6.8 病孩氣質向度與苯丙胺酸數值之 Spearman's rho 相關檢定 n=25

	規律性		適應性		趨近性		反應強度		情緒本質		容易轉移 注意力		堅持度		反應閾	
	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值	ρ 值	p 值
診斷迄今 PHE平均值	-.174	.405	.187	.405	-.163	.445	.578	.003**	.038	.867	.256	.217	.202	.332	.435	.038*
近一年PHE 平均值	-.145	.488	.133	.555	-.130	.546	.550	.005**	.095	.674	.232	.266	.228	.272	.456	.029*
最近一次 PHE值	-.088	.677	.123	.586	-.126	.558	.568	.004**	.114	.614	.253	.222	.222	.286	.457	.028*

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

## 第六節 影響飲食控制成效相關因素之預測分析

本節主要為進一步檢定影響病孩飲食控制成效—智力發展及苯丙胺酸數之相關因素，以多元逐步迴歸的分析方式，找出預測病孩飲食控制成效的變項及影響力。各將智力發展及苯丙胺酸數值當作依變項，病孩基本屬性、病孩母親基本屬性、飲食控制相關情形、病孩氣質及母親教養態度當作自變項以進行分析，結果分別說明如下：

### 一、飲食控制成效相關變項對飲食控制成效—智力發展之預測力

本研究結果發現，病孩智力發展與病孩生長情形、低蛋白點心的準備情形、母親民主的教養態度及病孩活動量、情緒本質及堅持度的氣質向度具顯著相關。

將各相關變項列入多元逐步迴歸分析，由表7-1可知，結果選入迴歸方程式的顯著變項，為「病孩生長情形」、「疾病分型」、「活動量(病孩氣質向度)」及「堅持度(病孩氣質向度)」，此四項可解釋病孩智力的總變異量達77.3%。亦即病孩生長情形越好、疾病分型為飲食型、及活動量越大、堅持度越高的病孩，智力發展越佳。

表7-1 飲食控制相關變項對智力之多元逐步迴歸分析

預測變項	B	標準誤	$\beta$	t 值	p	R <sup>2</sup>	F
病孩生長情形	23.40	5.819	.516	4.022	.001***	.773	15.308***
疾病分型	19.80	4.975	.497	3.981	.001***		
活動量	11.64	4.007	.352	2.907	.009**		
堅持度	9.06	3.911	.281	2.318	.032*		
Constant	-59.41	21.864		-2.717	.014*		

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ , \*\*\*  $p < .001$

## 二、飲食型病孩飲食控制成效相關變項對飲食控制成效—苯丙胺酸數值之預測分析

本研究結果發現，飲食型病孩苯丙胺酸數值與母親是否為主要照顧者、病孩生長情形、飲食控制情形、飲食紀錄情形、病孩年齡、初次診斷的苯丙胺酸數值及病孩反應強度及反應閾的氣質向度具顯著相關；在此迴歸分析中，是以近一年苯丙胺酸平均值作為預測的依變項。

由表7-2可知，結果選入迴歸方程式的顯著變項，為「初次診斷的苯丙胺酸數值」及「母親是否為主要照顧者」，此兩項可解釋飲食型病孩飲食控制成效—近一年苯丙胺酸平均值的總變異量達75.2%。由此可知，初次診斷的苯丙胺酸數值越高，母親不是主要照顧者的病孩，苯丙胺酸數值越高。

表7-2 飲食型病孩飲食控制相關變項對飲食控制成效—苯丙胺酸數值之多元逐步迴歸分析

預測變項	B	標準誤	$\beta$	t 值	p	R <sup>2</sup>	F
母親是否為主要照顧者	240.52	90.634	.304	2.65	.016*	.752	28.782***
初次診斷苯丙胺酸值	0.372	.053	.800	6.99	.000***		
Constant	-137.24	107.367		-1.27	.217		

\* $p < .05$ , \*\*  $p < .01$ , \*\*\*  $p < .001$

## 第六章 討論

本章係以研究目的和研究結果為依據，以進行苯酮尿症病孩母親教養態度、病孩氣質，以及影響病孩飲食控制成效—智力發展苯丙胺酸數值之相關因素的討論，共分為七節，以討論母親、病孩基本屬性在母親教養態度及病孩氣質上的一般狀況，再者為討論母親教養態度與病孩氣質之間關係，最後則為討論影響病孩飲食控制成效—智力發展與苯丙胺酸數值之相關因素與預測因子。

### 第一節 母親教養態度

本研究之母親教養態度包括放任、嚴厲、愛護、民主。本研究結果發現，母親教養態度會因病孩年齡分層、疾病分型及母親社經地位的不同而有所差異，而在病孩的性別及出生排序上則沒有差異存在。

在性別上，本研究與王（民 93）的研究結果一致，其在針對國小學童的研究中發現，學童性別的不同對父母的教養方式沒有顯著差異。而在出生排序上，本研究亦與柯（民 92）指出的不同出生排序的孩子在教養態度上並無差異的結果相近。

在病孩年齡上，本研究發現 13 歲以上病孩的母親在放任的教養態度上，較 3-7 歲及 8-12 歲病孩的母親來得高。在愛護的教養態度上，3-7 歲及 13 歲以上病孩的母親則比 8-12 歲病孩的母親來得高。此結果與陳（民 83）以學前大班幼兒及一年級學齡兒童為對象所做的研究，發現到母親教養方式不因幼兒年齡而有顯著差異的結果有所不同。但與吳（民 89）針對中高年級國小學童父母親管教方式的研究結果一致，吳的研究結果發現，不同年級父母親的管教方式具有顯著差異。因此本研究認為，苯酮尿症母親的教養方式，會隨著病孩的年齡而調整，在學齡前期及國小階段的病孩上，母親具有較一致的教養態度，至病孩長及 13 歲，母親則持較放任的教養態度，以放鬆對病孩的保護及管束。

在疾病分型上，本研究發現在民主的教養態度上，藥物型病孩的母親較飲食



型來得高。在針對學齡前期先天性心臟病兒童及一般兒童的母親教養態度比較上發現，心臟病童的母親較一般兒童的母親，有較高的保護的教養態度(孫，民 96)。以本研究來說，飲食型及藥物型的苯酮尿症病孩皆需接受飲食控制，但在控制的程度上，飲食型病孩需比藥物型來得更為嚴格，可能因而反應出飲食型病孩母親在民主的教養態度較藥物型來得較低的結果。

在母親社經地位上，本研究發現低社經地位的病孩母親較中、高社經地位的病孩母親，在放任及愛護教養態度得分較高。本研究結果與王(民 91)針對 1267 名幼稚園兒童所進行的研究發現一致，王指出低社經地位比中高社經地位的母親較會採愛護的教養方式。亦與蘇(民 66)的研究發現相近，蘇指出中上階層的父母較採取精神鼓勵等積極性的教養方式，而低階層的父母較採忽視、拒絕、放任等消極性的教養方式的結果一致。

## 第二節 病孩氣質

本研究之病孩氣質包括規律性、適應性、趨近性、反應強度、情緒本質、容易轉移注意力、堅持度及反應閾。本研究結果發現，病孩氣質會因母親社經地位、病孩年齡分層、疾病分型及出生排序的不同而有所差異，而在病孩的性別上則沒有差異存在。

在病孩性別上，本研究與王(民 91)所指出的性別對兒童氣質有所差異的研究結果不同；王指出男生在活動量、情緒強度及容易轉移注意力上顯著高於女生，女生則為適應度及堅持度顯著高於男生。而孫(民 96)亦指出心臟病孩男生在活動度上高於女生，亦與本研究所得結果不同。本研究由於在採樣上受限於研究場所，採取立意取樣(purposive sampling)，而較不具代表性無法正確推估到母群體，可能因此使得本研究與過去之相關研究結果不同。

在母親社經地位上，本研究發現，病孩母親為低社經地位者，規律性較高於中、高社經者。而與王(民 91)所發現高社經母親的兒童，在堅持度上高於中、

低社經者的研究結果不同。也與胡（民 90）所發現的家庭社經地位對癲癇病孩氣質沒有差異的結果有所不同。

在病孩年齡上，本研究發現 3-7 歲的病孩在活動量及容易轉移注意力上，顯著高於 8-12 歲及 13 歲以上的病孩。與鄒等（民 76）之研究結果發現一致，鄒等指出兒童年紀越大者適應度越佳、堅持度越高較具規律性且活動量較低。亦與胡（民 90）針對 122 位癲癇病孩所進行的研究，發現四年級者容易轉移注意力大於六年級者的研究結果一致。此外，也與孫（民 96）針對心臟病童所做的研究，發現 3-4 歲病童在活動量上顯著高於 5-6 歲病童的結果相近。由此可知，兒童不論罹病與否或罹病情況的不同，在氣質發展上仍具有一致性，為隨著年齡活動量較低，在行為表現上漸趨於規律及穩定。

在疾病分型上，藥物型病孩在規律性、適應性及趨近性的氣質向度上，高於飲食型病孩。楊（民 85）對聽障病孩與普通學前兒童所進行的研究發現，聽障病孩情緒強度、堅持度及容易轉移注意力的氣質向度，顯著高於普通兒童。而胡（民 90）則發現癲癇病孩的罹病年數對氣質沒有差異存在。與一般兒童的比較上來看，由於本研究對象之病孩年齡分佈差異性大（從 3 歲到 13 歲以上），而針對一般兒童所做的研究則年齡差異性較小，因此較不易進行比較。而就本研究來說，所取樣之藥物型病孩平均年齡（平均 9.7 歲，其中以 5 歲者最多）比飲食型病孩（平均 8 歲，其中以 3 歲者最多）來得大，可能因此造成藥物型病孩在規律性、適應性及趨近性上高於飲食型病孩。

在出生排序上，本研究發現老大在活動量、反應強度、容易轉移注意力及反應閾的氣質向度上顯著較其他出生排序來得高。這與王（民 91）所發現的出生排序對氣質沒有差異的研究結果不同。但與張（民 80）在出生排序不同對反應閾有所差異的結果相近。從本研究對象之出生排序的分佈上來看，是以排行老大為最多（24 位，佔 57.1%），其次為老二（15 位，佔 35.7%），其兩者已佔多數比例（92.8%），容易因而造成推估上的偏差。

### 第三節 母親教養態度與病孩氣質之間的關係

本研究發現，趨近性較高的病孩，母親較採放任的教養態度。而與王（民 91）發現趨近性高的兒童，母親較不會採保護、命令的教養態度相近。由於趨近性高的孩童在初接觸陌生的事物及新的外在刺激時，較不會畏懼退怯，因此母親會以較放鬆的態度以對。

其次，本研究發現活動量、規律性、趨近性、容易轉移注意力較高的病孩，母親較傾向採取愛護及民主的教養態度。此發現與孫（民 96）心臟病孩的活動量、規律性、趨近性、容易轉移注意力，與母親愛護的教養態度呈正相關，亦與命令、物質懲罰的態度呈負相關的結果相近。因此容易轉移注意力、趨近性及活動量較大，日常生活習慣較為規律的病孩，通常自主性較高，因此母親較會以愛護兼而民主的方式對待，而較少嚴厲或放任的教養態度。

### 第四節 影響病孩飲食控制成效—智力發展之相關因素

本研究發現，病孩生長情形、低蛋白點心的準備情形、母親民主的教養態度、病孩活動量、情緒本質及堅持度的氣質向度的不同與智力發展有關。而在疾病分型上則沒有差異存在。

在疾病分型上，本研究與國內一項針對苯酮尿症病孩之研究結果有所差異，該研究之 10 位藥物型及 21 位飲食型病孩，在智力發展上為飲食型高於藥物型病孩（Chien, 2001）。因本研究已測得智力之個案數較少（25 位），再者比例上是以藥物型（14 位）多於飲食型（11 位）病孩，因而容易造成推估上的誤差。

在病孩生長情形上，本研究發現病孩生長情形滿意，在智力上高於生長情形還算可以接受及不滿意的病孩。由此推論，當病孩生長情形不理想，可能是與飲食控制成效不佳有關，反之，飲食控制或治療成效較佳的病孩，生長情形相對的也較為理想，智力發展也會比較好。

在飲食控制方面，經由低蛋白點心的提供，可補充因限制蛋白質攝取，而不

足的熱量，以維持理想的生長發育所需。在低蛋白點心的準備上，本研究發現母親定期準備低蛋白點心的病孩，智力高於不定期及從未準備低蛋白點心者。進一步推論來說，準備定期低蛋白點心的母親，可能較能遵從飲食控制上的相關建議，使病孩獲得較佳的控制成效，而獲致較佳的智能發展。Cho S.等（2006）指出，在患者 4 歲之前的飲食控制成效與智力發展具有正相關。而一項以早期診斷治療的患者為對象之研究指出，持續飲食控制至少到青春期，有助於患者認知功能表現（cognitive outcome），反之，飲食控制不良或停止飲食控制的患者，執行任務的能力會比有持續飲食控制的患者來得差（Smith et al., 1996）。綜合上述討論，飲食控制的成效，對病孩智力發展有所影響。然而在影響飲食控制的相關因素上，除了限制蛋白質的攝取，並準備低蛋白點心以補充熱量外，尚牽涉到其他社會心理層面的因素；包括病孩其他家屬對飲食控制的態度、病孩在學校的飲食情況等，都會影響到病孩的飲食控制成效，需待更進一步的研究與討論。

在母親教養態度上，本研究結果發現母親較採取民主的教養態度，有助於病孩的智力發展，而與楊（民 94）所指出父母的精神獎勵態度與幼兒解決問題思考之流暢性達顯著水準的結果相近。柯（民 92）亦指出母親愛護及民主的教養態度，與孩子正向的職業態度具顯著正相關。因此母親民主的教養態度有助於在日常生活情境中，以較開放的態度協助病孩適性發展，而有助於智力的發展情形。

在病孩氣質向度上，病孩活動量、情緒本質及堅持度越高，病孩的智力表現越佳，本研究結果與張振南（民 83）發現的堅持度越高、越規律及適應度越佳的兒童學習表現越好的結果相符。綜合上述發現，母親民主的教養態度有助於病孩表現出較高的活動量及堅持度氣質發展，再加上良好的飲食控制情形，都將有助於病孩的智力發展。

## 第五節 影響飲食型病孩飲食控制成效—苯丙胺酸數值之相關因素

本研究結果發現，飲食型病孩飲食控制行為、飲食紀錄情形、病孩生長情形、病孩反應強度及反應閾的氣質向度、母親是否為主要照顧者，及病孩年齡、初次診斷苯丙胺酸數值的不同與病孩苯丙胺酸數值高低有關。

本研究發現到定期進行飲食紀錄、飲食控制行為較佳，及生長情形越滿意者，病孩苯丙胺酸數值也相對的較低。由於定期進行飲食紀錄的母親，能比未記錄者更為了解病孩飲食控制的狀況，以根據飲食控制原則，適時調整平日飲食的攝取量，而獲得較佳的飲食控制成效，使苯丙胺酸數值控制在理想範圍內，生長情形也會比較好。Cho等（2006）研究發現，飲食控制成效在患者4歲之前與智力發展有密切相關，並可以苯丙胺酸數值預測智力的高低；當患者苯丙胺酸數值超過650 uM（10.7 mg/dL）以上時，智力便會下降11個點（points）。Smith等（1996）在對苯酮尿症成人患者所進行的研究亦發現，飲食控制不良或停止飲食控制的患者，執行任務的能力會比有持續飲食控制的患者來得差。另有研究指出，終身持續飲食控制的患者，只會出現相當輕微的認知功能障礙。綜上所述，本研究認為良好的飲食控制，有助於降低血中苯丙胺酸的數值，獲得良好的生長發育情形，並避免智力及認知功能上的損害。

在病孩的氣質向度上，本研究發現對外在刺激反應閾愈高，以及對事情的反應強度愈大的病孩，苯丙胺酸的數值較高。亦即苯丙胺酸數值偏高的病孩，對日常生活中如食物冷熱、衣服鬆緊、聲音大小等外在刺激較不敏感，然而一旦察覺到，則會有較為強烈的喜惡反應，像是對於厭惡的可能表現出大哭大鬧的舉止，對於喜歡的則可能開心雀躍的大聲喧鬧。但相對來說，亦有可能是因苯丙胺酸的數值長期偏高，導致病孩易表現出較高反應強度及反應閾的氣質向度來，這樣的因果關係雖無法進一步釐清，但偏高的苯丙胺酸數值，與病孩易傾向較高反應強度及反應閾的相關性，仍值得予以持續觀察。

在母親是否為主要照顧者上，本研究發現母親為主要照顧者的病孩，苯丙胺

酸數值低於母親不是主要照顧者的病孩。臨床觀察發現，非主要照顧者之病孩母親，通常是請家中長輩(祖母或外婆)來代為照顧，由於長輩通常較不了解飲食控制的原則及重要性，甚至可能認為飲食控制會讓病孩營養不良、長得不好，容易因此鬆懈於飲食控制，甚至讓病孩攝食蛋白質偏高的食物，而導致飲食控制的成果不彰。此外，因樣本數偏低，在分析結果上容易發生高估的誤差，無法因此完全推論整體的情況，亦為本研究之限制所在。

在病孩年齡及初次診斷的苯丙胺酸數值上，本研究發現病孩年齡愈大、初次診斷苯丙胺酸數值愈高，苯丙胺酸的數值愈高。本研究結果與 Walter 等 (2002) 發現患者年紀愈大，血中苯丙胺酸的數值控制得越不理想的研究結果相符。當患者的年紀越長，開始就學、參與社交活動或進入反抗的青春後期後，便容易鬆懈了飲食控制的治療，飲食控制成效不佳的結果，往往是反映在偏高的苯丙胺酸數值上。而初次診斷苯丙胺酸數值愈高者，在疾病嚴重度上通常也較為嚴重，因此對於飲食控制的治療結果較不理想，而有較高的苯丙胺酸數值。然而在初次診斷苯丙胺酸數值以及疾病嚴重度的相關性上，需有足夠的樣本數以進行分組後的分析，因此仍需待往後的相關研究結果以提供佐證。

## 第六節 影響病孩飲食控制成效—智力發展之預測因子

本研究以母親民主的教養態度、病孩活動量、情緒本質及堅持度的氣質向度、病孩生長情形、低蛋白點心的準備及疾病分型為自變項，智力發展為依變項，以逐步複迴歸來分析自變項對依變項的預測能力。結果顯示病孩生長情形、疾病分型及活動量、堅持度對病孩智力具顯著的預測效果，可解釋的總變異量達 77.3%。

在生長情形及智力發展上，兩者經 Spearman's rho 相關檢定發現為中度正相關 ( $\rho=.487, p=.013$ )，無共線性的問題，亦即生長情形愈理想者，智力愈高，且生長情形能夠預測病孩的智力發展情形。本研究結果亦與丁 (91) 指出兒童感覺統合運動能力，與智力發展之間具有正相關的結果相近。究其原因可能生長情形比

較理想的病孩，有比較好的體能狀況去從事學習與認識的活動，因而也促進了智力上的發展。

在疾病分型對病孩智力的預測力上，亦達.001 的顯著性，為飲食型病孩的智力高於藥物型病孩，本項研究結果亦與 Chien 等（2001）經臨床個案統計分析的結果一致。在先前相關分析結果上，可能因樣本數過少的限制，而造成統計結果的不顯著。而在迴歸分析中，由於能避免變項間的干擾，並權衡之間關係而淘選出顯著的預測因子，因而建立起適當的預測模型。

在此迴歸模型中，本研究亦發現活動量、堅持度的氣質向度，對病孩智力具顯著的預測效果，為活動量、堅持度越高的病孩智力分數越高，亦即在日常生活中表現得較為活潑，做事一定要做到完成才肯罷休，或是當學習一項新的體能活動肯花很多時間練習的病孩，能夠有較高的智力發展。此一研究結果亦與張（民 83）的研究發現堅持度越高、越規律及適應度越佳的兒童學習表現越好的結果相符。

#### 第七節 影響飲食型病孩飲食控制成效—苯丙胺酸數值之預測因子

本研究以飲食控制行為、飲食紀錄情形、生長情形、病孩反應強度及反應閾的氣質向度、母親是否為主要照顧者，及病孩年齡、初次診斷的苯丙胺酸數值為自變項，近一年的苯丙胺酸平均值為依變項，以逐步複迴歸來分析自變項對依變項的預測能力。結果顯示初次診斷的苯丙胺酸數值及母親是否為主要照顧者，對近一年的苯丙胺酸平均值具顯著的預測效果，可解釋的總變異量達 75.2%。

在初次診斷的苯丙胺酸數值及苯丙胺酸數值上，兩者經 Spearman's rho 相關檢定發現為高度正相關（ $\rho=.742, p=.001$ ），但  $\rho$  值小於 0.8 而無共線性的問題，亦即初次診斷的苯丙胺酸數值愈高者，苯丙胺酸數值愈高，且對苯丙胺酸數值具顯著的預測效果。由於初次診斷時苯丙胺酸數值愈高的病孩，在疾病嚴重度上也較為嚴重，因此對於飲食控制的治療結果通常較不理想，而有較高的苯丙胺酸數值。

在母親是否為主要照顧者對病孩苯丙胺酸數值的預測力上，亦達.001 的顯著性，為母親不是主要照顧者病孩的苯丙胺酸數值，高於母親為主要照顧者。Olsson 等（2007）研究發現，病孩的家庭狀況對病孩血中苯丙胺酸數值有所影響，若病孩父母為離婚或分居者，病孩血中苯丙胺酸數值偏高，疾病控制的狀況也越差，由此可知，病孩的家庭狀況、病孩父母親對疾病的認知及對待病孩的教養情形，以及其他家屬的態度，都將影響到病孩飲食控制的成效。而就我國的教養經驗，若父母因工作繁忙等緣由無法照顧子女，多委請家中長輩（祖父母或外祖父母）照顧，在一項針對隔代與非隔代教養學童的研究發現，在學習適應、師生關係及同儕關係上，非隔代教養學童在整體學校生活適應上比隔代教養學童來得好（吳，民 90）。由此可知，不同對象的教養方式，往往會影響到孩童的行為表現，當母親不是主要照顧者時，其他照顧者可能會因為較不了解飲食控制的原則及重要性，而鬆懈了飲食的控制，而使飲食控制成果不彰、苯丙胺酸數值偏高。顯見對飲食控制的正確認識及執行，能夠避免苯丙胺酸數值過高，當家中其他親屬不了解飲食控制的重要性時，應即時予以衛教，必要時可請主要照顧者協同至遺傳諮詢門診，並會同營養師，以接受飲食控制上的教育。



## 第七章 結論與研究限制

### 第一節 結論

本研究以結構式問卷收集資料，針對苯酮尿症病孩母親分析在教養態度、病孩氣質及飲食控制相關因素，對飲食控制成效—智力發展及苯丙胺酸數值的影響。茲將研究結果歸納出以下結論：

#### 一、病孩母親及病孩基本屬性

病孩母親年齡以 31-40 歲最多(47.6%)。教育程度上是以高中職最多(45.2%)，其次是專科。在社經地位上來看，母親以中社經地位者為最多。家庭型態是以小家庭最多數。多數(59.5%)病孩母親為生育 2 名孩子，其次 1 名子女。絕大多數(92.9%)母親為苯酮尿症病孩的主要照顧者。而在對病孩目前生長情形的滿意程度上來看，多數母親(64.3%)為感到滿意。

病孩年齡分佈自 3 至 16 歲，其中是以 3-7 歲最多(47.6%)。在性別上，男女生各佔了 45.2 % 及 54.8 %。而在疾病分型上，飲食型為 25 位(59.5%)、藥物型則為 17 位(40.5%)。出生排序是以老大最多(57.1%)。而初次診斷的苯丙胺酸數值以 100-600  $\mu\text{mol/L}$  最多(50%)。在學校的學習表現上，是以中上者為最多(40.5%)，其次為很好者(33.3%)。

#### 二、母親教養態度

母親教養態度會因病孩疾病分型、病孩年齡層、母親社經地位的不同而有顯著差異。在疾病分型上，為藥物型比飲食型的病孩母親，在民主的教養態度上得分較高。而在病孩年齡層上，為 13 歲以上較 3-7 歲及 8-12 歲的病孩母親在放任上的得分較高，3-7 歲及 13 歲以上較 8-12 歲的病孩母親在愛護上的得分較高。而在母親社經地位上，則發現低社經地位的病孩母親，較中、高社經地位的病孩母親，在放任及愛護教養態度得分較高。

### 三、病孩氣質

病孩氣質會因病孩疾病分型、年齡分層、出生排序及母親社經地位的不同而有顯著差異。在疾病分型上，藥物型病孩在規律性、適應性及趨近性的氣質向度較飲食型為高。而從年齡分層來看，3-7歲較8-12歲及13歲以上病孩在活動量、容易轉移注意力的得分較高。出生排序上，是以老大比老二在反應強度、容易轉移注意力的得分較高，老大亦比老么在活動量、反應強度、反應閾的得分較高。而母親社經地位上，病孩母親為低社經地位較為中、高社經地位者，在規律性的得分較高。

### 四、母親教養態度與病孩氣質之相關情形

病孩對陌生事物的趨近程度(趨近性)愈高，母親的教養態度愈傾向放任。活動量大、規律性高、趨近性佳及容易轉移注意力者，則與母親愛護之教養態度有關。而活動量大、趨近性佳及堅持度高的病孩，母親教養態度愈傾向民主。

### 五、影響病孩飲食控制成效—智力發展之相關因素與預測因子

病孩智力發展情形與低蛋白點心準備情形、母親教養態度及病孩的氣質向度有關，定期準備低蛋白點心的病孩，智力高於不定期及從未準備低蛋白點心者。母親較傾向民主教養態度者，病孩的智力較高。而病孩智力與其活動量、情緒本質及堅持度之氣質向度呈正相關。

在多元逐步迴歸分析中發現，病孩生長情形、疾病分型、活動量及堅持度等預測變項，是影響病孩智力發展的重要因素，亦指病孩生長情形越好、疾病分型為飲食型、活動量越大、堅持度越高的病孩，智力發展越佳。

### 六、影響飲食型病孩飲食控制成效—苯丙胺酸數值之相關因素與預測因子

飲食型病孩苯丙胺酸數值與母親是否為主要照顧者、病孩生長情形、飲食控

制行為、飲食紀錄情形、病孩年齡、初次診斷的苯丙胺酸數值及病孩氣質向度有關。母親是主要照顧者、生長情形為很滿意、飲食控制行為很好，以及有定期進行飲食紀錄的病孩，其苯丙胺酸數值皆比較低。反之，初次診斷的苯丙胺酸數值愈高、年齡愈大，及反應強度、反應閾之氣質向度愈高者，苯丙胺酸數值也就愈高。

在多元逐步迴歸分析中發現，初次診斷的苯丙胺酸數值及母親是否為主要照顧者，為預測飲食型病孩飲食控制成效—近一年苯丙胺酸平均值的重要因素，亦即初次診斷的苯丙胺酸數值越低，母親是主要照顧者的病孩，苯丙胺酸數值也越低。

## 第二節 研究限制

### 一、研究取樣

本研究對象為苯酮尿症病孩母親，雖採樣遍及全國，但因考慮不同醫療院所間醫療處置之不同，因此為採取立意取樣 (purposive sampling)，未能符合隨機採樣之原則，所收集之樣本數較少，而較不具代表性無法正確推估到母群體。建議後續研究者，若時間人力及經費容許下，可增加樣本數，以再針對此症不同之疾病分型，進行更進一步的分組比較及分析。

### 二、研究設計與工具

本研究採問卷調查法，以收集與本研究主題相關之量化資料，因而無法深入探討結構式問卷中所隱含的非數字的質性資料。本研究所採用之母親教養態度量表，為單向性教養態度之施測工具，較無法以多元的層面進行分析與探討，因此日後在設計問卷時，建議可增加深入訪談、雙面向或多面向教養態度的施測工具，以使得所測得之資料更為深入且多元。

在本研究問卷中，在飲食記錄頻率此項內容中，因一般臨床建議年紀較大、

控制得宜或飲食習慣固定的病孩，可於返診前三天再進行飲食記錄即可，而本研究問卷設計則以一星期內記錄次數的頻率為填答項目，因此填答內容可能無法貼切實際的飲食記錄情況，需要在日後研究中思考與改進。

### 三、問卷收集場所

本研究對象的收集是屆病孩返診追蹤時，於同一家醫療院所之小兒遺傳門診進行，因當日門診除了接受小兒遺傳科醫師的診治外，尚須接受營養諮詢及抽血檢查，加上診間人聲雜踏、若碰上病孩的調皮或哭鬧，往往使研究對象無法專心填答問卷，而影響問卷收集內容，希望日後在研究收案時能夠多加留意。



## 參考文獻

### 一、中文文獻

丁麗珍(民91)。學前兒童感覺統合運動能力與智力發展之相關。台北市立體育學院碩士論文。

王佩玲(民91)。兒童氣質、父母教養態度與兒童社會能力關係之研究。國立政治大學教育研究所博士論文。

王貞雯(民93)。國小學生父母教養方式、成就動機與生涯成熟之相關研究。屏東師範學院碩士論文。

何名娟(民93)。國小高年級學童氣質、情緒智力與幸福感之研究。國立嘉義大學家庭教育研究所碩士論文。

李仁宏(民92)。雙親教養態度、家庭功能與青少年憂鬱傾性關係之追蹤研究。高雄醫學大學行為科學研究所碩士論文。

李明亮主編(民93)。代謝性疾病—台灣經驗。台北：合記。

李玟儀(民92)。國小高年級學童氣質、親子關係與其情緒調整之研究。國立嘉義大學家庭教育研究所碩士論文。

吳美玲(民89)。國小學童父母管教方式、教師期望與習得無助感相關之研究。國立高雄師範大學碩士論文。

吳佳蓉(民90)。隔代教養兒童與非隔代教養兒童學校生活適應之比較研究。國立花蓮師範學院碩士論文。

林佳敏(民93)。國小高年級學童性別、其所知覺的家庭功能及兒童氣質對兒童內化問題之影響。中原大學心理學研究所碩士論文。

柯惠香(民92)。高職智障學生家庭功能、主要照顧者教養態度與其職業相關問題之研究—以國立彰化啟智學校為例。國立新竹師範學院輔導教學碩士班碩士論文。

柯識鴻(民90)。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。國

立臺灣大學護理學研究所碩士論文。

徐世杰 (民 91)。青少年憂鬱與社會畏懼、雙親教養態度之相關研究。彰化師範大學輔導與諮商研究所碩士論文。

高婉嘉 (民 93)。國小學齡兒童氣質與親子衝突關係之研究。國立嘉義大學家庭教育研究所碩士論文。

翁雅雪 (民 94)。學齡兒童氣質與父親父職實踐之研究。國立嘉義大學家庭教育研究所碩士論文。

張慧敏 (民 80)。不同氣質類型國小新生學校適應之比較研究。中國文化大學教育研究所碩士論文。

陳姣伶 (民 93)。父母教養方式的一致程度與幼兒社會化之相關研究。國立臺灣師範大學教育研究所碩士論文。

鄒國蘇、朱曉慧、陳美吟、黎曉鶯、徐澄清 (民 76)。幼兒氣質特徵之初步研究。中華精神醫學, 1: 123-133。

孫懿英 (民 86)。學齡前期先天性心臟病兒童及一般兒童氣質評估比較。國防醫學院護理學研究所碩士論文。

張振南 (民 84)。國小高年級兒童氣質、教師教學風格與學習表現之關係。國立嘉義師範學院初等教育學系碩士論文。

楊招謨 (民 85)。學前聽障兒童與普通兒童氣質、父母教育態度之比較研究。國立臺灣大學特殊教育研究所碩士論文。

楊瑛慧 (民 94)。父母教養態度對幼兒解決問題能力之影響。臺北市立教育大學國民教育研究所碩士論文。

楊寶亞 (民 81)。障礙幼兒母親傳統觀念與教養態度之探討。國立師範大學特殊教育學系碩士論文。

蔡淑霞 (民 91)。單親父母共依附對其青少年子女教養態度及共依附影響之研究。國立高雄師範大學輔導研究所碩士論文。

謝素分 (民 94)。台北地區聽障/聾父母對聽人子女的教養態度、困難與需求。臺北市立教育大學特殊教育學研究所碩士論文。

鄭惠萍 (民 91)。雙親教養態度、人格特質、社會支持、生活事件與青少年心理健康。國立成功大學護理學研究所碩士論文。

羅鳳菊 (民 96)。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。國立臺灣大學分子醫學研究所碩士論文。

## 二、西文文獻

Bekhof J., Crone MR, Oudshoorn K, et al (2005) Behavioural factors related to metabolic control in patients with phenylketonuria. *J. Inherit. Metab. Dis.* 2005; 28: 627-37.

Bekhof J, van Rijn M, Sauer PJ, Vergert EM, Reijngoud DJ, van Spronsen FJ. (2005) Plasma phenylalanine in patients with phenylketonuria self-managing their diet. *Arch Dis Child* Feb 90(2):163-4.

Burgard P, Bremer HJ, Buhrdel P, Clemens PC, Mönch E, Przyrembel H, et al. (1999) Rationale for the German recommendations for phenylalanine level control in phenylketonuria. *Eur J Pediatr* 158:46-54.

Casanelia S, Anderson VA, Boneh A. (2004) Neuropsychological functioning in children with early-treated phenylketonuria: impact of white matter abnormalities. *Dev Med Child Neurol.* 46: 230-238.

Channon S. et al (2006) Effects of dietary management of phenylketonuria on long-term cognitive outcome. *Arch. Dis. Child* 11.

Chien YH, Chiang SC, Huang A, Lin JM, Chiu YN, Chou SP, Chu SY, Wang TR and Hwu WL (2001) Treatment and outcome of Taiwanese patients with 6-pyruvoyltetrahydropterin synthase gene mutations. *J Inherit Metab Dis*, 24, 815-23.

- Cho S. et al (2006) Management of Phenylketonuria for Optimal Outcome: A Review of Guidelines for Phenylketonuria Management and a Report of Surveys of Parents, Patients, and Clinic Directors. *Pediatrics* 199;104:e68.
- Olsson G.M, Montgomery SM, Alm J (2007) Family conditions and dietary control in phenylketonuria. *J. Inherit. Metab. Dis.* 30: 708-715.
- Moyle JJ, Fox AM, Arthur M, Bynevelt M, Burnett JR (2007) Meta-Analysis of Neuropsychological Symptoms of Adolescents and Adults with PKU. *Neuropsychol Rev* 17:91–101.
- Walter JH, White FJ and Hall SK et al., (2002) How practical are recommendations for dietary control in phenylketonuria. *The Lancet* 360: 55–57.
- MacDonald A, Rylance GW, Asplin D, Hall SK, Booth IW. (1998) Does a single plasma phenylalanine predict quality of control in phenylketonuria. *Arch Dis Child*, 78:122–126.
- MacDonald A, Harris G, Rylance G, Booth IW (1997) Abnormal feeding behaviours in phenylketonuria. *Journal of Human Nutrition and Dietetics* 10: 163–70.
- Maillot, F., P. Cook, M. Lilburn and P. J. Lee (2007) A practical approach to maternal phenylketonuria management. *J Inherit Metab Dis.* Epub ahead of press
- Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria (1993) Recommendations on the dietary management of phenylketonuria. *Archives of Disease in Childhood* 68(3):426–7.
- Moats R, Moseley KD, Koch R, Nelson Jr M (2003) Brain phenylalanine concentrations in phenylketonuria research and treatment of adults. *Pediatrics* 112: 1575–1579.
- Mundy H, Lilburna M, Cousinsa A, Lee P. (2002) Dietary control of phenylketonuria. *The Lancet* 360:2002-2028.
- Poustie VJ, Wildgoose J, Rutherford P. (1999) Dietary interventions for phenylketonuria. *Cochrane Database of Systematic Reviews* Issue 3. Art. No.: CD001304. DOI:



10.1002/14651858.CD001304

- Rutherford P, Poustie VJ. (2005) Protein substitute for children and adults with phenylketonuria. Cochrane Database of Systematic Reviews Issue 4. Art. No.: CD004731.
- Santos LL, Magalhaes MC, Januario JN, Aguiar MJ, Carvalho MR. (2006) The time has come: a new scene for PKU treatment. *Genet-Mol-Res.* 31; 5(1): 33-44.
- Stemerding BA, Kalverboer AF and Van der Meere JJ et al. (2000) Behaviour and school achievement in patients with early and continuously treated phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis* 23: 548–562.
- Walter JH, White FJ, Hall SK, et al (2002) How practical are recommendations for dietary control in phenylketonuria? *Lancet* 360: 55–57.
- Weglage J, Wiedermann D, Denecke J, et al. (2001) Individual blood-brain barrier phenylalanine transport determines clinical outcome in phenylketonuria. *Ann Neurol.* 50: 463 –467.
- Yalaz K, Vanli L, Yilmaz E, Tokatli A and Anlar B. (2006) Phenylketonuria in Pediatric Neurology Practice: A Series of 146 Cases. *J Child Neurol* 21(11): 987-990.

## 附錄一、問卷內容

親愛的家長您好：

身為苯酮尿症孩子的家長，相信您在養育的過程比其他的家長付出更多的心力，有更多不為人知的辛酸。這份問卷是希望藉著您的填答，得到苯酮尿症孩子的氣質特徵以及您教養方式的資料。經由這份資料，我們可以得知您孩子的氣質特徵，讓您更了解您的孩子，協助您以更適合您孩子氣質特徵的教養方式，幫助他健全的發展，有效地學習。

這份問卷希望由苯酮尿症孩子的家長親自填寫；您在問卷上所填寫的資料無所謂好壞，所有的資料僅供學術研究，並將為保密，請您放心作答。非常感謝您的協助！

國立台灣大學 分子醫學研究所 遺傳諮詢組  
指導教授 黃璉華 博士  
研究生 蕭雅慧  
敬上

### 一、兒童氣質量表：

填答說明：量表裡所列的題目，每題都以從不、非常少、偶爾、有時、時常、經常、總是七種尺度來衡量，請您在最適合您孩子行為的地方畫「○」。

請如實回答，不用考慮對錯或好壞的問題，若需比較時，請盡量以和他同年齡的其他小孩互相比較下再做選擇。

	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是
1.洗澡時,把水潑的到處都是,玩得很活潑	1	2	3	4	5	6 7
2.和其他小孩玩在一起時,顯得很高興	1	2	3	4	5	6 7
3.嗅覺靈敏,對一點點不好聞的味道很快地就感覺到	1	2	3	4	5	6 7
4.對陌生的大人會感到害羞	1	2	3	4	5	6 7
5.做一件事時,例如畫圖、拼圖、做模型等,不論花多少時間,一定做完才肯罷休。	1	2	3	4	5	6 7
6.每天定時大便	1	2	3	4	5	6 7
7.以前不喜歡吃的東西,現在喜歡吃	1	2	3	4	5	6 7
8.對食物的喜好程度反應很明顯,喜歡的很喜歡,不喜歡的很不喜歡	1	2	3	4	5	6 7
9.心情不好時,可以很容易地用笑話逗他開心	1	2	3	4	5	6 7
10.遇到陌生的小朋友時,會感到害羞	1	2	3	4	5	6 7
11.不在乎很大的聲音,例如其他人都抱怨電視機或收音機的聲音太大時,他好像不在乎	1	2	3	4	5	6 7
12.如果不准孩子穿他自己選擇的衣服,他很快就能接受大人要他穿的衣服	1	2	3	4	5	6 7

	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是
13.每天要定時吃點心	1	2	3	4	5	6 7
14.當孩子談到一些當天所發生的事情時,會顯得興高采烈	1	2	3	4	5	6 7
15.到別人家裡,只要去過二、三次後,就會很自在	1	2	3	4	5	6 7
16.做事做得不順利時,會把東西摔在地上,大哭大鬧	1	2	3	4	5	6 7
17.逛街時,他很容易接受大人用別的東西取代他想要的玩具或東西	1	2	3	4	5	6 7
18.不論在室內或室外活動,孩子常用跑的而很少用走的	1	2	3	4	5	6 7
19.喜歡和大人上街買東西(例如上市場或百貨公司或超級市場)	1	2	3	4	5	6 7
20.每天上床後,差不多一定的時間內就會睡著	1	2	3	4	5	6 7
21.喜歡嚐試吃新的食物	1	2	3	4	5	6 7
22.當媽媽很忙,無法陪他時,他會走開去做別的事,不會一直纏著媽媽	1	2	3	4	5	6 7
23.很快地注意到各種不同的顏色(例如會指出哪些顏色好不好看)	1	2	3	4	5	6 7
24.在遊樂場玩時,很活躍定不下來,會不斷地跑,爬上爬下或擺動身體	1	2	3	4	5	6 7
25.如果他拒絕某些事,例如理髮、梳頭等,經過幾個月後,他仍會表示抗拒	1	2	3	4	5	6 7
26.當他在玩一樣他喜歡玩的玩具時,對突然的聲音或身旁他人的活動不太在意,頂多只是抬頭看一眼而已.	1	2	3	4	5	6 7
27.玩得正高興而被帶開時,他只是輕微的抗議,哼幾聲就算了	1	2	3	4	5	6 7
28.經常提醒父母答應他的事(例如什麼時候帶他去哪裡玩)	1	2	3	4	5	6 7
29.和別的小孩一起玩,會不友善地和他們爭論	1	2	3	4	5	6 7
30.到公園或別人家玩時,會去找陌生的小朋友玩	1	2	3	4	5	6 7
31.晚上的睡眠時數不一定,時多時少	1	2	3	4	5	6 7
32.對食物的冷熱不在乎	1	2	3	4	5	6 7
33.對陌生的大人,如果感到害羞的話,很快地(約半小時內)就能克服	1	2	3	4	5	6 7
34.會安靜的坐著聽人家唱歌,或聽人家讀書,或聽人家說故事	1	2	3	4	5	6 7
35.當父母責罵他時,他只有輕微的反應,例如只是小聲的哭或抱怨,而不會大哭大叫	1	2	3	4	5	6 7
36.生氣時,很難轉移他的注意力	1	2	3	4	5	6 7
	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是

	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是
37.學習一項新的體能活動時(例如溜冰,騎腳踏車,跳繩子等),他肯花很多的時間練習	1	2	3	4	5	6 7
38.每天肚子餓的時間不一定	1	2	3	4	5	6 7
39.對光線明暗的改變相當敏感	1	2	3	4	5	6 7
40.和父母在外過夜時,在別人的床上不易入睡,甚至持續幾個晚上仍是那樣	1	2	3	4	5	6 7
41.盼望去上托兒所,幼稚園或小學	1	2	3	4	5	6 7
42.和家人去旅行時,很快地就能適應新環境	1	2	3	4	5	6 7
43.和家人一起上街買東西時,如果父母不買給他要的東西(例如,糖果、玩具或衣服),便會大哭大鬧	1	2	3	4	5	6 7
44.煩惱時,很難撫慰他	1	2	3	4	5	6 7
45.天氣不好,必須留在家裡時,會到處跑來跑去,對安靜的活動不感興趣	1	2	3	4	5	6 7
46.對來訪的陌生人,會立刻友善的打招呼或接近他	1	2	3	4	5	6 7
47.每天食量不定,有時吃的少,有時吃的多	1	2	3	4	5	6 7
48.玩一樣玩具或遊戲,碰到困難時,很快地就會換別的活動	1	2	3	4	5	6 7
49.不在乎室內,室外的溫度差異	1	2	3	4	5	6 7
50.如果他喜歡的玩具壞了或遊戲被中斷了,他會顯得不高興	1	2	3	4	5	6 7
51.在新環境中(如托兒所,幼稚園或小學),二、三天後仍無法適應	1	2	3	4	5	6 7
52.雖不喜歡某些事,如剪指甲,梳頭等,但一邊看電視、一邊逗他時,他可以接受這些事	1	2	3	4	5	6 7
53.能夠坐下來看完整個兒童影片,棒球賽,電視長片等	1	2	3	4	5	6 7
54.不喜歡穿某件衣服時,會大吵大鬧	1	2	3	4	5	6 7
55.星期假日的早上,他仍像平常一樣按時起床	1	2	3	4	5	6 7
56.當事情進行的不順利時,會向父母抱怨其他小朋友的不是	1	2	3	4	5	6 7
57.對衣服太緊,會刺人或不舒服相當敏感,且會抱怨	1	2	3	4	5	6 7
58.他的生氣或懊惱很快就會過去	1	2	3	4	5	6 7
59.日常活動有所改變時(如因故不能上學或每天固定的活動改變),很容易就能適應	1	2	3	4	5	6 7
60.到戶外(公園或遊樂場)活動時,他會靜靜的自己玩	1	2	3	4	5	6 7
61.玩具被搶時,只是稍微的抱怨	1	2	3	4	5	6 7
	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是

	從 不	非 常 少	偶 爾	有 時	經 常	總 是
62.第一次到媽媽不在的新環境中(如學校,幼稚園,補習班),會表現煩躁不安	1	2	3	4	5	6 7
63.開始玩一樣東西時,很難轉移他的注意力,使他停下來	1	2	3	4	5	6 7
64.喜歡做些較安靜的活動,如勞作,看書,看電視等	1	2	3	4	5	6 7
65.玩遊戲輸時,很容易懊惱	1	2	3	4	5	6 7
66.寧願穿舊衣服,而不喜歡穿新衣服	1	2	3	4	5	6 7
67.身體弄髒或弄濕時,並不在乎	1	2	3	4	5	6 7
68.對於和自己家裡不同的生活習慣很難適應	1	2	3	4	5	6 7
69.對於每天所遭遇的事情,反應並不強烈	1	2	3	4	5	6 7
70.吃飯的時間延遲一小時或一小時以上也不在乎	1	2	3	4	5	6 7
71.煩惱時,給他做別的事,可以使他忘記煩惱	1	2	3	4	5	6 7
72.雖給他建議或協助,但他仍要照自己的意思做	1	2	3	4	5	6 7

## 二、教養方式量表：

填答說明：量表裡所列的題目，每題都以從未如此、偶爾如此、有時如此、經常如此、總是如此五種尺度來衡量。這份量表主要是想了解家長與孩子的互動情形，請您根據自己與孩子的實際互動情形，在最符合的地方畫「○」。

	從 未 如 此	偶 爾 如 此	有 時 如 此	經 常 如 此	總 是 如 此
1.孩子不願意收拾玩具,我會替他收拾	1	2	3	4	5
2.孩子弄亂東西,我會替他清理乾淨	1	2	3	4	5
3.只要孩子高興,他就可以做他要做的事	1	2	3	4	5
4.我不會讓孩子玩粗野的戶外遊戲,因為怕他受傷	1	2	3	4	5
5.買玩具的時候,我會讓孩子挑選他想要的玩具	1	2	3	4	5
6.如果孩子想要一個他沒有的玩具,我都會設法買給他	1	2	3	4	5
7.孩子不在身邊的時候我會擔心	1	2	3	4	5
8.孩子要求的任何事,我都會想辦法給他	1	2	3	4	5
9.只要為了滿足孩子的需要,我會做到有求必應	1	2	3	4	5
10.孩子做錯事,不管什麼原因我都會處罰他	1	2	3	4	5
11.我會保護我的孩子,使他不被別的小孩欺負	1	2	3	4	5
12.每個孩子能力個性可能不一樣,我會用同樣方式對待他們	1	2	3	4	5
13.我不允許孩子在背後說父母壞話	1	2	3	4	5
14.我會讓孩子乖乖聽話,不能辯駁	1	2	3	4	5
15.我要孩子做什麼,他就一定要做什麼	1	2	3	4	5
16.孩子不喜歡某種食物,我會強迫他吃	1	2	3	4	5

	從 未 如 此	偶 爾 如 此	有 時 如 此	經 常 如 此	總 是 如 此
17.我會抽空和孩子說話	1	2	3	4	5
18.我會盡量了解孩子不舒服的原因	1	2	3	4	5
19.我對他做的事情都會感興趣	1	2	3	4	5
20.我會隨時留心不讓孩子感冒	1	2	3	4	5
21.我會教導孩子正確和應該做的事	1	2	3	4	5
22.我很小心保護孩子,不讓他發生意外	1	2	3	4	5
23.孩子的意見比大人好時,我會參考孩子的意見	1	2	3	4	5
24.我會讓孩子覺得他很重要	1	2	3	4	5
25.我不會強迫孩子不想做的事	1	2	3	4	5
26.我會常常留意孩子需要什麼	1	2	3	4	5
27.我會讓孩子知道,自己動手做;比聽別人告訴他怎麼做的學習方法正確	1	2	3	4	5
28.孩子不同意我的意見,我會接受	1	2	3	4	5
29.我很注意孩子的飲食問題	1	2	3	4	5
30.只要合理,我不會干涉孩子太多	1	2	3	4	5

三、基本資料：

(1)您的年齡：實歲\_\_\_\_\_歲

(2)您的教育程度：

1.  不識字                      2.  識字(未就學)            3.  國小  
4.  國中                            5.  高中、職                    6.  專科  
7.  大學                              8.  研究所以上

(3)您的職業：\_\_\_\_\_

(4)您的另一半的年齡：實歲\_\_\_\_\_歲

(5)您的另一半的教育程度：

1.  不識字                      2.  識字(未就學)            3.  國小  
4.  國中                            5.  高中、職                    6.  專科  
7.  大學                              8.  研究所以上

(6)您的另一半的職業：\_\_\_\_\_

(7)家庭平均每月收入：

1.  30,000 元以下                      2.  30,001-50,000 元  
3.  50,001-80,000 元                      4.  80,000 元以上

(8)家庭型態：

1.  大家庭(與祖父母及其他親戚同住)                      2.  折衷家庭(與祖父母同住)  
3.  小家庭(僅夫妻及小孩同住)                      4.  自己和小孩同住  
5.  其他(請說明)\_\_\_\_\_

(9)您的子女數：\_\_\_\_\_男\_\_\_\_\_女

(10)家中苯酮尿症孩子的排行：

1.  老大                      2.  老二  
3.  老三                      4.  其他\_\_\_\_\_

(11)您是否為苯酮尿症孩子的主要照顧者？

1.  是                      2.  否, 平時是由\_\_\_\_\_在照顧

(12)苯酮尿症孩子的年齡：實歲\_\_\_\_\_歲

(13)苯酮尿症孩子目前的生長情形, 身高為\_\_\_\_\_公分；體重為\_\_\_\_\_公斤

請您回憶孩子在剛出生時, 身高約為\_\_\_\_\_公分；出生體重約為\_\_\_\_\_公克

(14)苯酮尿症孩子目前的生長情形, 是否符合您的理想？

1.  是, 很滿意孩子目前的生長情形                      2.  還算可以接受  
3.  不滿意孩子目前的生長情形

(15)苯酮尿症孩子目前在學校的學習表現：(未就學者請跳答)

1.  很好(在全班同學的前 25%)                      2.  中上(在全班同學的前 25%~50%)  
3.  中下(在全班同學的後 50%~75%)                      4.  不太好(在全班同學的後 75%~100%)

(16)苯酮尿症孩子目前的飲食種類(請勾選, 可複選)：

1.  一般奶粉                      2.  特殊奶粉  
3.  一般低蛋白食物                      4.  一般食物(不特別限制蛋白質的攝取)  
5.  服用藥物(BH4 等)  
6.  其他(請說明)\_\_\_\_\_

(17) 苯酮尿症孩子目前的飲食習慣：

1.  可以吃完正餐跟點心  
2.  可以吃完正餐, 但不太吃點心  
3.  正餐不太吃, 只喜歡吃點心或零食  
4.  正餐不太吃, 也不喜歡吃點心或零食  
5.  其他(請說明)\_\_\_\_\_

請問孩子的**正餐**通常是:\_\_\_\_\_

**點心**或**零食**通常是:\_\_\_\_\_ (請描述食物內容)

(18) 您覺得孩子目前飲食控制(限制蛋白質攝取)的情形：

1.  很好, 因為(請說明):\_\_\_\_\_
2.  時好時壞, 因為(請說明):\_\_\_\_\_
3.  不好, 因為(請說明):\_\_\_\_\_
4.  其他(請說明):\_\_\_\_\_

(19) 孩子目前的飲食紀錄情形：

1.  每天都會做記錄  
2.  一個禮拜會記錄 3-4 天以上  
3.  一個禮拜會記錄 1-2 天以上  
4.  不一定, 偶爾想到才會紀錄  
5.  以前紀錄過, 現在沒有, 因為(請說明):\_\_\_\_\_
6.  從未紀錄, 因為(請說明):\_\_\_\_\_

(20) 您是否會為孩子準備低蛋白的飲食(如: 低蛋白米, 果凍, 西米露, 粉圓湯等)：

1.  幾乎每天都會準備  
2.  一個禮拜會準備 3-4 次以上  
3.  一個禮拜會準備 1-2 次以上  
4.  不一定, 偶爾想到才會準備  
5.  以前準備過, 現在沒有, 因為(請說明):\_\_\_\_\_
6.  從未準備, 因為(請說明):\_\_\_\_\_



## 同意書

茲同意國立台灣大學分子醫學研究所遺傳諮詢組研究生蕭雅慈同學，使用本人所擬訂之「母親教養態度量表」，於其碩士論文「父母教養態度對苯酮尿症患童氣質及飲食控制相關因素探討」研究問卷中使用，特此證明。

立同意書者簽名：楊寶亞

日期：96年9月21日