

遺傳性神經退化性疾病之情緒研究

以脊髓小腦萎縮症及亨丁頓氏病為例

Mood Problems in Hereditary Neurodegenerative Diseases — Examples with Spinocerebellar Ataxia and Huntington's Disease

研究生：蔡明儒 (Ming-Ju Tsai)

指導教授：洪成志 (Chen-Jee Hong, M.D.)

共同指導教授：鄭明媛 (Ming-Yuan Cheng, M.D., Ph. D)

國立陽明大學

生命科學院

遺傳學研究所

碩士論文

National Yang-Ming University

School of Life Sciences

Institute of Genetics

Master Thesis

中華民國九十四年七月

July 2005

目 錄

中文摘要	1
英文摘要	3
第一章 緒論	5
一、研究背景	5
1. 遺傳性神經退化性疾病	5
2. 脊髓小腦萎縮症	7
3. 亨丁頓氏病	9
4. 神經退化性疾病之情緒研究	10
5. 憂鬱症狀與憂鬱症	12
6. 憂鬱症診斷與評估方法	13
7. 憂鬱症治療	14
8. 遺傳疾病的諮詢	15
9. 遺傳諮詢師的角色與功能	18
10. 遺傳性神經退化性疾病與遺傳諮詢的研究	19
二、研究目的	20
第二章 研究方法	21
一、架構	21
二、對象	21
三、方法與研究工具	23
1. 訪談評估技巧與工具的訓練	23
2. 訪談評估的問卷	25
(1) 簡短精神症狀評估表(BPRS)	25
(2) 漢氏憂鬱量表(HDRS)	27
3. 自填問卷	28
(1) 貝克憂鬱量表第二版(BDI-II)中文版	28
(2) 基本資料	29
(3) 生活品質量表(WHOQOL-BREF)	30
四、步驟	33
第三章 研究結果	35
一、基本資料描述	35
二、簡短精神症狀評估表(BPRS)評估結果	41
三、憂鬱量表評估結果	43
四、生活品質問卷(WHOQOL-BREF)評估結果	49
第四章 討論與建議	55
第五章 結論	64
參考文獻	65
附錄一~七	72

圖表目錄

圖 2-1 本研究主要執行架構	21
圖 2-2 本研究初次訪視執行步驟	33
圖 2-3 本研究 4~6 個月追蹤訪視執行步驟	34
表 2-1 收案個案分配與編號情形	22
表 3-1 收案個案基本資料	38
表 3-2 病患個案相關資料	39
表 3-3 主要照顧者個案相關資料	40
表 3-4 個案精神症狀評估結果(BPRS)	42
表 3-5 初次訪視 HDRS 與 BDI-II 問卷憂鬱評估結果 及個案中憂鬱情形分布	44
表 3-6 追蹤訪視 HDRS 與 BDI-II 問卷憂鬱評估結果 及個案中憂鬱情形分布	46
表 3-7 針對是否選擇治療之憂鬱症狀個案 比較二次訪視間憂鬱評估結果(HDRS)	48
表 3-8 初次訪視個案生活品質問卷(WHOQOL-BREF)評估結果	50
表 3-9 針對評估有憂鬱症狀個案 比較二次訪視間 WHOQOL-BREF 評估結果	53
表 3-10 針對評估有憂鬱症狀的病患個案 比較是否選擇治療之二次訪視間 WHOQOL-BREF 評估結果	54

中文摘要

背景：憂鬱是遺傳諮詢師在諮詢遺傳性神經退化性疾病時經常遇到的問題。這些疾病不僅本身就可能合併精神症狀與情緒障礙，也因為大都還缺乏有效的治療方法，而可能使患者及主要照顧者多了一份心理負擔，甚至產生憂鬱症或自殺。此研究的目的是以脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar Ataxia)與亨丁頓氏病(Huntington's Disease)為例，探討罹患遺傳性神經退化性疾病的患者及主要照顧者是否有憂鬱的情形？遺傳諮詢師能否在諮詢過程及早發現被諮詢者的情緒問題？如果發現情緒問題有無可行的處置策略？

方法：32位收案個案中有13位脊髓小腦萎縮症患者，5位亨丁頓氏病患者與14位主要照顧者。研究者(蔡)在經過評估工具的訓練，並能與精神科專科醫師(洪)的評估達到百分之八十以上的一致性後，以簡短精神症狀評估表(Brief Psychiatric Rating Scale, BPRS)、漢氏憂鬱量表(Hamilton Depression Rating Scale, HDRS)及貝克憂鬱自填量表(Beck Depression Inventory, BDI-II)評估每一位個案的情緒，針對HDRS >7分的個案做進一步的諮商輔導、精神衛生教育或轉介給精神科醫師(洪)，並於4-6個月之後再做一次評估。憂鬱症狀的程度以HDRS的分數為主要根據，BDI-II的分數僅作為輔助參考。

結果：首次評估中17人(53.1%)有憂鬱的症狀(HDRS >7)(HDRS =13.5±3.7)，包括10位脊髓小腦萎縮症患者，3位亨丁頓氏病患者與4位主要照顧者。其中9人(6位脊髓小腦萎縮症患者，2位亨丁頓氏病患者與1位主要照顧者)為中、重度憂鬱(HDRS ≥13)。4~6個月後的追蹤結果，有4位持續接受精神科治療—其中二位為遺傳諮詢師評估後接受轉介治療者，其憂鬱症狀有明顯的改善(HDRS由11.5±3.7降為5.8±1.5)，沒有接受轉介的12位個案，其憂鬱程度則無明顯的變化(HDRS由14.2±3.8變為11.8±3.5)；1位個案無法取得追蹤資料。

結論：脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者及主要照顧者有憂鬱症狀的比率偏高。遺傳諮詢師利用適當的評估工具可以提早發現被諮詢者的憂鬱症狀，若

能在發現問題時給予諮商輔導、精神衛生教育與適時的轉介，可以發揮及早發現及早治療的效果，減少演變成真正憂鬱症的機會，降低憂鬱症併發問題的可能。

關鍵字：遺傳性神經退化性疾病、脊髓小腦萎縮症、亨丁頓氏病、憂鬱、遺傳諮詢



英文摘要

[Background]: Depressive mood is a common problem encountered in genetic counseling for patients with hereditary neurodegenerative diseases, who not only struggle with progressive physical disability but also suffer from psychological stresses of social stigma and hopelessness. Partly being taken as a “normal reaction” and partly being repelled as insanity, depressive mood is usually neglected by the patients and their families, which may later develop to depressive disorder and even result in suicide. Patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA) or Huntington’s disease and their primary caregivers were recruited to study the prevalence and management of depressive mood in hereditary neurodegenerative diseases. **[Method]:** Thirteen patients with Spinocerebellar Ataxia (SCA), 5 patients with Huntington’s disease and 14 caregivers of the patients were recruited. Brief Psychiatric Rating Scale (BPRS) was used in the primary screening to rule out psychotic symptoms. Hamilton Depression Rating Scale (HDRS), with reference to the result of self-rating Beck Depression Inventory (BDI-II), was used to evaluate the mood status. Subjects with an HDRS score higher than 7 were given further counseling, evaluation, psychoeducation, and, referral to a psychiatrist under the subjects’ consent. Follow up assessments were performed 4-6 months after the initial evaluation. **[Results]:** Seventeen of the 32 studied subjects had an HDRS score higher than 7 in the initial assessment, among them 9 had a score equal or higher than 13 which indicates a possible presence of depressive disorders. The subjects (n= 4) who were referred for psychiatric management had obvious improvement in mood (HDRS score from 11.5 ± 3.7 to 5.8 ± 1.5), while most of the subjects refusing to see a psychiatrist remained in depressed state (HDRS score from 14.2 ± 3.8 to 11.8 ± 3.5). One patient was lost during follow up. **[Conclusion]:** The patients with SCA or Huntington's disease and their caregivers have a relatively high rate of depressive mood which can be identified by a genetic counselor using HDRS and BDI-II rating scales. Our preliminary results indicate that

identification of depressive mood and early referral for psychiatric intervention may help the patients with hereditary neurodegenerative diseases and their caregivers in view of depressive disorders.

Key Words: *Hereditary neurodegenerative diseases; Spinocerebellar Ataxia (SCA); Huntington's disease; Depression; Genetic counseling.*



第一章 緒論

一、研究背景

1. 遺傳性神經退化性疾病

許多常見的神經退化性疾病為單基因突變之遺傳性疾病，其病徵一般為漸進性神經或肌肉退化所產生的官能障礙(Hardy, 2001; Marsh et al., 2004)；遺傳性神經退化性疾病包括：

- ◆ 阿茲海默症(Alzheimer's disease, 俗稱「老人癡呆症」)
是一個神經退化性的疾病，由 Dr. Alzheimer 於 1907 年所發表，病徵為記憶的失去、認知的失調等退化的行為；AD 的致病原因不明，而好發的時間是在老年時期，有 5-10% 為遺傳性。
- ◆ 帕金森氏症(Parkinson's disease)
是由腦部缺乏一種化學物質：多巴胺(dopamine)所引起之一種神經系統的疾病，病徵主要是由於腦部基底神經節出現退化，以致影響控制肌肉運動和張力的能力，使手腳不自主震顫；一些研究也發現遺傳基因於家族性帕金森氏症佔有重要地位。
- ◆ 多發性硬化症(Multiple Sclerosis, MS)
此疾病為在中樞神經產生塊狀髓鞘脫失而發生的症狀，病徵為肌肉系統失去強度、觸覺失去敏感、手腳刺麻感、走路與平衡失調等；病因不明，環境與遺傳因素皆有影響。
- ◆ 亨丁頓氏舞蹈症(Huntington's disease)
腦中特別區域之神經細胞逐漸退化，而引起肢體(包括臉部、頸部、軀幹及四肢)肌肉產生不自主運動，以及智力逐漸喪失；為單基因顯性遺傳疾病。
- ◆ 脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar ataxia)
病因是小腦產生病變與萎縮，而小腦是人體中樞神經系統很重要的構造，若發生病變通常會造成運動與平衡失調；常見顯性遺傳

模式。

- ◆ 肌萎縮側索硬化症(Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS, 俗稱「漸凍人」)
是一種運動神經系統退化性疾病，病徵為神經持續喪失控制隨意肌能力，可能造成肌肉萎縮、說話及行動困難、甚至癱瘓；約每十萬人中一人患有此病，大多發生於男性，通常於五十歲後才發病；病因可能為腦部及脊髓中的神經細胞受到破壞，或家族遺傳(大約有 5-10% ALS 為家族遺傳)。
- ◆ 遺傳性運動感覺神經病變：夏科馬利--杜斯式疾病(Charcot-Marie-Tooth disease)
是一種遺傳性周邊神經病變的疾病，通常患者會有肌肉無力感，病徵常見在學校上體育課時跑不快，其他的症狀則不明顯，少數有手腳末端肢體萎縮及無力的症狀、手做細微的動作較困難、腳板無法抬起；為顯性遺傳疾病。
- ◆ 遺傳性皮膚神經系統疾病：包括多發性神經纖維瘤、結節性硬化症等)
- ◆ 遺傳性感覺暨自主神經病變(Hereditary sensory and autonomic neuropathy)，等等

這些疾病大部分並非於出生時即發病(遺傳性感覺暨自主神經病變發生年齡為出生時或幼年期)，一般病發時期約於成年後，所以不僅在身體方面需承受漸進性退化病變之苦，在心理方面必然也會有所衝擊。

台北榮總的精神部行為與基因實驗室(PsyLab, <http://psylab.vghtpe.gov.tw>)，從 1994 年開始投入阿茲海默型失智症與基因型的研究(Hong et al, 1996; Cheng et al, 2002; Liu et al., 2002)，之後也參與部分帕金森氏症的研究(Wang et al., 2001; Lin et al., 2002)，因此接觸了許多退化性疾病的家庭，除了家族性失智症的個案(洪，2004)，也陸續接觸到其他科轉介的個案(洪，2002)，包括一些特殊的

神經元疾病及亨丁頓氏病等患者或家屬，發現了這些晚發型的疾病，不管是基因檢查或退化的病情影響，其所牽動的情緒壓力與心理衝擊，都比一般的疾病複雜許多(洪，2000)；因此藉由這樣的資訊與機會，本研究的探討主題選定二種具代表性的晚發型神經退化性遺傳疾病—脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar Ataxia, SCA)與亨丁頓氏病(Huntington's disease, HD)。

2. 脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar Ataxia, SCA)

脊髓小腦萎縮症(SCA)，為體染色體顯性遺傳疾病，目前研究上約分為 25 型(Schöls, 2003; Bird, 2004)，是根據不同體染色體上基因突變位置或方式的不同而分型；有些研究者將顯性小腦萎縮症(Autosomal Dominant Cerebellar Ataxias)依更詳細的臨床症狀分為三類(ADCA type I-III) (Harding, 1982)：ADCA type I 患者會有視覺退化、眼肌癱瘓、週邊神經病變、智力退化等症狀，脊髓小腦萎縮症第一型(SCA1)、第二型(SCA2)、及第三型(SCA3)為此類；ADCA type II 患者則有漸進式的肌肉退化、視網膜退化、甚至喪失聽力，屬於早發型的肌肉萎縮症，可能在十歲前就發病，如脊髓小腦萎縮症第七型(SCA7)；ADCA type III 患者僅會發生小腦症狀，且較晚出現肌肉萎縮僵硬症狀，如第五型(SCA5)、第六型(SCA6)、第八型(SCA8)、及第十一型(SCA11)等。

由於 SCAs 在臨床上表現多樣化，且在同一家族的病人可能呈現不同症狀組合、不同發病年齡和發病時間，使得脊髓小腦萎縮症的診斷和分類至今依然非常困難。目前台灣以脊髓小腦萎縮症第三型(SCA3)的病人佔大多數—在一項調查台灣 SCA 亞型比例的研究中發現(Soong et al., 2001)，在 72 個臨床診斷為顯性小腦萎縮症(ADCA)的病人中，SCA3 佔 45%、SCA6 佔 10.2%、SCA2 佔 10.2%，但仍有將近 20%的 SCA 患者無法確定是何種亞型。

在近幾年的研究中許多 SCA 基因已被鑑定出來(Schöls, 2003; Bird, 2004)，其中一些致病基因因為基因中有 CAG 三核苷酸重複序列倍增(trinucleotide repeat expansions)突變所致—CAG 三核苷酸所對應的胺基酸是麩胺酸(Glutamine)，所以 CAG 異常擴增的 SCA 基因會製造帶著一條較長的麩胺酸長鏈(Poly-Glutamine)之異常蛋白質，這條長鏈會造成異常的功能及代謝，其詳細的致病機轉目前尚未完全了解，只是這種異常蛋白質在神經細胞中，長期下來會導致細胞退化並死亡；期刊上曾發表以聚合酶連鎖反應(PCR)來分析 SCA 基因之 CAG 三核苷酸重複序列異常倍增現象，建立了相對應的基因診斷方式，可以協助進行 SCAs 的分型並應用於臨床諮詢及產前診斷上(Smith et al., 1999)。國內對於 SCA 的常規基因診斷，主要是篩檢 SCA1、SCA2、SCA3、SCA6 及 SCA7 等五型為主(Soong et al., 2001)，其致病基因為一段異常的 CAG 三核苷酸重複序列發生倍增突變，如 SCA 第三型之 SCA3 基因中原本正常人這一段 CAG 重複的數目為 12-40，若為患者其數目會增加到 56-86，此結果可以協助診斷(朱，2004)。此外，這類型以基因中三核苷酸重複序列發生倍增突變所造成的遺傳疾病中，遺傳情形有 Anticipation 的現象—即患有此遺傳疾病的家庭，會有一代比一代早發病，或是疾病惡化程度為一代比一代快也較嚴重(Al-Essa et al., 1999)；但就三核苷酸重複次數並不能預測，同一家庭中其他帶有同樣致病基因但尚未發病之家族成員的發病年紀、疾病嚴重程度、及退化程度。

脊髓小腦萎縮症主要的病因為小腦、脊髓、腦幹之退化萎縮所致，若小腦發生病變，通常會發生運動與平衡失調，患者無法很平順的完成一個動作，肢體會搖搖晃晃，動作的精準度變差。一般的臨床病徵：身體會抖、動作變慢、精準度變差，走路步態不穩、容易跌倒、兩腳通常要張開行動較穩，眼球轉動異常，講話含糊不清、吞嚥困難等；可能伴隨情緒問題，但造成精神行為方面的偏差及障礙，是較亨丁頓

氏病者少見(Leroi, 2002)。

3. 亨丁頓氏病(Huntington's disease, HD)

亨丁頓氏病俗稱舞蹈症(*Shakespeare et al., 1993; De Marchi et al., 2000; Dr. Guianeya, 2001*)，是 1872 年 George Huntington 醫師於發表的一篇疾病描述中首次提及，當時稱為遺傳性舞蹈症；由於腦中特別區域之神經細胞逐漸退化，而引起肢體(包括臉部、頸部、軀幹及四肢)肌肉產生不自主運動，以及智力逐漸喪失。通常發病年齡為 35-44 歲之間(但 10%的人在二十歲以前，25%的人可能在五十歲以後)，發病後平均存活壽命為 15-18 年；一項亞洲人亨丁頓氏病疾病盛行率的研究(統計 1984 至 1991 年間)，約為一百萬分之 3.7 人(*Leung et al., 1992*)。

亨丁頓氏病是體染色體顯性遺傳，顯少是新的基因突變，其變異基因為 *IT15* 基因(*MacMillan et al., 1993*)，位在第四號染色體的短臂(4p16)，由二十萬個鹼基所組成，所製造的蛋白叫做 huntingtin，由 3,144 個氨基酸組成，基因的功能還不能完全釐清(*Entrez Gene, Gene ID: 3064*)；*IT15* 基因中有一段由胞嘧啶(cytosine)、腺嘌呤(adenine)及胍嘌呤(guanine)組成的三核苷酸重複序列，正常的三核苷酸重複序列數目為 10 至 26 次，當這三核苷酸重複的數目變得異常增多時(36-121 次)，該基因的功能便出現異常。而亨丁頓氏病也是以基因中三核苷酸重複序列發生倍增突變所造成的遺傳疾病，遺傳情形有 Anticipation 的現象—即患有此遺傳疾病的家庭中，會有一代比一代早發病，或是疾病惡化程度是一代比一代快也較為嚴重，且有研究顯示，若此類疾病的致病因子由父方傳下來時，大部分 CAG 三核苷酸重複擴張的情形會更嚴重(*Leeflang et al, 1999*)。

此疾病詳細的致病機轉目前尚未了解，一般臨床病徵為：*(Wong et al., 1994; Leroi et al., 2002)*

(1)與運動有關的症狀(自主及不自主運動都受影響)，包括：手、腳、

軀幹出現控制不住的動作(舞蹈症)，90%的患者有此症狀、眉毛及前額出現重複而不自主的動作、面部有奇怪的表情、說話節律不順、動作遲緩、肌肉僵硬、平衡失調、步履不穩。

(2)與精神有關的症狀，包括：個性改變、情感型精神病(20-90%)、精神分裂(4-12%)、幻覺、妄想、懷疑心重、不修邊幅、不重個人衛生、疏忽該盡的責任、憂鬱、情緒呆滯、酒精濫用、性功能障礙、衝動、任性、常無緣無故發脾氣、攻擊性強、自殺傾向(12%)；可能30-50%病患會出現情感疾病症狀，如憂鬱、焦慮等(楊等,2003)。

(3)與認知功能有關的症狀，包括：記憶力、判斷力、注意力、反應速度、計畫工作的能力變差、對人事時地物之定向感退步。

(4)其他的症狀，包括體重減輕，睡眠障礙，尿失禁等。

以上這些症狀，沒有一個單獨的症狀是亨丁頓氏病的特徵，但若病人有不自主的運動障礙，加上漸進性智力喪失或精神異常，則應高度懷疑是否罹患了亨丁頓氏病。

4. 神經退化性疾病之情緒研究

上述二種神經退化性疾病其病兆影響最多之處為腦部，而腦部各部位的功能主宰著思考與情緒的生物學基礎過程，其中神經傳導物質的產生、釋放、及其代謝若發生異常時，極可能造成精神或情緒方面的疾病(劉,1988)—中腦邊緣系統(mesolimbic dopaminergic system)，功能不甚清楚，可能於情緒行為有關係；下視丘邊緣系統，與快樂或憂鬱的情緒行為有關係；serotonin細胞存在於中腦以下的腦幹部縫線核(nucleus raphes)，若減少會引起情緒不安定。所以憂鬱症可與其他內科疾病的症狀重疊，特別是神經科疾病。

而疾病也會帶來心理衝擊的情況，有些學者探討無助感的情緒(曾、徐,1995; 李,2003)，每個人都希望能擁有掌控自己生命與命運的能力，那是人類生存基本需求之一，個體一旦在生活中遭遇到無法

控制的情境，無法由現實情況中經由自我努力而得到預期結果時，將形成無力感(powerlessness)，使個體因無法掌控自己的身體、心理、與外在環境，而產生強烈的無助感(learned helplessness)，進而呈現焦慮、憂鬱、低自尊、無安全感等心理問題、與生活適調障礙，容易使之懷疑自我價值，對生活出現倦怠感，也因此降低生活品質與滿意度。

脊髓小腦萎縮症(SCA)與亨丁頓氏病都是屬於晚發型遺傳性神經退化疾病，如脊髓小腦萎縮症的病患其外表無明顯異常，但因病兆是傷害小腦的部分，疾病初期患者會出現走路步態搖晃不穩等現象，說話及吞嚥功能的退化也常見，另外臨床上也發現亨丁頓氏病患者常合併一些精神症狀(Wood et al., 2002)，且出現手腳扭動類似舞蹈的症狀也常被誤認為是精神異常，這些疾病的問題都可能會帶來其他人際關係與社會的障礙，因而造成心理壓力；一項針對亨丁頓氏病患者的研究中，發現自殺的比例較一般大眾為高(Baliko et al., 2004)。相信不僅是病患須面對他人的異樣眼光，對於主要照顧者也同樣必須承受，雖然本身沒有承受疾病之苦，但面對退化性疾病的照護，可能也會伴隨情緒障礙的出現。

曾有研究指出收案 31 位脊髓小腦萎縮症患者憂鬱的情形佔 67.8%，21 位亨丁頓氏病患者憂鬱的情形佔 42.9%，對照組(正常無患病者—為患者的配偶或其他家屬)之憂鬱情形佔 31% (Leroi et al., 2002)。另一項在患有亨丁頓氏病之中國人(n=28)研究中，結果發現有三分之一的個案(n=9)有憂鬱情形(Wong et al., 1994)。還有其他針對退化性疾病如失智症、阿茲海默症等主要照顧者的相關研究指出，近四成研究對象有憂鬱情形(Covinsky et al., 2003; Beeson, 2003; Mittelman et al., 2004)；這些研究都發現了晚發型遺傳性神經退化性疾病的患者與照顧者可能會存在著憂鬱之情緒困擾。

也有一些研究指出，針對脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病雖然無法進一步治癒退化症狀，但是對於患者或照顧者的情緒障礙，如欣快

(euphoria)、憂鬱(depression)等症狀，是可以提供其他專業的協助(*De Marchi et al., 2000; Carissa Nehl et al., 2001; Leroi et al., 2002*)；例如憂鬱的問題可以被評估、可持續追蹤或適當轉介心理諮商予以協助(*Codori et al., 2004*)。對於這類晚發型神經退化性疾病之病患及照顧者的支持性照護(palliative care)，心理學的諮商應用及提供的相關支持，會為其帶來幫助(*Dawson et al., 2004*)。另有研究為探討亨丁頓氏病神經退化及舞蹈症狀的治療，雖然發現成效不彰，但針對這些個案之情緒症狀治療 尤其是憂鬱相關症狀，是有明顯的改善(*Bonelli et al., 2004*)。因此這表示遺傳性神經退化性疾病雖然目前無藥物可以根治，但若伴隨情緒困擾如憂鬱時，可以經由評估診斷、進而提供協助改善。

5. 憂鬱症狀與憂鬱症

憂鬱症可視為下列症狀所集合而成的症候群(李, 1999)：(1)情緒症狀：特殊性質的憂鬱、達社會功能障礙之程度、且最少持續二週以上；(2)生理症狀：睡眠減少、食慾降低或增加、體重降低或增加、性慾減退；(3)認知(cognitive)症狀：注意力不集中、挫折忍受度降低、記憶力減退、思考負面扭曲；(4)衝動控制(impulse control)能力受損：高自殺傾向；(5)行為表現：動機減少、興趣降低；(6)身體特質：頭痛、胃痛、肌肉緊張等多種身體不適。

從一般精神病理討論，造成憂鬱症的影響因素，在遺傳方面，如依同卵與異卵雙胞胎研究情緒障礙之共患率時，發現憂鬱症同卵雙胞胎的共患率為 70-90%左右，而異卵雙胞胎的共患率只有 10-20%左右，此支持著遺傳因素之影響(*Faraone et al., 1990*)；還有研究指出寄養子有憂鬱之情緒障礙時，其原本親生父母曾患情緒障礙的傾向比收養的父母親有三倍之多，這顯示憂鬱症可能會家族遺傳，一等親屬有 2-3 倍的危險性(陳, 2001)。在生化學方面，憂鬱症被推斷是腦部神經介質 Catecholaminic 的缺少而引起，下視丘-腦下垂體-腎上腺軸主導睡

眠節律，睡眠結構影響也可能與疾病有關，而 norepinephrine 與 serotonin 的缺少也會造成情緒障礙(Meyers, 2000)；在心理因素方面，針對外因性的憂鬱症，如輕度憂鬱症、情緒低落或適應障礙所引起的憂鬱症等，其心理因素的影響較大，常見失落——就是喪失自己親近的家人或朋友、很重要的財物或物品、感情上的依賴或希望等，若感到樣樣無希望時——不管是挫折或衝擊很大而超出常人能應付的範圍、或長期面對層層挫折等，或是自尊心的降低或喪失——被人嚴重批判或嘲笑、喪失對自己的信心、對自我有過高的期待或要求時，可能就會放棄生活動機而陷入憂鬱狀態(劉，1988; 李，2003)。

憂鬱症是指精神病狀態的、生物學性的、或情緒持續低落的「憂鬱症(major depression)」，與輕微的、反應性的、或心理症狀的憂鬱情緒或憂鬱症狀有很大的差別。憂鬱症是一種情感性的精神疾病，主要是以抗憂鬱劑來治療，而輕微、反應性、或功能性的憂鬱情緒則可以用心理上的支持、輔導，或者運動、娛樂、放鬆、轉移注意力等非醫療的方法來減輕。近年來一些研究憂鬱症患者有極高比例合併廣泛性焦慮疾病(generalized anxiety disorder, GAD)，臨床上憂鬱症狀與焦慮症常合併出現而必須同時治療(李，1999)。

於流行病學觀點(楊等，2003)，憂鬱症發生率女男之比例為 2:1 (在女性的盛行率為 10-25%，男性為 5-12%)，於一個月內社區憂鬱情形的盛行率為 2-5%，在一般家醫科門診(Primary care outpatient)發現憂鬱情形為 5-10%，內科住院病人為 10-15%，癌症病人為 6-39% (平均約 31%)，帕金森氏症為 21-37% (平均約 29%)，中風病人為 30-50% (平均約 38%)。

6. 憂鬱症診斷及評估方法

憂鬱症的診斷方式是藉由精神科會談方法(descriptive psychiatric interview)以了解病情，藉由精神科的診察，包括了解病史、目前精神

情緒狀態的評估、身體檢查、與心理測驗等以協助診斷。一般出現憂鬱症狀並非源自於某一種精神疾病(劉, 1988; 李, 1999; 楊等, 2003), 可能是一種情緒障礙, 而被診斷有憂鬱情形者為出現相關症狀持續二週以上, 以美國精神疾病診斷統計分類手冊(Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder, 簡稱 DSM)中有關憂鬱症診斷條件, 九項中只要符合項目 1 或 2 及項目 3 至 9 中的四項以上(DSM-IV) (1)憂鬱情緒、(2)失去興趣或喜樂、(3)胃口或體重改變(增加或減少)、(4)失眠或過度睡眠、(5)精神激昂或遲滯、(6)失去活力、(7)罪惡感、(8)注意力下降、(9)自殺意念。

如果要對憂鬱症的研究加以量化, 就要藉助標準化的工具, 客觀而有系統地評鑑一個人的心理狀態(劉, 1988)。例如針對一些憂鬱、焦慮、強迫狀態等而製訂的評估量表, 像 Hamilton Anxiety Scale、Hamilton Depression Rating Scale (HDRS)、Beck Depression Inventory (BDI)等。

7. 憂鬱症治療

憂鬱症的治療原則, 主要是考慮個案的憂鬱程度(曾、徐, 1995)。若個案患有重度憂鬱症且出現強烈自殺意圖時, 可能要考慮住院或抗憂鬱劑等藥物治療; 假若個案是輕度或中度憂鬱者, 可能需要支持性心理治療或利用藥物來改善憂鬱症狀, 如失眠、焦慮、食慾不振等。

一般而言幾乎百分之八十的憂鬱症患者經過妥當的治療後, 都可以恢復正常。常用的治療方法有(劉, 1988; 李, 2003):

- (1) 藥物治療: 用來改變腦部神經化學物質的不平衡, 包括抗憂鬱劑、鎮靜劑、安眠藥、抗精神病藥物。藥物方面的治療, 需要求助於精神專科醫師。
- (2) 心理治療: 主要是用以改變不適當的認知、思考習慣、或行為習慣, 較能根本地解決問題; 心理方面的治療, 需求助專業心理治

療人員(包括醫療機構的臨床心理師、臨床心理學的博士或私人機構的專業心理治療人員)，若問題較為輕微，可由生命線或張老師等輔導機構得到幫助。

- (3) 其他：多接受陽光與運動對於憂鬱病人的效果不錯；在戶外活動身體，可以使心情得到意想不到的放鬆作用，而陽光中的紫外線也可以或多或少改善一個人的心情。好的生活習慣、規律與安定的生活也是憂鬱症患者所需要，早睡早起且保持身心愉快，可幫助避免陷入自設想像的心理漩渦中。

憂鬱症的演變通常是由輕度演變為重度，如果在輕度憂鬱的階段，可及早發現與及早治療，預後通常會比較好，且治療時間可縮短。本實驗室針對憂鬱症基因、行為、與治療有許多研究發表(*Chiu et al., 1996; Lai et al., 2001; Hong et al., 2001; 2003; Tsai et al., 2003*)，因此針對本研究預探討遺傳性神經退化性疾病之情緒問題，可能在憂鬱情緒困擾方面的行為與治療，可以提供多方的協助。

8. 遺傳疾病的諮詢

遺傳諮詢的目的是提供關於疾病與基因變異間的全盤瞭解，及建議可行之醫療或基因檢測的選擇範圍，「協助」作決定，但絕不是替被諮詢者作決定。遺傳諮詢服務的對象，包括：家族性遺傳疾病的家庭、出現先天性異常缺陷之新生兒家庭、多次自發性流產的婦女、高齡產婦、接受絨毛膜或羊膜腔穿刺的孕婦、或進行優生保健諮詢者等。遺傳諮詢的內容廣泛，概括為以下幾方面(*Baker et al., 1998; 嚴譯, 2002*)：

(1) 遺傳疾病的協助診斷。

首先要對所患疾病作出診斷。可藉由病史、體檢化驗、理學檢查、染色體核型分析、家系調查等資訊來協助診斷，有些疾病可能還需要做酵素活性及相關代謝物檢測，甚至基因診斷。

(2)對於已經診斷的遺傳疾病，確定其遺傳方式，解釋病情與疾病相關資訊後，提出可能的防治方法和對策。

(3)對於遺傳疾病患者的親屬，可根據疾病的遺傳模式及家系分析，推測該親屬是攜帶者的可能性，並給予結婚或生育指導和建議。

(4)對近親婚配者，根據家系調查，來推測家族中某種遺傳疾病的再現風險。

(5)孕前、孕期保健和優生指導。

指導孕婦避免接觸環境中可能存在的致畸因素，如果已有接觸，則應分析該致畸物的性質、劑量、持續時間、當時的胎齡、孕母與胎兒的遺傳背景，或對某種藥物的敏感和耐受程度等綜合分析，判斷致畸風險，提出可能處理建議。

(6)親子關係鑑定。

(7)產前診斷之諮詢。

一般產前診斷可採用懷孕早期絨毛(約 10~12 週)、懷孕中期羊水及羊水細胞做染色體檢查(約 16~20 週)、生化測定、基因診斷等；高層次超音波及胎兒鏡可用以觀察胎兒發育情況及有無畸形。這些資訊提供與澄清疑問方面，可與醫師或遺傳諮詢師討論。

(8)症狀前預測性基因篩檢的諮詢。

包括：針對晚發型遺傳疾病於症狀未出現前之基因檢查，可以預測罹病的機率，或於產前診斷確定是否會生下患病的小孩之相關優生保健的諮詢；此基因診斷的結果可能牽動其他家族成員或未出生胎兒的預先診斷、心理衝擊、預防療法、人工流產、保險、工作歧視等問題，與一般的病理診斷有顯著的差別且有倫理上的考量，需要審慎的思考與重視。

遺傳諮詢的過程與方式，是因諮詢的目的或對象而有所不同，但其主要的程序：

(1)診斷

初步協談收集個案資料，完成家族圖與家族病史，安排初步相關身體檢查或協助確診的理學檢驗：包括成長及發育評估、生化分析、免疫學檢查、血液學檢查、病毒檢查、掌紋分析、放射線檢查、肌電圖檢查、身體檢驗、智力測驗、產前診斷、染色體分析、基因檢驗、或相關基因連鎖關係分析等；若面對較少見的疾病問題時，常只能由文獻中找尋類似的病歷來做參考或與其他專家討論，因為有很多由多發性畸形所組成的症候群極為罕見，診斷及預測復發率都很不容易，所以豐富的參考資料也是遺傳諮詢所必備的。

(2) 危險性與風險評估

當診斷確定後，下一步就是要估計這個疾病在患者或親屬中發生或再發的危險機率；單基因遺傳疾病的再發率可用孟德爾遺傳定律計算：如體染色體顯性或隱性遺傳疾病、及性聯遺傳疾病，其他的遺傳疾病若無法以孟德爾遺傳定律來推估危險機率時，一般參考實際上統計的發生率所得到的資料(empiric data)來推估遺傳再發率：如統計資料顯示一對夫妻生下一唐氏症兒後，再生下染色體異常孩子的機會為1~2%。然而有些先天性畸形並不是由遺傳疾病所造成的，例如德國麻疹所引起的畸形，這類疾病患者的父母並沒有帶有異常的基因，因此遺傳之再發機會與該疾病之一般發生機率一樣。

(3) 諮詢

於診斷確定與推估疾病危險機率後，醫師或遺傳諮詢師需以患者或其家屬所能了解的方式告訴他們結果：諮詢內容應包括疾病的名稱、疾病所造成的異常、治療與預後、關於疾病於金錢或時間方面的花費、疾病存活時間、遺傳之再發率、關於產前檢查與診斷可否預防等，並給予被諮詢者適當的資料參考。

(4) 決定與轉介

經由專業人員給予相關遺傳諮詢後，澄清疑問並提供目前可行之決定，由被諮詢者在充分了解與考慮後，完成諮詢後的結論，諮詢人

員提供轉介與相關心理支持。

一個完整的遺傳諮詢中，參與遺傳服務相關的專家可能包括：醫學及遺傳學家、遺傳諮詢師、相關專科醫師或技術員、護理人員、社工師、心理學家等，因此遺傳諮詢是一種團隊的工作，必須由相關各科都能密切配合才能做好，其中遺傳諮詢師在遺傳諮詢團隊中是扮演主要諮詢者與協調者的角色。

9. 遺傳諮詢師的角色與功能

遺傳諮詢師一般是取得遺傳學相關碩士學位(*Scott et al., 1988*)，且經由專業認證後可以提供遺傳諮詢服務者；其必備遺傳學等相關專業知識—包含協助診斷或確認的方法、發生或復發的風險、遺傳的類型、帶因者檢驗的可行性、及其預後與生活品質相關的事項等。台灣在1985年通過優生保健法案以來，衛生署已陸續在國內北、中、南成立七家優生保健諮詢中心，於一些臨床醫師、遺傳學專家與遺傳諮詢師帶領下，開始進行產前遺傳診斷以減低遺傳疾病的發生率；且在科技蓬勃發展下，不僅於產科或兒科之相關優生保健方面對於遺傳的重視，如一些致病基因的解碼和對於罕見遺傳疾病(疾病發生率為百萬分之一)的逐漸認識，人類對於基因的知識與檢測也開始有了瞭解，遺傳諮詢師在基因檢查上也扮演重要的角色—相關資訊的提供與解釋、協助檢查檢體的收集與送檢等，這些遺傳諮詢師一般是具有碩士學位的相關技術員或研究員兼任。於2002年，陽明大學遺傳學研究所開辦遺傳諮詢推廣教育碩士學分班，是為了配合全國醫療院所對於遺傳諮詢師的殷切需求，參酌中華民國人類遺傳學會遺傳諮詢師甄審要點所辦理，以提供現職遺傳諮詢師的進修教育，且於2003年國內二間國立大學(台灣大學與陽明大學)的研究所成立遺傳諮詢碩士班，主修課程包括：遺傳諮詢學、心理諮商學、遺傳倫理學、遺傳流行病學、遺傳學概論、量化遺傳學、醫學遺傳學、發育異常疾病特論、先天代謝異常

特論、分子細胞生物學、胚胎學(人類發生學)、遺傳諮詢臨床實習(一年)、遺傳諮詢實驗室實習等。

遺傳諮詢師的角色(Landers, 2002)為協助診斷、疾病教育提供者、提供心理評估與支持、及追蹤家族遺傳疾病等，一般的工作包括：相關疾病及基因檢查資訊的提供、關於遺傳模式的解釋、罹病危險性或再發率的推估、介紹其他支持性團體或病友會的資訊、提供轉介可進行基因檢查的實驗室資訊或其他專科的醫師、心理諮商與支持的提供等。遺傳諮詢師也是教育者，不僅對於一些確診的遺傳疾病及相關基因檢測提供正確的資訊之外，面對一般大眾常見的多因子疾病，如先天性心臟病、神經管缺陷、或癌症等，不只是相關基因資訊提供外，有關疾病的知識指導或轉介專家協助等更為重要。遺傳諮詢師會陪伴被諮詢者渡過遺傳疾病所帶來的心理衝擊(Resta, 2000)，如一些晚發型遺傳疾病在面對基因檢查的結果或面對家族性神經退化疾病，遺傳諮詢師應該盡量瞭解這些患者或家庭的需要以提供適當的資訊與協助，也應評估這些個案的行為所隱藏之心理或精神上的意義，以提供相關心理諮商與協助、或轉介專家。

10.遺傳性神經退化性疾病與遺傳諮詢的研究

針對一些與遺傳性神經退化疾病之遺傳諮詢相關的研究，大多著重探討與症狀前基因檢測的相關議題，包括基因檢測前後所造成情緒上的障礙與衝擊、症狀前預測性基因檢驗之遺傳諮詢的倫理問題等(Harris, 1997; Soldan et al., 2000; Carissa Nehl et al., 2001; Codori et al., 2004; Sarangi et al., 2005)；但是近期的研究更重視遺傳性神經退化疾病患者與其家庭可能遭遇的心理衝擊：神經退化性疾病可能同時會伴隨情緒障礙等現象產生，如一些研究發現多發性硬化症(multiple sclerosis)之活動能力影響與其憂鬱相關，像帕金森氏症(Parkinson's disease)、亨丁頓氏病(Huntington's disease)等患者也常出現心理問題或情緒困擾，應用緩和醫療(palliative care)之心理諮商與支持，也可提供

相關的治療與協助，這個方式可以提供醫療專業人員或疾病照顧者參考(Kristjanson et al., 2003)；另外有一項研究認為(Baliko et al., 2004)，如亨丁頓氏病這類神經退化疾病比一般人可能會出現較高自殺比例的情形，是遺傳諮詢師需要面對且重視的問題之一。

二、研究目的

本研究的目的為，以脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar Ataxia)與亨丁頓氏病(Huntington's disease)為例，探討：

1. 罹患遺傳性神經退化性疾病的患者及主要照顧者是否有憂鬱情形？
2. 以遺傳諮詢師的角色，針對有憂鬱症狀之遺傳性神經退化性疾病的患者及主要照顧者，是否能提供及早的評估與協助？



第二章 研究方法

一、架構

為達成研究目的，擬定進行之研究架構，如圖 2-1 所示。

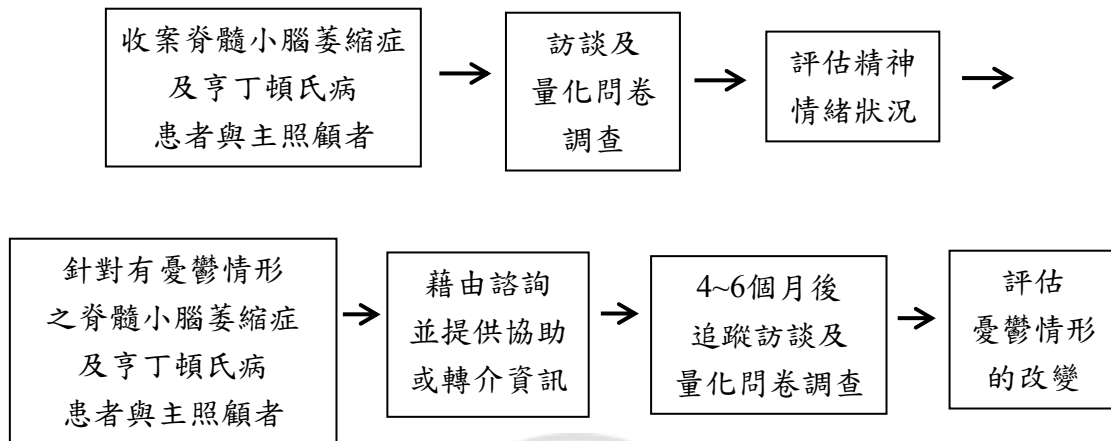


圖 2-1 本研究主要執行架構

二、對象

收案對象針對為脊髓小腦萎縮症(SCA)與亨丁頓氏病(HD)患者及主要照顧者，資料的提供來自於台北榮民總醫院神經內科(曾經接受基因檢查以協助確診為該疾病者與其照顧者資訊)，或由「脊髓小腦萎縮症協會」、「亨丁頓氏舞蹈症病友會」之病友轉介。「病患」個案之定義為已確立診斷且出現相關退化性症狀者；「主要照顧者」個案之定義是目前無相關診斷為脊髓小腦萎縮症或亨丁頓氏病，且提供患者照護之親屬。

考量基於每一位病患個案或照顧者參加研究的意願，故主要照顧者個案之收案原則非全與收案之病患為同一家庭(見表 2-1)。

表 2-1 收案個案分配與編號情形

	脊髓小腦萎縮症 病患(SP)	脊髓小腦萎縮症 照顧者(SC)	亨丁頓氏病 病患(HP)	亨丁頓氏病 照顧者(HC)
收 案 編 號	SP01	SC01	HP01	HC01
	SP02	—	—	HC02
	SP03	—	HP03	HC03
	SP04	—	HP04	HC04
	SP05	—	HP05	—
	SP06	—	HP02	HC05
	SP07	—		
	SP08	SC02		
	SP09	SC03		
	SP10	SC04		
	—	SC05		
	—	SC06		
	SP11	SC07		
	SP12	SC08		
SP13	SC09			

三、方法與研究工具

取得符合收案定義的個案資訊後，藉由電話與本人聯繫，初步解釋此研究的簡要內容與目的，進一步詢問個案參與此研究的意願，於口頭同意加入研究且願意接受訪談後，安排會談的時間與地點(個案家中或台北榮民總醫院精神科會談室)。在與個案面對面訪談前，藉由同意書內容(見附錄一)詳細解釋研究的目的與其權益 包括隱私保密、徵得同意是否接受訪談錄音以協助評估資料的確認等，在個案充分了解後簽署參與研究訪談的同意書，開始進行約 90 分鐘的初次訪視，過程包含訪談、客觀問卷評估、及自填問卷評估與基本資料收集；針對評估為憂鬱情形的個案於 4~6 個月後再次追蹤訪視(約 60 分鐘)，過程包含訪談、客觀問卷評估、及自填問卷評估。

初次訪談包括收集家族史與了解發病經過，關於其他訪談內容主要是協助針對情緒狀況的評估。研究者(蔡)在經過評估工具的訓練，並能與精神科專科醫師(洪)的評估達到百分之八十以上的一致性後，採用簡短精神症狀評估表(Brief Psychiatric Rating Scale, BPRS)協助初步了解個案目前精神、情緒的情形，再配合漢氏憂鬱量表(Hamilton Depression Rating Scale, HDRS)之客觀評估，及自填問卷貝克憂鬱量表第二版(Beck Depression Inventory, BDI-II)中文版來評估每一位個案的情緒(楊等，2003)；評估結果以 HDRS 的分數為主要根據，BDI-II 的分數僅作為輔助參考。針對 HDRS >7 的個案評估為憂鬱症狀者做進一步的諮商輔導、精神衛生教育或轉介給精神科醫師(洪)，並於 4~6 個月後再進行一次追蹤訪談與評估，配合漢氏憂鬱量表(HDRS)、及自填問卷貝克憂鬱量表第二版(BDI-II)中文版再次評估個案的憂鬱情形改變。

本研究初次訪視收案的時間為 2004 年 4 月初至 2004 年 10 月底止，追蹤訪視於 2005 年 4 月底結束。

1. 訪談評估技巧與工具的訓練

訪談(Interview)是運用與個案談話過程中，了解個案目前病情、問

題的性質、癥結所在，以達到診斷目的，同時也可提供相關諮商以協助病情改善(曾、徐，1994)。訪談的進程序大致上有開頭、本段、及結尾階段—開始要先向個案打招呼、問好、說明訪談目的等，接下來進行本次主要的訪談，在即將結束前提醒個案訪談預完成，整理說明此次訪談的摘要，並於寒暄後結束訪談。訪談的長短要看個案的精神狀態而進行，假如是心情極不穩定、或非常悲傷憂鬱時，訪談宜簡短，一般普通成人可進行四、五十分鐘的訪談(曾、徐，1994)，原則上可於訪談前先說明本次訪談可能花費的時間。選擇訪談地點應為安靜且明亮的地方，可以提供舒適與安全感，如臨床單位的會談室或至個案家中家訪。訪談是一種技巧與經驗，因此於本研究開始進行前，配合精神科專科醫師(洪)的訓練，參與二週隨機的臨床會談見習，且於研究開始時的前五位接受訪談的研究個案，徵得同意後之訪談錄音內容，與專科醫師(洪)討論是否有不妥或需要改善之處，再由精神科專科醫師(洪)通過訪談訓練。

本研究所使用的情緒評估工具，有一部分是藉由訪談中個案所描述的情形與有意義的問題來進行評估與給分，此為心理測驗(psychological test)的一種—是藉著一套標準化的工具，客觀而有系統地評鑑一個人的心理狀態，在許多情況下心理測驗是精神檢查的一項得力輔助工具(劉，1988; 曾、徐，1994)；心理測驗雖有種種優點，但是不能區分一時的變化或永久的變化，即能做症狀學的診斷，不能做疾病學的診斷，因此心理測驗評估結果分析應慎重(劉，1988)。因此為求訪談評估結果是客觀且公正地吻合個案的精神與情緒狀況，關於所使用的研究評估工具的訓練，經由精神科專科醫師(洪)建議選擇臨床較常使用於會談式的評估問卷—(曾、徐，1994)在測驗全盤性精神狀態所使用的量表中，選擇簡短精神症狀評估表(Brief Psychiatric Rating Scale, BPRS)；在測驗特別精神狀態所用的量表中，選擇用來評估憂鬱狀態的漢氏憂鬱量表(Hamilton Depression Rating Scale, HDRS)。在精神科專科醫師(洪)簡單介紹臨床如何使用此類會談評估的問卷之外，參與二週隨機的臨床會談

問卷評估的見習，同時另一方面也參與完成同樣的問卷評估以熟悉問卷的使用，在針對自己初步的結果與專科醫師(洪)比較及討論之間的評估差異處；且於研究開始的前五位接受訪談的研究個案，徵得同意後之訪談錄音內容加上利用問卷完成精神情緒的評估結果，與專科醫師(洪)討論是否有需要改善或差異之處，並能與精神科專科醫師(洪)的評估達到百分之八十以上的一致性後，由精神科專科醫師(洪)通過訪談評估工具方面的訓練。

2. 訪談評估之問卷

主要採用簡短精神症狀評估表(附錄二)及漢氏憂鬱量表(附錄三)：

(1)簡短精神症狀評估表(Brief Psychiatric Rating Scale, BPRS)

此問卷(*Overall & Gorham, 1962*)已被廣泛使用於評估精神病理學相關的研究中(*Hedlund et al., 1980; Hafkenscheid, 1991*)—近五年內被使用於研究中約 611 篇文獻(SCI)。本研究採用 BPRS 之 18 項評估項目的量表。

BPRS 問卷主要常被使用於簡易評估測量有關精神科正向症狀(包括妄想、幻覺、思考鬆散，語無論次及行為混亂等)、一般精神病理學相關症狀、與情感性症狀(affective symptoms)等，也常被使用於臨床上評價精神安定藥等治療的效果、及症狀改善或惡化的觀察。問卷中一些題目，如作態與不良姿勢(Mannerisms and posturing)等問題，是需要配合施測者於訪談中所觀察到個案的身體動作等非語言表達來協助評估，而問卷中一些題目則是可以直接藉由個案自我表達來協助評估，如焦慮(Anxiety)等，因此在使用 BPRS 問卷進行評量時，一般是採取開放式訪談，讓個案自然的表達，其語言與非語言的表現皆是評估的一部份。

評估問卷的準確度是以它的效度及信度來衡量。一般問卷「信度(reliability)」的代表常以內部一致性信度方法表示(檢驗的是同一項度內的題目是否測量相同的心理特質)，傳統的統計利用 Cronbach's

Alpha (α)來描述總項或問卷中的分項一致性的程度，一組問題如果沒有內部一致性即沒有信度可言，其 α 值為 0.0 即表示在總項中的問題並不具有衡量相同概念的能力，而一組具有完整內部一致性的問題其 α 值為 1；衡量內部一致性信度一般所用的標準之 α 值需要在 0.7 以上。此份 BPRS 問卷內部一致性信度 α 值約為 0.67~0.88 (Morlan, 1998)，且問卷之各題項評分細分類為七個等級，也是為了增加評估者對個案評價之一致性。另外問卷「效度(validity)」是指問卷是否能真正衡量到想要衡量的問題，此份 BPRS 問卷的內容效度(content validity)方面，採用皮爾森相關法(Pearson correlation)，不管於量表總計分或個別分類的項目上之評量結果，都呈現可靠之相關呼應的分析(Hedlund et al., 1980)，且有研究(Crippa et al., 2001)指出此問卷之區辨率(不同的精神狀態)：75.8%、敏感性(sensitivity, 正確判定有精神症狀者)：66.7%、特殊性(specificity, 正確判定沒有精神症狀者)：86.8%——敏感性不必太高的原因是希望採較高的標準來診斷個案是否有相關精神症狀出現。

問卷測試時要點：測驗情境宜盡量保持安靜避免干擾；此問卷評估過程是由施測者於訪談中，針對個案的語言與非語言表現予以評分，因此初次使用此問卷評估前需至少完成 5 位個案錄影帶(中文或英文)或臨床之會談訓練(胡筭, 1995)。

評分方式以各問題中選定的選項為其該題的評分，每題選項分成七點等級評量：1=無、2=極微、3=輕度、4=中度、5=中重度、6=重度、7=極度；而 BPRS 問卷共有 18 項題目可分類為六大評估項目：憂鬱-焦慮類(Depression-Anxiety, 包含四項評估)、憂鬱-精神不濟類(Depression-Anergia, 包含三項評估)、躁症類(Elevated/ Manic, 包含二項評估)、精神科正向性症狀類(Thought process: Positive symptoms, 包含三項評估)、敵意/多疑類(Hostile/ Suspicious, 包含四項評估)、及社會功能減低類(Social function decrease, 包含二項評估) (Guy,

1976)，各評估項目內的各問題之得分加總結果表示該精神症狀是否存在、與相關程度上的意義，得分愈高表示該症狀愈明顯。計分時，因為七點等級中的 1=無此症狀之意，故分數統計為該問題之選項得分要減去 1 才是為該問題之真正得分。

(2) 漢氏憂鬱量表(Hamilton Depression Rating Scale, HDRS)

此問卷(Hamilton, 1960)已廣泛應用於精神科臨床評估與研究中(Fava et al., 1982; Grundy et al., 1996; Zimmerman et al., 2004;)，特別是針對憂鬱之情緒困擾的議題—近五年內被使用於研究中約 1095 篇文獻(SCI)。本研究採用 HDRS 之 17 項評估項目的量表。

問卷特色是評估者利用訪談時以客觀的評量方式完成量表中各項的評分，因此更提高評量結果的代表意義。問卷測試時要點：測驗情境宜盡量保持安靜避免干擾；此問卷評估過程是由施測者於訪談中，針對個案的語言與非語言表現予以評分。

此份 HDRS 問卷內部一致性信度 α 值(Cronbach's Alpha)是大於 0.7(以多項研究文獻綜合觀之)，在一些利用 HDRS 問卷之研究中發現此問卷內部一致性信度 α 值介於 0.46 ~ 0.97，且其再測信度在 0.81 ~ 0.98 (Bagby et al., 2004)；總體信度結果指出此量表是具可信度。另外此份 HDRS 問卷的內容效度方面，已針對 17 項問題進行測試，採用皮爾森相關法(Pearson correlation)，於內容效度(content validity)中與其他測量憂鬱的相關量表比較之相關性約達 0.5 以上($p < 0.05$)，且與 DSM-IV 中被列為憂鬱症診斷準則的項目達正相關；區辨效度(discriminant validity, 可否區辨與測量特質不相關之因素)、收斂效度(convergent validity, 用於當量表欲評估之特質缺乏黃金標準的效標時，則以此量表與理論上評量相關特質的量表之間的關連程度代表之)、預測效度(predictive, 是指量表之評估結果與未來相關能力表現間之關連程度)等多項研究文獻中皆予以肯定(Bagby et al., 2004)。

評分方式以各問題中選定的選項為其該題的評分，最後把所有問題的評分加總而得到評估後的分數；此為五點量表，大部分各題選項分數範圍為 0 分到 4 分，除了睡眠型態、腸胃道方面焦慮症狀、一般身體的焦慮症狀、其他身體的焦慮症狀(如性方面)、體重減輕、及病識感等六題題目為三點量表，其選項分數範圍為 0 分到 2 分(Zheng *et al.*, 1998)；HDRS 總分的最低分是 0 分，最高分是 52 分。問卷得分說明：0~7 分判定為無明顯憂鬱情形，8~12 分判定為輕度憂鬱情形，13~17 分判定為中度憂鬱情形，18~29 分判定為重度憂鬱情形，30~52 分判定為極重度憂鬱情形。

3. 自填問卷

包括貝克憂鬱量表(附錄四)的評估、基本資料(附錄五)與生活品質量表(附錄六)的收集。

(1) 貝克憂鬱量表第二版(Beck Depression Inventory, BDI-II) 中文版

為配合由個案自我評估填寫憂鬱評量，本研究採用貝克憂鬱量表二版(BDI-II)之 21 項評估項目的量表(中文版本—經由美國 The Psychological Corporation 授權中國行為科學社翻譯出版)。此問卷(Beck *et al.*, 1961; 1987)已普遍使用於自評性質之憂鬱評量—近五年內被使用於研究中約 1143 篇文獻(SCI)；也常使用於治療前後情緒困擾改善與否之評估。

貝克憂鬱量表原始版本(BDI)是由 Beck 等人於 1961 年所編製(Beck *et al.*, 1961)，且經研究證實 BDI 可有效區辨出有憂鬱症狀和沒有憂鬱症狀者(Steer *et al.*, 1986)；為了讓量表更能診斷受測對象是否確實患有嚴重憂鬱症及是否需要進一步住院治療，Beck 等人在 1994 年著手進行 BDI-II 的問卷發展，除了使題意更明確外，便是加入一些原先在 BDI 中未列入但在 DSM-IV 中被列為憂鬱症診斷準則的項目，例如心煩意亂、無價值感、難以專注、即失去精力等，另外失眠與食慾減退二組，也大幅修訂成為雙向性題目，容許睡眠及食慾的改變可

增多也可減少，而體重減輕這一組項目則被刪除，最後成為 21 項題目之問卷內容。BDI-II 是一份用來測量 13 歲以上青少年及中年人憂鬱嚴重程度的工具(陳譯，2000)。

此份 BDI-II 問卷內部一致性信度 α 值(Cronbach's Alpha)約為 0.9，且其再測信度為 0.93。此份 BDI-II 問卷的內容效度方面，已針對 21 項問題進行測試，採用皮爾森相關法(Pearson correlation)，其試題與潛在特質關聯性為正向相關(陳譯，2000)。

問卷測試時要點：測驗情境宜盡量保持明亮與安靜，以利受測者閱讀題目並專心作答，在測驗之前，施測者一定要瞭解受測者是否有足夠能力自行閱讀試題並瞭解提議，針對有閱讀困難或無法專心的個人，可由施策者高聲清楚朗讀題目及選項，而由受測者逐題回答。為了要和 DSM-IV 中憂鬱症準則一致，受測者被要求考慮對每一項題目中選出一個最能代表他在最近兩個星期以來感受的選項。測驗完畢施測者要小心檢查是否問卷中每一題都有回答，如有遺漏要馬上追問受測者。

評分方式以各問題中選定的選項為其該題的評分，最後把所有問題的評分加總而得到評估後的總分，此為四點量表，各題選項分數範圍為 0 分到 3 分，受測者如果在同一組內選擇兩個或兩個以上的選項，以數字較高的一個為最後答案；BDI-II 總分的最低分是 0 分，最高分是 63 分。問卷得分說明：0~13 分判定為無明顯憂鬱情形，14~19 分判定為輕度憂鬱情形，20~28 分判定為中度憂鬱情形，29~63 分判定為重度憂鬱情形。

(2)基本資料收集

協助對於收案個案的了解，基本資料收集內容針對病患個案與主要照顧者個案是有所不同，其中針對病患個案收集資料包含：出生年月日、性別、婚姻、宗教信仰、學歷、就業情形、收入(經濟來源)、

實際發病及確診的時間等，而針對主要照顧者個案收集資料包含前述七項外，還收集與病患之關係、照顧病患的時間與人數等。基本資料中另外詢問一些問題，包括：自覺的健康狀況、自覺目前有無情緒困擾、若有情緒困擾的症狀是否願意接受專業協助或藥物治療等；於基本資料中也記錄：訪談者觀察評估受訪個案目前的體能狀況，及主要照顧者所照顧病患之體能狀況，評估採用 Kamofsky performance status (KPS)。

(3)生活品質量表

一些研究對於患者與其照顧者利用探討生活品質改善與否的方式，來評估治療或健康提升的成效(Rabkin et al., 2000; Trail et al., 2003; Trepanier et al., 2005)，其中也評估情緒的障礙與生活品質改變間的關係，發現如憂鬱、焦慮等情形可能會影響生活品質；因此於本研究過程同時也收集生活品質相關的資料。本研究利用台灣版簡明版世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL-BREF) 28 項問題，於初次訪視時之所有收案個案、及追蹤訪視時針對初訪評估為憂鬱症狀者來評估其生活品質。

於 1991 年開始，世界衛生組織(World Health Organization, WHO)展開了研究生活品質(quality of life, QOL)的計畫，結合了 15 個不同的世界各地，在進行了一連串的研究最後經過綜合彙整，發表了一份健康相關生活品質問卷，被定名為「世界衛生組織生活品質問卷(WHOQOL-100)」(WHO, 1995)，其內容含有 100 題問題，為跨文化之一般性題目(generic items)；然而此份問卷太長，並不適合作為臨床試驗或流行病學調查用，因此發展簡明版問卷(WHOQOL-BREF)是必須的，問卷內容為出自 WHOQOL-100 中 24 範疇裡各選取一個與生活品質相關的題目，再加上另兩個題目是屬於測量整體生活品質及一般健康的題目，共 26 題問卷內容；而 WHOQOL-BREF 台灣版問卷形成是根據 WHOQOL 研究總部所發展的 WHOQOL-BREF，

再加上二題(關於「面子與關係」、「飲食」)選自於 WHOQOL-100 台灣版問卷新增加的 12 題本土性題目，構成一共 28 個題目的 WHOQOL-BREF 台灣版問卷，分為四大範疇評估：生理範疇(physical domain)、心理範疇(psychological domain)、社會關係範疇(social relationship domain)、與環境範疇(environment domain) (姚筭, 2001)。

評估問卷的準確度是以它的效度及信度來衡量。此份 WHOQOL-BREF 台灣版整體問卷的內部一致性信度 α 值達到 0.91，且其各範疇的再測信度皆達 0.75 以上。另外問卷「效度」是指問卷是否能真正衡量到想要衡量的問題，此份 WHOQOL-BREF 台灣版問卷之內容效度採用皮爾森相關法(Pearson correlation)，各題目/層面與所屬範疇間之相關介於 0.53~0.78 之間($P < 0.01$)，而各範疇間之相關性介於 0.51~0.63 之間($P < 0.01$)，可見本問卷內容效度相當好(姚筭, 2001)。

問卷測試時要點：施測的環境宜選擇不讓受訪者分心之安靜處來進行，受訪者須年滿十八歲的成年人，並且需能讀得懂問卷，這是因為本問卷發展是以自填式為主，針對有閱讀困難或無法專心的個人，可由施策者高聲清楚朗讀題目及選項，而由受測者逐題回答。對於 28 題的問卷若有超過 20%的題目(即有大於或等於六題)是回答不全，則此份問卷需被棄置，因此每範疇最多只能有一個題目資料缺失，但環境範疇內最多可有二個題目資料缺失；若某範疇內有題目回答不全，則該題分數以此範疇內的其他題目的平均數來取代。

計分方式本問卷採五點計分量尺來評分，各問題中選定的選項為其該題的得分，最多可得 5 分；若題目為正向題，則分數愈高表示該題所敘述之生活品質愈好，若題目為反向題(第 3、4、26 題)，則在計分前需經由轉換— 6 - 原始的得分數=新的得分數；範疇分類：生理範疇分數= $((Q3+Q4+Q10+Q15+Q16+Q17+Q18)/7) \times 4$ ，心理範疇分數= $((Q5+Q6+Q7+Q11+Q19+Q26)/6) \times 4$ ，社會關係範疇分數= $((Q20+Q21+Q22+Q27)/4) \times 4$ ，環境範疇分數= $((Q8+Q9+Q12+Q13+Q14+Q23+$

$(Q24+Q25+Q28)/9 \times 4$ ，以上之計算使得每範疇得分範圍為 4~20 分，而後依照全球性分數轉換表(姚筭, 2001)的分數間相對應處找出修正後分數範圍介於 0~100 的得分。分數愈高表示所評估之生活品質愈好。



四、步驟

研究中初次訪視所進行的步驟，如圖 2-2 所示。

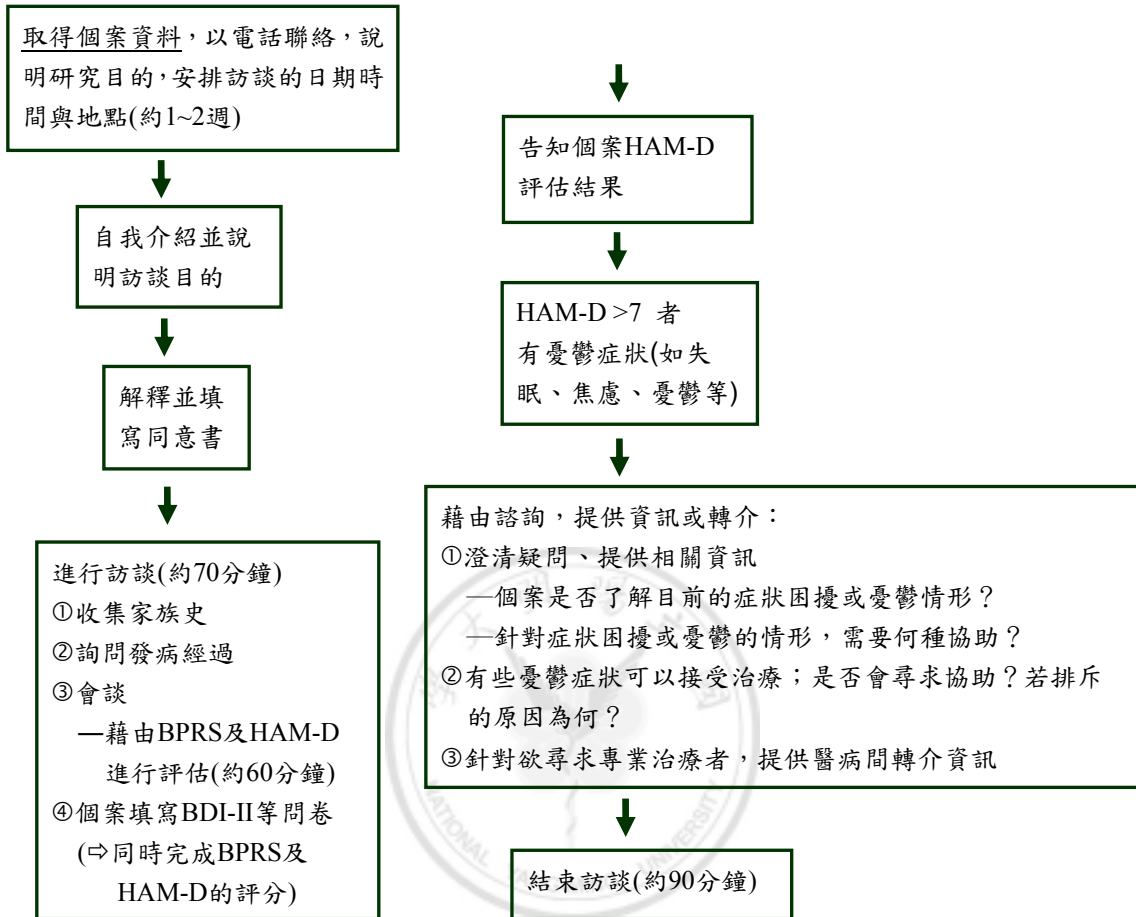


圖 2-2 本研究初次訪視執行步驟

研究中針對特定個案進行追蹤訪視之步驟，如圖 2-3 所示。

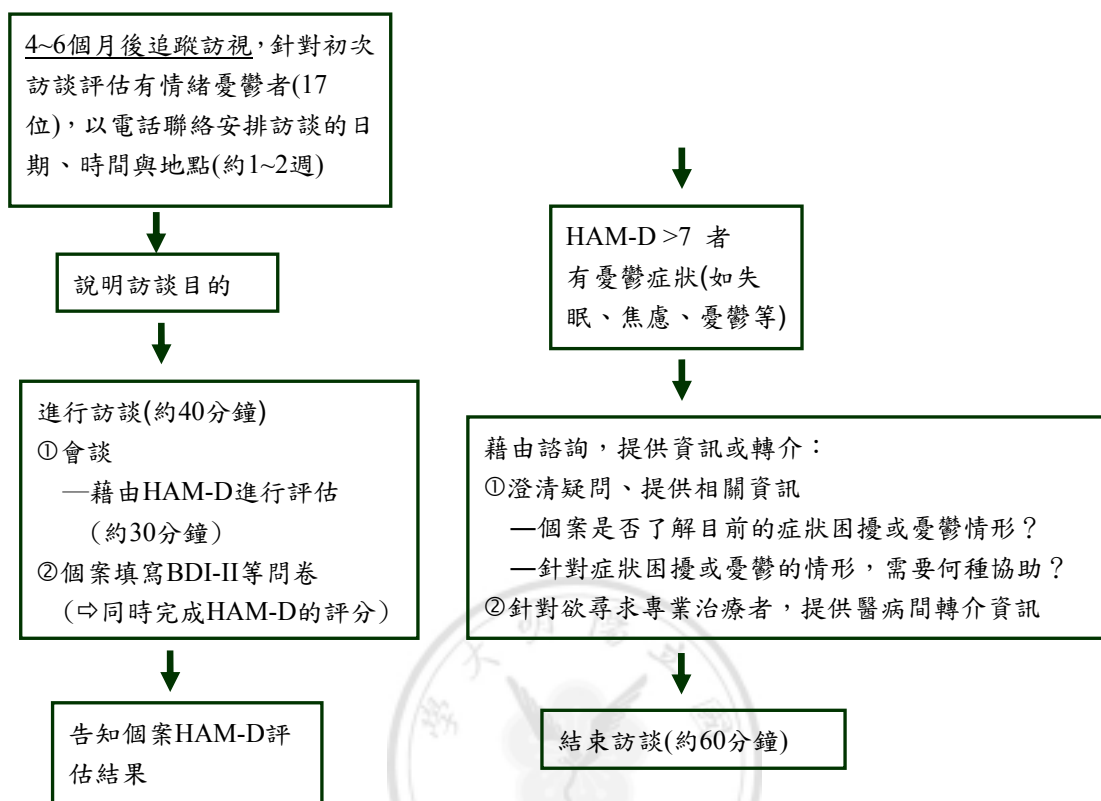


圖 2-3 本研究 4~6 個月追蹤訪視執行步驟

第三章 研究結果

一、基本資料描述

本研究收案共 32 位個案，其中脊髓小腦萎縮症病患(SP)為 13 位，脊髓小腦萎縮症主要照顧者(SC)為 9 位，亨丁頓氏病患者(HP)為 5 位，亨丁頓氏病主要照顧者(HC)為 5 位。

基本資料(見表 3-1)在年齡方面，SP 個案平均年齡為 46.9 ± 8.3 歲，SC 個案平均年齡為 52.9 ± 6.0 歲，HP 個案平均年齡為 45.5 ± 3.0 歲，HC 個案平均年齡為 48.3 ± 7.1 歲。在性別方面，收案個案中男性為 11 人(34%)，女性為 21 人(66%)；SP 個案中有男性 6 人、女性 7 人，SC 個案中有男性 2 人、女性 7 人，HP 個案中有男性 1 人、女性 4 人，HC 個案中有男性 2 人、女性 3 人。於婚姻方面，大部分個案為已婚(21 人, 66%)，有 5 位(16%)目前單身，2 位離婚(6%)，4 位鰥寡(12%)；SP 個案婚姻狀況為 8 人已婚、4 人單身、1 人鰥寡，SC 個案婚姻狀況為 7 人已婚、2 人鰥寡，HP 個案婚姻狀況為 3 人已婚、2 人離婚，HC 個案婚姻狀況為 3 人已婚、1 人單身、1 人鰥寡。於宗教方面，12 位(38%)個案無宗教信仰，另 20 位個案宗教信仰分別為基督教/天主教者有 7 人(22%)及道教/佛教者 13 人(40%)；其中 SP 個案無宗教信仰者為 6 人、信仰基督教/天主教者 3 人、信仰道教/佛教者 4 人，SC 個案無宗教信仰者為 1 人、信仰基督教/天主教者 2 人、信仰道教/佛教者 6 人，HP 個案無宗教信仰者為 3 人、信仰基督教/天主教者 1 人、信仰道教/佛教者 1 人，HC 個案無宗教信仰者為 2 人、信仰基督教/天主教者 2 人、信仰道教/佛教者 2 人。在學歷方面，超過半數以上個案具有高中/職(10 人, 32%)、大專或以上(14 人, 44%)的學歷，4 位個案(12%)為國/初中畢業，4 位個案(12%)為小學及以下的學歷；其中 SP 個案的學歷大專或以上 5 人、高中/職 6 人、國/初中 1 人、小學及以下 1 人，SC 個案的學歷大專或以上 3 人、高中/職 3 人、國/初中 2 人、小學及以下 1 人，HP 個案的學歷大專

或以上 3 人、高中/職 1 人、小學及以下 1 人，HC 個案的學歷大專或以上 3 人、國/初中 1 人、小學及以下 1 人。就業情形方面，個案目前無工作或退休的情形居多(19 人, 59%)，兼職工作者 5 人(16%)，全職工作者 8 人(25%)；SP 個案目前無就業者 11 人、兼職工作者 2 人，SC 個案目前無就業者 4 人、兼職工作者 1 人、全職工作者 4 人，HP 個案目前無就業者 4 人、兼職工作者 1 人，HC 個案目前兼職工作者 1 人、全職工作者 4 人。在收入來源方面，個案(27 人, 79%)經濟來源主要是薪資(包含配偶薪資)及儲蓄(包含退休金)，有 3 位個案(9%)接受親屬協助，還有 4 位個案(12%)經濟是需要靠政府協助；SP 個案 10 人收入來源為薪資及儲蓄、2 人有親屬協助、2 人有政府補助，SC 個案 8 人收入來源為薪資及儲蓄、1 人有親屬協助、1 人有政府補助，HP 個案 4 人收入來源為薪資及儲蓄、1 人有政府補助，HC 個案 5 人收入來源為薪資及儲蓄。

關於病患個案的相關基本資料整理(見表 3-2)，其發病的時間(以確診時間來計算)平均約 5~6 年。SP 個案平均發病時間為 5.2 ± 2.9 年，HP 個案平均發病時間為 6.0 ± 3.1 年。於脊髓小腦萎縮症(SCA)病患個案的疾病類型區分，以 SCA 第三型為多(8 人, 62%)，SCA 第二型為 1 人(8%)，臨床診斷為 SCA 散發型者為 4 人(30%)。評估病患個案的體能狀況，以 KPS (Kamofsky performance status) 評量，SP 個案平均情況為 60% (大部分可自行處理生活所需，偶爾需要他人協助)，而 HP 個案平均情況為 50% (需要較多他人的協助或醫療幫助)。

關於主要照顧者個案的相關基本資料整理(見表 3-3)，主要照顧者為配偶居多，SC 個案為病患配偶者 7 人(78%)、為父母者 1 人(11%)、為手足者 1 人(11%)，HC 個案為病患配偶者 2 人(40%)、為父母者 1 人(20%)、為手足者 2 人(40%)。主要照顧者個案平均照顧病患約 3~6 年。SC 個案平均照顧病患已有 36 ± 22.1 個月，HC 個案平均照顧病患已有 66 ± 45.7 個月；主要照顧者個案每天花在照顧病患的平均時間為 1~2 小時至半天左右，SC 個案每天照顧病患約 1~2 小時有 4 人(44%)、照顧約

8 小時/半天者有 4 人(44%)、照顧全天者為 1 人(11%)，HC 個案每天照顧病患約 1~2 小時有 2 人(40%)、照顧約 8 小時/半天者有 1 人(20%)、照顧全天者為 2 人(40%)。評估主要照顧者個案的體能狀況，以 KPS (Kamofsky performance status)評量，大多為 100% (行動自如無不適者)，而針對其所照護的病患體能狀況評估，SC 個案的被照顧者平均情況 KPS 為 60% (大部分可自行處理生活所需，偶爾需要他人協助)，HC 個案的被照顧者平均情況 KPS 為 40% (有疾病且須特殊醫療與協助)。

基本資料中，針對詢問「如有情緒困擾是否願意接受協助?」的結果(見表 3-1)，大部分個案表示願意接受協助(26 人, 81%)，5 位(16%)個案不願意接受協助，1 位(3%)個案不確定是否接受協助；其中 SP 個案 12 人表示願意、1 人表示不願意，SC 個案 8 人表示願意、1 人表示不願意，HP 個案 4 人表示願意、1 人表示不願意，HC 個案 2 人表示願意、2 人表示不願意、1 人表示不確定。針對詢問「如有情緒困擾是否願意接受藥物治療?」的結果，個案中還是以表示願意治療者為多(18 人, 56%)，9 位(28%)個案不願意接受藥物治療，5 位(16%)個案不確定是否接受藥物治療；其中 SP 個案 8 人表示願意、3 人表示不願意，2 人表示不確定，SC 個案 5 人表示願意、3 人表示不願意，1 人表示不確定，HP 個案 4 人表示願意、1 人表示不願意，HC 個案 1 人表示願意、2 人表示不願意、2 人表示不確定。

表 3-1 收案個案基本資料

	SP	SC	HP	HC	總計
年齡(歲)	46.9±8.3 32.8 ~ 62.9	52.9±6.0 44.3 ~ 62.8	45.5±3.0 42.2 ~ 50.0	48.3±7.1 38.8 ~ 56.8	
性別(人)					
男	6 (46%)	2 (22%)	1 (20%)	2 (40%)	11(34%)
女	7 (54%)	7 (78%)	4 (80%)	3 (60%)	21(66%)
婚姻(人)					
已婚	8 (61.5%)	7 (78%)	3 (60%)	3 (60%)	21(66%)
單身	4 (30.8%)	0	0	1 (20%)	5 (16%)
離婚	0	0	2 (40%)	0	2 (6%)
鰥寡	1 (7.7%)	2 (22%)	0	1 (20%)	4 (12%)
宗教(人)					
無	6 (46%)	1 (12%)	3 (60%)	2 (40%)	12(38%)
天主教/基督教	3 (23%)	2 (22%)	1 (20%)	1 (20%)	7 (22%)
佛教/民間信仰	4 (31%)	6 (66%)	1 (20%)	2 (40%)	13(40%)
學歷(人)					
小學及以下	1 (8%)	1 (12%)	1 (20%)	1 (20%)	4 (12%)
國/初中	1 (8%)	2 (22%)	0	1 (20%)	4 (12%)
高中/職	6 (46%)	3 (33%)	1 (20%)	0	10(32%)
大專或以上	5 (38%)	3 (33%)	3 (60%)	3 (60%)	14(44%)
就業(人)					
無	11(85%)	4 (44%)	4 (80%)	0	19(59%)
兼職	2 (15%)	1 (12%)	1 (20%)	1 (20%)	5 (16%)
全職	0	4 (44%)	0	4 (80%)	8 (25%)
收入來源(人)					
薪資(包含配偶的) 及儲蓄(退休金)	10(72%)	8 (80%)	4 (80%)	5(100%)	27(79%)
親屬協助	2 (14%)	1 (10%)	0	0	3 (9%)
政府補助	2 (14%)	1 (10%)	1 (20%)	0	4 (12%)
如有情緒困擾是否願意接受協助?(人)					
願意	12(92%)	8 (88%)	4 (80%)	2 (40%)	26(81%)
不願意	1 (8%)	1 (12%)	1 (20%)	2 (40%)	5 (16%)
不確定	0	0	0	1 (20%)	1 (3%)

如有情緒困擾是否願意接受藥物治療?(人)					
願意	8 (62%)	5 (55%)	4 (80%)	1 (20%)	18(56%)
不願意	3 (23%)	3 (33%)	1 (20%)	2 (40%)	9 (28%)
不確定	2 (15%)	1 (12%)	0	2 (40%)	5 (16%)

表 3-2 病患個案相關資料

	SP	HP
發病(確診)時間 (年)	5.2±2.9 1 ~ 11	6.0±3.1 2 ~ 10
疾病類型(人)		
SCA 第二型	1 (8%)	
SCA 第三型	8 (62%)	
SCA 散發型	4 (30%)	
體能狀況(KPS, %)		
中位數	60 50 ~ 70	50 40 ~ 60

*KPS= kamofsky performance status

Karnofsky Performance Status Scale	
Functional capability	Level of activity
Able to carry on normal activity; no special care needed	100% — normal; no complaints, no evidence of disease
	90% — able to carry on normal activity, minor signs or symptoms of disease
	80% — normal activity with effort, some signs or symptoms of disease
Unable to work; able to live at home; cares for most personal needs; varying amount of assistance needed	70% — cares for self, unable to carry on normal activity or to do active work
	60% — requires occasional assistance but is able to care for most of on needs
	50% — requires considerable assistance and frequent medical care
Unable to care for self; requires equivalent of institutional or hospital care	40% — disabled; requires special medical care and assistance
	30% — severely disabled; hospitalization indicated, although death not imminent
	20% — very sick; hospitalization necessary, active supportive treatment necessary
	10% — moribund; fatal processes progressing rapidly
	0% — dead

(http://ntuh.mc.ntu.edu.tw/obgy/CD/Ct/Bm/ct_0201t.gif)

表 3-3 主要照顧者個案相關資料

	SC	HC
照顧者角色(人)		
配偶	7 (78%)	2 (40%)
父母	1 (11%)	1 (20%)
手足	1 (11%)	2 (40%)
照顧時間(月數)	36±22.1 12 ~ 60	66±45.7 6 ~ 120
照顧時間(小時/天)		
1~2 小時	4 (44%)	2 (40%)
8 小時/半天	4 (44%)	1 (20%)
全天	1 (11%)	2 (40%)
體能狀況(KPS, %)		
中位數	100 90 ~ 100	100 90 ~ 100
被照顧者之體能狀況(KPS, %)		
中位數	60 50 ~ 70	40 40 ~ 60

二、簡短精神症狀評估表(BPRS)評估結果

18 項的簡短精神症狀評估表可分類為六大評估項目(見表 3-4): 憂鬱-焦慮類(Depression-Anxiety, 包含四項評估總分 24 分)、憂鬱-精神不濟類(Depression-Anergia, 包含三項評估總分 18 分)、躁症類(Elevated/Manic, 包含二項評估總分 12 分)、精神科正向性症狀類(Thought process: Positive symptoms, 包含三項評估總分 18 分)、敵意/多疑類(Hostile/Suspicious, 包含四項評估總分 24 分)、及社會功能減低類(Social function decrease, 包含二項評估總分 12 分), 評估結果發現個案於「憂鬱-焦慮類」及「憂鬱-精神不濟類」得分較高, 分別為平均分 4.8 ± 2.6 分及 2.6 ± 2.3 分。從不同疾病的病患與主要照顧者個案 BPRS 評估的結果來看, SP 個案於憂鬱-焦慮類評估得分平均為 5.8 ± 2.3 分、於憂鬱-精神不濟類評估得分平均為 3.3 ± 1.9 分, SC 個案於憂鬱-焦慮類評估得分平均為 4.0 ± 2.8 分、於憂鬱-精神不濟類評估得分平均為 1.4 ± 1.1 分, HP 個案於憂鬱-焦慮類評估得分平均為 4.2 ± 2.8 分、於憂鬱-精神不濟類評估得分平均為 4.4 ± 3.6 分, HC 個案於憂鬱-焦慮類評估得分平均為 4.0 ± 2.0 分、於憂鬱-精神不濟類評估得分平均為 1.2 ± 1.6 分。綜合 BPRS 針對研究個案之精神情緒評估的結果發現, 以憂鬱的情形最常見。

另外於 BPRS 評估結果中發現, 亨丁頓氏病患者(HP)在躁症類、精神科正向性症狀類、敵意/多疑類、社會功能減低類等評估得分也較其他個案為高。平均分各為 1.4 ± 0.9 分、 2.2 ± 1.3 分、 3.8 ± 2.2 分、 1.4 ± 0.9 分; 這結果顯示亨丁頓氏病患者之精神情緒除了憂鬱情形外, 還較常伴隨躁症、精神科正向性症狀、具敵意或猜疑、社會功能減低等相關精神科症狀。

表 3-4 個案精神症狀評估結果(BPRS)

評估項目	平均得分	SP	SC	HP	HC	總計
Depression –Anxiety (憂鬱-焦慮, 24 分)	5.8±2.3 (1~9)	4.0±2.8 (1~11)	4.2±2.8 (1~8)	4.0±2.0 (2~7)	4.8±2.6	
Depression –Anergia (憂鬱-精神不濟, 18 分)	3.3±1.9 (1~8)	1.4±1.1 (0~3)	4.4±3.6 (0~9)	1.2±1.6 (0~3)	2.6±2.3	
Elevated /Manic (躁症, 12 分)	0.9±1.0 (0~2)	0.2±0.6 (0~2)	1.4±0.9 (0~2)	0.8±1.3 (0~3)	0.8±1.0	
Thought process: Positive symptoms (精神科正向性症狀, 18 分)	0.3±0.6 (0~2)	0	2.2±1.3 (1~4)	0	0.5±1.0	
Hostile /Suspicious (敵意/多疑的, 24 分)	2.9±2.7 (1~8)	0.9±1.4 (0~4)	3.8±2.2 (2~7)	1.0±1.7 (0~4)	2.2±2.4	
Social function decrease (社會功能減低, 12 分)	0.2±0.4 (0~1)	0	1.4±0.9 (0~2)	0	0.3±0.6	

三、憂鬱量表評估結果

1. 初次訪視

根據收案 32 位個案初次訪談後，分別由研究者(諮詢師)以客觀評估並完成問卷(HDRS)及個案自填問卷(BDI-II)的方式針對憂鬱與否進行評量(見表 3-5)。

(1)漢氏憂鬱量表(HDRS)評估結果

針對 32 位個案評估結果，15 位個案(47%)目前無明顯憂鬱的問題(HDRS: 1~7)，其中 SP 個案為 3 位、SC 個案為 6 位、HP 個案為 2 位、HC 個案為 4 位(參考附錄七)。另 17 位個案(53%)評估有憂鬱症狀 8 位個案(25%)為輕度憂鬱情形(HDRS: 8~12)、6 位個案(19%)為中度憂鬱情形(HDRS: 13~17)、3 位個案(9%)為重度憂鬱情形(HDRS: 18~29)；其中評估為輕度憂鬱者，SP 個案 4 位、SC 個案 2 位、HP 個案 1 位、HC 個案 1 位，評估為中度憂鬱者，SP 個案 5 位、HP 個案 1 位，評估為重度憂鬱者，SP 個案 1 位、SC 個案 1 位、HP 個案 1 位。

(2)貝氏憂鬱量表第二版(BDI-II)評估結果

完成自填問卷的個案共 28 位，其中 SP 個案 1 位拒絕填寫問卷，HP 個案 3 位因為無法握筆且無法回答問題，故不能完成問卷；評估結果，28 位個案當中共 11 位個案(39%)自我評估無憂鬱情形(BDI-II: 0~13)，其中 SP 個案為 1 位、SC 個案為 6 位、HC 個案為 4 位(參考附錄七)。另 17 位個案(61%)自我評估有憂鬱的情形 6 位個案(21%)為輕度憂鬱(BDI-II: 14~19)、8 位個案(29%)為中度憂鬱(BDI-II: 20~28)、3 位個案(11%)為重度憂鬱(BDI-II: 29~63)。

因為自填問卷所收集的資料非所有收案個案均完成，且於他評量表與自填量表之評估結果相仿，故憂鬱評量的結果討論與憂鬱程度分類情形是以漢氏憂鬱量表(HDRS)評估的結果為主要依據。

表 3-5 初次訪視 HDRS 與 BDI-II 問卷憂鬱評估結果及個案中憂鬱情形分佈

(初次訪談, 32 人)	正常範圍	輕度憂鬱	中度憂鬱	重度憂鬱
HDRS 評估(/32 人)	15(47%)	8(25%)	6(19%)	3(9%)
BDI-II 評估(/28 人)	11(39%)	6(21%)	8(29%)	3(11%)
(評估有憂鬱症狀*, 17 人)	SP	SC	HP	HC
輕度憂鬱*(8 人)	4	2	1	1
中度憂鬱*(6 人)	5	0	1	0
重度憂鬱*(3 人)	1	1	1	0
總計	10	3	3	1

*憂鬱情形之評估與分類以 HDRS 評分作為主要依據(因為 BDI-II 自填問卷資料收集不完全)



2. 4~6 個月追蹤訪視

根據初次訪談後評估憂鬱症狀者 17 位個案進行追蹤訪談，於初次訪談時研究者(諮詢師)在告知個案憂鬱評量的結果後，針對 HDRS >7 的個案評估為憂鬱症狀者做進一步的諮商輔導、精神衛生教育或經由個案意願轉介給精神科醫師(洪)，而此次訪視藉由評估個案目前是否有憂鬱問題，來比較二次訪談間個案憂鬱情形的改變；分別由研究者(諮詢師)以客觀評估並完成問卷(HDRS)及個案自填問卷(BDI-II)的方式進行憂鬱評量(見表 3-6)。

(1) 漢氏憂鬱量表(HDRS)評估結果

針對初次訪視評估有憂鬱情形的 17 位個案之評估結果，其中一位個案(HP04)拒絕追蹤訪視，有 5 位個案目前無明顯憂鬱的問題(HDRS: 1~7)，其中 SP 個案為 4 位、HP 個案為 1 位(參考附錄七)。11 位個案評估有憂鬱症狀 4 位個案為輕度憂鬱情形(HDRS: 8~12)、7 位個案為中度憂鬱情形(HDRS: 13~17)，此次評估沒有個案為重度憂鬱情形(HDRS: 18~29)。其中評估為輕度憂鬱為 SP 個案 2 位、SC 個案 1 位、HC 個案 1 位，評估為中度憂鬱為 SP 個案 4 位、SC 個案 2 位、HP 個案 1 位。

(2) 貝氏憂鬱量表第二版(BDI-II)評估結果

完成自填問卷的個案共 14 位，其中 SP 個案 1 位拒絕填寫問卷，HP 個案 1 位因為無法握筆且無法回答問題，故不能完成問卷，另有 1 位個案拒絕追蹤訪視。評估結果，14 位個案當中共 4 位個案自我評估無憂鬱情形(BDI-II: 0~13)，為 SP 個案 4 位(參考附錄七)；另 10 位個案自我評估有憂鬱的情形 5 位個案為輕度憂鬱(BDI-II: 14~19)、4 位個案為中度憂鬱(BDI-II: 20~28)、1 位個案為重度憂鬱(BDI-II: 29~63)。

因為自填問卷所收集的資料非所有收案個案均完成，故憂鬱評量的結果討論與憂鬱程度分類情形是以漢氏憂鬱量表(HDRS)評估的結果為主要依據。

表 3-6 追蹤訪視 HDRS 與 BDI-II 問卷憂鬱評估結果及個案中憂鬱情形分佈

(追蹤訪談, 16 人 [#])	正常範圍	輕度憂鬱	中度憂鬱	重度憂鬱
HDRS 評估(16 人)	5	4	7	0
BDI-II 評估(14 人)	4	5	4	1
(評估有憂鬱症狀*, 11 人)	SP	SC	HP	HC
輕度憂鬱*(4 人)	2	1	0	1
中度憂鬱*(7 人)	4	2	1	0
重度憂鬱*	-	-	-	-
總計	6	3	1	1

#針對有憂鬱情形之 17 位個案追蹤訪視，但其中一位個案(HP04)拒絕追蹤訪談

*憂鬱情形之評估與分類以 HDRS 評分作為主要依據(因為 BDI-II 自填問卷資料收集不完全)



3. 比較二次訪視之憂鬱評估結果(以 HDRS 評估結果為依據)

於追蹤訪視時發現有些初次訪談評估為憂鬱情形者，選擇持續接受精神科專科治療。有 2 位個案是初次訪談前已陸續接受情緒方面之專科治療(*SP01* 以一天一次抗憂鬱劑 fluoxetine 藥物治療、*HP03* 以抗憂鬱劑與助眠藥治療)，另 2 位個案是初次訪談、諮詢後主動提出欲接受轉介治療者(*SP02* 有失眠困擾以助眠藥改善症狀、*SP09* 接受精神科心理諮商與抗憂鬱劑治療)。比較二次訪視之憂鬱評量結果(見表 3-7)，4 位持續接受專科治療的個案，憂鬱情形之評估分別由輕、中度憂鬱改變為正常範圍，綜合 4 位個案 HDRS 評分，由平均 11.5 ± 3.7 分降低為平均 5.8 ± 1.5 分。其中二位由研究者(諮詢師)諮詢後選擇轉介接受治療者(*SP02*、*SP09*)，其 HDRS 評分分別由 10 分、17 分降低為 5 分、7 分(參考附錄七)；另 12 位初次訪視有憂鬱症狀的個案而目前無接受專科治療者(包括曾間斷尋求專科治療或自行調適情緒者)，追蹤訪視時針對憂鬱的評估，除了 1 位個案憂鬱情形由輕度憂鬱改變為正常範圍(HDRS 由 9 分降低為 4 分)，其他 11 位個案目前仍有輕、中度憂鬱情形，綜合 12 位個案 HDRS 評分的平均分，由 14.2 ± 3.8 分改變為 12.5 ± 2.6 分。其中有二位個案(*SP06*、*SC03*)HDRS 評分分別由 10 分、11 分增加為 14 分、15 分(參考附錄七)，即為輕度憂鬱的情形(HDRS: 8~12)改變成中度憂鬱的評估(HDRS: 13~17)。

表 3-7 針對是否選擇治療之憂鬱症狀個案比較二次訪視間憂鬱評估結果(HDRS)

(針對有憂鬱症狀者16人* ¹)	人數 (人)	HDRS 初次評分(分)	半年之追蹤 有無憂鬱	人數 (人)	HDRS 追蹤評分(分)
接受專科治療者	4	11.5±3.7	有	0	
			無	4* ²	5.8±1.5
無特別處置者	12	14.2±3.8	有	11	12.5±2.6
			無	1	(9分 → 4分)

*1：一位個案(HP04)拒絕追蹤訪談，故表列結果只比較完成二次訪談評估者之資料

*2：有二人(SP02, SP09)是由遺傳諮詢師於諮詢時藉由評估與解釋選擇轉介接受治療者，其HAM-D 評分各為10→5分、17→7分



四、生活品質問卷(WHOQOL-BREF)評估結果

1. 所有個案初次訪視之評估結果

於初次訪談時共有 28 位個案完成生活品質問卷(見表 3-8)，其中 SP 個案 12 人、SC 個案 9 人、HP 個案 2 人、HC 個案 5 人。此生活品質問卷評量分為四個範疇來探討其生活品質的情形，各範疇的生活品質評分最高分為 100 分、最低分為 0 分；於生理範疇，SP 個案生活品質評分平均為 41.3 ± 16.5 分、SC 個案生活品質評分平均為 67.4 ± 12.3 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、56 分、HC 個案生活品質評分平均為 65.2 ± 7.2 分；於心理範疇，SP 個案生活品質評分平均為 41.8 ± 15.9 分、SC 個案生活品質評分平均為 50.2 ± 14.0 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分皆為 19 分、HC 個案生活品質評分平均為 46.2 ± 9.5 分；於社會關係範疇，SP 個案生活品質評分平均為 53.3 ± 14.0 分、SC 個案生活品質評分平均為 57.1 ± 14.0 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、38 分、HC 個案生活品質評分平均為 56.4 ± 17.5 分；於環境範疇，SP 個案生活品質評分平均為 52.1 ± 10.5 分、SC 個案生活品質評分平均為 56.3 ± 15.4 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 38、31 分、HC 個案生活品質評分平均為 47.6 ± 9.1 分。

表 3-8 初次訪視個案生活品質問卷(WHOQOL-BREF)評估結果

個案編號	生理範疇 (100分)	心理範疇 (100分)	社會關係範疇 (100分)	環境範疇 (100分)
SP01	44	31	44	56
SP02	44	69	75	50
SP03	44	38	38	50
SP04	25	19	38	31
SP05	63	38	56	69
SP06	38	56	81	69
SP07	44	25	50	50
SP08	31	56	50	50
SP09	6	31	38	44
SP11	50	44	56	56
SP12	38	31	50	44
SP13	69	63	63	56
平均分數(分) (SP 共 12 人)	41.3±16.5	41.8±15.9	53.3±14.0	52.1±10.5
SC01	81	63	75	75
SC02	63	50	44	50
SC03	81	44	63	69
SC04	75	44	56	56
SC05	44	25	38	25
SC06	63	56	50	56
SC07	75	63	75	69
SC08	69	69	44	63
SC09	56	38	69	44
平均分數(分) (SC 共 9 人)	67.4±12.3	50.2±14.0	57.1±14.0	56.3±15.4
HP04	31	19	31	38
HP05	56	19	38	31
HC01	75	56	75	56
HC02	56	50	75	56
HC03	63	31	38	38
HC04	69	44	50	50
HC05	63	50	44	38
平均分數(分) (HC 共 5 人)	65.2±7.2	46.2±9.5	56.4±17.5	47.6±9.1

* 參考資料：精神系統、感覺器官疾病(巴金森氏症、多發性硬化症、視網膜剝離、耳鳴等)

☞生理範疇(49): 平均 63 分；心理範疇(49): 平均 63 分；

社會關係範疇(49): 平均 56 分；環境範疇(49): 平均 56 分 (姚開屏等, 2001)

健康人

☞生理範疇(207): 平均 69 分；心理範疇(213): 平均 63 分；

社會關係範疇(210): 平均 63 分；環境範疇(212): 平均 56 分 (姚開屏等, 2001)

2. 針對憂鬱症狀者之初訪與追蹤訪視的評估結果

整理初次訪視評估有憂鬱症狀 17 人的生活品質(WHOQOL-BREF) 評量(完成問卷者 16 人：SP 個案 10 人、SC 個案 3 人、HP 個案 2 人、HC 個案 1 人，另 HP03 無法完成問卷)(見表 3-9)，於生理範疇，有憂鬱症狀之 SP 個案生活品質評分平均為 37.7 ± 14.9 分、SC 個案為 60.3 ± 18.9 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、56 分、HC 個案(HC03)生活品質評分為 63 分；於心理範疇，有憂鬱症狀之 SP 個案生活品質評分平均為 39.4 ± 15.9 分、SC 個案為 35.7 ± 9.7 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、56 分、HC 個案(HC03)生活品質評分為 31 分；於社會關係範疇，有憂鬱症狀之 SP 個案生活品質評分平均為 52.0 ± 15.1 分、SC 個案為 56.7 ± 16.4 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、56 分、HC 個案(HC03)生活品質評分為 38 分；於環境範疇，有憂鬱症狀之 SP 個案生活品質評分平均為 51.3 ± 11.4 分、SC 個案為 46.0 ± 22.1 分、HP 個案(HP04、HP05)生活品質評分分別為 31、56 分、HC 個案(HC03)生活品質評分為 38 分。

針對初次訪視後評估有憂鬱症狀者 17 位進行追蹤訪談時，同時收集生活品質問卷的資料，完成問卷者共 14 位個案(HP04 拒絕追蹤訪視、HP03 無法完成問卷、SP04 拒絕填寫問卷)(見表 3-9)，其中 SP 個案 9 人、SC 個案 3 人、HP 個案 1 人、HC 個案 1 人。於生理範疇，SP 個案生活品質評分平均為 45.8 ± 13.0 分、SC 個案為 50.0 ± 10.4 分、HP 個案(HP05)生活品質評分為 13 分、HC 個案(HC03)為 56 分；於心理範疇，SP 個案生活品質評分平均為 44.0 ± 3.0 分、SC 個案為 33.7 ± 13.1 分、HP 個案(HP05)生活品質評分為 6 分、HC 個案(HC03)為 31 分；於社會關係範疇，SP 個案生活品質評分平均為 52.1 ± 12.1 分、SC 個案為 52.3 ± 15.6 分、HP 個案(HP05)生活品質評分為 25 分、HC 個案(HC03)為 31 分；於環境範疇，SP 個案生活品質評分平均為 52.3 ± 8.4 分、SC 個案為 48.0 ± 28.1 分、HP 個案(HP05)生活品質評分為 25 分、HC 個案(HC03)

為 44 分。

針對追蹤訪視時得知有持續接受治療之憂鬱症狀個案(SP01、SP02、SP09)，與無持續治療憂鬱症狀者之生活品質評量整理—資料以病患個案為主，合併脊髓小腦萎縮症病患(SP)與亨丁頓氏病患者(HP)之評量結果來看有無接受情緒治療者之初訪與追蹤訪視的生活品質評量(見表 3-10)，其中完成問卷之有接受情緒治療者 3 人、其他為 8 人，另一位個案(HP04)因為拒絕追蹤訪視無法得知有無接受情緒治療，故其資料在此不列入整理。有接受情緒治療者之 WHOQOL-BREF 中於生理範疇生活品質平均分初訪為 31.3 ± 21.9 分、追蹤訪視為 45.7 ± 13.1 分，於心理範疇生活品質平均分初訪為 43.7 ± 21.9 分、追蹤訪視為 42.0 ± 3.5 分，於社會關係範疇生活品質平均分初訪為 52.3 ± 19.9 分、追蹤訪視為 56.3 ± 12.5 分，於環境範疇生活品質平均分初訪為 50.0 ± 6.0 分、追蹤訪視為 54.3 ± 7.5 分；而無持續接受情緒治療者之 WHOQOL-BREF 中於生理範疇生活品質平均分初訪為 42.4 ± 12.5 分、追蹤訪視為 41.1 ± 17.9 分，於心理範疇生活品質平均分初訪為 35.3 ± 14.8 分、追蹤訪視為 39.4 ± 14.9 分，於社會關係範疇生活品質平均分初訪為 50.1 ± 14.3 分、追蹤訪視為 46.4 ± 14.8 分，於環境範疇生活品質平均分初訪為 49.3 ± 14.5 分、追蹤訪視為 47.6 ± 13.1 分。

表 3-9 針對評估有憂鬱症狀個案比較二次訪視間 WHOQOL-BREF 評估結果

	初訪	生理 範疇 (100分)	心理 範疇 (100分)	社會 關係 範疇 (100分)	環境 範疇 (100分)	追蹤	生理 範疇 (100分)	心理 範疇 (100分)	社會 關係 範疇 (100分)	環境 範疇 (100分)
SP01		44	31	44	56		56	44	56	50
SP02		44	69	75	50		50	44	69	50
SP03		44	38	38	50		31	44	31	44
SP04		25	19	38	31		-	-	-	-
SP05		63	38	56	69		63	44	63	63
SP06		38	56	81	69		38	50	56	50
SP07		44	25	50	50		56	44	56	44
SP08		31	56	50	50		31	44	38	63
SP09		6	31	38	44		31	38	44	63
SP12		38	31	50	44		56	44	56	44
平均分數(分) (SP 共 10 人)		37.7±14.9	39.4±15.9	52.0±15.1	51.3±11.4		45.8±13.0	44.0±3.0	52.1±12.1	52.3±8.4
SC03		81	44	63	69		56	38	50	75
SC05		44	25	38	25		38	19	38	19
SC09		56	38	69	44		56	44	69	50
平均分數(分) (SC 共 3 人)		60.3±18.9	35.7±9.7	56.7±16.4	46.0±22.1		50.0±10.4	33.7±13.1	52.3±15.6	48.0±28.1
HP04		31	19	31	38		-	-	-	-
HP05		56	19	38	31		13	6	25	25
HC03		63	31	38	38		56	31	31	44

* HP04 拒絕追蹤訪視、SP04 拒絕填寫問卷、HP03 無法完成問卷

表 3-10 針對評估有憂鬱症狀的病患個案[#]比較是否選擇治療之二次訪視間 WHOQOL-BREF 評估結果

		初訪	生理 範疇 (100分)	心理 範疇 (100分)	社會 關係 範疇 (100分)	環境 範疇 (100分)	追蹤	生理 範疇 (100分)	心理 範疇 (100分)	社會 關係 範疇 (100分)	環境 範疇 (100分)
接受 治療	SP01		44	31	44	56		56	44	56	50
	SP02		44	69	75	50		50	44	69	50
	SP09		6	31	38	44		31	38	44	63
平均分數(分)			31.3±21.9	43.7±21.9	52.3±19.9	50.0±6.0		45.7±13.1	42.0±3.5	56.3±12.5	54.3±7.5
無 接受 治療	SP03		44	38	38	50		31	44	31	44
	SP04		25	19	38	31		-	-	-	-
	SP05		63	38	56	69		63	44	63	63
	SP06		38	56	81	69		38	50	56	50
	SP07		44	25	50	50		56	44	56	44
	SP08		31	56	50	50		31	44	38	63
	SP12		38	31	50	44		56	44	56	44
	HP05		56	19	38	31		13	6	25	25
平均分數(分)			42.4±12.5	35.3±14.8	50.1±14.3	49.3±14.5		41.1±17.9	39.4±14.9	46.4±14.8	47.6±13.1

病患個案包括脊髓小腦萎縮症患者(SP)與亨丁頓氏病患者(HP)

* HP04 拒絕追蹤訪視、SP04 拒絕填寫問卷、HP03 無法完成問卷

第四章 討論與建議

1. 收案與基本資料

因為本研究採行訪談方式與問卷來收集資料，訪談過程會花費一些時間，須配合受訪者的意願，且收案對象針對脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病並非常見疾病，因此個案樣本數為 32 位，收案個案不足不適合以統計方式來推估研究結果；但由研究結果描述後發現，受訪個案中仍有半數以上(53.1%, 17 人)有憂鬱的症狀，且這些個案中有 9 人(52.9%)憂鬱評估已達中、重度憂鬱情形，顯示對於脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者與主要照顧者情緒困擾的問題應值得重視。

藉由基本資料中詢問個案對於出現情緒困擾時是否選擇治療的看法，發現大多數的個案會願意尋求專科的協助(81%)，但是若配合情緒困擾的類型與程度可能予以藥物治療時，表示願意接受的個案比前項詢問的結果來的少(56%)；整理訪談時個案的說法，發現 17 位個案對於藥物使用有錯誤的認知：9 位個案認為「藥物是有害的」(SP02、SP04、SP10、SP11、SP12、SC05、SC09、HP04、HC05)，3 位個案認為「藥物會成癮」(SP03、SP12、SC05)，9 位個案認為「藥物會造成依賴」(SP02、SP03、SP04、SP10、SP11、SP12、SC03、HP04、HC03)，4 位個案認為「藥物若不適應非經醫囑就自行停藥」(SP09、SP13、HC02、HC05)，3 位個案認為「改善情緒的藥物治療對退化的病情是沒有幫助的」(SP03、HP05、HC05)，3 位個案認為「藥物治療效果不佳(不知藥物的專一性與適應症)」(SP03、SP05、HC02)；因此一般大眾對於藥物使用的資訊不足或有誤，是需要由專業人員解釋或提供衛教資料以澄清疑問，避免造成已有情緒困擾症狀(如：失眠、焦慮、憂鬱等問題)出現後卻排斥治療，如此可能使症狀加重而影響病情。

2. 憂鬱症狀的評估

訪談時藉由簡短精神症狀評估表(BPRS)評估結果發現，受訪個案中

不論脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者或主要照顧者，的確普遍有憂鬱的情緒問題存在；特別針對亨丁頓氏病患者評估結果發現，也較脊髓小腦萎縮症患者會伴隨出現相關精神科方面的症狀，如：躁症、精神科正向性症狀、猜疑、或社交退化等問題出現；這些結果與一些研究相仿(Wong et al., 1994; De Marchi et al., 2000; Leroi et al., 2002)。

在憂鬱評估方面，選用漢氏憂鬱量表(HDRS)及貝氏憂鬱量表(BDI-II)為研究上或臨床上較為普遍使用的問卷，此問卷的信、效度已廣為接受，再配合客觀與主觀的憂鬱評估方式，也可提高評估結果的可信度。根據研究結果顯示(見表 3-5 及表 3-6)，此二問卷所評估是否憂鬱情形的結果大部分為一致，在憂鬱程度方面的評估雖有差異但並不明顯，這可能是因為貝氏憂鬱量表二版的問卷發展時將目的訂為憂鬱症狀的篩檢工具，所以測驗的敏感性(sensitivity, 正確判定臨床憂鬱程度較嚴重者的機率)被認為比測驗的特殊性(specificity, 正確判定臨床憂鬱程度較輕微或無憂鬱症狀者的機率)更重要(Gleitman, 1986)，期望增加自我評估時對於憂鬱情形的重視，且在本次研究結果中也發現，在分析自填問卷憂鬱程度方面的結果，大多是比漢氏憂鬱量表評估後的憂鬱程度較為高估(見表 3-5 及表 3-6)；且研究結果在自填問卷方面資料收集並不完整，因此主要的研究結果分析是依據 HDRS 評分為主，這並不會造成資料分析整理上的差異。

在初次訪視憂鬱評估的結果與基本資料綜合觀之：

於病患方面，以 HDRS 評估憂鬱現象發現，脊髓小腦萎縮症病患(SP)與亨丁頓氏病患者(HP)平均分為 13.7 ± 3.4 分與 14.3 ± 4.5 分(參見附錄七)，SP 個案有 10 人(/13=77%)評估為憂鬱情形—其中中度憂鬱 5 人、重度憂鬱 1 人，HP 個案 3 人(/5=60%)評估有憂鬱情形—其中中度憂鬱 1 人、重度憂鬱 1 人，而收案的 SP 與 HP 個案平均發病(確診)年為 5.2 ± 2.9 年與 6.0 ± 3.1 年，平均體能狀況 KPS (Kamofsky performance status)評量分別為 60% (大部分可自行處理生活所需，偶爾需要他人協助)與 50% (需要較多他人的

協助或醫療幫助)——HP 個案發病(確診)的時間與 SP 個案相仿但身體功能評分較 SP 個案為低，於 SP 與 HP 個案中憂鬱的情形差別不多；本研究結果顯示，脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者間憂鬱情形無明顯差異。於主要照顧者方面，以 HDRS 評估憂鬱情形時發現，脊髓小腦萎縮症主要照顧者(SC)與亨丁頓氏病主要照顧者(HC)平均分為 13 ± 3.6 分與 11 分(HC 個案 1 人)(參見附錄七)，SC 個案有 3 人($1/3=33\%$)評估為憂鬱情形——其中重度憂鬱 1 人，HC 個案 1 人($1/5=20\%$)評估有憂鬱情形——為輕度憂鬱，而收案的 SC 與 HC 個案平均照顧病患達 36 ± 22.1 個月與 66 ± 45.7 個月，且每天照顧病患的時間半數以上為半天至全天，主要照顧者的平均體能狀況 KPS (Kamofsky performance status) 評量大多為 90~100%，SC 與 HC 個案照顧的病患之平均體能狀況 KPS 評量分別為 60% (大部分可自行處理生活所需，偶爾需要他人協助)與 40% (有疾病且須特殊醫療與協助)——雖然 HC 個案照顧病患的時間整體上與 SC 個案相仿，但所照顧的病患其身體功能評分較低是需要較多協助者為多，然而 SC 與 HC 個案中憂鬱的情形差別並不明顯，其中一位 SC 個案(SC09)憂鬱情形已達重度憂鬱；從本研究結果發現，影響脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病主要照顧者之憂鬱的困擾，不一定是來自患者退化性的病情。

從基本資料中收集「宗教信仰」的部分看來，17 位有憂鬱情形的個案——其中 7 人(41%)無宗教信仰、3 人(18%)宗教信仰為基督教或天主教、7 人(41%)宗教信仰為佛教或民間信仰，另 15 位沒有憂鬱情形的個案——其中 5 人(33%)無宗教信仰、4 人(27%)宗教信仰為基督教或天主教、6 人(40%)宗教信仰為佛教或民間信仰；整體來說，無憂鬱情形的個案其中 67%有宗教信仰，有憂鬱情形的個案其中 59%有宗教信仰，比較二者間發現無憂鬱情形者於信仰基督教或天主教的比例較高；從研究結果推測，信仰或宗教聚會可能在調解情緒困擾的議題中有些幫助。

再則，比較初訪時以 HDRS 評估為憂鬱情形的患者與主要照顧者，其 HDRS 之平均分相仿(SP: 13.7 ± 3.4 , HP: 14.3 ± 4.5 , SC: 13 ± 3.6 , HC1 人: 11

分)，此研究結果表示，脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者與主要照顧者都可能有憂鬱之情緒困擾，且存在於患者與照顧者間的憂鬱嚴重程度都是需要重視。因此於本研究結果呈現出，不論脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者或主要照顧者，不一定是疾病本身或其他因素影響，即使曾經嘗試自我調解情緒，也都可能會有如憂鬱等之情緒問題存在。

在訪談中發現有些個案於面對情緒困擾的相關症狀出現時，如：失眠、精神上或身體上的焦慮症狀、食慾不振、情緒低弱而常哭泣等情形，並不認為這可能會變成疾病或憂鬱的現象(6位個案, SP04、SP07、SC01、SC05、HP02、HP04)，甚至有一些個案表示並不知道這些情緒困擾的症狀是可以治療的(5位個案, SP08、SC03、HP04、HC02、HC04)；有些個案表示雖然知道自己有一些情緒困擾的問題但仍舊排斥治療，藉由訪談資料整理發現，於影響接受情緒困擾治療的原因，除了「對於藥物治療使用方面有錯誤的認知」外，有5位個案提出「排斥接受精神科專科治療」認為自己不是精神上異常並不願意接受精神科方面的協助(SP04、SP06、SP10、HP04、HC05)，有6位個案提出「醫療便利性不足」包括行動限制無法自行就醫、醫療院所離住家偏遠等(SP03、SP12、SC08、HP04、HP05、HC02)；綜合這些訪談內容得知，針對目前無法治癒的晚發型神經退化遺傳疾病之患者或主要照顧者，若忽視或不了解憂鬱的症狀可能是疾病、也可以治療的議題，對於情緒困擾就醫的主動性可能降低，因此也會造成專業人員無法評估其是否有情緒障礙，這樣似乎隱藏著危險與隱憂，因此遺傳諮詢師可能於疾病未發生或發生初期時就有機會能接觸此類遺傳疾病的患者與主要照顧者，若遺傳諮詢師能在諮詢過程時及早評估被諮詢者的情緒問題，進一步諮商輔導、提供精神衛生教育、或澄清對於治療相關的疑問，再經由個案意願轉介相關專科治療，如此或許能提醒患者或主要照顧者對於改善情緒障礙的重視。

在研究過程中也發現有些病患個案於情緒困擾改善後，或許對於退化中的病情可能會有所幫助—3位個案(SP01、SP02、HP03)在憂鬱症狀

獲得改善後表示自覺神經退化的情形暫且穩定，如其中一位個案(SP01：使用抗憂鬱劑fluoxetine治療)於訪談中主動表示：“心情開朗、精神好，好像退化的問題沒有那麼明顯了。”還有一位個案(SP02：有失眠困擾以助眠藥改善症狀)說：“睡不好容易影響第二天的精神…現在晚上睡著後不會那麼容易醒，白天好像走起路來比較穩了。”

3. 生活品質(WHOQOL-BREF)評估

在所有個案初次訪視之評估結果，與問卷使用手冊(姚筭, 2001)之參考資料比較，病患部分以類似神經疾病之「神經系統、感覺器官疾病(帕金森氏症、多發性硬化症、視網膜剝離、老花眼、結膜炎、耳鳴等)」(研究個案數 49 人)的生活品質描述統計資料作為參考—生理範疇：63 分、心理範疇：63 分、社會關係範疇：56 分、環境範疇：56 分，主要照顧者部分以「健康人」(研究個案數 212 人)的生活品質描述統計資料作為參考—生理範疇：69 分、心理範疇：63 分、社會關係範疇：63 分、環境範疇：56 分。發現收案病患個案的生活品質之各範疇評分都比參考資料為低(見表 3-8)，可能是收案對象為較嚴重之神經退化性疾病，和參考資料的研究對象不同；而收案主要照顧者個案的生活品質之各範疇評分和參考資料相仿，但於心理範疇(SC：50.2±14.0 分、HC：46.2±9.5 分)和社會關係範疇(SC：57.1±14.0 分、HC：56.4±17.5 分)的評分比一般健康人參考資料來的低，可能是收案對象為退化性疾病患者的照顧者，所以某些方面的生活品質評量分數會與參考資料的研究對象有差異造成。

由追蹤訪談之生活品質結果發現，有些個案之 HDRS 評分增加(SP06：10 分→14 分、SC03：11 分→15 分)，其憂鬱評估由輕度憂鬱變為中度憂鬱者，於 WHOQOL-BREF 各範疇的評分皆較初訪時為下降(見表 3-9)，表示生活品質可能會因情緒方面出現問題而有所影響，這與一些研究所發現相仿(Rabkin et al., 2000; Trail et al., 2003; Trepanier et al., 2005)。

在合併脊髓小腦萎縮症病患(SP)與亨丁頓氏病患者(HP)之

WHOQOL-BREF 評量結果，來看有無接受情緒治療者之初訪與追蹤訪視於生活品質評量的改變，發現除了接受情緒治療的個案於心理範疇的生活品質評分改變不多外(見表 3-10)，其他三個範疇的評分皆增加，尤其生理範疇的部分增加較為明顯(平均分由 31.3 ± 21.9 分增加為 45.7 ± 13.1 分)，這可能表示是生活品質的改善與健康的提昇有關，有一些研究也發現類似的結果(Rabkin et al., 2000; Trail et al., 2003; Trepanier et al., 2005)；而無持續接受情緒方面的治療者之各範疇的生活品質評分變化不大。

4. 遺傳諮詢師的困境

台灣於 1985 年優生保健法案通過後對於遺傳相關的議題開始重視，隨之遺傳諮詢中心就陸續成立，而遺傳諮詢的工作在國內是近幾年才受到重視；其中遺傳諮詢中心的人員於規定是包含醫師、遺傳諮詢師、檢驗人員、營養師、其他支援人員等(胡，2004)，在遺傳諮詢師的資格規定是需經由認證或從事臨床遺傳諮詢工作二年以上者—遺傳諮詢師須具備遺傳學相關知識與學歷，且須了解諮商與諮詢的技巧及協調能力，也必須配合或兼具臨床知識與經驗，所以遺傳諮詢師是一項專業的工作，不是由其他技術人員或臨床、社會工作者可以兼備的；但目前遺傳諮詢師的認證尚未執行，且具備遺傳諮詢相關學歷者並不多，所以目前國內遺傳諮詢的現況，一般是由具遺傳學背景的醫師主要負責大部分的診斷、遺傳疾病危險評估、諮詢等工作，而關於疾病資訊的提供、基因檢查之注意事項、與檢查所需之檢體準備則交由相關諮詢員協助，因此可能未有足夠的時間或機會由遺傳諮詢師完成整個遺傳諮詢的過程，可能較無法發揮遺傳諮詢師的專業角色。目前與遺傳疾病相關之遺傳諮詢中心並不普及，主要由兒科或婦產科主導之遺傳諮詢中心居多，其他與內科有關之遺傳疾病都是由各個相關科別的醫師或專業人員，如神經內科(SCA 等)、血液科(血友病等)等完成相關遺傳諮詢的工作，再加上大部分的民眾對於遺傳疾病並不瞭解，因此國內對於遺傳諮詢中心及遺傳諮詢的重要性可能沒有獲得重視，而遺傳諮詢師的工作可能因此無法充分發揮其

專業。

如本研究中遺傳諮詢師(研究者)是透過神經內科醫師所提供之曾完成基因檢查確診者的資料，與這些晚發型神經退化的患者及家屬取得連絡，而這些患者曾在基因檢查前由醫師與其配合的遺傳諮詢員完成遺傳諮詢，但於基因檢查結果告知後並未再與這些個案聯繫，這些晚發型神經退化的患者目前並無藥物可治癒疾病，因此只有少數會至醫院求治者在聯絡上較為方便，其他患者或家屬已不易追蹤，這個情形顯示，沒有遺傳諮詢中心或遺傳諮詢師來管理個案，可能於追蹤遺傳疾病過程方面會有困難；而且像這些晚發型神經退化的患者或家屬，誠如研究結果發現可能有情緒困擾的問題存在，影響因素可能是退化性病情的延伸或是壓力所造成，這些評估是無法由非遺傳學背景者能釐清，若無醫師或遺傳諮詢師主動聯繫，個案們可能就會忽視或不知道自己情緒方面的問題而無法進一步接受治療或改善。且於本研究的訪談中發現，這些晚發型神經退化性疾病患者的基因檢查大部分是醫師直接安排來協助診斷，於基因檢查前並未詳細完成遺傳諮詢，雖然大部分的個案表示反正此基因檢查的結果只是確認此為基因突變所造成的遺傳疾病，告知檢查結果的衝擊並不大(有些個案可能為散發型患者，基因檢查尚未有結果)，但是大部分已婚的患者與其主要照顧者都表示對於自己的下一代不一定要接受基因診斷，只是也不特別去提此家族遺傳疾病，自認為得病機率為二分之一，子女們不一定會得病!可是有一位受訪個案(SC09)，因為在等待未成年子女基因檢查的結果(子女本身不知道已接受基因檢查，且檢驗結果也不會告知)而煩惱、焦慮、且有罪惡感(初訪 HDRS= 18 分)，基因檢查的安排是個案拜託醫師協助，因此相關遺傳諮詢過程已省略，但是等到基因檢查結果公佈時，醫師的解釋是以結果並非完全正確來告知，雖然如此個案對於子女遺傳到疾病的壓力更為大，且此個案表示對於子女的未來不知道要如何面對! [SC09：我雖然不知道結果，但是醫師的意思我明白....至於她以後要不要結婚？我看再說吧...(哭泣)] 因此遺傳諮詢

不僅是提供有關疾病與基因檢查的正確資訊，遺傳諮詢師更應該於諮詢過程前後關心被諮詢者情緒方面的問題，至於未成年者對於晚發型神經退化疾病基因檢查的倫理議題，著實值得討論與正視(關於自主權與結果是否應被告知等)。

5. 此研究的限制

其實造成憂鬱的影響因素有許多，社會環境的因素、偶發的因素、和不愉快或悲劇的生活事件都是造成憂鬱的原因，而本研究所討論的方向不是在於憂鬱的成因，也不特別探討患者與家屬憂鬱情形的差異，是希望更直接知道這類晚發型神經退化性疾病的患者或照顧者目前情緒的問題，因此藉由調查方式來評估個案的情緒，進而能及早發現情緒的異常適時的予以協助。在接受憂鬱症狀治療方面，初期且輕度的情緒困擾本來就可藉由自我調適而改善(廖、徐，1995)，一旦這些情緒症狀不加以理會，嚴重程度可能會增加，可能就需要藉由心理或精神專科的治療來改善，但是關於改善情緒困擾的方法不是只有心理或藥物治療，像是寄託宗教、向親友訴苦、甚至音樂治療或冥想等另類療法都可以改善情緒，只是針對某些較嚴重的情緒症狀如長期失眠、重度憂鬱症等，接受專科治療可能會改善急性症狀；於本研究結果顯示，一些個案透過研究過程確實了解自己情緒困擾的問題且尋求專科治療而改善，這表示遺傳諮詢師藉由與個案訪談評估的介入來觀察情緒困擾的情形，針對有憂鬱症狀者提供諮詢與資訊，在提醒個案重視對情緒困擾嚴重程度與改善上的幫助，可以提供參考。

此次研究採短期追蹤的方式評估，許多更確切的結果還需要增加此類神經退化性遺傳疾病其他的個案及長期觀察之資料收集來證明；一些研究調查顯示憂鬱症是具有慢性化及容易復發的疾病，1995年 Keller 等人針對 431 患有中度至重度憂鬱症半年以上患者作長達五年的追蹤調查，其中有 70% 在一年內復原，81% 在二年內復原，但有 12% 仍處於憂鬱狀態，在嚴重型憂鬱發作後的一年內，有 30% 患者復發，十年內有 75%

患者復發。因此藉由目前研究結果發現，受訪個案中出現半數比例有憂鬱的情形，且憂鬱程度以達中、重度狀態，這表示對於晚發型神經退化性遺傳疾病之患者與主要照顧者情緒方面的影響，是值得進一步重視，且須協助及早發現異常與持續追蹤。



第五章 結 論

脊髓小腦萎縮症與亨丁頓氏病患者及主要照顧者於研究中發現有憂鬱症狀的比率偏高。遺傳諮詢師利用適當的評估工具可以提早發現遺傳性神經退化性病患者與照顧者的憂鬱症狀，若能在發現問題時給予諮商輔導、精神衛生教育與適時的轉介，可以發揮及早發現適時治療的效果，減少演變成真正憂鬱症的機會，降低憂鬱症併發問題的可能。



【參考文獻】

● 中文參考資料

- 朱凱麟 (2004)，脊髓小腦萎縮症，行政院衛生署專案計畫—遺傳疾病諮詢服務窗口；http://www.bhp.doh.gov.tw/genetic-counseling/database/disease/Spinocerebellar_ataxia.htm
- 李選 (2003)，情緒護理，69-83 頁。台北市：五南圖書出版
- 李明濱 (1999)，精神醫學新知，63-92 頁。台北市：台灣醫學會
- 洪成志 (2000)，阿茲海默氏症的基因檢測與遺傳諮詢；應用心理研究，7，143-155。
- 洪成志 (2002)，晚發型遺傳疾病的諮詢案例；<http://psylab.vghtpe.gov.tw/遺傳諮詢案例.htm>
- 洪成志 (2004)，阿茲海默氏症之分子遺傳研究；
<http://psylab.vghtpe.gov.tw/salad/Mar2004/阿茲海默氏症之分子遺傳研究.asp>
- 胡海國等 (1995)，活性與負性症狀評量表使用手冊 (PANSS manual)；國家衛生研究院多層面精神病理研究群體計畫(MPGRP) PANSS 中文版研訂小組
- 胡務亮醫師研究室 (2004)，遺傳諮詢中心認證評核基準；
http://www.bhp.doh.gov.tw/genetic-counseling/form/genetic_center_3.pdf
- 姚開屏等 (2001)，台灣簡明版世界衛生組織生活品質問卷之發展及使用手冊；世界衛生組織生活品質問卷台灣版問卷發展小組
- 陳心怡譯 (2000)，貝克憂鬱量表第二版(中文版)指導手冊(原著者：Beck A.T., Steer R.A., Brown G.K.)；台北市：中國行為科學社出版
- 陳純誠 (2001)，重憂鬱症生理病理機轉，台灣精神醫學，15(1)，3-14。
- 曾文星、徐靜 (1994)，現代精神醫學；台北市：水牛圖書出版
- 曾文星、徐靜 (1995)，心理問題與精神疾患，72-75 頁。台北市：水牛圖書出版
- 楊聰財等譯 (2003)，當代精神醫學的診斷與治療；台北市：合記出版
- 劉瑞騰 (1988)，臨床精神醫學概論；台北市：衛理圖書出版
- 嚴愛鑫譯 (2002)，別讓遺傳決定你的命運(Your Genetic Destiny)；台北：商周出版

● 英文參考資料

- Al-Essa M., Dabbagh O., Ozand P.T. (1999): Anticipation in a family with autosomal dominant Spinocerebellar Ataxia; *Annals of Saudi Medicine* 19(5), p434-437.
- Baghy R.M., Ryder A.G., Schuller D.R., Marshall M.B. (2004): The Hamilton Depression Rating Scale: Has the gold standard become a lead weight? *American Journal of Psychiatry* 161, p2163-2177.
- Baliko L., Csala B., Czopf J. (2004): Suicide in Hungarian Huntington's Disease Patients; *Neuroepidemiology* 23, p258-260.
- Baker D.L., Schuette J.L., Uhlmann W.R. (1998): *A Guide to Genetic Counseling*; New York: WILEY-LISS
- Beck A.T., Steer R.A. (1987): *Manual for the Beck Depression Inventory*; San Antonio, TX: The Psychological Corporation
- Beck A.T., Ward C.H., Mendelson M., Mock J., Erbaugh J. (1961): An inventory for measuring depression; *Archives of General Psychiatry* 4, p561-571.
- Beeson R.A. (2003): Loneliness and Depression in Spousal Caregivers of those with Alzheimer's disease versus non-caregiving spouses; *The Archives of Psychiatric Nursing* 17, p135-143.
- Bird T.D. (2004): Hereditary Ataxia Overview; *Gene Reviews* (<http://www.genetests.org>)
- Cheng C.Y., Hong C.J., Liu H.C., Liu T.Y., Tsai S.J. (2002): Association between angiotensin-converting enzyme gene polymorphism and Alzheimer's disease; *European Neurology* 47, p26-29.
- Chiu H.J., Hong C.J., Chan C.H. (1996): Paroxetine in the Treatment of Chinese Patients with Depressive Episode - A Double-blind Randomized Comparison with Imipramine; *Chinese Medical Journal(Taipei)* 57, p419-424.
- Codori A.M., Slavney P.R., Rosenblatt A., Brandt J. (2004): Prevalence of Major Depression One Year after Predictive Testing for Huntington's Disease; *Genetic Testing* 8(2), p114-119.
- Covinsky K.E., Newcomer R., Fox P., Wood J., Sands L., Dane K., Yaffe K. (2003): Patient and Caregiver Characteristics Associated with Depression in Caregivers of

- Patients with Dementia; *Journal of General Internal Medicine* 18, p1006-1014.
- Crippa J.A.S., Sanches R.F., Hallak J.E.C., Loureiro S.R., Zuardi A.W. (2001): A structured interview guide increases Brief Psychiatric Rating Scale reliability in raters with low clinical experience; *Acta Psychiatrica Scandinavia* 103(6), p465-474.
- Dawson S., Kristjanson L.J., Toye C.M., Flett P. (2004): Living with Huntington's disease: Need for supportive care; *Nursing and Health Sciences* 6(2), p123-130.
- De Marchi N., Mennella R. (2000): Huntington's Disease and Its Association with Psychopathology; *Harvard Review of Psychiatry* 7(5), p278-289.
- Dr. Guianeya Encinosa Moreno (2001): Huntington Chorea; *Cuban Journal of Human Genetics* 3(1)
- Entrez Gene (2005): Gene ID: 3064, huntingtin (Huntington disease) [Homo sapiens]; <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/>
- Faraon S.V., Kremen W.S., Tsuang M.T. (1990): Genetic transmission of major affective disorders: quantitative models and linkage analyses; *Psychological Bulletin* 108(1), p109-127
- Fava G., Kellner R., Munari F., Pavan L. (1982): The Hamilton Depression Rating Scale in normals and depressives; *Acta Psychiatrica Scandinavia* 66, p26-32.
- Flemenbaurn A., Zimmermann R.L. (1973): Inter- and intra reliability of the Brief Psychiatric Rating Scale; *Psychological Reports* 32(3), p783-792.
- Gleitman H. (1986): *Psychology* (2nd ed.), New York: W. W. Norton
- Grundy C., Lambert M., Grundy E. (1996): Assessing clinical significance: Application to the Hamilton Rating Scale for Depression; *The Journal of Mental Health* 5, p25-33.
- Guy W. (1976): ECDEU assessment manual for psychopharmacology revised (DHEW Publication NO. ADM 76-338); Rockville, MD: U.S. Department of Health and Human Services
- Hafkenscheid A. (1991): Psychometric evaluation of a standardized and expanded Brief Psychiatric Rating Scale; *Acta Psychiatrica Scandinavia* 84, p294-300.
- Hamilton M. (1960): A rating scale for depression; *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 23, p56-62.

- Harding A.E. (1982): The clinical features and classification of the late onset autosomal dominant cerebellar ataxias; *Brain* 105, p1-28.
- Hardy J. (2001): The genetic causes of neurodegenerative disease; *Journal of Alzheimer's Disease* 3, p109-116.
- Harris H.J. (1997): Genetic counselling—does the terminology matter? *British Medical Journal* 315, p1241-1242.
- Hedlund J.L., Vieweg B.W. (1980): The Brief Psychiatric Rating Scale (BPRS): A comprehensive review; *Journal of Operational Psychiatry* 11, p48-65.
- Hong C.J., Hu W.H., Chen C.C., Hsiao C.C., Tsai S.J., Ruwe F.J.L. (2003): A double-blind, randomized, group-comparative study of the tolerability and efficacy of 6 weeks' treatment with mirtazapine or fluoxetine in depressed Chinese patients; *Journal of Clinical Psychiatry* 68(8), p921-926.
- Hong C.J., Lin C.H., Yu Y.W.Y., Yang K.H., Tsai S.J. (2001): Genetic variants of the serotonin system, and weight change during clozapine treatment; *Pharmacogenetics* 11(3), p265-268.
- Hong C.J., Liu T.Y., Liu H.C., Wang S.J., Fuh J.L., Chi C.W., Lee K.Y., Sim C.B. (1996): e4 Allele of Apolipoprotein E Increases Risk of Alzheimer's Disease in a Chinese Population; *Neurology* 46, p1749-1751.
- Hong C.J., Tsai S.J. (2003): The genomic approaches to major depression; *Current Pharmacogenomics* 1, p67-74.
- Keller M.B., Klein D.N., Hirschfeld R.M., Kocsis J.H., McCullough J.P., Miller I., First M.B., Holzer C.P. 3rd, Keitner G.I., Marin D.B. (1995): Results of the DSM-IV mood disorders field trial; *American Journal of Psychiatry* 152, p843-849.
- Kristjanson L.J., Toye C., Dawson S. (2003): New dimensions in palliative care: a palliative approach to neurodegenerative diseases and final illness in older people; *the Medical Journal of Australia* 179(6), pS41-S43.
- Lachar D., Bailey S.E., Rhoades H.M., Espadas A., Aponte M., Cowan K.A., Gummattira P., Kopecky C.R., Wassef A. (2001): New subscales for an anchored version of the Brief Psychiatric Rating Scale construction, reliability, and validity in acute psychiatric admissions; *Psychological Assessment* 13, p384-395.

- Lai I.C., Hong C.J., Tsai S.J. (2001): Association study of nicotinic-receptor variants and major depressive disorder; *Journal of Affective Disorders* 66(1), p79-82.
- Landers A. (2002): Genetic counselors; *Washington Post*
- Leeflang E.P., Tavare S., Marjoram P., Neal C.O., Srinidhi J., MacFarlane H., MacDonald M.E., Gusella J.F., Young M., Wexler N.S., Arnheim N. (1999): Analysis of germline mutation spectra at the Huntington's disease locus supports a mitotic mutation mechanism; *Human Molecular Genetics* 8, p173-183.
- Leroi I., F.R.C.P.C., O'Hearn E., Marsh L., Lyketsos C.G., M.H.S., Rosenblatt A., Ross C.A., Brandt J., Margolis R. L. (2002): Psychopathology in Patients With Degenerative Cerebellar Diseases: A Comparison to Huntington's Disease; *The American Journal of Psychiatry* 159(8), p1306-1314.
- Leung C.M., Chan Y.W., Chang C.M., Yu Y.L., Chen C.N. (1992): Huntington's disease in Chinese: a hypothesis of its origin; *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 55, p681-684.
- Lin C.N., Liu H.C., Tsai S.J., Liu T.Y., Hong C.J. (2002): Association study for Parkinson's disease and a dopamine transporter gene polymorphism (1215 A/G); *European Neurology* 48, p207-209.
- Liu C.Y., Hong C.J., Liu T.Y., Lin K.N., Wang P.N., Chin W.C., Chung Y.Y., Liu H.C. (2002): Lack of association between the apoE genotype and depression in Alzheimer's disease; *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology* 15(1), p20-23.
- MacMillan J.C., Morrison P.J., Nevin N.C., Shaw D.J., Harper P.S., Quarrell O.W., Snell R.G. (1993): Identification of an expanded CAG repeat in the Huntington's disease gene (IT15) in a family reported to have benign hereditary chorea; *Journal of Medical Genetics* 30, p1012-1013.
- Marsh J.L., Thompson L.M. (2004): Can flies help humans treat neurodegenerative diseases? *BioEssays* 26, p485-496.
- Meyers S. (2000): Use of neurotransmitter precursors for treatment of depression; *Alternative Medicine Review* 5(1), p64-71
- Mittelman M.S., Roth D.L., Haley W.E., Zarit S.H. (2004): Effects of a caregiver intervention on negative caregiver appraisals of behavior problems in patients with Alzheimer's disease: results of a randomized trial; *The Journal of Gerontology Series B*

psychological Science and Social Science 59(1), p27-34.

Morlan K.M., Tan S.Y. (1998): Comparison of the Brief Psychiatric Rating Scale and the Brief Symptom Inventory; *Journal of Clinical Psychology* 54(7), p885-894.

Nehl C., Ready R.E., Hamilton J., Paulsen J. (2001): Effects of Depression on Working Memory in Presymptomatic Huntington's Disease; *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience* 13(3), p342–346.

Overall J.E., Gorham D.R. (1962): The Brief Psychiatric Rating Scale; *Psychological Reports* 10, p799-812.

Rabkin J.G., Wagner G.J., Del Bene M. (2000): Resilience and distress among amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers; *Psychosomatic Medicine* 62(2), p271-279.

Resta R.G. (2000): *Psyche and Helix: Psychological aspect of genetic counseling*; Washington: WILEY-LISS

Shakespeare J, Anderson J. (1993): Huntington's disease—falling through the net; *The Health Trends* 25(1), p19-23.

Schöls L. (2003): Autosomal dominant spinocerebellar ataxias; *Orphanet Encyclopedia* (<http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-SCA.pdf>)

Scott J.A., Walker A.P., Eunpu D.L., Djurdjinovic L. (1988): Genetic counselor training: a review and considerations for the future; *American Journal of Human Genetics* 42(1), p191-199.

Smith C.O., Bennett R.L., Bird T.D. (1999): *Spinocerebellar Ataxia: Making an Informed Choice about Genetic Testing*; Medical Genetics and Neurology University of Washington Medical Center

Steer R.A., Beck A.T. (1985): Modifying the Beck Depression Inventory: A reply to Vredenburg, Krames, and Flett; *Psychological Reports* 57, p625-626.

Soong B.W., Lu Y.C., Choo K.B., Lee H.Y. (2001): Frequency analysis of autosomal dominant cerebellar ataxias in Taiwanese patients and clinical and molecular characterization of spinocerebellar ataxia type 6; *Archives of Neurology* 58, p1105-1109.

- The WHOQOL Group (1995): The World health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization; *Social Science Medicine* 41(10), p1403-1409.
- Thompson J.C., Snowden J.S., Craufurd D., Neary D. (2002): Behavior in Huntington's Disease; *the Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience* 14, p37-43.
- Trail Marilyn, Nelson N.D., Van J.N., Appel S.H. and Lai E.C. (2003): A study comparing patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers on measures of quality of life, depression, and their attitudes toward treatment options; *Journal of the Neurological Sciences* 209(1-2), p79-85.
- Trepanier L.L., Rourke S.B., Bayoumi A.M., Halman M.H., Krzyzanowski S., Power C. (2005): The impact of neuropsychological impairment and depression on health-related quality of life in HIV-infection; *Journal of Clinical & Experimental Neuropsychology* 27(1), p1-15.
- Tsai S.J., Wang Y.C., Hong C.J, Chiu H.J. (2003): Association study of estrogen receptor gene polymorphism and suicidal behaviours in major depressive disorder; *Psychiatric Genetics* 13(1), p19-22.
- Wang Y.C., Liu H.C., Liu T.Y., Hong C.J., Tsai S.J. (2001): Genetic association analysis of alpha-1-antichymotrypsin polymorphism in Parkinson's disease; *European Neurology* 45(4), p254-256.
- Wong M.T., Chang P.C., Yu Y.L., Chan Y.W., Chan V. (1994): Psychosocial Impact of Huntington's Disease on Hong Kong Chinese families; *Acta Psychiatrica Scandinavia* 90(1), p16-18.
- Wood B.E., Kim K.K., Harpold G.J. (2002): Practical Geriatrics: Psychiatric Management of Huntington's Disease in Extended Care Settings; *Psychiatric services* 53, p703-705.
- Zheng Y.P., Zhao J.P., Phillips M., Liu J.B., Cai M.F., Sun S.Q., Huang M.F. (1998): Validity and reliability of the Chinese Hamilton Depression Rating Scale; *The British Journal of Psychiatry* 152, p660-664.
- Zimmerman M., Chelminski I., Posternak M. (2004): A review of studies of the Hamilton Depression Rating Scale in healthy controls; *the J. of Nervous and Mental Disease* 192(9), p595-601.

同意書

亨丁頓氏病及脊髓小腦萎縮症患者與照顧者之精神與憂鬱狀況的研究

背景及目的

亨丁頓氏病(Huntington's Disease, HD)與脊髓小腦萎縮症(Spinocerebellar Ataxia, SCA)同樣是一種體染色體顯性遺傳疾病，且皆為晚發型退化性疾病，發病年齡約為 35~50 歲間。其二疾病致病的基因點雖位於不同染色體上，但皆是基因中有段異常的 CAG 核酸重複序列發生倍增突變所致；臨床病徵方面，都會出現神經退化及走路步態搖晃不穩等現象，說話及吞嚥功能的退化也常見；精神行為方面，一般的報導都認為亨丁頓氏病比較常合併精神症狀，但亨丁頓氏病是否會因為其手腳扭動類似舞蹈的症狀，而被誤認為精神異常，則有賴此研究來澄清。

亨丁頓氏病與脊髓小腦萎縮症患者發病年齡較晚，且大多數人已成家立業，因此對於個人及家庭會帶來極大的衝擊，尤其是退化性症狀與行為的出現，將會帶給患者與照顧者莫大的困擾及情緒壓力，因此希望藉由此訪談研究中，進一步探討亨丁頓氏病與脊髓小腦萎縮症患者與照顧者情緒困擾的現狀，以期藉由情緒調適增進病患與照顧者的生活品質。

方法與程序

此研究對象為亨丁頓氏病與脊髓小腦萎縮症患者與照顧者(目前無相關疾病的診斷)，在您了解此研究的目的與意義並簽署同意書後，利用訪談收集資料，過程約 40~60 分鐘，並利用相關問卷收集基本資料、生活品質及情緒困擾等方面的資料，過程約 20 分鐘。針對訪談結果初步發現有情緒困擾等相關症狀者，於配合個人意願在接受或未接受治療後，約間隔半年再進行一次訪談及問卷的評估。

可能導致的副作用、危險及其處理方式

原則上，此研究對於生理方面並不會造成侵入危險性傷害，但心理方面，可能於訪談過程中會再次提及不愉快的經驗或提出個人內心的想法而造成衝擊，因此於訪談中視需要可以保留個人表達的意願。

*基於研究需求，訪談過程會使用錄音紀錄，依照個人意願：(請勾選)

- 願意接受錄音紀錄整個訪談過程。
- 不願意接受錄音紀錄整個訪談過程。

預期效果及利益

本研究的參與為自願方式，對您無直接之效果或利益，但可促進對於亨丁頓氏病與脊髓小腦萎縮症疾病的認識與相關研究之發展。研究的成果不謀取利益，將在不涉及您的身分情況下發表在學術論文及刊物上。

個人權益及隱私

必定確保您的身分在整個研究的過程及研究之後的隱密性；在未經您的同意前，不得將您訪談資料及錄音紀錄用於與此研究無關的任何用途。

*完成本研究後，您是否同意將此訪談錄音紀錄用於與亨丁頓氏病及脊髓小腦萎縮症相關之其他研究？（請勾選）

- 我願意提供此訪談錄音紀錄之使用，於亨丁頓氏病及脊髓小腦萎縮症相關之其他研究。
- 如要進行其他的研究必須經過我的同意(再填寫另一份同意書)。
- 我不同意將此訪談錄音紀錄用於其他的研究。

您有隨時退出研究的權利，且絕對不影響日後之醫療照顧；若您決定退出研究，我們將銷毀您的訪談資料及錄音紀錄。

參加者聲明

以上的資訊已經向我說明，且我已經完全了解並持有同意書副本。我同意接受訪談與問卷資料之收集，並同意在顧及隱私下，將研究結果發表於學術性論文及期刊上。如果我在參與研究後有任何疑問或需要，可隨時連絡：

研究生：蔡明儒 / 國立陽明大學遺傳所遺傳諮詢組研究生 / 0925766091

指導教授：洪成志大夫 / 台北榮民總醫院精神科主治醫師 / (02)28757027-269

鄭明媛老師 / 國立陽明大學遺傳學研究所副教授 / (02)28267045

許樹珍老師 / 國立陽明大學護理學系助理教授 / (02)28267271

參與者簽署：_____

日期：_____ / 2004

代理人簽署：_____

日期：_____ / 2004

【附錄二】

編碼：□□ — □□

Brief Psychiatric Rating Scale

A. Mood: Depression- Anxiety^④ _____

	Not present	Mild	Moderate	Severe
(1). <u>Somatic Concern</u>	1	2	3	4 5 6 7

(Rate concerns for physical problem, real or imaged)

1. absent 3. moderately concerned, occasionally 5. very concerned, often
6. very concerned, most of the time

(2). <u>Anxiety</u>	1	2	3	4	5	6	7
---------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 3. feels moderately anxious, occasionally 4. feels very anxious, occasionally
5. feels very anxious, often

(3). <u>Guilt Feeling</u>	1	2	3	4	5	6	7
---------------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 3. feels moderate guilty, occasionally 5. feels very guilty, often
6. encapsulated delusion of guilt

(4). <u>Depressive Mood</u>	1	2	3	4	5	6	7
-----------------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 2. questionable 3. occasionally feels moderately depressed
4. without functional impairment, can be cheered up
5. with mild functional impairment, cannot be cheered up
6. occasional crying and tearing 7. feels very depressed nearly all the time

B. Mood: Depression – Anergia^③ _____

	Not present	Mild	Moderate	Severe
(1). <u>Motor Retardation</u>	1	2	3	4 5 6 7

3. conversation is somewhat retarded, movements somewhat slowed
4. conversation is noticeably retarded, but not strained
5. conversation is strained, moves very slowly
6. conversation is difficult to maintain, hardly moves at all
7. conversation is almost impossible

(2). <u>Emotional Withdrawal</u>	1	2	3	4	5	6	7
----------------------------------	---	---	---	---	---	---	---

2. questionable 3. frequently exhibit poor eye contact
4. pt can be engaged to the milieu with encouragement 5. resisting all efforts at engagement
6. frequent neglect of personal function, for which the pt requires supervision
7. totally withdrawn and uncommunicative

(3). <u>Blunted Affect</u>	1	2	3	4	5	6	7
----------------------------	---	---	---	---	---	---	---

4. reduced range of facial expression and few expressive gestures result in a dull appearance
5. affect is generally flat, with only occasional changes in facial expression

6. there may be unmodulated extreme affective discharges, such as excitement, rage, or inappropriate uncontrolled laughter
7. total absence of facial expression, communicative gestures and monotonous voice throughout the interview

C. Mood: Elevated/Manic② _____

	Not present	Mild	Moderate	Severe
(1). <u>Excitement</u>	1	2	3	4 5 6 7

3. irritable or expansive at times
5. enraged or euphoric at times
7. enraged or euphoric to such a degree that the interview must be terminated prematurely

(2). <u>Grandiosity</u>	1	2	3	4	5	6	7
-------------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent
3. inflated self-esteem
4. inflated self-esteem to a degree of suspected grandiose delusion
5. a single (definite) encapsulated or multiple (definite) fragmentary grandiose delusions
6. the pt is preoccupied with the grandiose delusions
7. nearly all conversation is directed toward the grandiose delusion

D. Thought Process: Positive Symptoms③ _____

	Not present	Mild	Moderate	Severe
(1). <u>Conceptual Disorganization</u>	1	2	3	4 5 6 7

2. questionable
3. frequently vague, occasional loosening of association
4. occasional irrelevant statements, infrequent use of neologisms, moderate loosening of association
5. as above, but more frequent (blocking)
6. formal thought disorder is present for most of the interview
7. very little coherent information can be obtained

(2). <u>Hallucinatory Behavior</u>	1	2	3	4	5	6	7
------------------------------------	---	---	---	---	---	---	---

3. one or two clearly formed but infrequent hallucinations, or a number of vague abnormal perceptions which do not result in distortion of thinking or behaviors
4. the pt's thinking and behavior are affected to a minor extent
5. the pt has a delusional interpretation of the hallucination and respond to them emotionally, and, on occasion, verbally as well.
6. pt treat the hallucination as real perceptions, and functioning is impeded by frequent emotional and verbal responses to them
7. pt is almost totally preoccupied with hallucinations

(3). <u>Unusual Thought Content</u>	1	2	3	4	5	6	7
-------------------------------------	---	---	---	---	---	---	---

3. the content of thought is somewhat idiosyncratic or odd
4. full delusional conviction, but delusion has little or no influence on behavior
5. many idiosyncratic and odd thoughts
6. delusion has significant effect, e.g. neglect responsibilities because of preoccupation with belief that he/she is God
7. delusion(s) has major impact, e.g. stop eating because believe food is poisoned

E. Hostile/Suspicious^④ _____

	Not present		Mild	Moderate		Severe	
(1). <u>Tension</u>	1	2	3	4	5	6	7

1. absent 3. frequently fidgets 4. wrings hands and pull clothing, frequently
6. cannot remain seated 7. paces in a frantic manner

(2). <u>Hostility</u>	1	2	3	4	5	6	7
-----------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 2. questionable 3. often feels somewhat angry
4. often feels moderately angry 5. often feels very angry
6. act on his anger by becoming verbally or physically abusive on one or two occasions
7. abusive on several occasions

(3). <u>Suspiciousness</u>	1	2	3	4	5	6	7
----------------------------	---	---	---	---	---	---	---

3. occasional instances of suspiciousness
4. frequent suspiciousness, or transient ideas of reference
5. frequent ideas of reference or an encapsulated delusion
6. delusion of reference or persecution that is not wholly pervasive (encapsulated)
7. pervasive delusions of reference and persecution

(4). <u>Uncooperativeness</u>	1	2	3	4	5	6	7
-------------------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 3. seems evasive in certain areas
4. fails to elaborate spontaneously, somewhat unfriendly
5. express resentment and is unfriendly throughout the interview
6. refuse to answer a number of questions 7. refuse to answer most questions

F. Social/Cognitive Function^② _____

	Not present		Mild	Moderate		Severe	
(1). Mannerisms & Posturing	1	2	3	4	5	6	7

1. absent
3. strange but not bizarre behaviors, e.g. infrequent head tilting, intermittent abnormal finger movements
4. assumes unusual position for a brief period of time, infrequent tongue protrusions, rocking, facial grimacing
6. bizarre posturing

(2). Disorientation	1	2	3	4	5	6	7
---------------------	---	---	---	---	---	---	---

1. absent 2. questionable 3. indicate 1982 when, in fact, it is 1983
4. indicates 1978 5. is unsure where he/she is 6. has no idea where he/she is
7. does not know who he/she is

【附錄三】

(from: <http://www.strokecenter.org>)

**HAMILTON
RATING SCALE
FOR DEPRESSION**

Patient Name: _____

Rater Name: _____

Date: _____

<u>Activity</u>	<u>Score</u>
Depressed mood Sad, hopeless, helpless, worthless 0 = Absent 1 = Gloomy attitude, pessimism, hopelessness 2 = Occasional weeping 3 = Frequent weeping 4 = Patient reports highlight these feelings states in his/her spontaneous verbal and non-verbal communication.	_____
Feelings of guilt 0 = Absent 1 = Self-reproach, feels he/she has let people down 2 = Ideas of guilt or rumination over past errors or sinful deeds 3 = Present illness is punishment 4 = Hears accusatory or denunciatory voices and/or experiences threatening visual hallucinations. Delusions of guilt.	_____
Suicide 0 = Absent 1 = Feels life is not worth living 2 = Wishes he/she were dead, or any thoughts of possible death to self 3 = Suicide, ideas or half-hearted attempt 4 = Attempts at suicide (any serious attempt rates 4)	_____
Insomnia, early 0 = No difficulty falling asleep 1 = Complaints of occasional difficulty in falling asleep i.e. more than half-hour 2 = Complaints of nightly difficulty falling asleep	_____
Insomnia, middle 0 = No difficulty 1 = Patient complains of being restless and disturbed during the night 2 = Walking during the night – any getting out of bed rates 2 (except voiding bladder)	_____
Insomnia, late 0 = No difficulty 1 = Waking in the early hours of the morning but goes back to sleep 2 = Unable to fall asleep again if he/she gets out of bed	_____

Page 1 Score _____

Work and activities _____

- 0 = No difficulty
- 1 = Thoughts and feelings of incapacity related to activities: work or hobbies
- 2 = Loss of interest in activity – hobbies or work – either directly reported by patient or indirectly seen in listlessness, in decisions and vacillation (feels he/she has to push self to work or activities)
- 3 = Decrease in actual time spent in activities or decrease in productivity. In hospital, rate 3 if patient does not spend at least three hours a day in activities
- 4 = Stopped working because of present illness. In hospital rate 4 if patient engages in no activities except supervised ward chores

Retardation _____

Slowness of thought and speech; impaired ability to concentrate; decreased motor activity

- 0 = Normal speech and thought
- 1 = Slight retardation at interview
- 2 = Obvious retardation at interview
- 3 = Interview difficult
- 4 = Interview impossible

Agitation _____

- 0 = None
- 1 = Fidgetiness
- 2 = Playing with hands, hair, obvious restlessness
- 3 = Moving about; can't sit still
- 4 = Hand wringing, nail biting, hair pulling, biting of lips, patient is on the run

Anxiety, psychic _____

Demonstrated by:

- subjective tension and irritability, loss of concentration
- worrying about minor matters
- apprehension
- fears expressed without questioning
- feelings of panic
- feeling jumpy

- 0 = Absent
- 1 = Mild
- 2 = Moderate
- 3 = Severe
- 4 = Incapacitating

Page 2 Score _____

Anxiety, somatic

Physiological concomitants of anxiety such as:

- gastrointestinal: dry mouth, wind, indigestion, diarrhea, cramps, belching
- cardiovascular: palpitations, headaches
- respiratory: hyperventilation, sighing
- urinary frequency
- sweating
- giddiness, blurred vision
- tinnitus

- 0 = Absent
- 1 = Mild
- 2 = Moderate
- 3 = Severe
- 4 = Incapacitating

Somatic symptoms: gastrointestinal

- 0 = None
- 1 = Loss of appetite but eating without encouragement
- 2 = Difficulty eating without urging. Requests or requires laxatives or medication for GI symptoms

Somatic symptoms: general

- 0 = None
- 1 = Heaviness in limbs, back or head, backaches, headaches, muscle aches, loss of energy, fatigability
- 2 = Any clear-cut symptom rates 2

General Symptoms

Symptoms such as: loss of libido, menstrual disturbances

- 0 = Absent
- 1 = Mild
- 2 = Severe

Hypochondriasis

- 0 = Not present
- 1 = Self-absorption (bodily)
- 2 = Preoccupation with health
- 3 = Strong conviction of some bodily illness
- 4 = Hypochondrial delusions

Page 3 Score

Loss of Weight

Rate either 'A' or 'B':

A When rating by history:

- 0 = No weight loss
- 1 = Probable weight loss associated with present illness
- 2 = Definite (according to patient) weight loss

B Actual weight changes (weekly):

- 0 = Less than 1 lb (0.5 kg) weight loss in one week
- 1 = 1-2 lb (0.5 kg-1.0 kg) weight loss in week
- 2 = Greater than 2 lb (1 kg) weight loss in week
- 3 = Not assessed

Insight

- 0 = Acknowledges being depressed and ill
- 1 = Acknowledges illness but attributes cause to bad food, overwork, virus, need for rest, etc.
- 2 = Denies being ill at all

Page 4 Score

TOTAL Score

【附錄四】

貝克量表(BDI-II)

★協助了解自己最近是否有情緒困擾的情況？

回答方式：請根據個人最近二個星期以來的狀況，選擇一個最適當、最能表達自己感受的選項。

1. 0 我並不覺得悲傷。
1 我大部分的時間都覺得悲傷。
2 我時時刻刻都覺得悲傷。
3 我悲傷或不快樂已到我不能忍受的程度。
2. 0 我對於自己的將來並不氣餒。
1 和以往比起來，我現在對於自己的將來覺得較沮喪。
2 我並不期望自己將來會有任何作為。
3 我覺得自己的將來是沒有希望的，而且只是愈來愈糟。
3. 0 我並不覺得自己是一個失敗者。
1 我遭受的失敗次數多於應有的次數。
2 回顧過去，我所能看到的就是許多的失敗。
3 身為一個人，我覺得自己完全失敗。
4. 0 對於我喜愛的事物，我和往常一樣獲得樂趣。
1 我並不如往常那般享受我喜愛的事物。
2 對於以往我喜愛的事物，我幾乎不再獲得樂趣。
3 對於以往我喜愛的事物，我已無法獲得任何樂趣。
5. 0 我並不特別覺得有罪惡感(內咎)。
1 對於許多我所做或該做而沒做到的事，我覺得有罪惡感(內咎)。
2 大部分的時間，我都覺得很有罪惡感(內咎)。
3 我時時刻刻都覺得有罪惡感(內咎)。
6. 0 我不覺得自己正在受懲罰。
1 我覺得自己可能會受懲罰。
2 我預期自己定會受懲罰。
3 我覺得自己正在受懲罰。
7. 0 我對自己的感覺仍舊和以往一樣。
1 我對自己失去了信心。
2 我對自己感到失望。
3 我討厭我自己。

8. 0 我並不比平時多於批評或責怪自己。
1 我比以前更會批評自己。
2 我對自己所有的錯誤都責怪自己。
3 我對於所發生的每件壞事都會責怪自己。
9. 0 我並無任何自殺念頭。
1 我有自殺的念頭，但我不會真的去做。
2 我想去自殺。
3 如果有機會，我會真的自殺。
10. 0 我並沒有比平時哭得多。
1 我比以前較常哭泣。
2 每一件小事都會使我哭泣。
3 我很想哭泣，但哭不出來。
11. 0 和平常相比，我並不感到特別坐立不安或痛苦。
1 我覺得比平常更坐立不安或痛苦。
2 我是那樣坐立不安或心煩意亂，使我很難安定下來。
3 我是那麼坐立不安或心煩意亂，使我必須不斷地走動或做些事。
12. 0 我並沒有對其他人或活動失去興趣。
1 我對其他人或事物的興趣比以前少了一點。
2 我失去了大部分對其他人或事物的樂趣。
3 我對任何事情都提不起興趣來。
13. 0 我和往常一樣容易做決定。
1 我比平常更難做決定。
2 和以往相比，我在做決定時有極大的困難。
3 我完全無法做任何決定。
14. 0 我並不覺得自己是沒有價值的。
1 我如今不再認為自己那麼有價值。
2 我覺得自己比別人更沒有價值。
3 我覺得自己一點價值也沒有。
15. 0 我具有和往常一樣的精力的。
1 我的精力比以前減少了。
2 我沒有足夠的精力去做很多事情。
3 我沒有足夠的精力去做任何事情。

16. 0 我的睡眠習慣和以前一樣，並沒有任何改變。
- 1a 我比平常睡得多一些。
- 1b 我比平常睡得少一些。
- 2a 我比平常睡得更多。
- 2b 我比平常睡得更少。
- 3a 我差不多整天都在睡。
- 3b 我比以前早 1~2 小時醒來，而且一醒來就很難再入睡。
- (只要選擇一個最適當、最符合的選項)
17. 0 我不會比平常煩躁易怒。
- 1 我比平常較煩躁易怒。
- 2 我比平常更加煩躁易怒。
- 3 我時時刻刻都煩躁易怒。
18. 0 我的食慾和以前一樣，沒有任何改變。
- 1a 我的食慾比平常差一點。
- 1b 我的食慾比平常好一點。
- 2a 我的食慾比以前差很多。
- 2b 我的食慾比以前好很多。
- 3a 我完全沒有食慾。
- 3b 我時時刻刻都渴望食物。
- (只要選擇一個最適當、最符合的選項)
19. 0 我和往常一樣能夠專注。
- 1 我比平常較無法專注。
- 2 我很難長時間專注在任何事情上。
- 3 我發現我不能夠專注在任何事情上。
20. 0 我和平常一樣，不覺得更疲倦或疲累。
- 1 我比平常容易疲倦或疲累。
- 2 我太疲倦或疲累，以致於許多以前常做的事都無法做。
- 3 我非常疲倦或疲累，以致於大部分以前常做的事都無法再做。
21. 0 我對性的興趣在最近並不覺得有任何改變。
- 1 我對性不再那麼感興趣。
- 2 我現在對性的興趣少了很多。
- 3 我已完全喪失對性的興趣。

【附錄五】

病患基本資料

1. 出生年月：民國_____年_____月； 性別：男 女
2. 病名：亨丁頓氏舞蹈症(HD) 小腦萎縮症(SCA)
3. 確定診斷罹患疾病時間約為：民國_____年_____月
4. 實際發病時間約為：民國_____年_____月
5. 整個家族中是否仍有罹患相同疾病的親屬：不確定 否 是(約有____人)
6. 婚姻狀況：已婚 單身 離婚 鰥寡 分居
7. 宗教信仰：無 民間信仰 佛教 道教 天主教 基督教
8. 學歷：小學或以下 國初中 高中職 專科 大學或以上
9. 就業情形：未就業 留職停薪 兼職工作 全職工作
10. 目前收入來源：薪資 退休金 以前的儲蓄 房租
子女給的零用金 其他_____
11. 您有經濟上的壓力嗎？(收支是否平衡？覺得錢是否夠用？)
沒有 少許經濟壓力 中等程度的經濟壓力 覺得錢完全不夠用
*(請填寫大概金額) 平均月收入：_____元；平均月花費：_____元
12. 目前主要由誰在照顧：無(自己照顧) 父母親 配偶 子女
兄弟姊妹 雇用專人 其他_____
13. 您覺得自己的健康狀況是：很健康 健康 普通 不健康
很不健康
14. 若發現有情緒困擾時，是否願意接受專業人員給予相關協助：
不確定 願意 不願意
15. 若發現有情緒困擾時，是否願意接受專業醫師給予藥物治療：
不確定 願意 不願意
16. 目前是否已接受與情緒相關的治療：
無 藥物 另類療法(非藥物)_____ 其他_____

(由訪談者觀察評估個案的體能狀況，Kamofsky performance status：_____%)

照顧者基本資料

1. 出生年月：民國_____年_____月； 性別：男 女
2. 被照顧者病名：亨丁頓氏舞蹈症(HD) 小腦萎縮症(SCA)
3. 被照顧者**確定診斷**罹患疾病時間約為：民國_____年_____月
4. 被照顧者**實際發病**時間約為：民國_____年_____月
5. 整個家族中是否仍有**罹患相同疾病**的親屬：不確定 否 是(約有____人)
6. 與病患的關係：配偶 子女 父母 兄弟姊妹 媳婦 其他____
7. 婚姻狀況：已婚 單身 離婚 鰥寡 分居
8. 宗教信仰：無 民間信仰 佛教 道教 天主教 基督教
9. 學歷：小學或以下 國初中 高中職 專科 大學或以上
10. 就業情形：未就業 留職停薪 兼職工作 全職工作
11. 目前收入來源：薪資 退休金 以前的儲蓄 房租
子女給的零用金 其他_____
12. 您有經濟上的壓力嗎？(收支是否平衡？覺得錢是否夠用？)
沒有 少許經濟壓力 中等程度的經濟壓力 覺得錢完全不夠用
*(請填寫大概金額) 平均月收入：_____元；平均月花費：_____元
13. 您照顧病人的時間：共有_____月數； 一天需照顧_____小時
14. 您照顧病人的情形：共要照顧_____位病人；(其體能情況(KPS)_____%)
15. 您覺得自己的健康狀況是：很健康 健康 普通 不健康
很不健康
16. 若發現有**情緒困擾**時，是否願意接受**專業人員**給予**相關協助**：
不確定 願意 不願意
17. 若發現有**情緒困擾**時，是否願意接受**專業醫師**給予**藥物治療**：
不確定 願意 不願意
18. 目前是否已接受與情緒相關的治療：
無 藥物 另類療法(非藥物)_____ 其他_____

(由訪談者觀察評估個案的體能狀況，Kamofsky performance status：_____%)

【附錄六】

生活品質量表(WHO-QOL)

★這份量表是要了解您對於自己的生活品質、健康、以及其他生活領域的感覺。

回答方式：請選出最適合您在最近兩星期內對自己健康的滿意程度，如果您不滿意自己的健康，就在「不滿意」前的□內打「√」。請仔細閱讀每個題目，並評估您自己的感覺，然後就每一個題目選出最適合您的答案。謝謝您的協助！

1. 整體來說，您如何評價您的生活品質？
極不好 不好 中等程度好 好 極好
2. 整體來說，您滿意自己的健康嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
3. 您覺得身體疼痛會妨礙您處理需要做的事情嗎？
完全沒有妨礙 有一點妨礙 中等程度妨礙 很妨礙 極妨礙
4. 您需要靠醫療的幫助應付日常生活嗎？
完全沒有需要 有一點需要 中等程度需要 很需要 極需要
5. 您享受生活嗎？
完全沒有享受 有一點享受 中等程度享受 很享受 極享受
6. 您覺得自己的生命有意義嗎？
完全沒有 有一點 中等程度有 很有 極有
7. 您集中精神的能力有多好？
完全不好 有一點好 中等程度好 很好有 極好
8. 在日常生活中，您感到安全嗎？
完全不安全 有一點安全 中等程度安全 很安全 極安全
9. 您所處的環境健康嗎？（如污染、噪音、氣候、景觀）
完全不健康 有一點健康 中等程度健康 很健康 極健康
10. 您每天的生活有足夠的精力嗎？
完全沒有不足夠 少許足夠 中等程度足夠 很足夠 完全足夠
11. 您能接受自己的外表嗎？
完全不能夠 少許能夠 中等程度能夠 很能夠 完全能夠

12. 您有足夠的金錢應付所需嗎？
完全不足夠 少許足夠 中等程度足夠 很足夠 完全足夠
13. 您能方便得到每日生活所需的資訊嗎？
完全不方便 少許方便 中等程度方便 很方便 完全方便
14. 您有機會從事休閒活動嗎？
完全沒有機會 少許機會 中等程度機會 很有機會 完全有機會
15. 您四處行動的能力好嗎？
完全不好 有一點好 中等程度好 很好 極好
16. 您滿意自己的睡眠狀況嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
17. 您滿意自己從事日常活動的能力嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
18. 您滿意自己的工作能力嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
19. 您對自己滿意嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
20. 您滿意自己的人際關係嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
21. 您滿意自己的性生活嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
22. 您滿意朋友給您的支持嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
23. 您滿意自己住所的狀況嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
24. 您滿意醫療保健服務的方便程度嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
25. 您滿意所使用的交通運輸方式嗎？
極不滿意 不滿意 中等程度滿意 滿意 極滿意
26. 您常有負面的感受嗎？（如傷心、緊張、焦慮、憂鬱等）
從來沒有 不常有 一半有一半沒有 很常有 一直都有
27. 您覺得自己有面子或被尊重嗎？
完全沒有 有一點有 中等程度有 很有 極有
28. 您想吃的食物通常都能吃到嗎？
從來沒有 不常有 一半有一半沒有 很常有 一直都有

【附錄七】

編號	BPRS	Depression -Anxiety	Depression -Anergia	Elevated /Manic	Thought process: Positive symptoms	Hostile /Suspicious	Social function decrease	HAM-D (初訪)	HAM-D (F/U)	BDI-II (初訪)	BDI-II (F/U)	預二次 訪視(F/U)	備註
SP-01	8	5	2	0	0	1	0	10	4	26	12	✓	Fluoxetine 20mg/天 (持續治療)
SP-02	8	6	2	0	0	0	0	10	5	14	16	✓	Erispan(0.25) 1# HS.
SP-03	20	8	4	2	0	6	0	17	14	26	21	✓	(二次訪視後, 於 10/2004 接 受抗憂鬱劑與安眠藥治療)
SP-04	19	9	4	0	0	6	0	17	13	27	-	✓	
SP-05	8	1	4	2	1	0	0	9	4	16	12	✓	
SP-06	15	8	1	2	1	3	0	10	14	19	23	✓	Xanax 1/2# prn. (曾經使用,但 無接受專科治療)
SP-07	11	6	3	1	0	1	0	14	8	22	17	✓	
SP-08	13	6	5	0	0	2	0	15	14	22	8	✓	(以前即使用 Ativan 1# HS.)
SP-09	23	7	3	2	2	8	1	17	7	27	12	✓	Paroxetine 1/2# + Stilnox 1/2# + Ativan 1# HS.
SP-10	11	3	1	0	0	6	1	7	-	-	-		
SP-11	10	7	2	1	0	0	0	7	5	16	14		
SP-12	18	7	8	0	0	3	0	18	9	34	17	✓	
SP-13	11	3	4	2	0	2	0	7	-	7	-		

編號	BPRS	Depression -Anxiety	Depression -Anergia	Elevated /Manic	Thought process: Positive symptoms	Hostile /Suspicious	Social function decrease	HAM-D (初訪)	HAM-D (F/U)	BDI-II (初訪)	BDI-II (F/U)	預二次 訪視(F/U)	備註
SC-01	4	2	0	0	0	2	0	2	-	6	-		
SC-02	7	5	2	0	0	0	0	7	-	2	-		
SC-03	7	4	1	2	0	0	0	11	15	15	15	✓	偶而使用安眠藥(Ativan 1# HS. prn.)
SC-04	9	3	2	0	0	4	0	5	-	8	-		
SC-05	8	5	3	0	0	0	0	10	10	26	23	✓	
SC-06	3	3	0	0	0	0	0	4	-	11	-		
SC-07	3	2	1	0	0	0	0	2	-	0	-		
SC-08	4	1	1	0	0	2	0	3	-	3	-		
SC-09	14	11	3	0	0	0	0	18	13	29	28	✓	抗憂鬱症藥物+心理治療 (on 01/2005, 但之後拒絕專 科治療)
HP-01	17	1	4	2	1	7	2	6	-	-	-		鋰鹽(Lithium)(持續治療)
HP-02	11	3	0	0	4	2	2	5	-	-	-		安眠藥(持續治療)
HP-03	26	6	9	1	3	5	2	9	7	-	-	✓	Fluoxetine, Seroquel & 安眠藥 (持續治療)
HP-04	12	3	2	2	1	3	1	14	lost F/U	22	lost F/U	✓	(lost follow-up)
HP-05	21	8	7	2	2	2	0	20	16	55	54	✓	

編號	BPRS	Depression -Anxiety	Depression -Anergia	Elevated /Manic	Thought process: Positive symptoms	Hostile /Suspicious	Social function decrease	HAM-D (初訪)	HAM-D (F/U)	BDI-II (初訪)	BDI-II (F/U)	預二次 訪視(F/U)	備註
HC-01	4	3	0	1	0	0	0	3	-	5	-		
HC-02	5	5	0	0	0	0	0	1	-	6	-		
HC-03	14	7	0	3	0	4	0	11	11	14	15	✓	拒接受治療(心情不好時偶爾會服用太太的"Fluoxetine")
HC-04	9	3	3	0	0	1	2	5	-	8	-		
HC-05	5	2	3	0	0	0	0	3	-	6	-		

