



个案报道

威廉氏症候群儿童的书写障碍-个案报告

高雄长庚纪念医院康复科职能治疗师 左惠心

一、认识威廉氏症候群与书写之关系

威廉氏症候群(William syndrome, WS)是基因缺陷所造成的先天性疾病,为第七对染色体的长臂(deletion 7q11)缺失,而导致一个或多个基因功能异常,在世界上的发生率为一万分之一,男女之间的发生比率相同。其医学临床上的特征包括:心血管疾病、发展迟缓及学习问题。大多数威廉氏症的孩童,会被形容拥有相似的脸部特征。包括:大嘴厚唇、小下巴、小且鼻尖朝上的鼻子、宽额、长人中、眼袋明显、两颊丰满、耳垂明显。其脸部的特征会随着年纪增长而越来越明显。70%威廉氏症孩童的出生体重通常会相对较低,25-70%病人在胎儿时成长慢,且四岁前体重增加慢,身高沿着身长曲线边缘生长,但有50%的孩童青春期会较早来临。大多数的孩童也会有低肌肉张力的问题,且关节稳定性差。除此之外,威廉氏症的孩童,其听力大多比一般孩童还要来的敏锐,这可能和其容易分心相关。威廉氏症年纪较大的孩童或成人多会有智力上的强项和弱项,前者像是口语、长期记忆和社交技巧,而较弱的部分则包括精细动作与空间关系的认知能力。威廉氏症孩童大多会有视觉空间障碍、精细动作之小肌肉控制能力差、注意力不佳。因此,作业治疗对于威廉氏症的孩童所扮演的角色,在于训练其精细动作能力的发展、增强各手指独立动作能力、注意力训练、认知训练、学习问题之改善等。

书写是一个高度复杂的职能活动,Chang H. S., Yu N. Y. (2012)提到整洁和平顺的书写技巧仰赖认知、视知觉和精细动作技巧这三项的成熟发展,与彼此之间的整合。也因此,只要任何一个环节出了差错,就会造成书写上的问题,造成的书写状况也不尽相同。以下整理威廉氏症其特征在书写上的优势及劣势,会对决定实际介入模式有所帮助(Julien M. & Barbara, 2012):

(一) 威廉氏症于书写上之优势:

1. 对于听觉讯息的长期及短期记忆佳,能帮助孩童在听写的活动上,顺利将讯息记住,且若利用此一能力,教导其将字体结构转以口语提示的方式记忆,便能稍为代偿孩童于视觉短期记忆不佳所造成的影响。
2. 威廉氏症孩童的口语词汇量,比起同年龄的孩童还要来的多很多。基于此,在学习书写技巧时,应多加善用此能力。让在学习新字词时,与既有的口语词汇做连结,帮助其学习。

(二) 威廉氏症于书写上之劣势；

1. 小肌肉控制与协调能力不佳是威廉氏症孩童发展上可能的困境。但成熟且有技巧的书写，在最基础的生物力学与动作技巧要素中，就极需掌内肌的成熟发展，包括肌力、肌肉共同收缩肢协调性等。也因此，威廉氏症孩童先天上的掌内肌等小肌肉的发展问题，即会在学习书写之一开始的握笔、运笔上，成为他们的一大挑战。
2. 威廉氏症者在空间关系上有极大的认知问题，包括空间结构、物体相对距离或方位辨识、左右关系等。(Julien M. & Barbara L., 2012)此项目对于威廉氏症孩童的书写能力发展上，造成最大的影响。在先前整理之书写参数中，空间关系的认知能力对于字体学习、书写的易读性等是极其必要的。基于此，威廉氏症的孩童在学习书写时，就会比一般的孩子需要花费更多的心力去了解一字体的各个组成，并且在书写时的字体距离分配、错别字辨别、抄写任务等方面，遇到很多问题。
3. 视觉动作整合能力的不足，让威廉氏症孩童在日常生中，大至跑跳、小至精细动作的执行，都有可能受到影响。因此在书写这一极需要视觉动作整合之技巧中，就会因为无法有效将书写过程时需要的视觉、本体觉等讯息整合及链接到手部的动作，而使得书写自动化的过程出现问题，进而需要相对较长的时间完成任务。
4. 视觉记忆力较差，让威廉氏症的孩童在进行抄写、学习新字等方面，受到较大的挑战。可能会因为无法记得字体的细节，而在抄写时常常出现错别字。
5. 威廉氏症的孩童，会因为极其渴望与他人互动，因此只要周遭环境人来人往，便会严重影响其执行活动时的注意力。注意力时间短或者极易分心，会影响其书写的质量，造成需要相对较多的时间完成任务。且偏偏先前提及的几项劣势，皆会造成书写时间的延长。注意力不足的问题，会是介入威廉氏症与书写困难上，最难去实际介入的部分。

二、 个案之作业治疗介入计划：

本文探讨之个案年纪 6 岁念幼儿园大班，家属主要关心孩童的书写问题，特别是左手握笔时，食指会收在手掌中。另外，因其注意力无法超过 25 分钟，母亲也希望能够加强个够在书写时的专心度。此外，母亲觉得个案的认知功能落后，担忧其进入小学之后可能会跟不上同龄的孩子。综合个案本身威廉氏症所造成之问题、现今台湾教育环境的职能需求、家属的期望、作业治疗师观点下个案现阶段的发展考虑等多方面的观点，将介入之目标着重在个案书写前期的准备活动。

(一) 介入前之评估结果：

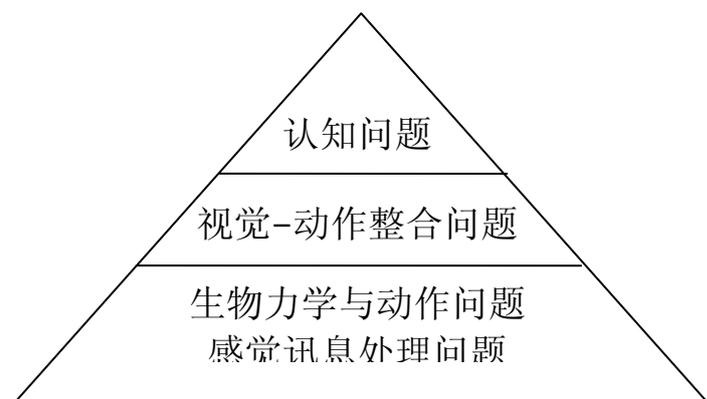
➤ Berry-Buktenica Visual-Motor Integration (VMI) 前测

	VMI	Visual	Motor
Raw Score	7	15	3
Standard Scores	61	91	45
Scaled Scores	2	8	1
Percentiles	0.9	27	0.02

(二) 治疗计划

目前针对个案的介入，以星期二生物力学与感觉动作介入及星期三的感觉统合介入为主。其列表如下，包括以阶层理论之观点详列个案问题、设计之改善问题的相关活动及活动目的、以及个案在近期介入前后的表现。

以阶层理论的观点来看，当治疗师定义出目标介入的一主要问题后，需先探讨该问题的各种参数，并且由最低阶层的问题开始介入，一阶一阶的向上以致能完全改善该问题。就书写的技巧而言，按照先前的分析，可得知其金字塔如下图。故，经由分析个案之问题后，将会依照此阶层理论观点，设计相关改善其问题的活动。



1. 生物力学与动作问题

- 握笔姿势不佳，食指多缩在掌中：

- i. 长期目标：发展出稳定的动态三点式握笔姿势
- ii. 短期目标：食指能在书写时伸出来，协助稳定笔杆
- iii. 参考架构：
 - 发展书写技巧的参考架构，藉由给予口头指引、外加辅具或以稳定虎口及发展握笔姿势的活动介入，以提升其在握笔上的稳定性，进而增加个案于书写时的表现。
 - SCOPE-IT，藉由辅具的协助，让其能够以正确的方式参与在日常职能，并且提升其菜单现。

- iv. 活动设计与个案表现

Program	个案表现
在笔身夹一个长尾夹，并口头提醒。操作书写活动。	藉由使用握笔器、三角型签笔等，以及训练大拇指与食指对掌的精细活动，个案的握笔姿势比介入初期稳定，动态三点抓握的掌握度较佳。且在执行活动、书写时，虎口的稳定性亦有明显提升。
以小夹子夹起桌上的豆子，并投入小瓶子中，藉此训练大拇指与食指的对掌操作夹子的稳定性。	
将鱼雪花放到密封袋里面，让个案以 pincer grasp 的方式，调整袋子中雪花片的位置，将其接起。	

- 掌内肌发展不良，造成掌内肌与掌外肌共同收缩不平衡。代偿下 wrist flexion 过多，影响运笔姿势与限制书写空间：

- i. 长期目标：能够不依赖掌外肌的代偿，以 writst slight extension 的姿势完成书写任务。
- ii. 短期目标：在垂直平面操作活动时，如夹弹珠、钉图钉等，能以一只手独立完成，不需要额外的协助。
- iii. 参考架构：
 - 生物力学参考架构，藉由反复练习目标肌群的肌肉力量，达到强化该肌群动作质量的目的。另外，改善外在环境(如：提供倾斜工作平面)，协助其发展正确的手腕动作。
 - 动作技巧获得参考架构，藉由提供大量的动作练习机会，使个案得以习得在手腕背侧屈曲下，如何以正确的施力技巧、方向等操作目标任务。

- iv. 活动设计与个案表现

Program	个案表现
给予加粗的筷子，在黏土上练习写字。藉由黏土给予的阻力，训练孩童的手掌肌力。	<p>个案掌内肌的肌力仍然不足，但书写时手腕的角度以从先前 slight flexion 改善至能维持 neutral 的位置，但仍需要掌外肌肌力代偿。在训练两群肌肉间的协同收缩相关活动中，可明显观察到个案在如何正确运用力量的方面有所进步。</p> <p>以夹弹珠的活动为例，当个案于水平的桌面上进行活动时，能以一只手顺利将夹子打开去夹弹珠，但若是当平面稍微倾斜，需要手腕背侧屈曲时，便会些要另外一只手的协助才能将夹子打开至足够的角度。</p>
用一个较宽的夹子，在桌面上将一弹珠缓慢的滚过，让他以双手将夹子打开并夹住滚动的弹珠，后放入筒子中。藉由在稍微倾斜之平面操作夹子，达到训练掌内肌之目的。	
在一巧拼上用图钉钉上一张迷宫，让个案延着迷宫正确的路径，用图钉一个个钉上去的方式，一步步走到终点。过程，根据个案的状况，渐渐增加巧拼垂直于桌面的角度，以提升掌内肌群的使用比例。	
藉由感觉统合课程中的活动，如吊单杠等，达到训练上肢远程肌力的目的。	

- 掌内操作能力不佳，手指独立动作的质量较差。掌内操作时多需另一手协助：
 - i. 长期目标：能够成功将物体从手心内运至手指前端
 - ii. 短期目标：能够成功将物体以 finger to palm 运往手心
 - iii. 参考架构：
 - 生物力学参考架构，藉由反复练习提升相关之掌内小肌肉间共同收缩之协调性。
 - 动作技巧获得参考架构，藉由相关活动之反复练习，倚赖孩童自己的尝试错误等，慢慢掌握各项手内操作之技巧，并能运用在日常生活的活动当中。
 - iv. 活动设计与个案表现：（该参数仍非主要的活动设计方向之原因为，在掌内肌发展仍不成熟下，掌内操作的功能对个案仍稍嫌勉强。故先以训练掌内肌力为优先项目）

Program	个案表现
以 pincer grasp 的方式捡起豆子，抓握至手掌中数颗，然后在从掌中拿出，一次一颗的投入小瓶子中。	可看出个案因掌内小肌肉不灵活，在拿进与拿出间动作笨拙。但经练习，有稍微好转。

2. 感觉讯息处理问题：

- 无法有效运用本体觉回馈的讯息，自动化书写、控制运笔力量：
 - i. 长期目标：能够在普通纸张上，画出质量优良之简单图型
 - ii. 短期目标：能够在 putty 等阻力性平面上画出可辨识之简单图型
 - iii. 参考架构：
 - 感觉统合参考架构，藉由活动给予个案本体觉得相关讯息，藉此刺激大脑整合这些讯息，达到增进视知觉能力及自我控制等最终目的。
 - iv. 活动设计与个案表现：

Program	个案表现
给予加粗的筷子，在黏土上练习写字。藉由黏土给予的阻力，提供较多的本体觉回馈，并同时训练其控制运笔时肌肉间的 co-contraction。	<p>第一次书写于阻力性黏土时，个案明显不能掌握其技巧，但个案因为需要极大的力气去抵抗黏土的阻力，所以势必收到很多本体讯息。SI 的课程设计，多本体讯息的刺激，让个案尝试解决问题。</p>
SI 的团体课程，藉由相关活动设计，给与运用手部远程时大量的本体觉输入。	

3. 视觉-动作整合问题:

- 无法有效将视觉讯息与动作执行链接, 走路游戏时多大幅超线:
 - i. 长期目标: 能够在走路宽约 2 公分的路径游戏时, 不超出边线。
 - ii. 短期目标: 能够在着色时, 大面积的部分能维持在框线内。
 - iii. 参考架构:
 - 感觉统合参考架构, 藉由活动提供的各种感觉刺激, 诱导个案大脑整合多种讯息, 练习视觉讯息接收与动作产出之间做出连结。
 - 视知觉参考架构, 藉由给予视觉讯息上的辅助物, 加强个案接受到更为足够的信息, 以利于期操作表现。
 - iv. 活动设计与个案表现:

Program	个案表现
藉由感觉统合的课程, 给与个案足够的刺激, 练习视觉动作之间的整合。	个案在静态活动的时, 从其图颜色的活动可以明显看出个案的进步。以往个案会大幅度的着色, 不在乎边线, 但近期的活动观察中可看出, 个案会根据边线, 稍微调整笔触的方向。另外于球类技巧的表现, 个案仍不太能整合两者之间的连结, 不太能丢准目标或用手顺利接起移动中的物体。
用一个较宽的夹子, 在桌面上将一弹珠缓慢的滚过, 让他以双手将夹子打开并夹住滚动的弹珠, 后放入筒子中。	一开始用稍微垂直倾斜之平面让弹珠落下时, 个案手步的动作无法及时跟上落下之弹珠, 但若改以在水平面上, 使弹珠稍微滚动, 个案的动作就能渐渐跟弹珠滚动的速度。
利用加高边线的方式, 给予更多的视觉提示物, 使其能即使整合收到之视觉回馈, 链接到动作上, 让其能控制于边线内练习走迷宫的纸笔活动。	起初视觉增高物之目的为加强视觉上的回馈讯息量, 但这也导致个案的手腕无法靠在桌面上, 反而令个案在缺乏远程的稳定下, 影响动作的表现。因此, 只执行一次后就暂停。

4. 认知问题:

- 空间关系、空间定位能力差:
 - i. 长期目标: 能够清楚分辨空间中, 自己与环境中各项信息的相对空间关系, 包括距离、方向、相对移动速度等。
 - ii. 短期目标: 能够清楚分辨平面中, 物体相对应的位置, 和物与物之间上下左右的关系。
 - iii. 参考架构:
 - 感觉统合参考架构, 藉由活动中提供之与环境互动机会, 让个案双侧整合、左右区辨的能力得以提升, 并一步步的建筑起正确的空间认知架构。
 - 促进教与学参考架构, 随着个案的表现, 改变给予个案的提示量, 或者以问答的方式, 引导个案思考出正确的答案。进而, 使个案于此认知上, 能建立起正确的判断方式, 真正学会此认知能力。
 - iv. 活动设计与个案表现:

Program	个案表现
利用黑盒子的彩色积木, 在格板中用不同的颜色排列特定形状, 让个案于下方相对应的位置用同样颜色排列出一样的形状。	当个案专心时, 便能够挑选出指定的颜色。但在摆放相对应位置时, 需要大量的口头提示, 教导其方向定位, 否则位置常常出错。
用彩色拼图, 让个案能够在相对的位置放至正确的拼图方块。	
在一巧拼上用图钉钉上一张迷宫, 让个案延着迷宫正确的路径, 用图钉一个个钉上去的方式, 一步步走到终点。藉由图钉与图钉的间隔, 练习空	个案用图钉走迷宫时, 一开始图钉间的间隔位置较宽且会超线, 经提醒后能够让图钉维持在路径内, 且尽可能让前后两者是贴近的。有时, 两者反而会相迭, 但个案在提醒

间中的定位。	后，愿意将其拔掉重插。
感觉统合之相关活动，包括球类技巧、空间定位、左右训练、贴纸等活动，以加强其与环境信息间的互动能力，能够判断与他人或物体间方向、距离等空间关系。	与上述活动相比，最初介入时，个案在贴纸活动明显无法判断两者间的距离，以至于贴纸间的空隙极大。在 SI 室的大活动表现中，个案在投掷时，多无法投入目标地中。对于距离的判断仍需加强。

- 注意力极度不佳，无法安静进行活动超过 3 分钟：
 - i. 长期目标：能够自己集中注意力于一活动中 10 分钟。
 - ii. 短期目标：能够在他人的陪同叮嘱下，专注于一半的治疗时间中。
 - iii. 参考架构：
 - SCOPE-IT，藉由给予增强物的方式，加强个案愿意专心投入于一项活动中的动机。
 - 视知觉参考架构，减低环境中的视觉干扰物；预想好物品摆放的位置等，协助个案能将专注力放在手中的事物。
 - iv. 活动设计与个案表现：藉由上述活动的执行，皆能要求个案专注于该项活动。从活动表现观察来看，个案执行活动的质量和专注度有极大的关系，只要专心就能有普遍较好的表现。目前，个案约能在治疗师及家属的陪同下，配合参与 25-30 分钟。

(三) 其他信息：个案本是安排接受计算机认知的课程，但在进行的过程发现她会受到计算机屏幕呈现的大量视觉刺激，以及程序提供的听觉刺激影响，这些过度的感觉讯息的同时输入，会令其更加分心，失去治疗的意义。因此在两次尝试过后，转变为静态的手功能课程。

(四) 个案治疗外之其他相关活动：

除了定期在高雄长庚做治疗之外，个案也在义大接受作业治疗。医疗介入外的活动，包括去补习班上功文的书写课程，直接提供书写上的练习，课程内容包括练习运笔以画出直线、横线、斜线等基本线条，练习路径游戏或着色等。另外，每周亦有钢琴课程，今已持续三个月，由个案无法单指手指按下琴键，到现今各指皆能按下琴键以弹奏出简单的歌曲，给予个案练习手指独立动作的机会，包括提升掌内肌力、加强手指动作之协调性、提升手眼协调等。

(五) 个案介入结果：

1. Berry-Buktenica Visual-Motor Integration (VMI) 前测→后测

	VMI	Visual	Motor
Raw Score	7	15	3
Standard Scores	61	91	45
Scaled Scores	2	8	1
Percentiles	0.9	27	0.02

2. BOTMP sub-test 7&8

	Point score	Standard score	Age equivalence
Visual-Motor Control	3	3	4y2m

Upper-Limb Speed and Dexterity	12	3	4y2m
--------------------------------	----	---	------

3. MABC 手功能/球类技巧

		Raw Score (best attempt)		Item Standard Score	
		手部操作	置放钱币	32.4	62
	串积木	73		3	
	画脚踏车道	2		3	
球类技巧	接沙包	6		7	
	丢沙包入目标	3		5	

	手部操作	球类技巧
Component score	1+3+3=7	7+5=12
标准分数	2	5
百分比	0.5	5

Participant	杨O桦, 女, 六岁一个月。William syndrome。
Intervention	针对其家长主述指出, 以 sensori-motor training 的方式介入其书写上的问题。
Comparison	比较一个月前后的介入成效
Outcome	个案在 VMI 的施测上并没有显著的差异, 但若是从临床观察的角度, 会发现个案在一个月的介入后, 其运笔的力道问题仍旧存在, 但视觉动作之间的整合有明显的提升, 使其能在行走路径时的表现好转。握笔姿势也较以往改善, 并且稳定许多。

参考数据:

1. Occupational Therapy for Children, sixth edition.
2. 小儿作业治疗参考架构
3. Chang, S. H., & Yu, N. Y. (2014). The effect of computer-assisted therapeutic practice for children with handwriting deficit: a comparison with the effect of the traditional sensorimotor approach. *Res Dev Disabil*, 35(7), 1648-1657. doi: 10.1016/j.ridd.2014.03.024
4. Chang, S. H., & Yu, N. Y. (2013). Handwriting movement analysis comparing first and second graders with normal or dysgraphic characteristics. *Research in Developmental Disabilities*, 34, 2433-2441
5. Poon, K. W., Li-Tsang, C. W., Weiss, T. P., & Rosenblum, S. (2010). The effect of a computerized visual perception and visual-motor integration training program on improving Chinese handwriting of children with handwriting difficulties. *Res Dev Disabil*, 31(6), 1552-1560. doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.001
6. Case-Smith J. (2002). Effectiveness of School-Based Occupational Therapy Intervention on Handwriting. *American Journal of Occupational Therapy*, 56, 17-25.

7. William Syndrome Association: <https://williams-syndrome.org/>
8. Julien M. & Barbara L. (2012). Genes, Language, and the Nature of Scientific Explanations: the Case of William Syndrome. *Cogn Neuropsychol.* 2012 February ; 29(1-2): 123-148. doi:10.1080/02643294.2012.702103
9. Shen, I. H., Lee T. Y. & Chen C. L. (2012). Handwriting performance and underlying factors in children with Attention Deficit Hyperactivity Disorder. *Research in Developmental Disabilities*, 33, 1301-1309
10. Dennis J. L., Swinth Y. (1999). Pencil Grasp and Children's Handwriting Legibility During Different-Length Writing Task. *The American Journal of Occupational Therapy*, January, 175-183
11. 张韶霞. (2000). 小学三年级学童手写能力与知觉表现之相关性. *义守大学学报*, vol. 7, pp. 289-309.
12. 许育馨. (2010). 一般学生与书写困难学生写错字的错误类型分析. *成功大学*. Available from AiritiLibrary database. (2010年)
13. Poon, K. W., Li-Tsang, C. W., Weiss, T. P., & Rosenblum, S. (2010). The effect of a computerized visual perception and visual-motor integration training program on improving Chinese handwriting of children with handwriting difficulties. *Res Dev Disabil*, 31(6), 1552-1560. doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.0
14. Tse L. F. L., Thanapalan K. C., Chan C. C. H. (2014) Visual-perceptual-kinesthetic inputs on influencing writing performances in children with handwriting difficulties. *Research in Developmental Disabilities*, 35, 340-347



个案报道

选择合适的作业活动队患者动力的激发——一例骨科患者的分享

广州市残疾人康复中心作业治疗师 施嘉英

叶爷爷是退休的大学教师，他有些耳背，还有些老年痴呆，和太太两人独自生活在校园里。他俩已经老得不太走得动了，叶爷爷身体相对硬朗一点，所以每天中午晚上他负责去楼下不远的饭堂打饭，吃完后两人聊聊天，看会报纸，偶尔做些家务，就躺着一起休息。

2017年6月29日，叶爷爷在家行走的时候，不小心跪倒在地上，当时就觉得左膝又红又肿，不能站也不能走了，也没太当回事儿，想着休息两天就能好了。打饭的任务自然就交给叶太太了。两天后，情况还是没有好转，把叶太太急坏了，赶紧打电话给还在上班的儿子，带叶爷爷去医院就诊。

经过一系列的检查，原来叶爷爷把他左边的髌骨摔断了。4天后，他接受了“左髌骨闭合复位内固定