



個案報導

## 威廉氏症候群孩童的書寫障礙-個案報告

高雄長庚紀念醫院康復科職能治療師 左惠心

### 一、認識威廉氏症候群與書寫之關係

威廉氏症候群(William syndrome, WS)是基因缺陷所造成的先天性疾病，為第七對染色體的長臂(deletion 7q11)缺失，而導致一個或多個基因功能異常，在世界上的發生率為一萬分之一，男女之間的發生比率相同。其醫學臨床上的特徵包括：心血管疾病、發展遲緩及學習問題。大多數威廉氏症的孩童，會被形容擁有相似的臉部特徵。包括：大嘴厚唇、小下巴、小且鼻尖朝上的鼻子、寬額、長人中、眼袋明顯、兩頰豐滿、耳垂明顯。其臉部的特徵會隨著年紀增長而越來越明顯。70%威廉氏症孩童的出生體重通常會相對較低，25-70%病人在胎兒時成長慢，且四歲前體重增加慢，身高沿著身長曲線邊緣生長，但有50%的孩童青春期會較早來臨。大多數的孩童也會有低肌肉張力的問題，且關節穩定性差。除此之外，威廉氏症的孩童，其聽力大多比一般孩童還要來的敏銳，這可能和其容易分心相關。威廉氏症年紀較大的孩童或成人多會有智力上的強項和弱項，前者像是口語、長期記憶和社交技巧，而較弱的部分則包括精細動作與空間關係的認知能力。威廉氏症孩童大多會有視覺空間障礙、精細動作之小肌肉控制能力差、注意力不佳。因此，作業治療對於威廉氏症的孩童所扮演的角色，在於訓練其精細動作能力的發展、增強各手指獨立動作能力、注意力訓練、認知訓練、學習問題之改善等。

書寫是一個高度複雜的職能活動，Chang H.S., Yu N.Y. (2012)提到整潔和平順的書寫技巧仰賴認知、視知覺和精細動作技巧這三項的成熟發展，與彼此之間的整合。也因此，只要任何一個環節出了差錯，就會造成書寫上的問題，造成的書寫狀況也不盡相同。以下整理威廉氏症其特徵在書寫上的優勢及劣勢，會對決定實際介入模式有所說明(Julien M. & Barbara, 2012):

#### (一) 威廉氏症於書寫上之優勢:

1. 對於聽覺訊息的長期及短期記憶佳，能幫助孩童在聽寫的活動上，順利將訊息記住，且若利用此一能力，教導其將字體結構轉以口語提示的方式記憶，便能稍為代償孩童於視覺短期記憶不佳所造成的影響。
2. 威廉氏症孩童的口語字彙量，比起同年齡的孩童還要來的多很多。基於此，在學習書寫技巧時，應多加善用此能力。讓在學習新字詞時，與既有的口語詞彙做連結，幫助其學習。

## (二) 威廉氏症於書寫上之劣勢：

1. 小肌肉控制與協調能力不佳是威廉氏症孩童發展上可能的困境。但成熟且有技巧的書寫，在最基礎的生物力學與動作技巧要素中，就極需掌內肌的成熟發展，包括肌力、肌肉共同收縮肢協調性等。也因此，威廉氏症孩童先天上的掌內肌等小肌肉的發展問題，即會在學習書寫之一開始的握筆、運筆上，成為他們的一大挑戰。
2. 威廉氏症者在空間關係上有極大的認知問題，包括空間結構、物體相對距離或方位辨識、左右關係等。(Julien M. & Barbara L., 2012)此項目對於威廉氏症孩童的書寫能力發展上，造成最大的影響。在先前整理之書寫參數中，空間關係的認知能力對於字體學習、書寫的易讀性等是極其必要的。基於此，威廉氏症的孩童在學習書寫時，就會比一般的孩子需要花費更多的心力於瞭解一字體的各個組成，並且在書寫時的字體距離分配、錯別字辨別、抄寫任務等方面，遇到很多問題。
3. 視覺動作整合能力的不足，讓威廉氏症孩童在日常生中，大至跑跳、小至精細動作的執行，都有可能受到影響。因此在書寫這一極需要視覺動作整合之技巧中，就會因為無法有效將書寫過程時需要的視覺、本體覺等訊息整合及連結到手部的動作，而使得書寫自動化的過程出現問題，進而需要相對較長的時間完成任務。
4. 視覺記憶力較差，讓威廉氏症的孩童在進行抄寫、學習新字等方面，受到較大的挑戰。可能會因為無法記得字體的細節，而在抄寫時常常出現錯別字。
5. 威廉氏症的孩童，會因為極其渴望與他人互動，因此只要周遭環境人來人往，便會嚴重影響其執行活動時的注意力。注意力時間短或者極易分心，會影響其書寫的品質，造成需要相對較多的時間完成任務。且偏偏先前提及的幾項劣勢，皆會造成書寫時間的延長。注意力不足的問題，會是介入威廉氏症與書寫困難上，最難去實際介入的部分。

## 二、個案之作業治療介入計畫：

本文探討之個案年紀 6 歲念幼稚園大班，家屬主要關心孩童的書寫問題，特別是左手握筆時，食指會收在手掌中。另外，因其注意力無法超過 25 分鐘，母親也希望能夠加強個體在書寫時的專心度。此外，母親覺得個案的認知功能落後，擔憂其進入小學之後可能會跟不上同齡的孩子。綜合個案本身威廉氏症所造成之問題、現今臺灣教育環境的職能需求、家屬的期望、作業治療師觀點下個案現階段的發展考慮等多方面的觀點，將介入之目標著重在個案書寫前期的準備活動。

### (一) 介入前之評估結果：

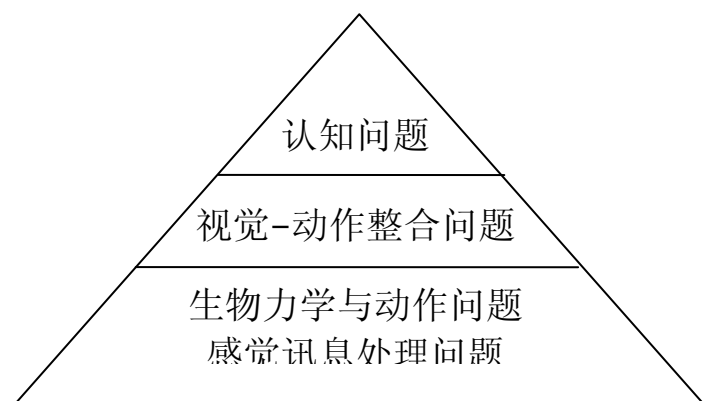
#### ➤ Berry-Buktenica Visual-Motor Integration (VMI)前測

	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) 治療計畫

目前針對個案的介入，以星期二生物力學與感覺動作介入及星期三的感覺統合介入為主。其列表如下，包括以階層理論之觀點詳列個案問題、設計之改善問題的相關活動及活動目的、以及個案在近期介入前後的表現。

以階層理論的觀點來看，當治療師定義出目標介入的一主要問題後，需先探討該問題的各種參數，並且由最低階層的問題開始介入，一階一階的向上以致能完全改善該問題。就書寫的技巧而言，按照先前的分析，可得知其金字塔如下圖。故，經由分析個案之問題後，將會依照此階層理論觀點，設計相關改善其問題的活動。



#### 1. 生物力學與動作問題

- 握筆姿勢不佳，食指多縮在掌中：

- i. 長期目標：發展出穩定的動態三點式握筆姿勢
- ii. 短期目標：食指能在書寫時伸出來，協助穩定筆桿
- iii. 參考架構：
  - 發展書寫技巧的參考架構，藉由給予口頭指引、外加輔具或以穩定虎口及發展握筆姿勢的活動介入，以提升其在握筆上的穩定性，進而增加個案于書寫時的表現。
  - SCOPE-IT, 藉由輔具的協助，讓其能夠以正確的方式參予在日常職能，並且提升其功能表現。

#### iv. 活動設計與個案表現

Program	個案表現
在筆身夾一個長尾夾，並口頭提醒。操作書寫活動。	藉由使用握筆器、三角型簽筆等，以及訓練大拇指與食指對掌的精細活動，個案的握筆姿勢比介入初期穩定，動態三點抓握的掌握度較佳。且在執行活動、書寫時，虎口的穩定性亦有明顯提升。
以小夾子夾起桌上的豆子，並投入小瓶子中，藉此訓練大拇指與食指的對掌操作夾子的穩定性。	
將魚雪花放到密封袋裡面，讓個案以 pincer grasp 的方式，調整袋子中雪花片的位置，將其接起。	

- 掌內肌發展不良，造成掌內肌與掌外肌共同收縮不平衡。代償下 wrist flexion 過多，影響握筆姿勢與限制書寫空間：

- i. 長期目標：能夠不依賴掌外肌的代償，以 writst slight extension 的姿勢完成書寫任務。
- ii. 短期目標：在垂直平面操作活動時，如夾彈珠、釘圖釘等，能以一隻手獨立完成，不需要額外的協助。
- iii. 參考架構：
  - 生物力學參考架構，藉由反復練習目標肌群的肌肉力量，達到強化該肌群動作品質的目的。另外，改善外在環境(如：提供傾斜工作平面)，協助其發展正確的手腕動作。
  - 動作技巧獲得參考架構，藉由提供大量的動作練習機會，使個案得以習得在手腕背側屈曲下，如何以正確的施力技巧、方向等操作目標任務。

#### iv. 活動設計與個案表現

Program	個案表現
---------	------

給予加粗的筷子，在黏土上練習寫字。藉由黏土給予的阻力，訓練孩童的手掌肌力。	個案掌內肌的肌力仍然不足，但書寫時手腕的角度以從先前 <i>slight flexion</i> 改善至能維持 <i>neutral</i> 的位置，但仍需要掌外肌肌力代償。在訓練兩群肌肉間的協同收縮相關活動中，可明顯觀察到個案在如何正確運用力量的方面有所進步。
用一個較寬的夾子，在桌面上將一彈珠緩慢的滾過，讓他以雙手將夾子打開並夾住滾動的彈珠，後放入筒子中。藉由在稍微傾斜之平面操作夾子，達到訓練掌內肌之目的。	
在一巧拼上用圖釘釘上一張迷宮，讓個案延著迷宮正確的路徑，用圖釘一個個釘上去的方式，一步步走到終點。過程，根據個案的狀況，漸漸增加巧拼垂直於桌面的角度，以提升掌內肌群的使用比例。	
藉由感覺統合課程中的活動，如吊單杠等，達到訓練上肢遠端肌力的目的。	

- 掌內操作能力不佳，手指獨立動作的品質較差。掌內操作時多需另一手協助：
  - i. 長期目標：能夠成功將物體從手心內運至手指前端
  - ii. 短期目標：能夠成功將物體以 *finger to palm* 運往手心
  - iii. 參考架構：
    - 生物力學參考架構，藉由反復練習提升相關之掌內小肌肉間共同收縮之協調性。
    - 動作技巧獲得參考架構，藉由相關活動之反復練習，倚賴孩童自己的嘗試錯誤等，慢慢掌握各項手內操作之技巧，並能運用在日常生活的活動當中。
  - iv. 活動設計與個案表現：(該參數仍非主要的活動設計方向之原因為，在掌內肌發展仍不成熟下，掌內操作的功能對個案仍稍嫌勉強。故先以訓練掌內肌力為優先專案)

Program	個案表現
以 <i>pincer grasp</i> 的方式撿起豆子，抓握至手掌中數顆，然後在從掌中拿出，一次一顆的投入小瓶子中。	可看出個案因掌內小肌肉不靈活，在拿進與拿出間動作笨拙。但經練習，有稍微好轉。

## 2. 感覺訊息處理問題：

- 無法有效運用本體覺回饋的訊息，自動化書寫、控制運筆力量：
  - i. 長期目標：能夠在普通紙張上，畫出品質優良之簡單圖型
  - ii. 短期目標：能夠在 *putty* 等阻力性平面上畫出可辨識之簡單圖型
  - iii. 參考架構：
    - 感覺統合參考架構，藉由活動給予個案本體覺得相關訊息，藉此刺激大腦整合這些訊息，達到增進視知覺能力及自我控制等最終目的。
  - iv. 活動設計與個案表現：

Program	個案表現
給予加粗的筷子，在黏土上練習寫字。藉由黏土給予的阻力，提供較多的本體覺回饋，並同時訓練其控制運筆時肌肉間的 <i>co-contraction</i> 。	第一次書寫于阻力性黏土時，個案明顯不能掌握其技巧，但個案因為需要極大的力氣去抵抗黏土的阻力，所以勢必收到很多本體訊息。 SI 的課程設計，多本體訊息的刺激，讓個案嘗試解決問題。
SI 的團體課程，藉由相關活動設計，給與運用手部遠端時大量的本體覺輸入。	

### 3. 視覺-動作整合問題：

- 無法有效將視覺訊息與動作執行連結，走路徑遊戲時多大幅超線：
  - i. 長期目標：能夠在走路寬約 2 公分的路徑遊戲時，不超出邊線。
  - ii. 短期目標：能夠在著色時，大面積的部分能維持在框線內。
  - iii. 參考架構：
    - 感覺統合參考架構，藉由活動提供的各種感覺刺激，誘導個案大腦整合多種訊息，練習視覺訊息接收與動作產出之間做出連結。
    - 視知覺參考架構，藉由給予視覺訊息上的輔助物，加強個案接受到更為足夠的資訊，以利於期動作表現。
  - iv. 活動設計與個案表現：

Program	個案表現
藉由感覺統合的課程，給與個案足夠的刺激，練習視覺動作之間的整合。	個案在靜態活動的時間時，從其圖顏色的活動可以明顯看出個案的進步。以往個案會大幅度的著色，不在乎邊線，但近期的活動觀察中可看出，個案會根據邊線，稍微調整筆觸的方向。另外於球類技巧的表現，個案仍不太能整合兩者之間的連結，不太能丟准目標或用手順利接起移動中的物體。
用一個較寬的夾子，在桌面上將一彈珠緩慢的滾過，讓他以雙手將夾子打開並夾住滾動的彈珠，後放入筒子中。	一開始用稍微垂直傾斜之平面讓彈珠落下時，個案手步的動作無法及時跟上落下之彈珠，但若改以在水平面上，使彈珠稍微滾動，個案的動作就能漸漸跟彈珠滾動的速度。
利用加高邊線的方式，給予更多的視覺提示物，使其能即使整合收到之視覺回饋，連結到動作上，讓其能控制於邊線內練習走迷宮的紙筆活動。	起初視覺增高物之目的為加強視覺上的回饋訊息量，但這也導致個案的手腕無法靠在桌面上，反而令個案在缺乏遠端的穩定下，影響動作的表現。因此，只執行一次後就暫停。

### 4. 認知問題：

- 空間關係、空間定位能力差：
  - i. 長期目標：能夠清楚分辨空間中，自己與環境中各項資訊的相對空間關係，包括距離、方向、相對移動速度等。
  - ii. 短期目標：能夠清楚分辨平面中，物體相對應的位置，和物與物之間上下左右的關係。
  - iii. 參考架構：
    - 感覺統合參考架構，藉由活動中提供之與環境互動機會，讓個案雙側整合、左右區辨的能力得以提升，並一步步的建築起正確的空間認知架構。
    - 促進教與學參考架構，隨著個案的表現，改變給予個案的提示量，或者以問答的方式，引導個案思考出正確的答案。進而，使個案於此認知上，能建立起正確的判斷方式，真正學會此認知能力。
  - iv. 活動設計與個案表現：

Program	個案表現
利用黑盒子的彩色積木，在格板中用不同的顏色排列特定形狀，讓個案于下方相對應的位置用同樣顏色排列出一樣的形狀。	當個案專心時，便能夠挑選出指定的顏色。但在擺放相對應位置時，需要大量的口頭提示，教導其方向定位，否則位置常常出錯。
用彩色拼圖，讓個案能夠在相對的位置放至正確的拼圖方塊。	
在一巧拼上用圖釘釘上一張迷宮，讓個案延著迷宮正確的路徑，用圖釘一個個釘上去的方式，一步步走到終點。藉由圖釘與圖釘的間隔，練習空	個案用圖釘走迷宮時，一開始圖釘間的間隔位置較寬且會超線，經提醒後能夠讓圖釘維持在路徑內，且盡可能讓前後兩者是貼近的。有時，兩者反而會相迭，但個案在提醒

間中的定位。	後，願意將其拔掉重插。
感覺統合之相關活動，包括球類技巧、空間定位、左右訓練、貼紙等活動，以加強其與環境資訊間的互動能力，能夠判斷與他人或物體間的方向、距離等空間關係。	與上述活動相比，最初介入時，個案在貼紙活動明顯無法判斷兩者間的距離，以至於貼紙間的空隙極大。在 SI 室的大活動表現中，個案在投擲時，多無法投入目標地中。對於距離的判斷仍需加強。

- 注意力極度不佳，無法安靜進行活動超過 3 分鐘：
  - i. 長期目標：能夠自己集中注意力於一活動中 10 分鐘。
  - ii. 短期目標：能夠在他人的陪同叮囑下，專注於一半的治療時間中。
  - iii. 參考架構：
    - SCOPE-IT，藉由給予增強物的方式，加強個案願意專心投入於一直能活動中的動機。
    - 視知覺參考架構，減低環境中的視覺干擾物；預想好物品擺放的位置等，協助個案能將專注力放在手中的事物。
  - iv. 活動設計與個案表現：藉由上述活動的執行，皆能要求個案專注於該項活動。從活動表現觀察來看，個案執行活動的品質和專注度有極大的關係，只要專心就能有普遍較好的表現。目前，個案約能在治療師及家屬的陪同下，配合參予 25-30 分鐘。

(三) 其他資訊：個案本是安排接受電腦認知的課程，但在進行的過程發現她會受到電腦螢幕呈現的大量視覺刺激，以及程式提供的聽覺刺激影響，這些過度的感覺訊息的同時間輸入，會令其更加分心，失去治療的意義。因此在兩次嘗試過後，轉變為靜態的手功能課程。

(四) 個案治療外之其他相關活動：

除了定期在高雄長庚做治療之外，個案也在義大接受作業治療。醫療介入外的活動，包括去補習班上功文的書寫課程，直接提供書寫上的練習，課程內容包括練習運筆以畫出直線、橫線、斜線等基本線條，練習路徑遊戲或著色等。另外，每週亦有鋼琴課程，今已持續三個月，由個案無法單指手指按下琴鍵，到現今各指皆能按下琴鍵以彈奏出簡單的歌曲，給予個案練習手指獨立動作的機會，包括提升掌內肌力、加強手指動作之協調性、提升手眼協調等。

(五) 個案介入結果：

1. Berry-Buktenica Visual-Motor Integration (VMI)前測→後測

	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/球類技巧

		Raw Score (best attempt)		Item Standard Score	
		手部操作	置放錢幣	32.4	62
	串積木	73		3	
	畫腳踏車道	2		3	
球類技巧	接沙包	6		7	
	丟沙包入目標	3		5	

	手部操作	球類技巧
Component score	1+3+3=7	7+5=12
標準分數	2	5
百分比	0.5	5

Participant	楊O樺，女，六歲一個月。William syndrome。
Intervention	針對其家長主述指出，以 sensori-motor training 的方式介入其書寫上的問題。
Comparison	比較一個月前後的介入成效
Outcome	個案在 VMI 的施測上並沒有顯著的差異，但若是從臨床觀察的角度，會發現個案在一個月的介入後，其運筆的力道問題仍舊從在，但視覺動作之間的整合有明顯的提升，使其能在行走路徑時的表現好轉。握筆姿勢也較以往改善，並且穩定許多。

參考資料：

1. Occupational Therapy for Children, sixth edition.
2. 小兒作業治療參考架構
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 America Journal of Occupational Therapy*, January, 175-183
  11. 張韶霞. (2000). 小學三年級學童手寫能力與知覺表現之相關性. *義守大學學報*, vol.7, pp.289-309.
  12. 許育馨. (2010). 一般學生與書寫困難學生寫錯字的錯誤類型分析. *成功大學*. 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



個案報導

## 選擇合適的作業活動隊患者動力的激發——一例骨科患者的分享

廣州市殘疾人康復中心作業治療師 施嘉英

葉爺爺是退休的大學教師，他有些耳背，還有些老年癡呆，和太太兩人獨自生活在校園裡。他倆已經老得不太走得動了，葉爺爺身體相對硬朗一點，所以每天中午晚上他負責去樓下不遠的飯堂打飯，吃完後兩人聊聊天，看會報紙，偶爾做些家務，就躺著一起休息。

2017年6月29日，葉爺爺在家行走的時候，不小心跪倒在地上，當時就覺得左膝又紅又腫，不能站也不能走了，也沒太當回事兒，想著休息兩天就能好了。打飯的任務自然就交給葉太太了。兩天後，情況還是沒有好轉，把葉太太急壞了，趕緊打電話給還在上班的兒子，帶葉爺爺去醫院就診。

經過一系列的檢查，原來葉爺爺把他左邊的髕骨摔斷了。4天後，他接受了“左髕骨閉合復位內固定術”，手術順利，醫生告訴他需要好好養病，不能下地。考慮到家裡實在沒有條件來照顧她，就這樣，葉爺爺在術後的第三周（7月17日）就轉來我們康復中心了，葉奶奶也只能暫時跟著兒子一起生活。

還記得第一次見到葉爺爺的時候，那是晴天的一個下午，氣溫高達30度，病房裡沒有開空調。我們進去的時候，葉爺爺蓋著被子，安安靜靜地躺在床上，閉著眼睛，我們以為他睡著了，旁邊的陪護告訴我