

教育部
生命教育身心科學手冊



計畫主持人：

國立陽明大學認知神經心理學實驗室 洪蘭教授

企畫執行：

國立中央大學認知神經科學研究所 李俊仁助理教授

民國九十三年十二月一日

目錄

前言.....	6
第一章、學習的腦神經基礎.....	7
第二章、學習障礙.....	16
第三章、自閉症.....	26
第四章、注意力缺陷.....	39
第五章、妥瑞氏症.....	49
第六章、威廉氏症.....	58
第七章、結語.....	66
附錄：相關資源網站	

前言

Life education，台灣傳統上把它翻譯成生命教育，但事實上，life education 除了是生命教育外，也應該包括生活教育。

生命教育，傳統上大家關心的是生命的存續，因此，自殺率成為最重要的指標。但是，生命結束的選擇，不只是在生命選擇當時環境有決定性的影響，因為，生命選擇當時的環境，只是過去所有生活經驗累積的結果，成長過程中的點點滴滴，包括生長環境、父母教育態度、學校教育環境、社會網絡都形塑了最終的抉擇。因此，生命選擇的當時環境，是一生發展的結果狀態。

傳統的生命教育，強調生命的重要性，雖然很重要，有其必要性，但是，這樣的教育方式，嚴格說來是在結果端做努力，希望在生命選擇的當時，發揮一定的作用力。但是，從事精神醫療工作的專業人員都知道，相對於其它生理疾病，精神方面的疾病，其治癒率相當低，而其再發率，卻相當高，在這方面做努力，其實成效相當有限。

我們認為 life education，除了傳統的生命教育外，其實還必須包括生活教育。生活教育的重點，在於教導、提倡提昇每一個人生活品質的重要性，藉著生活品質的提升，可以降低不必要的挫折，更能認識生命的意義。因此，它最為重要的成分，應該是要能認識自己且認識他人。藉由認識自己，能夠在抉擇時選擇自己較能適應的學習方式及工作環境；藉由認識他人，能夠體諒他人的行為。這種以人為本的精神，是生活教育的核心。積極面來說，生活教育使我們可以靈活運用資源，提升個人的生活品質；消極面來說，生活教育是要使個體避免生理受到刺激物的侵害，拒絕藥物、煙、酒等。

從認知神經科學的角度而言，我們所謂的認識自己，不是在強調自我心靈的探索，而是瞭解人類的生理狀況如何影響心理層面的決定。一方面，希望每一人在做任何決定時，能考慮生理方面對於行為的影響，在可能範圍內，減少生理層面的負面影響。譬如說，憂鬱症患者能夠聽從醫師指示服藥；另一方面，希望這樣的知識，能夠讓每一個人體會到人人都可能有”怪癖”，而這些”怪癖”，很可能是有一些生理基礎存在，透過瞭解這些生理機制及成因，才能使我們作進一步做適當且有效的處理。

在這樣的概念架構下，這本手冊的編輯目的，是以國民中、小學教師為閱讀對象，

介紹數種發展疾患(developmental disorder)的行為特徵及生理基礎。所謂的發展疾患指的是在成長過程當中所產生的認知、情緒方面的違常行為(abnormal behavior)，包括自閉症(autism)、閱讀障礙(reading disabilities)、注意力缺陷(attention deficit disorder)、特瑞氏症(Tourette syndrome)、威廉式症(Williams syndrome)等。在此，「違常」，並無負面的意涵，我們指的是與眾不同，有其特殊性，一個資優生，也是違常者。

這個手冊的基本目的，是希望第一線的中、小學教師在實際教學上，能覺知班上部分行為違常的學童，其違常行為，可能並不是出於故意，而是因為生理機制的導引所產生。更希望經由此手冊，讓第一線老師瞭解到如何尋求資源，提供適當的安置及有效的介入策略來幫助這些特殊學童。

會選擇國中小學第一線教師為閱讀對象，主要是因為國中小學教師對於學童的教導以及態度，對學童一生的發展有決定性的影響；另一方面因為台灣國中小學教師，在知識上有一定的水平，加上因為教學經驗的關係，對於各種學童的認知行為情形，也比較有一般性的掌握，從中小學教師做為種子，相信可以獲得最大效益。

對於中、小學生來說，成績以及人際關係，是其自我認同的重要發展指標，學童在成績以及人際關係上的困難，勢必會使得學童自我認同程度低落，如果說，在此階段，學校教師能夠有專業的知識，提供學生認識到自己因為神經生理因素而導致在課業及人際關係上的問題，必然能降低學童因為課業以及人際關係上的低落所造成的無力感及挫折感，並增進對自我的認同。

第一章 學習的腦神經基礎

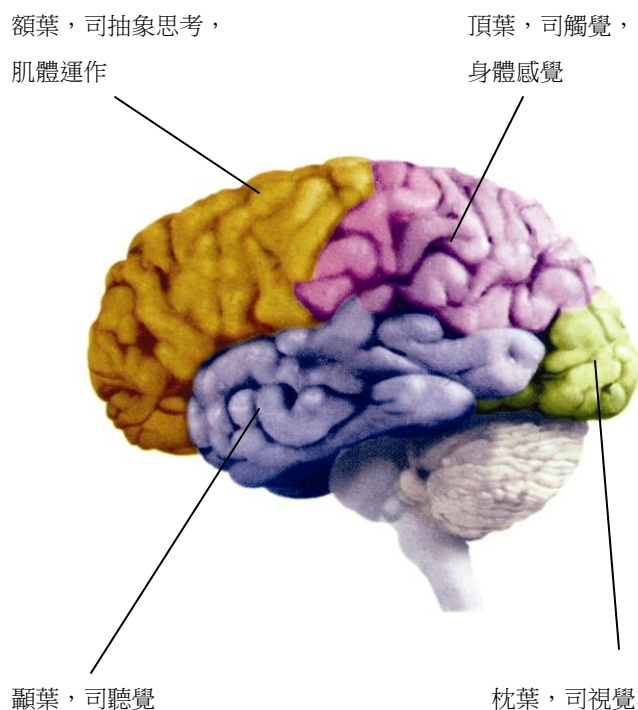
趙德昌 撰文

大約在兩千五百年前，知名的醫學與生理學研究專家阿爾科麥翁就已經指出：「意識經驗源自腦部，所有的感覺由腦部協調。」他也因此被尊為經驗心理學之父。其後五十年，醫學之父希波克拉提斯也抱持同樣的觀念：「我認為大腦是人類最重要的部分...眼、耳、舌、手、腳都要聽令於大腦...由大腦負責理解與解讀。」

由此我們可以看出，人類很早就發現到大腦在意識、經驗、理解以及解讀上，有著至為關鍵的影響。有了腦部影像技術，例如正子斷層掃描，以及後來的功能性磁振造影

fMRI，神經科學家第一次得以觀察人類腦部實際運作的情形，無論是腦部下令豎起大拇指、默讀一段文句、辨識臉孔、遙想童年經驗的心理意象或是心裡想著如何三步運球上籃等，都可以找出腦部負責每一種活動的部位（請見圖一）。

大腦的分區及功能



“圖一”

圖片來源：「大腦的祕密檔案」，遠流出版

這些詳盡的大腦繪圖並非僅是滿足腦神經科學家探索的好奇心，更重要的，我們可以從腦部掃描所描繪的神經活動，一窺其所產生的各種內在經驗，進一步可以運用這些發現，將內在經驗與大腦功能連結起來，在日常生活中發揮正面的影響，至不濟，也能找出問題，甚至撥亂反正。

大腦發育

「生命會為自己找出路。」

麥克·克萊頓《侏羅紀公園》

小孩的腦部具有神奇的復原力，或者說是可塑性，某些嚴重癲癇的案例，小兒神經外科醫師甚至會建議將整個發展異常的大腦半球切除。這種建議聽起來實在是駭人聽聞，事實上也是，但自從 1980 年代中期開始，這已經是治療某些兒童疾病的最佳方式，

這類疾病，如因發展異常、中風或無法以藥物治療的腦神經病症，將可導致無法控制且有危及生命的痙攣。理論上，儘管大腦的深層構造（腦幹、丘腦和基底核）雖不受影響，但病患被切除半腦的對應部位幾乎都會癱瘓，這點我們在左腦中風的成年病人身上常可看到會有右側癱瘓的現象，若中風的部位發生在右腦，左側肢體的感覺、動作也會受到很大的影響。

然而看了那些動過手術的病童，準保會讓你大吃一驚，他們可以能跑、會跳、說話流利，並且在校表現良好，總之可以過正常的生活。為什麼成年人跟兒童會有這麼大的差別？或者說得更明確一點，「幼腦」到底有什麼特別的地方？

原來新生兒的腦部細胞已接近完全成長時的數目，但重量只有成人的百分之二十五。研究顯示，嬰兒出生頭兩年內皮質連結迅速增加，造成顯著的重量增加，約是成人腦重量的五分之四。出生後的兩個月中，雖然沒有新細胞的形成，但既有的細胞繼續生長，依功能自行分類，移往適當的部位如大腦的上層——稱大腦皮質，或皮質下層的髓質。此時覆蓋在大腦灰色外層的大腦皮質尚未妥善連結，具特殊功能的特殊區域仍未分化，必須有待孩子日益成熟才得以進行高層次的智力活動，像思考、記憶和問題解決等。然而負責反射行為和其他較低層次功能的髓質幾乎在此階段已發展完全，可以獨立調節呼吸和消化等基本生物功能。

有關皮質發展的研究發現，皮質原先由最內的一層開始發展，接著是外層，若某種來自藥物或其他原因傷害到腦部，其餘的細胞常會改變以補償受傷的細胞。上述那些接受大腦半球切除手術的病童們的年紀還很小，切除左半腦或右半腦都沒有關係，可塑性兩邊都適用，因為他們的神經元（腦部的神經細胞）還沒有決定長大後要做什麼。正因為還沒有固定的功能，因此可以被征召去接手做別的事；不過要是換作成人去動半腦切除手術的話，後果將不堪設想。

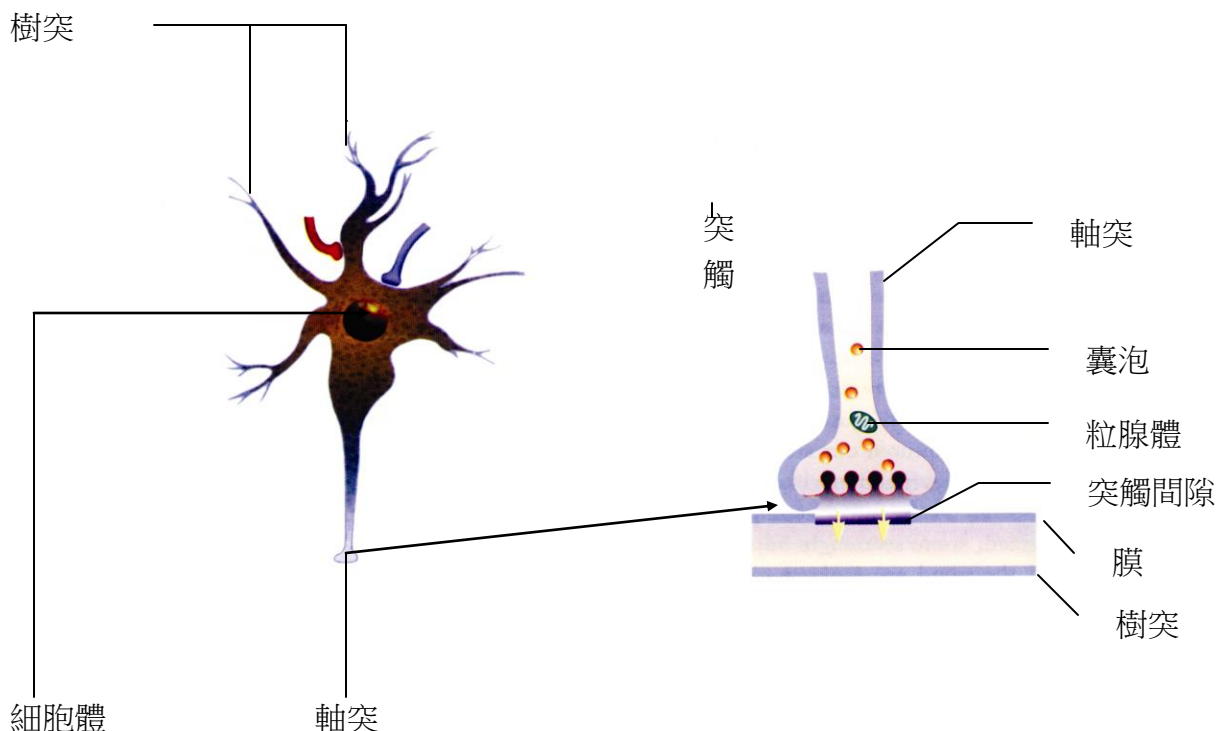
基本神經解剖學

神經系統的細胞，我們稱為神經元，是一種經過電化學神經的突起，能夠傳遞訊息的特殊細胞。人腦中大約有十億個神經元。

神經元（神經細胞，請見圖二）有許多不同的形狀和尺寸。有些最小的神經元僅有 4 微米（micron，1 微米 = 0.0001 公分）寬的細胞體，而最大的神經元則具有 100 微米寬。神經元有特化的伸展，稱作樹突和軸突。樹突的功能是將訊息帶入細胞體，而軸突

則將訊息傳出細胞體。神經元含有一些特殊的結構（如，突觸）和化學物質（如，神經傳導物質）。

神經元及突觸的構造



(圖二) 圖片來源：「大腦的祕密檔案」，遠流出版

腦中的神經元通常由細胞體構成，細胞體含有維持細胞基本功能——新陳代謝、合成蛋白質——的物質。從細胞體長出許多分叉的樹突，就像蛇髮女妖梅杜莎頭上密密麻麻的小蛇。樹突主要的功能是接收其他神經元傳來的電化學訊息，再傳遞給本身的細胞。從細胞體分出的樹突相當厚，其後分叉成數十甚至數百條之後越分越細，不同的神經元所分叉出樹突的數量差異極大，端視細胞的功能而定。

神經元還會從細胞體長出一細長條的軸突，主要負責將訊息傳遞給另一個神經元，而所謂訊息即是電流。輸入與輸出的神經元之間發展出特殊的結構稱為突觸，內有一些小小的囊泡儲存神經傳導化學物質，神經元就是透過囊泡釋出化學物質來傳遞訊息的，細胞體沿著軸突將訊息傳給下一個神經元：軸突負責傳送，樹突負責接收。軸突的長短差異極大，有的可長達一公尺，也可短到只有幾十分之一毫米。

軸突的末端是突觸，突觸包括傳送訊息的神經元的軸突（稱為前突觸神經元）、接收訊息的神經元的樹突或細胞體（稱為突觸後神經元）以及兩者之間寬約百萬分之一公分的距離，這麼小的一個間隙卻蘊藏了無限的潛能，它可能是傳遞思維、情緒、感覺等各樣的訊息。各種神經元的形狀、大小、連結形態或神經傳導物質的種類雖然不同，但

攜帶訊息的方式大致相同：都是以電化學訊息進行溝通。神經元傳送的是電訊息，由帶電荷的原子——尤其是帶正電的鈉離子和帶負電的氯化物離子——產生，離子的快速變動會引發動作電位。

腦部神經溝通的語言靠的則是神經傳導物質，自從 1921 年發現第一種神經傳導物質以來，到目前為止已發現超過六十種。神經傳導物質為各種分子，從氨基酸衍生物到氧化氮都有，因此許多治療精神疾病——從憂鬱症、焦慮症到強迫症等——所使用的藥物都是以此為標的。神經傳導物質的分子會擴散、穿過突觸到後突觸的神經元，然後分子帶著特製的受器停在後突觸神經元上，接著便發生分子互動使得離子移動，最後導致後突觸神經元變成帶正電荷。一旦後突觸神經元跨過電的閾值，就會產生自己的動作電位，傳給下一個神經元，不斷傳遞下去的結果便產生了思想、情緒與感覺等。

1949 年加拿大心理學家赫伯提出學習與記憶的基礎，就在於突觸前、後神經元同時活動時所產生的突觸強化。突觸強化的意思是指讓突觸後細胞比較容易引發動作電位，進而傳遞訊息。他認為一定是突觸前或後的神經元（亦或前、後兩者）發生了改變，使得某一個細胞的活化更可能使得另一個細胞發生電衝動。

神經元的修剪

「山徑之蹊間，介然用之而成路。為間不用，則茅塞之矣。」

《孟子·盡心篇》

新生兒的大腦約有一千億個神經細胞，那也是腦部細胞最多的時候。但數目還不足以說明大腦的複雜程度，更驚人的是腦部神經元的連結：軸突與樹突使神經元進行足以令任何人都咋舌的連結——每個神經元通常可以和數千乃至十萬個神經元連結。

據估計，在出生時每個神經元平均形成 2,500 個突觸，到兩、三歲時達到 15,000 個突觸的巔峰，然後開始進行所謂「神經元修減」的過程。所謂修剪是將單獨的神經元或神經元間沒有用的突觸（雖有突觸，但不進行訊息的傳遞）刪刈，修剪的原則是用進廢退，如果這個神經元無法成為持續作用神經迴路中的一份子，它很容易就被修剪掉了。假如我們取一個保守的平均數（一千個連結／神經元），成人的大腦約有總數一百兆個突觸，有人甚至估計可多達一千兆。

過去認為突觸的大量形成與刪減發生在嬰兒期到學步期，幾年之內就已完成；但到了九〇年代，科學家有了驚人的發現：在青春期前會發生第二波突觸增生！他們發現負

責自我控制、判斷、情緒調節、組織、計畫等執行功能的額葉（在大腦的前頂），在十到十二歲時竟然又像胚胎期一樣開始成長，通常女孩比男孩要早一點兒。在青春期後期額葉出現顯著的改變，到二十幾歲時也像嬰兒期一樣萎縮，向外伸出的分支經過神經元的修剪被刪減成精簡、有效率的網路。

過去總以為大腦在八或十二歲時就完全成熟，最重要的連結更早在三歲時即已完成，新事實的發現證明：大腦永遠處於施工的狀態。青春期第二波的機制也和胚胎期一樣，突觸的存廢端看是否被使用，有系統的刪除未被使用的突觸將能創造出更有效率的神經網路，有助於支持青春期特別活躍的行為。這時期大腦就像童年初期一樣對環境極為敏感，也是大腦去蕪存菁、整合路徑的第二次機會。顯然嬰兒期神經路徑的大量產生與刪減，到了青少年期又重演了一遍；零到三歲時腦神經對陌生世界建立了基本模式，青春期則是一個重新組合神經的過程，腦部的動態變化時期遠比我們原以為的要長得多了！

過去總以為神經的可塑性隨著童年的結束而告終，這種觀念具有極深遠的消極影響，因為它表示腦部受損的成年人進行復健是沒有用的，精神疾病的認知治療是白忙一場。然而我們已經知道這些觀念是錯的，事實上，大腦在出生後數年，甚至到青春期都還在形成路徑，並影響我們的感覺、知覺、思想、情緒等各樣的能力。成年人有能力學習新事物及技能（從成年人依然能養成新的壞習慣就可見一斑），並且經由學習的過程反應出突觸的改變，這些事實顯示：終其一生我們的大腦都保有早年的若干動態變化與可塑性。

突圍：心靈與大腦交互的作用機制

Where there's a will, there's a way. （意志引導出路）

英諺

接下來我們要利用一種心理疾病為例，介紹成年人利用積極的意志力介入，重塑大腦的機制。

強迫症的特徵是不斷產生侵入性的思維，並且有將思維付諸行動的強烈衝動，不過強迫症的強迫行為不會像抓癢一樣，搔完就不癢了，順從衝動的結果是讓患者覺得更不對勁，越搔越癢。但更讓人訝異的是，患者還有自我不協調的特點：當強迫思想來襲時，

患者在意識上清楚的知道他的手並不髒（剛剛才用抗菌洗手乳洗過），或是門已經鎖好了（尤其當他已經來回檢查過四次），心裡某個部份的他站在他自己和他的症狀之外，看著這一切的發生並納悶當中的荒謬，似乎卻又無能為力。這點非常像在聖經當中使徒保羅的感嘆：「立志行善由得我，行出來卻由不得我！」

關於這樣的自我矛盾，顯示出大腦與心理狀態至少有一部分是分離的，強迫症狀是被動的大腦機制的反應，而病人對於此等行為的抗拒則是主動的心理活動，既然患者會對自己的強迫行為感到不協調，似乎有可能透過這股不協調的警覺來改善症狀，但難就難在成人的大腦機制（特別是病態的強迫機制）是否還有改變的可塑性，能夠形成新的連結，在大腦皮質上開拓新的路徑以承擔新的任務？或者是否真能靠著心靈意識的力量，足以讓強迫症患者能將改變的意願透過積極轉移的注意力，達到行為的改變？

以往人們相信成人的大腦神經路徑是固定不變的，因此認為成熟的大腦皮質也幾乎是固定不變的。根據這樣的認定，我們發現傳統上解決強迫症所努力的方向是線性的「抑止反應」，換句話說，解決問題的邏輯是削減其反應的強度與頻率來改善強迫症的症狀，因為既然大腦皮質的改變空間很小，唯一能解除強迫行為的方式可能就是促使原本的神經連結被修剪掉。

根據最近的研究發現，有效解決強迫症的方向不是限制患者對原本的神經衝動不反應，而是引導他對這樣強烈的衝動做其他無害的反應，換言之，如果患者可以學習一種務實的自我引導療法，幫助他們強化腦部「清醒」的那個健康的部份，以抗拒強迫症的症狀及其所帶來的焦慮與恐懼的話，那麼儘管錯誤的腦部機制造成痛苦的思維侵入，患者也有能力選擇下一個全神貫注的念頭是「我要去整理 CD」而不是「我要再去洗手。」就像教養好的人不是不會生氣，但他們懂得發洩、出氣的方式，不會傷害到自己或他人。

在藉著持續、專注的努力過後，令人驚喜的發現是當患者明白他們所感受到強烈的強迫神經衝動觀念（例如，手很骯髒）是一種疾病——腦部攝影顯示原因是腦部的生化反應失衡——否認或抵抗這樣一個衝動並不會使它消失，畢竟大腦要怎麼做是它的事，但患者不一定要讓它牽著走。

透過持續、專注的自我引導選擇不一樣的反應後，患者的腦部皮質也有了改變，當專注焦點從「我必須再去洗手」變成「我必須去整理 CD」，整理 CD 的那條路徑就會被活化，經常性的練習便可創造出習慣性的連結：整理 CD 的衝動會自然跟隨著洗手的衝動而產生，關鍵是替代行為必須是患者感興趣的活動。

強迫症的症狀在患者主動、刻意的「迴避」下，漸漸被「荒蕪」了，患者的不安感

會發生變化，轉而因為了解而產生控制感，甚至是自由感。透過意志力主動介入，這正是心靈改變大腦的例子。

講台與風氣

我們很早就知道，學習是潛移默化的行為。在心理學上，學習可以分成兩種，一種是課堂上老師教、學生聽的那種特意的學習（**intentional learning**），學習者很清楚自己正在學，他的注意力是放在學習的事物上；另一種是無意間的學習（**incidental learning**），學習者並不知道自己在學習，他的注意力是放在別的事物上，但是仍然學到很多注意力以外，與所注意事項同時發生的事情。我們大部分的學習其實是後者，真正在生活中應用到的學習也是後者。

由於觀念的形成是潛意識的（無意間的學習），它很難用意識的知覺（特意的學習）去改變，因為在潛意識的學習過程中，可以使得大腦中處理這些訊息的神經元變得特別敏感，降低突觸對這類訊息的傳遞閾（門檻），當環境中有這類訊息出現時，它們馬上就被激發，學習者立刻就「察覺」到這個刺激的出現。因此諄諄教誨、苦口婆心的成效，遠不及以身作則、見賢思齊來得深遠。

學習動機和學習環境深深的影響著孩子的表現與成就，瞭解潛意識學習的影響，我們也就知道當自己希望孩子做出某個行為時，必須要使環境中的每一份子都做同樣的行為，這樣自然而然他就會將這個行為內化成他自己的行為模式了。孩子在學校學習，影響他最深的就是學校的校風以及班級的班風，而班風乃至校風也是一個個孩子的行為模式所形成的。學校中的每一個人都是校風形成的推手，而校風反過來也影響著每一個人的行為，所以我們不但說「地靈人傑」，反過來說「人傑地靈」也是成立的。

主動學習

著名的心理學家哈洛說：「學習不是為了報酬，促使一個人學習最好的方式是激發好奇心，引起動機，讓他為了求知而去求知。」

腦神經科學的進步，讓我們看到動機所引發的主動學習，可以增加神經元突觸間的連結，並強化神經網路的活化，這些神經網路的活化就是我們的記憶。學習是個習慣，當孩子養成被動學習的習慣後，再好的天賦、再強的腦力也無用武之地了。

孩子學習的好壞固然與大腦有關，但是大腦的成份只佔百分之五十而已。最近所出

版的一個長達三十年的追蹤研究——美國明尼蘇達大學同卵雙生子的研究報告，探討一出生就被兩個不同家庭收養的同卵雙生子，在他們成年後，人格、性向、嗜好以及人生成就上的表現有何不同。這個研究讓我們看到先天基因與後天教養的影響大約各佔百分之五十，也就是說，基因是個建築的藍圖，它決定了孩子大腦的結構與機制；然而後天的經驗及學習才塑造了腦中神經迴路的連結，決定我們對事物的看法。換言之，儘管先天決定後天可用的材料，但後天卻可改變先天的結構。

我們班的行情夠好嗎？

每個人都知道教育應該因材施教，但是實際上卻情不自禁的用同一個模子去套所有的孩子，原因何在呢？在學校、家長以及教師自我的要求下，很容易就回到「基本水準」的想法——希望自己班上的孩子能維持一定的程度。從現今的腦神經科學研究發現，許多孩子的學習成就、理解能力、常規秩序乃至人際交往的限制，其實主要是受到大腦生物機制的影響，以往在學表現不佳的學生，往往會被歸因為愚笨、懶惰甚至是品行差。

如果各方的壓力不斷的讓老師憂慮整體的教學成果以及教室管理的話，那麼很容易就會對這些看似表現「笨」、「懶」、「差」的孩子做個人針對性的解讀，一旦誤解了雙方的動機，各種荒腔走板的對待自然也就層出不窮了。現今的儀器已經找出許多在動機、蓄意之外的因素，而這些往往是問題的癥結，正如在接下來的篇章當中，各位將看到一個個實際的例子，但無論出生時拿到的是怎樣的一副牌，只要讓孩子明白「他不壞」之後，孩子的人生就不一樣了。每個孩子的長處都不一樣，智慧開發的早晚也不同，我們千萬不要因為擔心隔壁班同仁的眼光（可能你們班上有個音量很大又坐不住的學生），或是投以過高的期待（憂心孩子的學習成果缺乏耀眼的競爭力），反而成為自己以及孩子彼此的壓力。請記住，孩子的學習不是以成敗論英雄的，在學習、成長的過程中，孩子外在探索、修正的步驟正好反應了內在的神經元連結、修剪的歷程。如果我們對於孩子學習的期待是能夠高效率運作的話，不但剝奪了孩子從失敗中學到自我改正經驗的機會，也剝奪了他證明自己能力的機會。

其實我們最需要培養的是在挫折中尋找「有所作為」的積極習慣，因為這正是神經元連結給我們的啟示。成功沒有偶然，它絕對是通過血汗歷程的結果，孩子的大腦需要充分發展，必須讓他自由去探索，接受不同環境的刺激，因為經驗是決定神經迴路修剪最重要的一個原則。

參考資料

1. 傑佛瑞·史瓦茲 & 夏倫·貝格利 (2003), *重塑大腦*, 時報出版。
2. 洪蘭 (2004), *讓孩子的大腦動起來：最科學的聰明育兒法*, 信誼基金出版社。
3. 洪蘭 (2004), *歡樂學習，理所當然*, 天下文化。

第二章 學習障礙

李俊仁 撰文

《案例一》

聽媽媽說，小明小時候開始說話的時間就比一般小孩子晚，說得也不清楚。平常看起來是個聰明的孩子，不像有問題的樣子，但在學校裡成績總是在後面徘徊，課堂講解的都能理解，口頭問，也都沒有問題，數學中的計算問題也都表現良好，但是國字卻認不了幾個，怎麼教、怎麼責罰都沒用。寫字總是大小不一，左右顛倒，很習慣用同音字替代。

《案例二》

小華不像是智力有問題的學生，但是教的東西，說給他聽，他就是很難瞭解，同時教過就忘。給他一篇文章，能夠唸出來，但問他是什麼意思，就是講不上來。要他寫作文像是要他的命，能夠坐在書桌前半天，作業本還是一空白，考試一定要選擇題才會，問答題就不會回答。

《案例三》

小強是全家中唯一的例外份子，哥哥、姊姊在班上總是名列前茅，但小強的成績總是不理想。學校的東西都不讀，成績低落，但是對於武俠小說卻異常有興趣，對汽車的相關雜誌也非常有興趣，有固定看汽車雜誌的習慣。

上面三個個案哪一個或是哪些是學習障礙的可能個案？

「笨、懶、缺乏關心」是一般教師或家長對於學習障礙兒最容易而直接的歸因，一旦形成了這樣的歸因，老師或家長便很少對這些兒童採取任何額外的特殊幫忙，放任其

成長。除非學生看起來頗聰明、平常也很努力、家長的教育程度高，一般老師才會覺得這群學童與一般人不一樣的地方，進而尋求資源來幫忙他們。沒有明顯的理由顯示學障兒與一般學童有什麼不同，這也是目前教師以及家長對於學習障礙陌生或忽略的很重要原因。

一般人常認為身心障礙學童中，最多的是智力障礙，但是依照民國 89 年教育部特殊教育小組的統計，在國內身心障礙的學童中，學習障礙約佔國小身心障礙學童的 39%，佔國中生身心障礙的 45%；智力障礙者佔國小生身心障礙 25%，佔國中生身心障礙者 30%。學習障礙的人數以及百分比遠比智力障礙者多，但是一般人總認為智力障礙才是身心障礙最主要的服務對象，顯示出一般家長、教師對於學習障礙概念的陌生，這也使得許多學習障礙學童在現行教育制度下變成犧牲者，無法發揮其學習的潛能。

儘管研究者對於學習障礙的定義、安置輔導措施或病源有不同的意見，但是學習障礙是由異質性的群體所構成的，卻是所有人都同意的觀點。所謂異質性就是指學習障礙是由許多不同的亞型所構成，最簡單的可以分成語文型的學習障礙和非語文型的學習障礙。

語文型的學習障礙主要的問題在於語文訊息的處理，多數的人出現閱讀障礙的現象，少部分的人則有記憶力、注意力的缺陷，以致於即使口語的訊息也會出現處理上的困難，但是這些人對於數學計算的處理，卻如同一般人正常。在學校裡，最常見的就是那些在小學低年級時，國語成績低落但數學成績正常的學童。

非語文型學習障礙則呈現和語文型學習障礙者相反的現象：他們可能在口語以及閱讀的發展跟表現上都沒有問題，但是對於數的概念或簡單的計算卻出現顯著的學習以及運用上的困難。在學校裡，最常見的就是那些在小學低年級時，國語成績正常但數學成績低落的學童。

指稱閱讀障礙者是異質性的群體，代表著他們的病源、認知缺陷有所不同，因此不會有一套通用的補救教學措施適用於所有的學習障礙學童。經由適當的測驗工具，瞭解學童在學業的表現以及在認知能力上與同年齡學童的差異，是最基本的工作。唯有經由這樣的方式，方能瞭解學童的困難，並進一步施以適當的補救教學措施。

依照特殊教育法的規定，學習障礙是指：「個體在聽、說、讀、寫、算等能力的習得與運用上，表現出注意力、知覺辨識、記憶、理解、推理或表達等能力有顯著困難者。學習障礙並非因感官障礙、情緒障礙等障礙因素，或文化刺激不足、教學不當等環境因素直接造成之結果。」這個定義的重點在於：

1. 聽、說、讀、寫、算等學科成就上出現困難的學童。
2. 所謂的困難，包括學習以及運用兩部分。
3. 有排除條款。不是因為智力、聽力、視力、文化環境的缺陷所引起。

除了法規的定義外，在實務操作上，有一個重要的概念是差距標準。根據「身心障礙及資賦優異學生鑑定原則、鑑定基準」條文第十條之定義，學障礙鑑定原則為：

1. 正常或正常程度以上。
2. 個人內在能力有顯著的差異。
3. 有顯著之學習困難。經評估後確定普通教育之補救教學無顯著成效者。
4. 在注意力、記憶力、聽覺理解、口語表達、基本閱讀技巧、閱讀理解、書寫、數學運算、或推理能力有顯著困難者。

一般來說，在實務上差距標準最重要的操作定義是智力或年齡跟學業成就的差異。一般以年級差距來定義時，是以兩個年級來定義；以智力來定義時，是以統計上兩個標準差來定義。不過不要忘了，智力測驗基本上是用來測量將來在學校的學業成就，如果一個人的智力測驗分數跟學業表現出現差距，顯示出值得注意的特性。因此，如果一個人的智力高，但是學業表現異常低，不符合智力的預測，在這樣的定義下，會是學習障礙者。坊間書籍所謂聰明的笨蛋即由此而來，因為他們在智力測驗可能是天才、聰明的小孩，但是其學業表現卻像個笨蛋的表現。

不過所謂智力跟學業表現的差距標準，在學界，至少在西方，已經是個被揚棄的概念。主要是因為這樣的定義，可以區分出兩類的學童：低成就以及閱讀障礙。閱讀障礙是符合智力跟學業表現差距者；但是低成就學童並不符合這樣的差距，通常他們的智力並不高，在所有的學科成就上普遍都出現學習上的困難。但是這兩類學童在閱讀發展、在認知能力的特性與缺陷，甚至在對於補救教學的反應（這點比較有爭議）並無不同。同時，如果將閱讀能力定義在識字上，研究也顯示識字與智力的相關相當低，兩個相關低的變項出現差距，並不是特別值得注意的現象。

西方的研究者現在有兩種趨勢定義閱讀障礙者，一個是採取閱讀理解以及聽力理解能力上的差距，作為定義閱讀障礙的標準，這個定義的焦點放在識字或文字的辨識上。因此，一個學童在一般不接觸文字的學習上，應該表現出跟一般學童相同的學習能力，只有在跟文字有關的學習項目上，才出現學習的問題。另一個方式則是將智力設定在一個標準，排除可能是輕度智障者（例如智力測驗分數需達到 75 以上），只要出現閱讀成就低落的情形（例如，在同年級中最低的 20%），就是閱讀障礙者。這樣的定義方式，

會將閱讀成就正常，但是智力優異，以致出現智力與學業表現差距的人排除在閱讀障礙的定義中。

盛行率

在美國的資料顯示，學習障礙者約佔全國學童的 6 至 8%，其中高達 80% 的學習障礙者是閱讀障礙，這也是本文中會將學習障礙以及閱讀障礙交互使用的主要原因。由於是異質性群體，無法一言以蔽之，用最大比例者來作說明，稍稍具備代表性。台灣迄今沒有正式以及大規模的研究，但是依照智力或認知能力跟學業成就的差距標準來定義閱讀障礙，兩、三個地區性的不同研究顯示應該佔 6%；根據另一項研究顯示，如果將定義變成聽力理解跟閱讀理解之間的差距，則有將近 10%。

不同的定義方式會嚴重的影響調查的結果，美國耶魯大學的研究群甚至出現過 18 至 20% 的結果，因此，採用何種標準定義閱讀障礙會是台灣目前特別應該注意的問題。不僅在定義的概念上有所差異，同一個概念也可能有不一樣的作法，台灣目前定義閱讀障礙時，對於什麼是閱讀能力，就有非常分歧的意見，過去一般常用的指標是用國語文成就測驗，目前，逐漸加入識字測驗以及閱讀理解測驗。但是三種不同的測驗，其一致性並不高，這會造成在鑑定時的困擾。

如果說將閱讀障礙者的困難定義在字詞的辨識上（至少是美國摸索多年的標準，台灣不見得完全適用，但是至少能維持測驗的一致性），目前台灣現有的測驗工具，對於檢測字詞辨識非常的缺乏，尚在發展的階段。字詞辨識可以分成兩個部分，一個是能否正確的辨識字詞，另一個則是能否快速的辨識字詞（學界所謂的自動化）。台灣目前的測驗工具，僅能夠測量出一個學童的學年識字程度，也就是他的識字程度是幾年級學童的平均表現，對於自動化方面的測量，可以說付之闕如。

自動化的測量有何重要性？

一個人不能辨識字詞，當然會影響閱讀，但是一個人沒有辦法很快的接觸到字詞的意義，也會難以整合句子當中的訊息，影響閱讀理解的表現。您在閱讀英文（或其他不熟悉的語文）時，是不是曾有過整個句子的生字都認得，至少都查了字典，但整句話的意思還是難以理解。除了英文的句法結構可能跟中文有差異外，另一個重要的差別是我們對英文字詞的處理速度太慢。不能辨識字詞以及字詞辨識速度過慢都會造成閱讀理解

困難。

目前一般老師及家長所能觀察到的，都只有在能否認識國字的方面，對於自動化程度方面，由於需要比較精細的測量，是一般教師以及家長比較沒有辦法體會的。這也造成一個現象：除非學生連基本數量的國字都沒辦法辨識，教師以及家長不容易察覺到學生的閱讀問題。

從不同語文的研究中，研究人員已經知道不同文字系統在字詞辨識上的困難有所不同。英文、芬蘭文，儘管都是拼音文字，字母拼音規則跟整個字詞的發音有不太一樣的現象。例如在英文中字母的拼音規則跟整個字詞的發音有相當大的差異性，英文的拼字中當有 silent e 在字尾，如 a_e 時，一般母音 a 都會唸成[e]，如 lake 或 ate，但 have 的發音就不相同，學童在字詞辨識上的困難就呈現無法正確辨識以及無法自動化兩方面；但在芬蘭文，只要根據其字母拼音，則可以完全正確的獲得整個字詞的發音，學童在字詞辨識上的困難，主要在自動化方面，僅有極少數的學童出現無法正確辨識的情形。目前對中文在字詞辨識上的困難並沒有相關的研究報告，但是如果依照能否正確辨識為基準，發生的百分比相當低，而依照聽力理解跟閱讀理解，發生率將近 10%，比較合理的推論是中文在字詞辨識的主要障礙是在自動化程度的部分。

常見的迷思

閱讀障礙不是一種疾患？

不管是任何的行為或是徵狀，足以影響個人一般日常的生活功能並伴有生理基礎，都應該視為疾病的一種。在現代文明社會中，沒有能力閱讀對一個人的影響與失去肢體或感官並沒有太大的差異。雖然消極的來說，還是有許多的工作不需要閱讀，但其確實嚴格限制住一個人潛力的發揮，嚴重影響一個人的生活適應。閱讀障礙雖然沒有明顯的腦部結構異常，但是在大腦功能運作上的確與一般學童不同，在遺傳的研究中就發現到特定的基因與閱讀障礙有關。基因以及神經心理兩個取向的研究都顯示出生理基礎的缺陷造成閱讀障礙的現象。美國已經把閱讀障礙視為健康衛生議題，而不僅是教育議題，正反映出閱讀障礙是心理疾病現象。

中文字是象形文字，在設計文字時，有明顯的形、音、義

訊息，因此不會有閱讀障礙的出現？

不管是任何文字系統，都不可能完全以象形的方式存在。以象形符號表達意義有非常多的限制，它沒有辦法負擔概念的複雜程度。文字系統的發展是緊緊依附著口語發展的，因此所有的書寫系統都跟口語有一定的關係。即使是中國最古老的文字——甲骨文，在可以辨識的文字中，象形字其實只佔相當低的比例。在現代所使用的中國字中，形聲字約佔 80%，對於宣稱中文字是象形字，其實完全沒有任何的依據。

另外任何文字系統都有形、音、義的成分，英文的 red，中文的紅，都是經由演變的結果，對一個識字的人來說，都可以連到「紅色」的概念，對不識字的人來說，都沒有辦法連結到紅色，不會因為文字系統的差異，而有不同。

中文閱讀障礙是因為視覺空間能力缺陷所造成的？

美國的小兒醫學會、眼科學會，小兒眼科學會曾經發表一個公開聲明，認為視覺因素鮮少是引起閱讀障礙的原因。但是許多教師以及家長觀察到閱讀障礙兒往往左右不分、寫字上下顛倒，或是左右顛倒，加上認為中文是象形文字，往往以為是因為視覺空間能力的缺陷造成他們在閱讀上產生困難。因此不斷的設計視覺空間的訓練，想要改善學童在閱讀上的問題。

研究顯示，即使在中文都發現聲韻訊息的處理缺陷是造成閱讀障礙的原因，在視覺空間方面的處理缺陷，則多有爭議。有兩個例子可以用一般老師的生活經驗，來說明視覺空間能力缺陷不是造成中文閱讀障礙。一般閱讀障礙學童的智力測驗中，是操作智商（表現智商）正常，但是語文智商低弱，如果中文僅需要視覺空間能力，這些閱讀障礙者不應該會產生閱讀障礙，或是說這些閱讀障礙者應該因為視覺空間能力缺陷而造成操作智商低弱的情形，但是事實並不是如此，反而呈現相反的現象。

另外一般聽障生視覺空間能力與一般人相同，或是有更好的表現，但是即使在中文裡，聽障學生的閱讀能力很明顯的落後一般學童，如果中文閱讀發展僅需要視覺空間能力，這些聽障生不應該出現閱讀困難才對。

由這兩個例子，可以稍稍說明視覺空間能力的缺陷不會是造成中文閱讀障礙的原因。

對於學校的課業不閱讀，但拼命看小說，是閱讀障礙的表

現？

閱讀障礙的徵狀，必須是跨學科以及跨內容的，不管是學童喜歡或不喜歡的科目或書籍，只要是文字表達的方式，他們都應該呈現困難，這才是閱讀障礙。雖然說因為背景知識的不同，可能造成在不同學科、教材的理解能力有些微差距，但是在字詞辨識部分應該是相同的。不會因為對於喜歡的科目就沒問題，對於討厭的科目就產生問題。

閱讀障礙與閱讀困難？

很多人會將閱讀障礙跟閱讀困難混為一談。閱讀障礙者在閱讀上的困難是跨領域的，在文明社會中，有 6% 的人有閱讀障礙，而閱讀困難卻是每一個人都可能產生的。一般人閱讀不悉熟悉的書籍，因為背景知識的不足，也會產生閱讀理解的困難，但是這樣的困難，是有內容或是學科的限制，不是跨學科的，並不能稱之為閱讀障礙。

閱讀障礙就是學習有障礙，因此跟輕度智力障礙相同？

閱讀障礙者是經由文字做為媒介的學習出現了障礙，但並不表示他們在學習上有障礙。只要學習的管道不是經由文字，他們的學習潛力與一般人是相同的。很多老師應該有經驗，許多閱障兒童在操作的課程中，表現得相當優異，正好可以反應出他們的學習潛力。

會讓人誤以為學障學童沒有學習能力，最主要的原因是學齡兒童在成長過程中，最主要的學習資源就是學校的課程，而所有課程的安排都是以文字做為媒介，因此閱障兒出現學習上的問題。因此，提供視聽教材、上課錄音、代抄筆記，以及避開文字的評量方式，都是能夠幫助閱障學童改善學習成就的方式。

另一個值得注意的現象是許多閱障兒童在國小低年級時是閱障兒童，但是到了國中時其智力測驗的結果卻顯示出輕度智障的狀況。智力測驗雖說應該是測量一個人的學習潛力，但是在測驗的項目中，不可避免的是以過去的成就來預測將來成就。智力測驗所代表的是與同年齡兒童比較的相對表現，並不是一個固定的心理架構。這些學童在國中時期出現輕度智障的表現，可以說是因為無法在國小時期正常學習的結果，他們無法像一般學童般在知識上的成長，造成他們在智力測驗的表現上相對落後，以致在測驗分數上呈現輕度智障的狀況。但是這群學童的問題並不是輕度智障，而是在閱讀上。閱讀障

礙者絕對有學習的潛力，只是教育機制應該提供適當的方式。

閱讀障礙是因為感覺統合出現困難？

在台灣由於歷史發展的原因，臨床醫師對於閱讀障礙的治療往往先考慮感覺統合訓練。但是過去的研究並不支持感覺統合跟語言能力以及閱讀能力的發展有關，感覺統合失調的學童或許會出現閱讀障礙的現象，但是閱讀障礙兒童卻鮮少出現感覺統合問題。以感覺統合治療閱讀障礙，並不會對語言以及閱讀有所改善。

閱讀障礙在長大後就會變好？

目前的研究顯示，閱讀障礙是終身的疾患。閱讀障礙者可能在長大後因為閱讀需求的改變，以及因為透過訓練支持基本的閱讀能力，造成生活的不適應減低，但是他們在閱讀上的困難是終身的，只是他們可以用運用其它的認知策略幫助閱讀活動的進行，在徵狀的輕重程度顯現有所不同。

一個學童時被診斷為閱讀障礙的學生，即使在長大獲得博士學位後，他閱讀的自動化程度還是遠低於一般讀者，在拼字詞或拼字母方面，往往也有很大的困難。

閱讀障礙有藥物可以治癒？

截至目前為止，並沒有藥物可以治療閱讀障礙。美國過去的研究顯示：只有在學童小時候，在教師經由聲韻覺識的教學訓練，對學童施以聲韻覺識訓練以及字母拼讀訓練，可以將閱讀障礙學童的閱讀能力提升到一般人的功能運作。

閱讀障礙者在腦結構上異常？

閱讀障礙者並沒有明顯的腦傷或是大腦結構上的異常，如果是僅以一般臨床用的醫療掃描儀器和技術，無法發現閱讀障礙者與一般人的不同。只有研究性的功能性測試，也就是當他們在進行認知作業時，掃描腦部活動，才有辦法顯現出閱讀障礙者的不同。因此運用一般醫院的臨床電腦斷層、磁振造影、正離子放射術或腦電波等，都無法檢視到閱讀障礙者異常的現象。

病源

遺傳以及神經傳導物質

根據雙生子的研究顯示，在字詞辨識方面遺傳的影響約佔 45%，共有環境的影響約佔 49%，非共享環境的影響約佔 6%。家族的研究顯示，雙親中有閱讀障礙者其子女出現閱讀障礙的比例較一般人高。閱讀障礙者在兄弟姊妹中出現閱讀障礙的比例，也較一般相同背景的人高。這些發現都顯示閱讀障礙受到遺傳相當大的影響。此外，研究者也在第二、第三、第六、第十五以及第十八對的染色體上找到閱讀障礙者異常的現象。神經傳導物質的研究中，一般相信 GABA 分泌異常可能是導致閱讀障礙的主要原因。只不過這些研究都還在初步發展階段，雖然在這方面的研究可能對於閱讀障礙的瞭解以及治療能有突破性的進展，但目前的研究發現還不是非常的肯定。

神經心理

這十年來閱讀障礙的研究有突破性的進展，其中首推大腦功能運作研究。研究人員發現到左腦三個區位跟閱讀息息相關，分別是泛布羅卡區（額下葉）、泛威尼基區（包括角回、緣上回、後顳上葉）、以及位於顳枕葉交會處的視覺字型區。閱讀障礙者的泛威尼基區以及視覺字型區在閱讀時的活化程度比一般人低，但是他的泛布羅卡區在進行閱讀活動時，則呈現比一般人更高的活化。目前已經有一些研究顯示，經由適當的補救教學，可以讓閱讀障礙者的腦部活化的模式，更趨近於一般人，顯示出該補救教學方式的優異性。

治療

目前並沒有藥物可以治療閱讀障礙，但如果是注意力缺陷兒童共發閱讀障礙的現象，則中樞神經興奮劑是有效的治療藥物，注意力缺陷兒童約有 20 至 40% 會共發閱讀障礙。

在美國，聲韻覺識訓練加上字母拼讀訓練是最有效的補救教學方式。然而很不幸的，在中文裡目前並沒有經過不同研究驗證有效的補救教學方式，研究人員還在摸索

中。不過幾個教學上的建議應是研究者普遍都同意的：

- 第一、 優先教學使用頻率高的國字。一般日常書面媒體出現的國字約 5,000 個，最高頻率的前 1,000 個字，約佔所有字的 90%。如果學生有學習的限制，則教學使用頻率最高的字，一方面有實用性，另一方面，學生也比較有機會不斷練習。這方面的訊息可以參閱國語推行委員會的網站。
- 第二、 清楚的教導中文字的字形結構。左右（維）、上下（韋）、以及包圍（圍）是比較基本的結構。
- 第三、 形聲字佔 80%現代用字。將相同聲旁的形聲字一起教學，突顯出字形的結構以及聲旁的訊息。不過很不幸的，高頻字中形聲字較少，通常聲旁表音的功能也比較差。
- 第四、 增加國字記憶的線索。國字、雙字詞、句子、篇章等層層相扣，讓學習者有不同意義線索可以記憶。

由於閱讀障礙是終身性的活動，目前也沒有任何證明有效的藥物可以治療。所以在治療上，有三個步驟是需要考量的：加強、補救、改變規則。

如果說知道某項認知能力跟識字有關，則應加強這項認知能力的訓練。就如同西方發現聲韻覺識是造成閱讀發展的原因，因而主張訓練聲韻覺識，以改善閱讀能力。

不過不見得所有的認知缺陷，都可經由加強訓練而獲得改善，如果無法針對弱點改善的話，只好尋求其它正常或是另覓強項來彌補不足的功能，例如聲韻覺識無法增進，可能考慮使用其它訓練方式。

但如果連援用其它強項都沒有辦法改善的話，這時增加生活適應就會是優先考量；如果不論哪種加強或補救訓練都無法獲得改善時，可以採用改變規則，讓他們尋求比較少利用文字的環境學習與生活。

一些關於字詞的教學資源

- 李俊仁的閱讀障礙研究網頁
 - <http://daisy.ym.edu.tw/~jrlee>
- 認知能力診斷與報告書撰寫
 - <http://nationalproject.src.ncu.edu.tw/D&I/learning/>
- 教育部國語推行委員會
 - http://www.edu.tw/EDU_WEB/Web/MANDR/home.htm

- 中央研究院詞庫小組
 - <http://www.sinica.edu.tw/ftms-bin/kiwi.sh>
- Microsoft 字詞庫

第三章 自閉症

蔡佳津 撰文

許多父母帶著他的小孩到兒童心智科求診時，都很難相信他的孩子竟然被診斷為「自閉症」，除非這個孩子伴隨有智能障礙，否則從外表看起來就像是個可愛的小天使，深邃的眼睛配上濃密捲翹的睫毛，怎麼看都跟一般印象中心智障礙的小孩長得很不一樣。

的確，有些自閉症兒童從外貌上看起來和一般小孩沒有什麼不同，但他的一些行為舉止卻很快就讓父母、老師、治療師或精神科醫師一眼就能察覺出這個小孩的確跟其他小孩不同。有些自閉症兒童在嬰兒時期聽到外界的聲音不會受到驚嚇、不會發出聲響，看起來就像是又聾又啞，但聽力檢查卻又沒有問題；他們可能對媽媽的臉沒有多大的興趣，當你大聲拍手時，他也不一定會好奇的轉過頭來看看發生什麼事情，儘管他的某些身體健康檢查項目，像是身高、體重、外觀等各項標準看起來都一切正常。

實在難以想像，在這個洋娃娃般的外表下，藏著一個令人難以一窺究竟的心智世界。自閉症患者到底如何表徵這個外在世界？如何解讀別人的一舉一動？直到現在，許多關於自閉症的問題對於科學家來說都仍是一個謎。

一個關於自閉症的迷思

許多人都以為自閉症只發生在兒童時期，長大後這些症狀就會消失，他們只是在情緒方面有些問題而已。這也許是因為多數的自閉症在兒童早期（約在三歲）便可以被診斷出來，才造成這樣的錯誤印象。事實上，自閉症並非只有在兒童時期發生，也不會在過了兒童期後便會自然痊癒；相反的，自閉症是一個發展性的疾患，而且是一種橫跨全人發展（lifespan），並伴隨有神經生理缺陷的發展性疾病。又因為這個疾病會影響到全面的心智發展，因此我們會在不同年齡階段看到不同症狀的出現：有些症狀要到後期才會逐漸浮現，有些症狀則是到後期會逐漸消失。自閉症是一個極為複雜的生物發展性疾患，沒有兩個自閉症患者所顯現出的症狀是完全相同的，症狀的嚴重程度也有個別差

異，因此對於自閉症的治療及輔導措施也不會完全一樣，必須因其個別差異而有所調整，故此我們把自閉症稱之為「自閉症症候群」(autism spectrum disorder, ASD)，「spectrum」一詞便蘊含了這個症狀在定義、成因、行為、教育等方面的多樣性及複雜性。

什麼是自閉症？

一開始注意到自閉症這種疾患的人，首推 Leo Kanner 以及 Hans Asperger。Kanner 於 1943 年在巴爾的摩，Asperger 於 1944 年在維也納，兩人分別對自閉症此一族群做了描述。他們都相信，這種病症的發生原因和生物因素有關，而且從出生後便會逐漸浮現相關症狀。非常巧合的是，他們兩人不約而同地都使用了「autistic」（孤獨、自我中心的）一詞來描述這個族群。這個字原是形容部分精神分裂症的病人，這些病人在人際關係上或對外界事物的興趣上都十分狹隘，「狹隘」不只是指他們對其他人冷漠，也代表著病人從外在世界中退回到屬於只有自己的世界。

然而 Kanner 和 Asperger 對自閉症的症狀描述仍有些微的差異。Kanner 在「Autistic disturbance of affective contact」一文中提到自閉症此一族群，並將這 11 位孩童（9 男 2 女）的症狀歸納成下列三點：（1）自閉症式的孤獨（autistic aloneness）；（2）對同一性的偏好（desire for sameness）；（3）能力孤島（islets of ability）。而 Asperger 對自閉症的描述則和 Kanner 有所不同，主要的原因是由於 Asperger 所看到的族群是一群有正常認知功能但卻展現出以下症狀的孩童：（1）缺乏眼神接觸（disturbance of contact）；（2）在理解溝通上有困難（communication）；（3）社會適應上有困難（social adaptation）。不過 Kanner 和 Asperger 兩人都描述了這兩個族群都有動作固著的問題。時至今日，現代精神醫學對亞斯伯格症和自閉症的診斷也有些許不同，像是亞斯伯格症沒有產生明顯的語言遲緩現象，在其他心智發展（除了社會發展之外）上也不會產生遲緩，因此在發展初期較自閉症更難被診斷出，有時它也被稱為高功能自閉症。

現代醫學對於自閉症的診斷主要是依據 DSM-第四版（Diagnostic and Statistical Manual，由 American Psychiatric Association 發行），或是世界衛生組織所發行的 ICD（International Classification of Diseases）為主要的診斷標準。在這兩個標準中，主要提到自閉症的缺陷及困難如下三方面：（1）社會互動上有困難；（2）口語或非口語溝通上的困難；（3）狹隘的興趣或固定儀式化的行為。多數的自閉症在三歲之前被可以被診斷

出來，一些比較典型的個案甚至在一歲半或更早便已經顯現出相關的症狀，透過篩選測驗也可以認定出疑似自閉症的高危險群。在本章後面會對這三種症狀有更仔細的行為描述。

有多少人患有自閉症？

由於自閉症是一種症候群，因此不同的診斷標準或症狀的嚴重程度都會影響到病發率的計算。依據美國國家衛生研究院（National Institute of Health，NIH）的統計資料，自閉症的發生率約是每年五百至一千人中會有一位被診斷為自閉症。而 2002 年英國一項關於八至十歲學童的大規模調查研究也顯示：（1）自閉症的成因有其生物因素，與特定的社經地位階級、城鄉區域或種族等都無顯著相關；（2）自閉症的病發率約是每一萬一人中有六十人，如果將自閉症定義為更狹隘的範圍，則其病發率又降到更小的 8 至 30 人。不過，因為美國國家衛生研究院所抽樣的年齡層是在主流學校的學生，若再加上成年族群及新生兒的話，則推論自閉症的罹患率約是佔總人口比的 1%，這個病發率約和精神分裂症相同。但來自不同國家的調查都顯示一個共通點：不同年齡的自閉症患者，他們都展現了相同的行為缺陷症狀：社會互動的困難、口語溝通的困難以及想像上的缺陷（例如，模仿遊戲）。而所有被認為在社會互動上有困難的孩童，他們在「模仿遊戲」這個項目上都產生缺陷，也都展現出在口語或非口語溝通的困難。此外，自閉症還有另一個特點便是其病發的男女比例有顯著的差別。一般來說，罹患自閉症的男生約莫是女生的三到四倍。

自閉症的症狀

每一個自閉症所展現出來的症狀都不盡相同，主要都是集中在 DSM 所提到的三個判準上，至少會顯現出兩種以上的症狀，時間持續六個月以上，且在發展早期（例如三歲前）便已經在一至兩個項目上觀察到這樣的症狀。此外，他們可能隨著年齡的發展，而展現出不同的症狀。例如，在嬰兒早期，自閉症在社會互動上的缺陷可能是對母親的臉或聲音沒有太大的興趣，對外界的刺激也沒有反應；而成年後的自閉症則可能是在社交場合中，與他人說話時缺乏眼神接觸。有些症狀可以在發展早期時，透過教育、認知行為分析或是藥物等獲得部分的改善，以幫助他生活適應。

社會互動上有困難

常見的情形像是小孩子不會看大人的臉色、小時候不太喜歡讓其他人抱、不喜歡與其他人有肢體上的碰觸、對外界刺激（例如，一個很大的聲響）沒有反應（但其後可能又會對一些一般人不以為意的噪音過份反應）、長大後與其他人在社會互動時，不喜歡與他人有眼神接觸、臉上時常面無表情、比較喜歡自己一個人玩、對他人情緒狀態或臉部表情的解讀常常是緩慢而且是表面性的（例如，媽媽張開雙臂說：「來！到媽媽這邊來。」猜不透當中可能隱含有「擁抱」的意思）、也無法精確的從他人的行動中瞭解及預測對方的意圖、他們對於自己的情緒調適及控制也不佳、他們很難理解其他人對事情會跟他們有不一樣的想法、他們也很難從別人的角度來想事情甚至很難同理他人的情緒及行為。

口語或非口語的溝通上的困難

在三歲前，大部分的小孩都已經通過一些被視為語言發展的能力指標。例如，在一歲時嬰兒會產生牙牙學語（babbling）的現象，三歲前他們會對別人叫他的名字時有反應，當他想要某一個玩具時，會用手指著這個玩具等。但有些被診斷為自閉症的兒童則不是如此，有些人是一開始有牙牙學語但很快就消失，有些則是發展遲緩，有些小孩嚴重到甚至要使用圖卡及手勢語言來進行溝通。

即使發展出語言的某些特徵，他們在某些語言向度上仍是與眾不同的。例如，自閉症兒童常常不會去組合某些字以形成一個結構完整的句子，他可能只單單說出一個字而已（例如，「車子！」）。因此母親或是照顧者常會搞不清他在想什麼或他要作什麼，常常得靠著周遭情境的線索或根據過去的生活習慣半猜半問他的意思。此外，他們也不會對他人的社會性肢體語言（例如，手勢）產生反應、說話缺少抑揚頓挫的聲調，像是機器人發出的語句、不會配合當時說話的情緒狀態去調整語氣及語調等、習慣對別人的話產生鸚鵡式的仿說（echolalia）、不容易在日常生活的口語及對話中，瞭解及使用代名詞等、不易瞭解在社會情境中，某些隱藏在句子背後真正的情緒及社會意義，例如，當有人用諷刺的口氣講：「你看你做的好事！」時，他們還真以為「自己做的很好。」

狹隘的興趣或固定儀式化的行為

雖然自閉症的孩童的肌肉發展及肌肉控制能力都算正常，但他們仍會出現一些不斷重複的儀式化行為：有些孩童會不停的拍打自己的手臂、一直使用踮著腳指頭走路、不斷的揮舞雙手、旋轉或搖晃身體、前後擺動身體或繞圈子；而有些孩童的重複行為則是出現在他們玩玩具的時候：他們可能喜歡玩某個發條玩具，而且注視很久仍是意猶未盡，或是將玩具拆解。他們玩玩具的方式也不同於一般小孩，一般孩子在玩衛生紙捲時可能會「變換造型」，使用紙捲玩一些模仿遊戲（例如，把紙捲當成電話玩打電話的遊戲，或把兩個紙捲架起來，當作小車子玩公車司機的遊戲），在玩的過程中還會伴隨發出好玩的感覺及笑聲；但自閉症孩童可能只是機械的拉著紙捲而且玩很久，一直重複著同樣的動作，他們的腦子就像唱片跳針卡住一樣，無法前進，只能在原地重複的繞圈圈，似乎只有在重複行為中，他們才能暫時杜絕外界環境中的「噪音」一直進入腦子中，暫時讓這個紛擾不休的世界恢復一刻短暫的穩定性及同一性，儘管一般人對於外界環境中的這種微小的變化可以忍受或甚至沒有感覺。

這種儀式化的行為也可能是語言方面，他們可能是一直重複唸一段話，這段話可能是電視節目中的某一段台詞（例如，每天定時出現氣象預報節目的開場白）、書裡頭的一段話、某一個報表等。此外，這種重複性的行為也可能影響到他們形成一種對持續性、機械性或重複性高的東西特有的喜好。例如他們很容易對數字、符號、機械的東西感興趣，很多人喜歡玩拼圖、背火車時刻表、日曆、各種汽車的廠牌及車型等。

自閉症的成因

直到目前為止，科學家對於自閉症的成因仍然所知有限。不過，目前的共識普遍認為，自閉症應該是由基因與環境的因素及其交互作用所造成的。

自閉症與基因缺陷有關嗎？

透過同卵雙生子及家庭手足的研究，我們可以知道透過遺傳機制而罹患自閉症的機率有多高，並可因此確定自閉症是否為遺傳疾病。從對自閉症家庭的研究發現，自閉症家庭中罹患自閉症的機率約是百分之三到六，這大約是一般家庭罹患自閉症機率的五至十倍（0.6%）。因此，自閉症的確有其生物遺傳上的原因，但原因目前仍是不明。另一

個懷疑自閉症跟基因有關的研究證據是來自雙生子的研究，如果比較雙生子兩者皆患有自閉症的機率並不是很高的話，但因為自閉症是一個症候群，若我們放寬標準，就會發現手足中被診斷為自閉症或出現類似自閉症症狀者的機率便高許多。此外，同卵雙生子二者皆患有自閉症的機率是 60%，但異卵雙生子兩者皆罹患自閉症的機率便低了許多（3 至 6%）。由於同卵雙胞胎的基因是完全相同，而異卵雙胞胎並非完全相同，因此由雙生子的證據也可以看到基因對自閉症形成的影響。而目前我們已經知道的確有某些基因段會影響並與自閉症的產生有高相關，這些染色體分別是第七和第十五對染色體，其中第七對染色體缺陷也和其他語言缺陷疾病有相關，而第十五對染色體的缺陷也和一些發展疾患有高相關。不過，科學家並不覺得會因為單一基因的缺陷而導致自閉症的產生，它可能是數個基因其交互作用的結果。例如，有部分自閉症的案例被報導在第七對染色體的某一段（HOXA1）有缺陷，而這段基因則和發展極為早期的成長有關。這段基因扮演的像是一個電影導演的角色，例如當它喊「Action！」的時候，負責耳朵生長的其他基因便會按照指揮而開始建構生長，當導演喊「Cut！」的時候，這段負責耳朵生長的基因便會停止。而我們總共有 38 種不同的 HOX 基因分佈在我們的染色體上，這些基因主宰了嬰兒在出生前身體生長的進程，有些 HOXA1 的基因甚至早到懷孕第 20 到 24 天時就已經開始指揮的工作（此時，甚至有些媽媽還不曉得自己已經懷孕了），它掌控了中樞神經系統的發展，包括大腦及脊髓兩部分，如果在這個基因上產生缺陷的話，很可能會造成嚴重的後果，例如，嬰兒的中樞神經系統可能會產生病變。

有哪些環境因素會造成自閉症？

除了基因可能的影響外，很多的科學家們認為某些環境因素也可能誘發自閉症，這裡所界定的環境因素包括任何可能導致發展早期腦傷的因素，例如，嬰兒未完全發育時的早產、孕婦所服用的某種藥物（例如，沙利竇麥）、病毒（例如，逆轉濾過性病毒 retrovirus）、產程（例如，臍繞頸）以及產後併發症等都有可能。自閉症兒的產生，可能就是在這些錯綜複雜而且互為因果的因子交互作用中所導致的。近代的醫學研究已證實自閉症患者舉止異常有其生理因素，這也會使得他們的大腦功能有異常的表現。

不過，雖然難產或是產後併發症都有案例報導會導致自閉症，但我們很難釐清這是否就是遺傳疾病所造成的後果而非成因，況且，這些事件都非是自閉症成因的前幾名，因此可能有更重要決定性的機制在影響自閉症的發生。

施打疫苗（vaccines）會不會導致自閉症？

在美國引起公眾普遍注意的第一例自閉症，發生在咳嗽疫苗變得非常流行的時候。許多學者專家開始懷疑這是幼兒接受疫苗注射所造成腦病變的後遺症。例如，1998年英國一位學者 Wakefield 在著名 Lancet 刊物發表的一篇文章中指出，幼兒注射麻疹（measles）、流行性腮腺炎（mumps）、德國麻疹（rubella）三合一疫苗（MMR）後，有些兒童會在日後產生自閉症症狀。

不過，2000年的時候，美國國家科學委員會應疾病管制及預防中心（CDC）的要求，開始進行關於 MMR 疫苗與自閉症之間是否存有關連性的大規模研究。結果發現並沒有直接的證據支持自閉症的成因與 MMR 疫苗的施打有強烈的關連。此外，來自英國、瑞典的大規模調查研究也都支持：疫苗施打和罹患自閉症並沒有強烈且直接的關連，此外，有幾個較為直觀的證據可以幫助釐清：（1）英國醫生開始普遍施打 MMR 疫苗是在 1988 年，但在此之後，並沒有發現自閉症的出現率有突然增多的現象；（2）不論是一歲半之前或是一歲半之後才接受施打疫苗的自閉症兒童，他們幾乎都是在相同時間開始出現自閉症的症狀。如果施打疫苗真的是造成自閉症的關鍵的話，那麼應該越早施打疫苗的自閉症患者應該越早出現症狀。

自閉症的大腦：不同的大腦、不同的心智世界

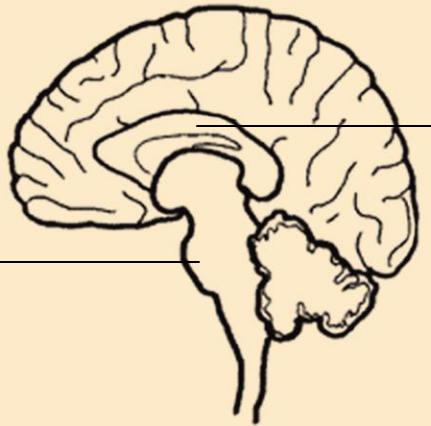
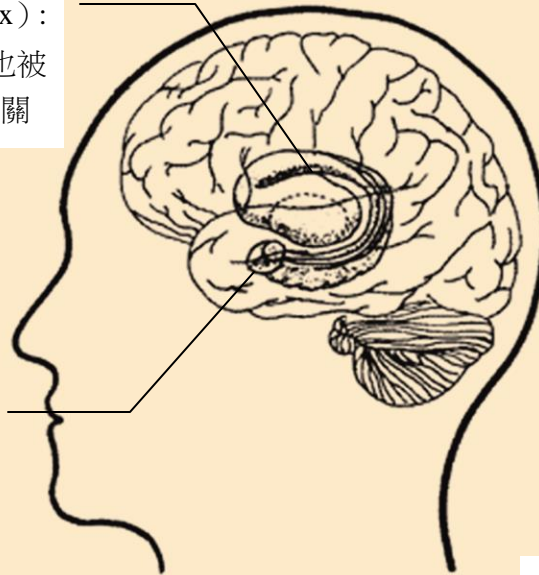
大腦解剖及核磁共振掃描（MRI）的研究結果指出：自閉症患者的某些大腦結構和一般人有所不同（請見圖一），這些結構大部分是演化上較為原始且發展較早的區域，包括：小腦、邊緣系統（包括杏仁核）、胼肢體、基底節以及腦幹區域的部分神經核，例如，許多自閉症患者的杏仁核及小腦其體積明顯比一般人要小。此外，他們在一些神經傳導素上也與常人不同，這些傳導素包括：血清素（serotonin）及多巴胺（dopamine）等。而在功能性造影的研究也顯示，他們不僅是在大腦結構上與常人不同，在認知處理策略上可能也與一般人不同。例如自閉症他們在辨識他人的臉部表情（facial expression recognition）上有困難，而部分高功能自閉症患者，他們雖在人臉辨識（face identity）上（例如，判斷這兩人是不是同一個人）上沒有明顯的困難，但過去國內、外的認知行為研究都指出，他們的臉孔倒立效果（將人臉倒立過來會比正立的臉孔要難以辨識，但

與自閉症相關連的數個大腦結構

大腦皮質 (cerebra;cortex) :
與高階心智功能有關，也被
認為和「心智理論」有關

杏仁核(amygdale):
與情緒反應有關

腦幹(brain stem) : 位
於小腦前方，腦幹負
責的眾多功能都在和
生命維持 (例如：呼
吸、心跳) 有關



小腦(cerebellum) :
傳統上小腦被認為於平
衡、聽覺輸入、視覺輸
入有關，其接收輸入來
自腦幹，而傳送輸出到
視丘。基本上也有四對
為一組 deepnuclei 以
及白質所組成。不過近
來的研究顯示，小腦和
許多高階的認知功能也
有相關，像情緒、表情
辨識、語言、序列產動
作等

(圖一) 圖片來源：美國 NIMH(National Institute of Mental Health)官方網站所提供給社會大眾有關自閉症的資料 <http://www.nimh.nih.gov/publicat/autism.cfm>

這個效果似乎只單單存在臉孔這個類別上而已，因為對其他的物體並不會顯現出這種明顯的倒立效果)較相同心智年齡的控制組要小，可能是因為臉孔的處理所使用的策略是全形性的，不但要處理部件(五官)，還要處理部件與部件之間的關係(兩眼距離、人

中長短等)，一旦將臉倒轉過來，這些部件間的訊息便會消失，因此辨識的速度較慢、錯誤較多（倒立效果）。而辨識物體時，則因只需處理部件，因此倒立與否並不會產生顯著的影響。近年來功能性核磁共振造影研究也顯示，一個和臉孔辨識處理有關的右腦區域，位於內側的枕葉與顳葉交界處，稱之為梭狀回（fusiform gyrus）的地方，當一般人在進行人臉辨識的作業時，會發現這個區域有明顯的激發，而一般人在進行物體辨識（不包含臉孔）時，激發的區域則在外側的梭狀回以及 parahippocampal 的地方。而自閉症則和一般人不同，他們在辨識人臉時，雖然從行為表現上，他們的正確率並沒有比控制組低，但是在辨識人臉時，他們的「臉孔辨識區域」並沒有顯著的激發，他們激發的區域是動用了一般人進行「物體辨識的區域」。此外，內側顳葉的這個區域和邊緣系統的許多區域（特別是杏仁核）有許多神經束的連結，而自閉症的杏仁核在結構及功能上也有顯示異常，很有可能是一開始杏仁核並未對臉孔這樣的社會性訊息敏感，也未將這樣的訊息傳送給顳葉知道，才使得這個區域未能獲得經驗的形塑而發展出對一般人對於臉孔的辨識策略。

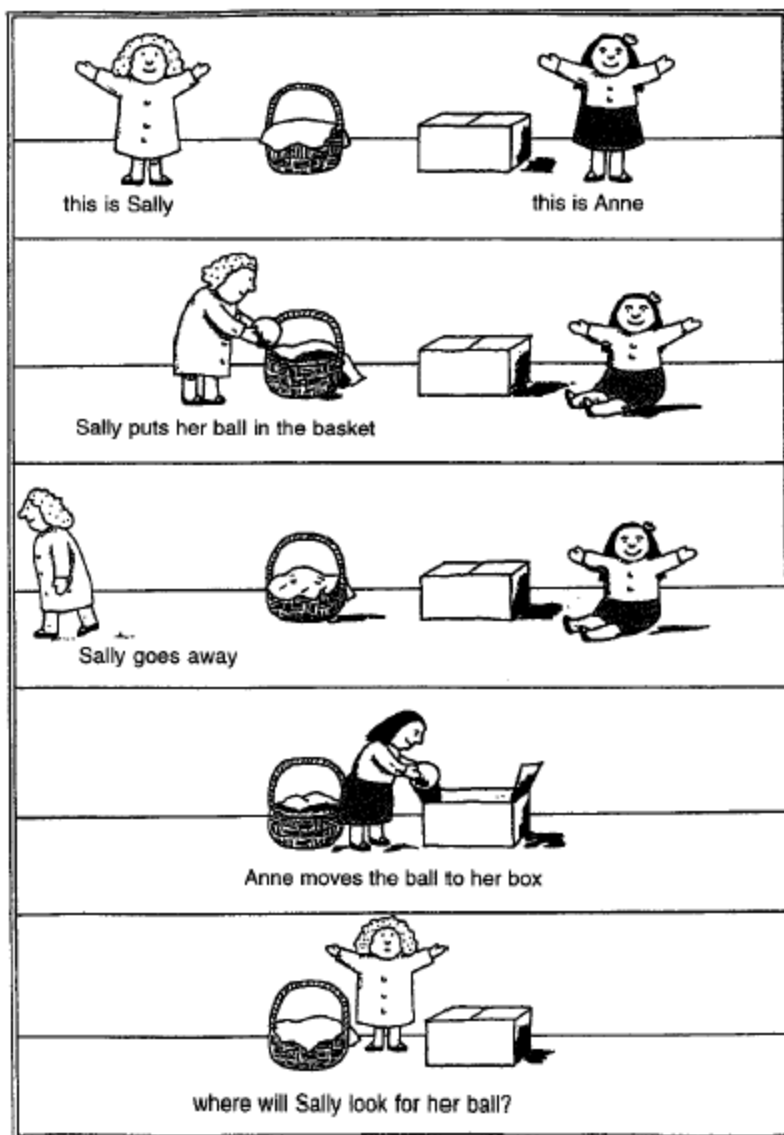
自閉症與心智理論 (Theory of Mind, ToM)

我們無法直接看穿他人的心，但我們可以由他人的行為意圖所導引，去預測或推想他人的心智狀態。我們之所以擁有這項能力是因為我們有一項非常強大的心理機器在運作這些事情，這個機器便是「心智理論」(ToM)，而我們稱這樣的能力為「mentalizing」，而自閉症學者 Simon Baron-Cohen 特別稱自閉症這群在 mentalizing 能力上功能失常的患者為「mind blindness」。如果 ToM 機制受到損傷，則我們在發展初期也會見到它的某些原型能力也受到損害，因此自閉症患者在發展早期時無法自發性地產生遊戲假扮 (pretend play)。

要確立心智理論的存在，我們必須引進「錯誤信念」(false belief) 這個自 1980 年代後便被引用的作業來加以描述。錯誤信念的實驗典範可以以「Sally-Anne」實驗為代表（請見圖二）。這個作業是讓孩童觀看連續的影片。心智年齡約四歲的自閉症孩童無法通過這個測試，但同心智年齡的智能障礙者卻可以通過。而由後設分析研究顯示，大部分的自閉症孩童通過心智作業的比例，要比控制組的孩童延宕約四、五年之久，而且隨著年齡的增長，即使日後的自閉症成人可以通過這項作業，他們也不是利用一般人自動化的 mentalizing 能力來完成作業的，而是透過更複雜、需要計算的邏輯推理能力

來完成，顯示他們的確可以發展出某些補償策略，但處理的方式已非一般人所使用最容易的方式了。對於這樣的缺陷，也有證據指出是和大腦的不正常型態有關，使我們更加確立了自閉症這個心智理論缺陷假設有其生理基礎，且發生在發展極為初期的時間，並有許多原型機制是內建的。

圖二：資料來源，Frith, C. D. & Frith, U. (1999). *Interacting minds—a biological basis*. *Science*, 286, pp-1692-1695.



圖二說明：在一開始的第一幕中，有兩個小女孩為主角，一位是 Sally，一位是 Anne。Sally 有一個籃子，而 Anne 有一個盒子。在第二幕中，Sally 把一顆球放入她的籃子中，並在第三幕中顯示她離開這個房間。在關鍵的第四幕中，Anne 在 Sally 還未進門的情形下，把 Sally 的球放到 Anne 自己的盒子中。在之後的第五幕中，Sally 回到這個房間中

來，實驗者並在此時間孩童受試者：「Sally 要到哪裡找她的球？」

從演化角度來看，「社會性大腦」(social brain) 是一個極為古老的結構。有些原本就已存在在動物身上的行為，都有可能成為 ToM 大腦機制的先驅，例如，最近一些在猴子的研究中發現，在觀察對方動作時和自己產生實際動作時會共同激發某一群位於前運動皮質的神經元。這些被稱為「mirror neuron」的細胞，他們會對特定意圖行為產生特定反應，雖然有可能是 mentalizing 機制的原型，但這些細胞卻無法對自己或他人所執行過相同的動作有所區別，但這個能力卻是對人類的 mentalizing 來說是極為重要的。

能力孤島：自閉症患者「缺陷與傑出並存」的特殊現象

1980 年代末期，哈佛大學的神經科醫師蓋許文及蓋勒柏達針對左腦受損者有特殊才華的原因提供了一項解釋。自閉症患者最常出現的特殊才能，與右腦半球的功能有關。以右腦半球為主的一些功能包括有非符號、藝術、視覺以及動作方面的才能，如音樂、藝術、數學、計算方式及其他各式各樣的能力，如機械或空間方面的性向與才能。約有百分之十的自閉症患者擁有超乎一般人能力的特殊注意力、藝術創作力或是音樂能力及數字感應力，因為他們的注意力可能很集中在某些小範圍事物上，所以有的自閉症者可能會有超強的過目不忘的記憶力及數字計算能力，甚至是音樂組合能力，所以如果自閉症寶寶的父母若能夠適度適性的開發孩子的潛能，自閉兒也可能變成天才。

一些關於自閉症的迷思及疑問

自閉症是不是因為父母教養不當所引起的？

在八零年代時，這個假說的確曾經盛行一時。當時對自閉症的想法可以用一個比喻來說明，他們認為自閉症患者並沒有特別的障礙，只是一般人很難進入他們的內心世界，因此很難用常人的眼光瞭解他們在想什麼，他們就像一個被罩在一個大的玻璃罩裡頭的小大人一樣。而引發自閉症的原因也因此指向了父母的教養不當的緣故，認為是因為母親疏於對嬰兒的關懷、態度過於冷漠所致，當時「冰箱母親」的說法甚為流行。但現在的科學研究已經證明過去這種關於「冰箱母親」的說法其實是一種迷思，自閉症的

成因有其神經生理因素，他們大腦的部分結構、運作功能也都和一般人有不同的地方。一些父母在得知自己的小孩被診斷為自閉症時，不僅無法接受這個事實，甚至家族長輩的壓力會使得母親承受許多更多無謂的壓力及罪惡感，還必須遭受其他人異樣的眼光看待，認為自己一定是做錯什麼事情才會生出這樣的小孩！事實上，母親的這種天譴般的罪惡感及壓力都是很不必要的。自閉症的早期療育極為重要，越早開始面對並及早介入掌握病情，都可以透過藥物治療、行為分析及個別化的教育方案，使孩童的障礙行為及早獲得某種程度的舒緩或改善，並及早適應這個社會的生活。

我家裡已經有一個被診斷為自閉症的小孩，是不是還可能生下另一個也是自閉症？

依據美國國家衛生研究院的統計資料，自閉症的發生率約是每年 500 人至 1000 人中有一位會被診斷為自閉症。如果一個家庭中有一個自閉症，則接下來其他小孩會罹患自閉症的機率是 5 至 10%；但如果家裡的小孩並沒有罹患自閉症，則接下來的小孩罹患自閉症的機率則更低（0.1 至 0.2%）。

有研究指出施打疫苗有可能後遺症會出現自閉症，是不是這樣？是否該讓小孩接受疫苗施打？

2000 及 2001 年來自美國國家科學委員會及疾病管制預防中心的報告以及其他國家的回顧研究都指出：並沒有強烈且直接的證據支持自閉症的成因與 MMR（三合一）疫苗的施打有強烈關連。疾病管制預防中心也建議父母：在沒有發現施打 MMR 疫苗會產生已知的健康危害之前，還是建議父母讓孩童施打兩劑的 MMR 疫苗。因為比起這種未經科學確實的研究結果，未接受疫苗所造成的後果可能對孩童的健康危害要更為嚴重。不過，如果孩童本身的免疫系統有受損或是身體健康狀況不佳的話的話，在施打疫苗前，還是要先徵詢醫師的意見，是否適合施打疫苗。

是不是有藥物可以治癒自閉症？

時至今日，國內外的研究都沒有發現有哪一種「萬靈丹」可以完全治癒自閉症。但是，教育及心理學者、精神醫學學者仍然發展了數種治療方案，可以幫助自閉症患者及其家庭有更好的生活適應。

這些療育方案包括：入學後接受特殊教育安置的個別化教育方案（IEP）、應用行為分析（ABA）、藥物治療等。其中藥物治療多半是用來治療或減輕自閉症患者的特定症狀或行為的發生，像是睡眠障礙、癲癇、消化胃腸問題等，這些藥物的作用並非是在治療自閉症本身，而是讓患者能夠擺脫這方面的困擾，而使他們更能專心在學習的事物上面。患者可以接受一種或合併多種療育方案同時進行，不過無論是哪一種療育方案，一個通則便是及早療育，可以有更好的成效，國外許多個案甚至顯示，在兩歲便已經介入的患者，即使自閉症仍然造成他在成人生活上些許的「不便」——他們仍不自覺的顯露出在溝通及社交技巧上的突兀及與眾不同，但及早介入使得他們可以儘早尋求協助，可以發展出更多的補償能力，藉由其他的「替代策略」來彌補他們在某些能力上的缺失，甚至可以儘早讓其他人看到他們也有某些能力是不錯的（自閉症多半對數字、機械或空間敏感），利用他們的優勢來提升學習動機或啟發學習潛能，使他們更能及早生活適應，生活品質也因而提升。例如，不善社交辭令的自閉症成人在一個宴會場合，可能一輩子都無法像那些社交高手一般，能在短時間內就和素昧平生的人打成一片、談笑風生，但是在這樣的場合，是不是可能發展出一些「替代策略」，使他能融入這個社群中而不被排擠呢？也許可以安排他擔任會場中照相攝影的工作，一方面讓他對這個社群有歸屬感，某個程度的融入在這個社群中，同時大家也會因為他擔任某些職務而不會排斥，並逐漸認識他。目前國內正積極投入在自閉症及其他發展遲緩的早期療育上，是一個正確的方向，同時也顯現出第一線老師在這裡所發揮的功用是很舉足輕重的。

誌謝

特別感謝張敏超先生。

主要參考文獻

1. 美國 NICHD (National Institute of Child Health and Human Development) 一系列關於自閉症的介紹及研究成果。詳情請參見網站 <http://www.nichd.nih.gov/autism/>
2. Frith, U. (2003). *Autism* (2nd ed.). UK: Blackwell.
3. 本章部分內容引用自張敏超先生未發表的文章。

第四章 注意力缺陷

李俊仁 撰文

ADHD，一般俗稱的過動症，是兒童發展性疾患常見的疾病之一。從學理上來說，ADHD 兒童主要的缺陷包括注意力問題（inattention）、衝動控制問題（impulsiveness）以及過動問題（hyperactivity）等三個向度。依照這三個向度的行為特徵，大致上，可根據學童的疾患分類為注意力類型、過動暨衝動控制類型以及前兩項的混合型。

對一般老師以及家長來說，過動問題，是他們在尋求協助時的主要訴求。對於這些總是在動的孩子，一方面可能被過度輕忽，認為學童並不需要特別的輔助，只是精力充沛、活潑好動而已，會讓人覺得有問題是因為學校或家庭環境過份限制，只要轉換環境或是等到年齡漸長就會改善；另一方面，也可能過度誇大，認為學童無法遵守任何規矩、有暴力傾向、甚至反社會行為、天生壞胚子、無藥可救。前者可以說是忽略了遺傳以及生理的因素對於個人可能有的影響，放任的態度，可能使得遺傳以及生理的因素被不當的放大，導致不可收拾的地步；而後者，可以說是完全忽略現代醫藥知識可能對於行為問題的改善，兩者都不是適當的教養態度。

一個注意力缺陷伴隨過動的學童，可能因為本身生理的限制，以致於在課業上無法像平常學童般的學習，更由於不遵守群體規則，或是隨意接觸他人身體以及翻動他人東西，使得在課業以及人際關係上都無法獲得肯定與滿足。可以想見在這樣的狀況下，當學童成長後，會產生自信心低落以及情緒困擾的現象。剛開始與一般人一點點兒認知行為上的差異，可能因為跟環境的互動，產生截然不同的結果，這樣的現象更突顯出早期發現以及介入的重要性。

國外的研究顯示，一個在學齡被診斷為過動症的學童，長大後比一般人出現較高的輟學率、精神疾病、犯罪率、藥物濫用等問題。這些在青少年或是成人所出現的問題，其實都有可能因為在學期間，適當的藥物以及行為矯治的介入而改善行為的徵狀，或是避免問題行為的出現。

除了注意力缺陷伴隨過動問題外，還有許多學童僅出現單純的注意力缺陷，並沒有伴隨過動問題，他們的行為特徵包括常常作白日夢、遺失東西、忘了帶東西到學校、生活凌亂、不知道事情的輕重緩急優先順序、做事慢而沒有效率以及有時伴隨學校成績低落等，這些學童由於並沒有違背社會的規範，因此他們的問題也往往被忽略。以下的幾

個項目，是注意力缺陷兒童一般的行為徵狀：

總是在扭動自己的身體、軀幹、四肢或手指。

當需要靜坐時，總是走動、跑或是攀爬。

很容易受到外界訊息干擾正在進行的活動。

無法排隊等待。

無法注意事情的細節。

問題還沒有問完，便急著回答。

無法靜靜聽完指令就開始行動。

往往沒有完成一個活動就進行其它活動。

需要有即時的酬償，沒有辦法延遲等待以獲得比較大的獎賞。

上學時常常忘記要帶的東西。

無法按照指令進行要求的活動。

生活非常的凌亂，無法有秩序的生活。

您不難發現上面的項目環繞著注意力問題（忘記帶東西、生活無秩序、無法依照指令完成事情等）、衝動控制問題（無法等到問題問完就急著回答、無法排隊、無法延遲得到滿足）以及過動問題等三個向度。類似的徵狀在一般幼兒身上也會出現，只是輕重程度不同，如何作判斷需要有專業的知識以及經驗。而專業人員在作判斷時，需要從教師或家長那兒獲得相關的訊息。

一般來說，必須滿足幾個條件才能夠被認定為可能的 ADHD 患者：

1. 必須符合上述多項所描繪的徵狀。
2. 上述症狀的出現，必須是在六、七歲前。
3. 行為徵狀必須持續半年以上。
4. 必須在不同的環境中（例如，家庭、學校、安親班等）都出現相類似的徵狀。
5. 必須影響到個案的生活適應。輕微者可能僅輕微的影響個案個人的學業表現或社交生活，嚴重者將會全面的嚴重影響個案的課業、家庭、學校的生活。

由於專業人員無法接觸學童在家裡以及學校環境的行為表現，因此，家長以及教師的說明和評定就成為判斷的重要依據。因為上面的判定準則，所以一些相關的問題是值得注意的：

年齡問題

儘管在新生兒時期即可發現 ADHD 與一般嬰兒不同的活動或反應傾向，但是一般來說，直到幼兒 3 至 4 歲時，家長才會警覺到 ADHD 幼兒與一般兒童的差異。不過，直到他們進入幼稚園或小學時，家長才比較會尋求專業協助。

由於一般 3 至 4 歲幼兒也會出現類似的行為表現，在長大後自然會有所改善，也由於家庭環境中並沒有嚴格的規則需要遵循，ADHD 幼兒所表現的行為異常比較不明顯，因此，許多家長通常認為小孩比較頑皮，進了學校就會有所改善。然而一旦進入學校的群體生活時，這些行為徵狀往往變本加厲，加上與其它同年齡、同性別學童有所比較，在老師的提醒下，才會引起家長比較嚴正的關切，並尋求協助。

由於注意力問題或是衝動控制出現於幼兒身上，因此的確很容易造成照顧者輕忽的現象。

環境的問題

在不同的環境中有雷同的行為徵狀是判定的要件之一，不過這個要件很容易讓人誤以為在不同環境中，出現行為徵狀嚴重程度不同就不是 ADHD。實際上一般兒童在不同環境中有不一樣的行為表現，ADHD 兒童也有相類似的情形。例如，在公共場合、當與他人一起遊戲、當父母在電話中時、當家中有訪客時、當要求做家中雜務時或是當做學校的回家功課時，ADHD 兒童過動的症狀會更加嚴重。而當獨立遊玩時、當父親在家時、到一個新奇的環境時或是玩他們喜歡的遊戲時，他們過動的現象就會減低。正因為在不同的環境中，兒童過動的現象有不同的程度，很容易讓人認為他們跟一般兒童相同，或是認為這些兒童並不需要協助，而是因為環境或師長要求的差別才造成他們被認定成 ADHD。

觀察者的問題

在美國判定 ADHD 時，需要收集父母、教師以及臨床醫師的意見，因此這些照顧者的評定標準是否相同，會影響判定的結果。美國的研究顯示，父母、教師、以及臨床醫師評定的一致性並不高，甚至在父、母親間的意見也很不一致。這除了受到照顧者個人的背景、知識、標準外，兒童在不同環境下（面對不同的角色）會有不相同的行為表

現也是影響因素之一。

其它疾患的區分

不只有 ADHD 兒童會出現注意力或是過動的問題，其它疾病，如：癲癇、精神疾病、行為疾患者等，都可能出現注意力或和過動的問題。光是注意力問題或是過動問題並不足以區分出 ADHD 兒童與其它病患的差異。一開始介紹的類型，注意力缺陷類型就沒有過動的現象；一些精神疾病，如，狂躁症，也會讓人覺得有的過動的現象；精神分裂症患者更是無法遵循規則性的行為。學理上來說，目前認為比較能夠區分出 ADHD 學童的指標，是在行為抑制或是衝動性控制。有學者甚至認為行為抑制是 ADHD 患者所有行為違常的根源，因此在行為矯治中，應該增加行為抑制的機制，以及減少環境中對於行為抑制的要求。

與其它疾患的共發性

一個人可能同時患有兩種或以上的疾病，稱之為共發性。ADHD 的患者，常常也伴隨其它精神或神經心理方面的疾病的發生，如：違抗性行為疾患（oppositional defiant disorder）、行為疾患（conduct disorder）、憂鬱症、焦慮症、躁鬱症、心身症和學習障礙等。特別值得注意的是兒童的成長環境，如，學校和家庭的環境，對於這些症狀的嚴重程度甚至出現與否，會有決定性的影響力。

迷思：

不是心理疾病？

有一種說法認為將學童診斷為 ADHD，純粹是庸人自擾，這些兒童與一般學童並沒有差異，只是稍微好動活潑，或是環境限制過多。診斷學童為 ADHD 反而給予標籤化，造成不好的後果。

有許多的論證可以反駁 ADHD 與一般兒童只是在活動量差異的說法。實際上，過動並不是判定 ADHD 兒童的最佳準則，行為控制才是。而在許多認知行為的發展上，特別是在學校情境的學習，ADHD 學童的表現出現與一般人迥異的情況，他們在日後

罹患精神疾病的比率也比一般人要高的多。這些都足以說明他們不單純是因為活動量較大或是環境限制的關係。現今的科技更發現 ADHD 受到遺傳以及個人接觸環境的影響，也發現他們在大腦的結構，以及在神經傳導物質的分泌濃度與一般人不同。

不管是任何的行為或是徵狀，足以影響個人一般日常的生活功能以及有生理基礎，都應該視為疾病的一種。ADHD 符合每一種對於疾病的定義，因此應當被視為心理疾病的一種。

年齡大就會變好？

有一種說法是認為 ADHD 的幼童，在他們長大之後就會變好。這種說法，指的是幼童在長大後，過動的現象會減緩，甚至消失。的確，部分兒童在長大後，其過動現象會減緩，但這僅限於過度活動的部分。多數的 ADHD 兒童在青少年期甚至成人時期，還是比一般人有更高的比例出現輟學、藥物使用、駕車超速、逃家、偷竊、攻擊他人、犯罪或工作轉換等問題。這顯示，他們並不是自然而然的變好了，他們內在對於行為抑制的缺陷還是存在，只是因為成長過程中的社會學習以及生活環境的要求降低，減弱他們的過動問題。

是因為父母教育態度？

有一種說法認為 ADHD 兒童的出現，是因為父母的教養態度。這種說法，認為可能是因為父母的教養態度過於鬆弛，沒有好好訓練兒童遵守規矩，所以讓兒童在比較限制的環境中出現過動的現象；另外一種說法認為是父母的教養態度過於嚴格，引起兒童的反抗，造成兒童過動的現象。

無論哪一種說法，都沒有在研究上獲得支持的證據。證據比較支持的說法是父母的教養態度，會「影響」行為症狀的嚴重程度，但不會「引起」過動。同時，父母的教養態度實際上也受到兒童行為表現的影響，在一個研究中，過動症兒童的母親不知道自己的孩子是在哪一段時間服用藥物或是安慰劑，會發現當兒童服用藥物時，不僅兒童的行為改變，連母親對於兒童的行為也改變，這顯示兒童行為影響了父母的教養態度。

是因為來自破碎的家庭環境？

破碎的家庭，是許多人認為造成兒童認知行為異常的原因，ADHD 也不例外。

然而研究並不支持破碎的家庭，或是家庭功能不健全，與過動症狀的出現有關係，但是，破碎的家庭跟暴力攻擊行為或是反社會行為的出現比較有關。家庭功能不健全，自然影響任何兒童的發展，ADHD 的兒童也不例外，但是，有影響並不足以構成原因，兩者是不同的。

是因為食物？

曾經有一種說法認為小孩是因為吃了太多含有食品添加物的食物，或是吃了過多含糖的甜食以及零食所造成，因此主張食物調控、補充維生素和礦物質。

研究證據並不支持含糖食物或是食品添加物是造成小孩過動的原因。而過量的維生素和礦物質反而對幼兒身體有害。

內耳系統異常影響動作異常？

曾經有一種說法認為過動是因為內耳的動作平衡系統以及小腦異常，所以造成過動的現象，因此衍生相關的藥物以及肢體訓練。

的確有一些研究顯示 ADHD 的小腦與一般人不同，但小腦異常並不代表一定會過動，小腦異常的影響可能是在執行精細動作的困難。關於內耳平衡系統的異常部分，研究顯示內耳平衡系統只跟動作的協調性有關，並不支持內耳的平衡系統跟注意力、行為控制或是調節活動量有關。

是因為看太多的電視？

曾經有一種說法是認為現代小孩比過去還要多的 ADHD，是因為現代小孩看太多電視的關係，因為看電視會阻礙他們注意力的成長，或甚至降低小孩注意力的容量。

儘管長時間看電視對於小孩的認知發展並沒有益處，並沒有證據顯示 ADHD 的學童比一般小孩看更多的電視。實際上，經由同異卵雙生子在相同以及不同的家庭長大的研究設計中，研究人員可以分離某項疾病來自遺傳的影響、共有環境的影響，以及個人環境的影響。研究顯示，共有的環境其實並不會對 ADHD 有影響，電視應屬於共有環境的成分，因此，也不支持電視是造成 ADHD 的原因。

是荷爾蒙影響？

曾經有一個研究顯示甲狀腺分泌異常是造成過動的主要原因。因此，許多甲狀腺檢定以及甲狀腺的治療被當成 ADHD 的診斷以及療程之一。但是，在相繼類似的研究中，並沒有發現過動跟甲狀腺分泌之間的關係。顯示這個研究結果並不可信。

易受到環境干擾？

所有的家長或老師都有這樣的經驗，認為 ADHD 的小孩比一般小孩容易受到外界訊息的干擾。

研究顯示，並不是 ADHD 容易受到干擾，比較正確的講法，應該是 ADHD 的小孩比較容易覺得正在進行的工作無聊，而想要尋求新的刺激或回饋。ADHD 學童的特性是針對單調、延遲回饋的工作很容易感到無聊，而要尋求其它的刺激。老師或家長們的經驗，通常來自於帶領 ADHD 學童或是做家庭作業的時候，很不幸的，學校的家庭作業正是屬於單調、延遲回饋的工作，如果有其它刺激物出現，他們很自然的要去尋求新的刺激。如果他們現在正在進行的工作是立即回饋以及不斷變化的刺激，例如，打電動玩具，ADHD 的小孩反而比一般小孩更沈迷。他們可以沒日沒夜的玩電動玩具，直到身體撐不住，不斷流眼淚了還想要繼續玩下去。所以正在進行的工作與干擾刺激的新奇、有趣性，才是決定 ADHD 小朋友容不容易受干擾的決定因素。

只影響注意力問題？

因為稱為注意力缺陷或過動，很多人會認為只影響到學童的注意力問題。

實際上注意力是所有認知活動的根源之一，舉凡語言、記憶、思考、計畫執行都需要有注意力的參與。在成長時期的注意力出問題，會影響其它認知能力的發展。

因此，注意力方面出問題也會伴隨其它方面的問題，例如，影響智力、適應功能、學業表現、學習障礙、語言發展、記憶力、計畫能力、對時間的感知力、對情緒的調控力以及動作執行等能力。

病源

基因研究

研究人員可以利用同卵雙生或異卵雙生，同一家庭或是被領養後在不同家庭成長的情形，計算遺傳（包括配子在分裂過程中所產生的變異）、共有環境（雙生子所共有的環境）、非共有環境（對每一位雙生子個別獨特的環境）對於某種疾病發生的影響力。過去的研究顯示，遺傳大概可以決定 70 至 91%，共享環境約 0 至 13%，非共享環境約 9 至 20%；父母任一方有 ADHD 的現象，其子代有 ADHD 的比例也比一般人高。這些都顯示遺傳是影響 ADHD 的重要因素。雖然遺傳是一個重要因素，但並不代表完全是因為父母的影響，在配子分裂過程中所產生變異，非人為能控制，這也算是遺傳所決定，現代知識對於遺傳是如何影響 ADHD 的形成，並沒有清楚的瞭解。從雙生子的研究當中可以推論是個別的環境影響遠比共享環境影響大，這也顯示生理以及個人環境互動決定了大部分的原因。因此食物、父母態度、電視或家庭環境等，其實都不會是 ADHD 發生的原因。

在基因研究中，多巴胺第二型基因（dopamine type 2, DA2）、多巴胺轉送基因（dopamine transporter gene, DAT1）都曾被宣稱可能是造成 ADHD 的基因，但後來都沒有辦法被重複驗證其真實性。現在比較能夠被重複驗證是 DRD4（repeater gene）。由於 DRD4 基因最主要運作部位在前額葉，並認為該基因的作用跟執行運作及注意力有關，同時也發現部分的 ADHD 的子群體的確有這方面的基因變異，因此至少這個基因跟 ADHD 部分的行為表現有關。

神經生理

過去的神經心理學研究顯示，前額葉（prefrontal lobe）受損會造成維持注意力、抑制、調節情緒和動機、分清楚事情輕重緩急的計畫執行功能異常。在現代的造影儀器研究下，發現到 ADHD 學童在額葉，特別是前額葉部分功能運作方面的異常，通常是活化程度比一般人低。在檢驗血流量時，也發現 ADHD 兒童在前額葉、以及前額葉經由尾核（caudate nucleus）到邊緣系統（limbic system）的通路，皆比一般人的血流量低。結構性的掃描也發現 ADHD 學童在額葉、基底核（特別是尾核）、胼肢體（特別是根部）

和小腦，比一般人小的現象。這些證據支持了 ADHD 學童是小腦—前額葉—紋狀體功能異常（cerebellar-prefrontal-striatal dysfunction）的說法。

神經傳導物質缺乏

儘管在研究上，神經傳導物質對於 ADHD 的作用並不是非常清楚，但至少在臨床的藥物使用上，發現到阻礙多巴胺以及正腎上腺素（norepinephrine）再吸收功能的藥物，也就是增加多巴胺和正腎上腺素停留在突觸間隙的時間以及濃度，能夠有效的改善注意力缺陷兒童的過動以及認知功能。而這些藥物對於過動行為的改善效果，明顯的優於對認知方面的改善。

因此多巴胺和正腎上腺素的異常可能是主要原因。

治療

到目前為止，藥物的治療是控制 ADHD 行為症狀的最有效方式，單獨的行為改善技術並沒有太大的作用，但是藥物的使用必須輔以其他的認知行為治療或教育訓練，才能發揮它的最大效用。

最常使用的藥物是三種中樞神經興奮劑，利他寧（Ritalin，為 methylphenidate）、Dexedrine（為 dextroamphetamine）、Cylert（pemoline，因對肝臟有潛在嚴重的副作用，通常不做為第一線藥物）。目前利他寧大概是大家最熟悉的藥物，因此在此作比較詳盡的介紹。

使用利他寧，大概在 1.5 至 2.5 小時以後，藥物在血漿濃度會到最高點，血漿半生期約為 2 至 3 小時，通常在服用後 12 至 24 小時內會被代謝完畢，在尿液裡面檢測不出其代謝物質。在行為改善方面，口服後約 30 至 60 分鐘即可有作用，在 1 至 3 小時會到最高峰，大概可以維持 3 至 6 小時。目前有長效型的藥物，可以維持比較久的時間，這樣可以避免學童因為帶藥物到學校忘記服藥，或是因服藥遭同學歧視的情形發生。

藥物服用後，對於行為的改善非常的明顯，在認知行為方面，實驗室的研究也顯示他們在許多的認知功能都有比較好的表現。

儘管多數的 ADHD 學童在服藥物後，對於過動行為或是認知功能都有明顯改善，但是，還是對少部分的學童沒有作用。這可能要在醫生指示下服用其他藥物。服用藥物比較值得注意的是幾個事情：

第一，藥物有副作用的產生。由於是中樞應興奮劑，因此，用藥後會伴隨一些基本的徵狀發生，短期的副作用包括如：食慾不振、失眠、焦慮、不安、容易哭泣或心跳加快等，少部分會有胃痛或頭疼，非常少數的會有不明原因肢體抽動的現象。而由於食慾不振、失眠，可能導致因營養不良影響成長發育，以及沒精神白天昏睡的狀況。這些副作用都不大，通常經由調整用藥劑量就可以有所改善，因此在用藥前以及用藥後，讓兒童、家長、父母作行為觀察是非常重要的事。

第二，由於會有副作用的產生，很多家長因為擔心對兒童產生影響會停止用藥。但是，在考量要不要停藥時，除了可能的副作用外，考量要素應為服用藥物後是否對於行為有所改善、是否改變與其它人的互動方式以及是否增進其學習的成就。但是行為的改善可以有短期的效果，而人際關係及學校的學習成效卻非一蹴可及的，這兩者通常會需要比較長的時間才會漸漸顯現出效益來，這往往也使得家長在看不到效益前就決定停藥。不過不要忘了服用藥物應該伴隨一些認知及行為訓練，幫助學童作生活適應，否則，藥物僅能提供學習基礎，並不是知識藥丸，吃了就有知識。不可能在服用藥物後，從前沒有學習的部分就自動學會，過去不良的人際關係就自動改善，藥物只能提供學習的基礎，讓學童能夠更有秩序的組織所學東西。沒有學習的過程就沒有學習的成就。

第三，即使家長決定停藥，也應該與醫生溝通後，逐步的減低用藥劑量，然後才完全停藥。猛然的停藥一方面可能引起行為反彈的現象（出現未用藥前更加嚴重的行為症狀），另一方面也可能會引起身體不適。

其他許多的認知行為改善技術，可以幫助 ADHD 學童增加生活適應能力，相關的資訊，可以參閱各項特殊教育書籍。

本文內容主要參考下列文獻改寫：

National Institute of Mental Health (NIMH) (2004). Attention Deficit Hyperactivity Disorder. NIH Publication No. 3572. <http://www.nimh.nih.gov/publicat/adhd.cfm>

Barkley, R.A. (2000). Taking Charge of ADHD, Revised Edition: The Complete, Authoritative Guide for Parents.

Barkley, R.A. (1998). Attention-Deficit Hyperactivity Disorder: A Handbook for Diagnosis and Treatment, Second Edition.

Mash, E.J. and Barkley, R.A. (1998). Treatment of Childhood Disorders.

第五章 妥瑞氏症

蔡佳津 撰文

什麼是妥瑞氏症？

妥瑞氏症 (Tourette Syndrome) 是一種以「tic」為主要症狀的神經生理疾病，或稱為妥瑞異常 (Tourette disorder) 或 tic disorder，在兒童時期便已發病 (通常不晚於 21 歲)。所謂的「tics」指的是不自主、短暫快速、重複性且固著的動作 (movement)，這些動作可以是肢體動作的、聲語的、簡單形式的或是複雜形式的。妥瑞氏症雖然很早就被發現，也在 1885 年由法國的妥瑞醫生 (Grilles de la Tourette) 提出相關病例，但在對妥瑞氏症的致病機轉還不甚清楚前，一直把它定位成罕見疾病，並且一直把它認為是會隨著年齡而逐漸功能退化的疾病。事實上根據台灣妥瑞氏症協會的資料，妥瑞氏症不但是一个具普遍性的兒童疾病 (至少每一萬人中就有五到十人受妥瑞氏症所苦，1990 年的報告更高達 1/200)，它還是一個有治癒希望的疾病。在發病上所有種族、社經階層都有可能罹患妥瑞氏症，男生比女生更容易有妥瑞氏症 (男女比約為 3 至 4 : 1)。妥瑞氏症的親人也有較高的機率罹患妥瑞氏症或是與 tic 相關的動作疾病。

妥瑞氏症的症狀

動作方面 (Motor Tics)

簡單動作型

突然的、快速的、短暫且無意義的動作。例如：眨眼睛、扮鬼臉、抽動鼻子、噘嘴、聳肩、搖頭晃腦、腹部緊繃、磨牙、把下巴或手指弄出聲響或是快速的抽動身體的某一部位等。

複雜動作型

緩慢、時間維持較久、看起來好像有目的性的動作，很像強迫性質的動作。例如：四處碰物體或他人、上下或左右轉動眼珠等。關於寫字的 tics 則包括：重複寫某個字、寫字時一再放下筆中斷再來、撕課本或紙。此外，還可能做出猥褻不雅的動作或模仿別

人的動作等。複雜動作型的 tics 可能會影響學校課業表現，他可能上課時一直瞪著簿子發呆、或一直寫著某個字，另外他可能會產生一些傷害他人或自傷的行為，例如咬自己的嘴唇或用頭猛撞。

聲語方面 (Vocal Tics)

簡單聲語型

快速的發出沒有意義的聲響或噪音。例如：清喉嚨、咳嗽聲、吹口哨、咯咯聲、尖叫聲、像狗叫的聲音、像豬呼嚕的聲音或吸吮聲等。

複雜聲語型

突然的、短暫的發出一些較有意義的詞彙，可能是一個音節或慣用語，會突然改變自己說話的音調、音量、速度、節奏、重複自己說過或別人剛才說過的話（回音現象）。此外，患者也有可能會不由自主地口出穢言，包括髒話、猥褻或是具有攻擊性的字眼。儘管穢語症（coprolalia）在妥瑞氏症人口中出現的比率並不是最高的，但卻是最廣為人知的症狀。不過沒有出現穢語症並不代表他就不可能被診斷為妥瑞氏症。

行為及發展方面

妥瑞氏症除了有動作及聲語型的 tics 症狀外，也可能會併發以下一項或多項的症狀。包括：強迫症狀、注意力缺陷、過度好動、學習困難、情緒不穩定或自傷行為等。

強迫症狀

強迫症狀指的是病患會一直那些重複的、非自主的行為，可能是思想或是行為層面。他們雖然知道這樣的行為是非理性的且和別人不一樣，但大多數的部分他們是無法完全自主控制這些念頭或行為一直反覆發生。許多的妥瑞氏症患者都伴隨有強迫症狀，強迫症狀的出現時間可能會比 tics 出現的時間稍晚，但他們反而會對妥瑞氏症者在生活適應上造成更大的損害。典型的強迫症狀像是：一直清洗東西或一直洗手、重複地計算或檢查事情，但有一部份的妥瑞氏症所出現的強迫症狀卻是比較灰色地帶的，像是他們會過度地關心排列次序，從廚房到廁所一定要走二十步才能做下一件事、鈔票一定要人頭朝上、衣架一定要朝右、或是重複做一件事直到他們覺得「安心」為止。

注意力缺陷及過動

大約有一半的妥瑞氏症孩童都遭遇到注意力缺陷或是過動的問題。他們表現出的樣

子像是：專心在一件事情的時間太短、容易分心、容易衝動、過度好動等。注意力的問題大約在妥瑞氏症開始有 tics 的症狀時家長便可以察覺到，而且 tics 如果開始惡化後，注意力的問題也會隨之變得更嚴重，這可能反映的是大腦關於「抑制」的生物機制的運作不正常所致。如果孩童有注意力缺陷的症狀時，很可能會影響到他們的學業成就，他們容易因外來的刺激分心、在課堂中無法專心聽講、甚至坐立不安並且在座位上動來動去、回家後可能也忘記有哪些功課要做或是無法遵照學校的要求完成回家作業。至少有 30 到 40% 的妥瑞氏症孩童有嚴重的學業困難，需要特殊教育的介入。

情緒不穩定、衝動且具侵略性

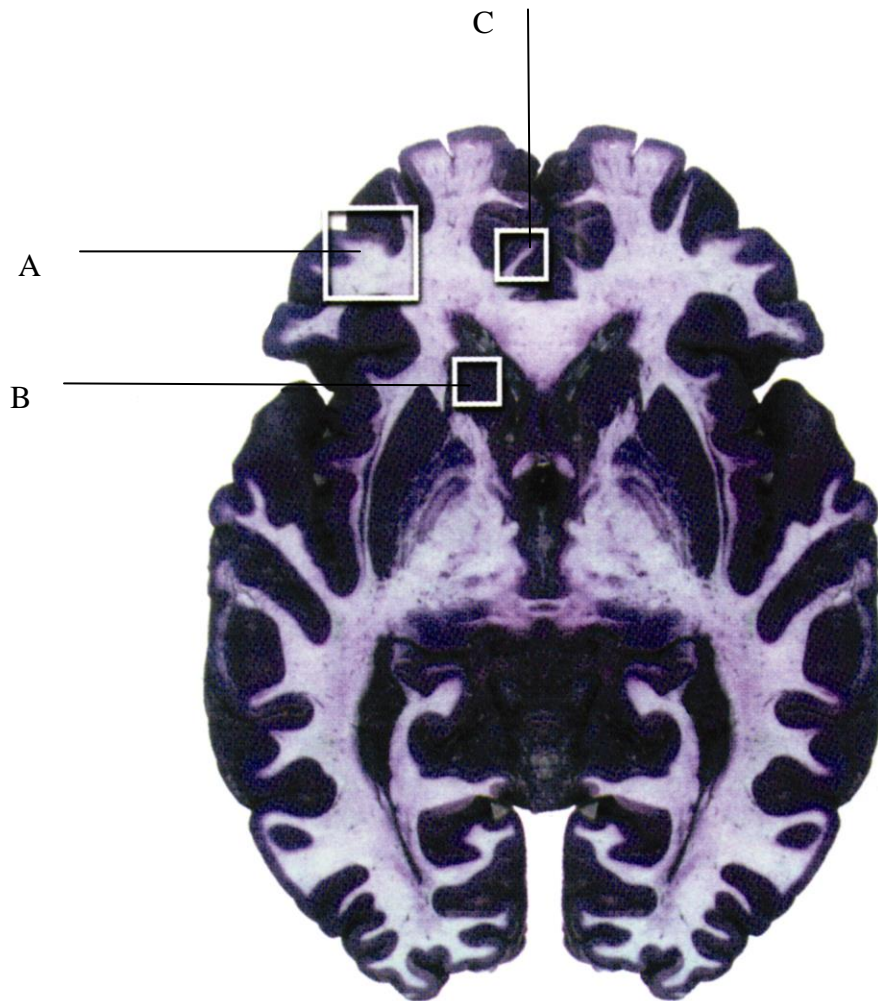
部分妥瑞氏症也伴隨有情緒不穩定、衝動或是侵略性的行為，例如：攻擊別人、撞擊、用踢或咬東西來發洩、甚至會有自傷的行為。這些症狀使得他們在學校裡常是學校中的頭痛人物，他們的人際關係也不好，常被同學排擠或拒絕。這些行為的矯正除了認知及行為治療外，必要時還要藉助藥物治療來輔助。

妥瑞氏症的神經生理機制

基底核的異常

妥瑞氏症的致病機制到現在仍不甚清楚，不過近年來來自不同領域的研究都指出：妥瑞氏症是因為基底核與皮質（特別是額葉）之間的迴路聯繫發生問題（請見圖一）。基底節是深埋在大腦內側的一個灰質結構，由一些神經核所組成，包括：殼核、蒼白球及尾狀核。

妥瑞氏症候群患者的大腦掃描圖



(圖一) 圖片來源：「大腦的秘密檔案」，遠流出版

五十名妥瑞氏症候群患者的大腦掃描圖顯示，大腦有三個地方缺乏活動，這三個地方都在左腦。一是背側前額葉皮質 (A)，這個地區是與產生合宜的行為有關。另外一個地方是左基底核 (B)，這裡與控制自動化動作有關。第三是前扣帶迴 (C)，這裡與將注意力集中到行動上有關。這三區如果缺乏活動，會出現不合宜的行為，如臉部不正常痙攣。

蒼白球是較為古老的結構，尾狀核及殼核則被稱為新紋狀體，在胚胎初期，尾狀核和殼核是相連的，但發展到最後，殼核變成只和前運動區有聯繫，而尾狀核則是和前額葉有聯繫。由大腦皮質送往基底節的通路聯繫總共有五條：(1) SMA (supplementary motor area) 至殼核；(2) 額葉及 supplementary eye field 至尾狀核 (中央)；(3) 背側前額葉 (PLPFC) 至尾狀核 (背側)；(4) 眼眶額葉 (orbitoprefrontal cortex) 及 inferolateral prefrontal cortex 至尾狀核 (腹側)；(5) 前扣帶迴 (anterior cingulated gyrus) 至紋狀體

(腹側)。妥瑞氏症產生的 tics 症狀被認為和第(1)條通路的缺陷有關，因為殼核的功能是處理自動化動作，透過不斷重複的學習，殼核可以讓這些動作變成自動化，而且讓這個動作可以很平順的進行，以便讓大腦可以將注意力資源放在其他需要專心學習的事物上。例如，我們從一開始不會騎腳踏車，需要耗費很多資源在上頭，到後來騎的很平順之後，騎腳踏車變成一件很自動化的工作，你可以在騎車的同時注意到路旁的風景及事物。許多妥瑞氏症患者都報告說，他們可以靠著意志力來控制這些動作被壓抑住，使他們在教書時或是面談時表現正常，但是當這個壓力警報解除後，它們往往需要更多的時間、做更多次的動作把它補起來，這也是為什麼很多父母帶妥瑞兒去求診時，總是覺得很奇怪，為什麼他們到醫生面前就表現一副很正常的樣子。

有一些妥瑞氏症會產生像強迫症狀的併發症，這被認為是和第(4)、(5)條通路有關，特別是第(4)條，這是因為前額葉被認為是和思考、評估及計畫等高層認知有關的地方，眶前額葉受損的病人也會失去對風險評估及正確決策的能力，而前扣帶迴則會接收來自其他區域的訊息，包含情緒及記憶等層面。尾狀核往額葉及前扣帶迴之間的聯繫失調被認為是和產生強迫症狀有關連，就像殼核負責的是動作技能的自動化一樣，尾狀核被認為是和「思想」的自動化有關，當他發現現狀改變時，特別是當它覺得現狀不太對勁時，他就會提醒你狀況發生改變，你必須要做某些事才會讓自己覺得「安心」(請見圖二)。只是對強迫症患者來說，他們的尾狀核到眼眶皮質的通路一直處在過度活躍的狀態，它們不斷地對強迫患者拉警報，告訴他要注意這種不對勁的情況還沒有消除，於是病人會一次又一次地去檢查門窗有沒有關好，一次又一次地去洗手，一次又一次地去檢查爐火有沒有關好，不管這個可以讓警報解除的動作做了多少次，這個迴路就一直關不掉。

此外，妥瑞氏症產生的另一個併發症是 ADHD，這則和第(3)條通路的失調有關。這條通路從基底節的尾狀核通往 Brodmann's area 9 及 10，被認為和執行功能、動作計畫有關。如果這條通路功能失調則會造成跟注意力有關的缺陷，也會在 letter word fluency testing 上表現很差。



(圖二) 圖片來源：(大腦的祕密檔案)，遠流出版

例如騎腳踏車這種很熟悉的運動技巧，是由殼核(A)所控制，屬於無意識的邊緣系統的一部份。殼核透過複雜的神經迴路與前運動皮質(B)連接，而前運動皮質屬於意識的腦的一部份，負責驅使運動的發生。當殼核受到刺激，便將訊息往上傳至前運動皮質，最後再傳遞「動！」的

命令到皮質（C）去。接下來，運動皮質便指揮適當的肌肉進行收縮。由於妥瑞氏症候群患者的殼核過度活化，促使他們會在不適當的時機裡，做出過去學會的技巧的片段。

多巴胺的過度反應

從造影研究（包括 PET 及 MRI 等）顯示，我們除了發現妥瑞氏症患者相較於控制組，其基底節的代謝或局部區域的血流量有異常的現象外，從放射性受體的研究我們也發現，他們的神經傳導物質多巴胺也有過度反應的現象。妥瑞氏症患者在紋狀體的 dopamine decarboxylase 及 dopamine transporter levels (DAT) 都比一般人要高，而突觸後的多巴胺受器 D2 receptor 的 binding 在某些妥瑞氏症病人身上也是較高的。現在已經知道，不同大腦區域的多巴胺若是功能失調的話，會引發很多疾病或症狀。多巴胺若是太少和憂鬱症（生命沒有意義、懶散、感到疲累）、帕金森氏症（無法開始一個自主性的動作）都有關係，而多巴胺若是太多則和妥瑞氏症（無法自主控制語言和動作）、強迫症（煩躁不安地且一直重複著一個儀式化的行為）及精神分裂症（產生幻覺及幻想）有關。分泌多巴胺的神經細胞遍布整個大腦，但主要有三條多巴胺的神經傳導通路：（1）從黑質、基底節到運動皮質；（2）從尾狀核到眼眶皮質至前運動皮質；（3）從中腦開始，一條通往腦幹，一條則經由邊緣系統到嗅腦，一條則通往額葉。第（1）條通路和我們的動作自動化有關，如果多巴胺製造不足的話，這些原本看似平順且自動化的動作便無法順利完成，你可能無法順利跨出每一步走出去，或是伸手去拿一個你想要拿的杯子，這就是典型帕金森氏症的症狀。然而假如多巴胺過度活躍又會造成什麼後果呢？結果就是我們看到妥瑞氏症的臉部有抽搐或是 tics 的症狀。至於多巴胺在第（2）條通路的過度激發則和我們看到的強迫症狀有關。不過，也有一些與多巴胺相關的神經傳導物質也會因為多巴胺的過多或過少而產生影響，像是血清張素及正腎上腺素，不過還是以多巴胺為最主要的因素。此外，這些神經傳導的網絡是錯綜複雜遍布在各個腦區中，因此牽一髮會動全身，一個地方出現異常也會在其他部分展現出問題來。

基因的影響

根據美國妥瑞氏症協會的資料顯示，妥瑞氏症是一種與遺傳有關的疾病。妥瑞氏症的親人有較高的機率罹患妥瑞氏症或相關的併發症（例如，強迫症、注意力缺陷）。帶有此基因的父母遺傳下一代（自體顯性遺傳），但依性別而有不同的外顯率（男大於女），

這也解釋了為什麼男生比女生更容易罹患妥瑞氏症。

環境的影響

基因只是妥瑞氏症的一部份故事而已。自十八世紀以來，醫師已經知道風濕痛可能導致某些患者有某些動作障礙。這使得科學家開始懷疑鏈球菌可能是妥瑞氏症的可能成因之一，因為有些孩童是在感染鏈球菌之後才出現妥瑞氏症狀。美國衛生研究院（NIMH）也因此開始投入有關鏈球菌感染（PANDAS）與妥瑞氏症之間的關係的研究，不過這種病因所造成的妥瑞氏症患者仍是少數，兩者之間的關係還有待釐清。

妥瑞氏症的診斷

依據美國精神學會第四版（DSM-IV），妥瑞氏症必須符合以下五個條件：（1）出現多種運動性抽搐及一種或多種聲語型抽搐；（2）抽搐是一陣一陣的，通常一天會發生多次，在一年之內間歇性的出現；（3）這個疾病引起病患在社交、求職或其他功能上的困擾；（4）通常在 18 歲之前出現抽搐症狀；（5）疾病並非是因為某物質的使用（例如，興奮劑）或是一般的醫學疾病（例如舞蹈症或腦膜炎）所造成。

妥瑞氏症的治療及癒後

藥物治療

並不是所有出現妥瑞氏症症狀的孩童都需要接受藥物治療。因為妥瑞氏症的發病時間多半是在學齡階段，如何讓學校中的師生正確瞭解妥瑞氏症，並對妥瑞氏症孩童的學習及教學有正確的認識及健康的態度，幫助妥瑞兒能夠有健全的發展及樂觀的人格，協助並引導他們建立良好的人際關係，恐怕還比藥物治療要來得重要。如果當 tics 的症狀非常輕微且在不影響到妥瑞兒的生活機能、學業表現及人際關係的前提下，也許家長及老師採取適當的觀察及監控，也不失為是一個恰當的處遇方式。

藥物治療是一種最常見治療妥瑞氏症的方法。適用於妥瑞氏症的藥物有：Haloperidol、clonidine、pimozide 等或是合併其他治療強迫症狀、注意力不集中等藥物，但服用這些藥物同樣會有副作用，常見的副作用有：嗜睡、容易疲累、煩躁焦慮、社會

恐懼、害怕上學等，而這些可能會影響到他們的學校學習。

深層刺激療法

最近有案例報導，一個患有嚴重妥瑞氏症的男子透過手術將電極埋在他腦中的視丘，並透過微弱電刺激影響部分基底節及皮質與視丘形成迴路的機能。雖然這個案例到最後成功地治癒了他的妥瑞氏症症狀並帶給醫學界很大的鼓舞及震撼，但這樣的案例仍然是少數，醫學界現也在審慎評估其療效中，並不是所有的妥瑞氏症患者都適合接受相同的一套療法。

心理、行為及認知療法

除了藥物治療外，一些行為療法可以修正或轉移妥瑞氏症的 tics 嚴重程度。例如提供另一個正向的迴路以打斷他原來這個怎麼都關不掉的迴路。例如加州大學洛杉磯分校曾經進行過一個實驗：他請妥瑞氏症患者要先知覺到他的 tics 的產生，例如他要這些患者面對鏡子，並從鏡子中看到自己。接下來他們被教導要去想辦法找到另一個可以和這個 tic 相競爭的反應，例如他們可以拉緊產生 tics 的肌肉，或是加強另一個與之拮抗的肌肉的活動。實驗結果發現這樣的行為訓練可以減輕 30% tics 的嚴重程度。但不論是哪一種行為療法，光是對妥瑞氏症患者的 tics 症狀給予嚴厲的處罰及絕對的禁止，是絕對沒有辦法杜絕妥瑞氏症的病發。

此外，對妥瑞兒進行適當的心理輔導也是必要的。教師可能要有更多的包容以接收妥瑞兒可能在課堂上產生症狀，如果可能的話，讓他們有較大的空間，或是短時間內在教室內走動，同時也不要讓他處在太過疲累或壓力太大的環境下，過度疲累或壓力過大都有可能使他症狀加劇。此外，藥物的副作用或是妥瑞兒的某些外顯症狀，可能也會遭到同學的嘲笑或拒絕，使得他們因此產生自卑感或是開始與同學產生隔離，此時，教師的敏感度以及適時地協助及輔導班上的同學以健康的態度來面對他們，幫助他們恢復自尊心，也是很需要的。而在學校生活當中，教師尤其要注意妥瑞兒在寫字及閱讀的時候，是否有產生 tics 的情形，如果有的話，tics 一定會打斷他目前正在進行的學習活動，當如果回家作業也有紙筆作業時，也要和妥瑞兒再三確認他是否瞭解作業內容，如果作業可以不要以紙筆形式繳交，或許可以考慮改用其他評量方式呈現，像是說一段話錄下來、實地操作一遍等。教師的細心及彈性的措施都有助於妥瑞兒成功的去適應學校生

活，並讓他體會到學習的樂趣，對自己也有較正向的評價。

家庭的支持

一方面要注意的就是對妥瑞氏症家庭的關注。不只是妥瑞氏症，很多有特殊兒童的家庭，都需注意特殊兒童其兄弟姊妹的心理適應問題。有時候家長對特殊兒童的態度也會影響到他們的兄弟姊妹。如果家長對特殊兒童是冷漠及埋怨的，兄弟姊妹也不易接納他們有這樣的手足，甚至會影響他們在學校與同儕的關係或隱瞞家庭的狀況；若父母對特殊兒童過份寵溺及關注，兄弟姊妹也會覺得父母為什麼總是忽略他們！因此並非是妥瑞兒一人需要被支持，他的父母及其家人也需要被支持及瞭解。

另一方面則是父母的罪惡感，有些父母會覺得生到特殊小孩是因為自己做錯了什麼事情，才會讓上天這樣懲罰他們，或使得他們因為前車之鑑而遲遲不敢計畫再生小孩。其實這些罪惡感都是沒有必要的，正確的認知特殊疾病的發生，必要時求助於遺傳諮詢，這些都有助於父母正確地並健康地面對他們的特殊兒童，並營造正向且快樂的家庭氣氛。

第六章 威廉氏症

蔡佳津 撰文

威廉氏症候群在 1961 年被一位小兒科醫師威廉發現有這種病症，是一種罕見的基因疾病（在新生嬰兒中約是兩萬分之一），不論在發展上、心智上或是生理上都會出現問題。威廉氏症是一種因為染色體異常而產生的疾病，男女患病比率相當，也沒有種族上發病的差異，但有 50% 的威廉氏症患者會生下有威廉氏症的小孩。

威廉氏症候群的患者有哪些特徵呢？

臉部特徵：長的像小精靈

患有威廉氏症的幼童彼此之間看起來都十分相像，反而與他們的父母看起來較不相似。他們看起來很像小精靈：眼睛看起來腫脹、有著短小而微揚的鼻子、人中長、嘴唇豐厚且嘴巴寬、牙齒咬合不良、耳垂突出、下巴較小，有些孩童還有斜視的問題。

先天性心血管方面的問題

大部分的患者都有心血管方面的問題（因他們的彈力蛋白（*elastin gene*，*ELN*）基因缺損），典型的症狀是主動脈瓣狹窄（*supravalvar aortic stenosis*，*SVAS*），有時也會伴隨有其他動脈（如肺動脈）狹窄的問題。至於狹窄的程度則因人而異，狹窄的血管也可能有一條到數條。隨著患者年齡漸增，血管狹窄的問題也會益發危險，甚至有高血壓，因此關於心血管方面的問題需要定期到醫院進行追蹤及檢查。

高血鈣

部分患者在發展早期有高血鈣的問題，有些患者會隨著年齡漸長而變好，但有些仍會有此問題。

發展遲緩、學習困難以及心智障礙

大多數的患者都伴隨有心智障礙的缺陷，且大部分的患者在智力測驗的得分（*IQ*）都不高。他們在發展上有遲緩的現象，相較於與他們同年齡的小孩，他們學會走路、說話、如廁的時間也都比較晚，入學後他們多半也會面臨寫作、繪畫、數學學科上的問題。

他們的另一個特色便是他們的認知能力呈現出如山峰及山谷般的高低起伏。一般來說，他們在說話及語文的某些向度上、社會互動技巧以及聽覺機械性的記憶（*auditory rote memory*），比起同心智年齡的發展遲緩兒童表現要來的好，有些甚至在音樂、藝術上面有傑出的表現；但相對的，他們的空間認知及精細動作的能力便不佳。

個性上對陌生人過份友善

他們不怕生、喜歡與人交談及聊天、表現出十分有禮貌的樣子。不過他們比較喜歡與比他們年紀大的朋友或是長輩聊天，而不是與他們的同年齡的同學玩在一起。

其他

部分患者還可能有其他問題：例如對聲音特別敏銳（對噪音十分敏感）、出生時體重過輕、肌肉張力低、牙齒排列不齊且咬合差等。

威廉氏症的成因及診斷

威廉氏症的診斷主要分兩方面：第一個是臨床上的觀察，如同上面所描述的特徵。第二個是抽血檢驗是否有染色體異常造成的基因缺損。由於一般的染色體檢查沒有辦法檢查這種小基因缺損，因此臨床上是使用螢光原位雜交法（Fluorescent in situ hybridization, FISH）來進行檢定。由於威廉氏症的染色體受損的區段特定（他們是在第七對染色體的長臂近端 7q11.23 上有基因缺損，缺損的範圍越大則行為缺陷越嚴重），加上患者的個別差異大，一些臨床特徵在新生兒時也不容易辨識，因此使用後者來進行診斷其正確率較高，有些甚至在一出生或是產前便可以檢查。

由於我們發現威廉氏症可能是因為第七對染色體(7q11.23)的彈力蛋白基因(ELN)產生缺陷，因而患者大部分都有主動脈瓣狹窄(SVAS)的問題。但這並無法解釋為什麼威廉氏症患者會展現出那樣獨特的認知能力差異，這樣的疑問使得科學家開始懷疑並尋找是否還有其他可能的基因段也會影響到威廉氏症？目前我們已經陸續找到至少還有三種基因也會影響威廉氏症，他們分別是：LIM-kinase 1、RFC2 以及 FZD3。這三種基因都會影響大腦的發育及功能，而像 KIN-kinase 1 便有研究指出與威廉氏症的空間記憶缺損有關。

認知能力的高峰及低谷

在還未揭開威廉氏症的神秘面紗之前，我們總是很粗淺的認為，「威廉氏症有令人驚豔的語文能力，但他們的空間能力卻很差」，但隨著大腦及神經科學研究成果的持續累積，我們開始對他們的能力有了不同的解讀。

語言能力

沙克實驗室的研究者發現，當要求威廉氏症患者（WS）和控制組（通常是與 WS 配對心智年齡、智力、性別、生理年齡的唐氏症 DS）進行字彙量的測試時，威廉氏的字彙量比控制組還要豐富，且常喜歡講話中使用一些艱澀低頻的詞彙來替代一般人較常使用的語詞。例如要求受試者在一定時間內說出與「動物」類別有關的字，一般的受試者會說出較常見、較一般性的動物名稱，例如貓、狗、雞、馬等，但威廉氏症患者卻傾向說出一些較艱澀冷僻的字彙，例如兀鷹（condor）、獨角獸（unicorn）、野山羊（ibex）

等。除了有豐富的字彙外，他們也常會用誇張的語調、擬人化的方式或是增加字長來描述一個故事，使故事聽起來更生動活潑。不過這或許對威廉氏症來說並不是一個好消息，因為許多老師就因為驚訝於他們戲劇化、流暢的說故事能力而過份高估了他們的推理能力，因而會覺得他們不需要再多有其他課業的輔助或資源。

但事實上，研究進一步發現威廉氏症的語文能力並非是全面性地都表現優異。研究顯示威廉氏患者在語言能力發展上有文法優勢：他們可以在與人對談時使用正確無誤的文法，在與控制組的比較上，他們的文法理解及產生（production）的能力也比控制組佳，甚至可以造出正確的附加問句（例如：..., doesn't she?）。但這並不表示他們的文法能力是通盤地、完整地保留下來。例如 Karmiloff-Smith 等人（1997）以內隱作業（文字監控作業，word monitoring task）來檢驗威廉氏症的文法知識。這個作業是先告訴受試者一個目標字（target word，例如「**DOG**」），接著讓受試者聽句子，如果聽到句子裡頭出現目標字的話便按鍵反應，研究者因此可以記錄受試者的反應時間。Karmiloff-Smith 他們操弄句子的文法的一致性與否，來檢驗受試者是否會因為句子合乎文法與否，而影響到他們聽到目標字的按鍵反應時間。結果發現，與一般人的資料相比，威廉氏症的反應型態大致上與一般人相似，他們在聽到文法不一致的句子時，會延長他們按鍵判斷目標字的時間，但在他們操弄的三種文法一致性之中，只有兩種是符合他們的預期，這兩種分別是：助動詞（一致：Fiona's doctor was very worried. He said she *should have MILK* and protein more often.；不一致：Fiona's doctor was very worried. He said she *was have MILK* and protein more often）及片語（一致：Susan seems much happier. I expect *the special PILLS* she got from the doctor...；不一致：Susan seems much happier. I expect *special the PILLS* she got from the doctor...）。但在 category violation（subcategory constraint）上，並沒有如一般人也產生文法不一致的效果（一致：The class was very unpopular. Maria always *needed PARTNERS* to show her the steps.；不一致：The class was very unpopular. Maria always *needed for PARTNERS* to show her the steps.）。這個研究顯示，威廉氏症在某些文法知識上的確可以表現地和一般人一樣，例如他們都有文法一致性的效果；然而，這兩個族群也有不一樣的地方：威廉氏症他們沒有在 subcategory constraint 這個項目上展現出一致性效果，而且他們在這個項目上的平均反應時間（407ms）還比其他項目的平均時間來得慢（片語：345 ms；助動詞：362 ms），但一般人卻沒有這種表現型態，顯示他們還是有可能對這類的文法敏感，但卻在統整這些訊息到發展出整個句子的表徵上並完成句意上的整合較慢。此外，來自法國及義大利文的研

究也顯示，語言中的字形能力（**morphology**）--像是動詞字尾變化、性別文法冠詞（**gender**）、複數變化等，似乎也未在威廉氏症身上被保留下來。

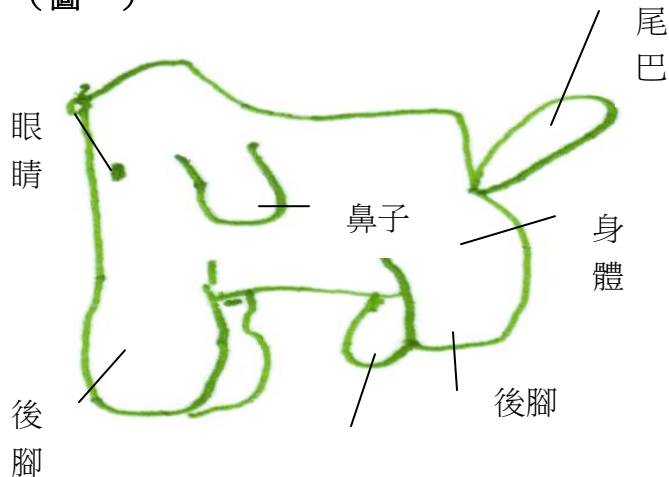
更重要的是，威廉氏症可能是使用其優異的語音記憶能力及語音上的流暢性（語音工作記憶）來幫助他們展現出「優秀」的語言能力（但事實上他們只是部分而非全部的語言能力被保留下來），而不是用心理詞彙（屬長期記憶）來表徵。例如 **Vicari** 等人（1996）請威廉氏症兒童進行文字的記憶廣度（**word span**）實驗，並在字表中操弄音節長短（2 syllables vs. 4 syllables）、字頻（高 vs. 低頻字）以及語音相似性程度（相似（**RIMA—LIMA**）vs.不相似（**MOLO—ROGA**）），以檢驗威廉氏症的字長效果、字頻效果以及語音相似度效果。在過去的研究中發現，一般的受試者當聽到實驗者念了一些字並要求受試者重複按照順序複誦一遍時，會有字長效果（字的音節數比較多者可被複誦出的數目比音節數少者要少）以及語音相似度效果（複誦項目彼此之間音相似者可被複誦出的數目較少），顯示我們的工作記憶中的確存在有語音迴路；此外，過去研究也發現受試者的表現還受到字的頻率高低所影響。複誦的項目若是高頻字，會比低頻字要來得快且好。但字頻效果也顯示，一般人在進行文字廣度實驗時，可能是使用較為彈性的方式來登錄訊息，一方面我們使用語音迴路來處理，但如果發現遇到的字是高頻字時，他們也會從長期記憶中提取相關的字義訊息來輔助他們。那威廉氏症是否也出現這些效果呢？如果威廉氏症的確是仰賴他們優異的語音能力來支撐他們語言表現，則我們應該可以看到他們也會出現字長效果及語音相似度效果，若他們不擅長從長期記憶中使用心理詞彙來表徵語意，則他們的字頻效果應該會比控制組要小。研究結果支持了這樣的假設：威廉氏症的確展現出字長效果及語音相似度的效果，但其字頻效果卻比控制組來得小，顯示他們是依賴優秀的語音記憶能力而非字彙表徵來習得語言，但因為殘缺破損的長期記憶而使他們無法成功地組織字彙並理解意義。

空間能力

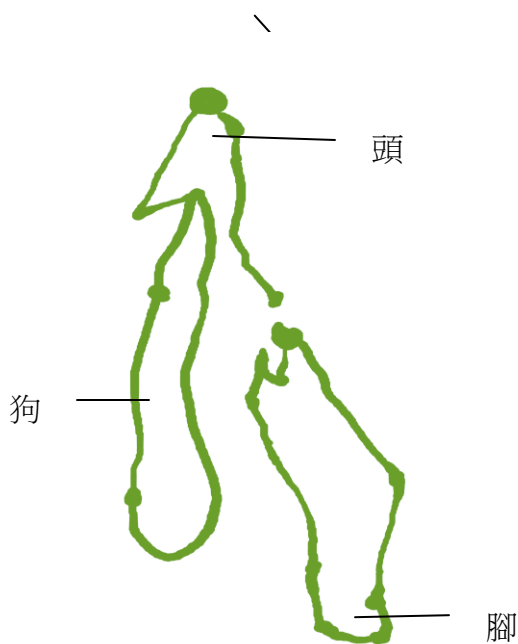
相較於語言能力，威廉氏症患者的視覺空間處理能力確實不佳。當要求他們照著某一個範例跟著畫描（**copy drawing**）時，他們和唐氏症的孩童的表現都不好。不過，他們所展現出來的缺陷是不同類型的。威廉氏症的患者的圖畫比較像是右腦中風的患者畫出來的圖，著重在一些部件細節上，而忽略整體的輪廓型態；相反地，唐氏症患者的圖畫表現，就和左腦中風受損的患者相類似，他們可以知覺到整體的大概輪廓並把他描繪

下來，但是對於一些精細的部件及細節就未多加著墨。另外，我們也可以給威廉氏症孩童一張紙，請他畫出他心目中狗的樣子（如圖一、二），和一般同年齡的小孩比起來，我們可以發覺威廉氏症患者的視覺空間處理困難，在於他們知覺到的是物體的某些部件，卻無法將之形成一個有意義的整體。

（圖一）



一位 19 歲台灣威廉氏症兒童的繪圖。研究人員請他在白紙上畫一隻「狗」。並請他在畫完之後，指出並唸出圖案中狗的各部位名稱。從他的繪畫中可以看出威廉氏症的空間能力及處理方式與一般人有所不同



一位 12 歲台灣威廉氏兒童的繪圖。研究人員請他在白紙上畫一隻「狗」。並請他在畫完之後，指出並唸出圖案中狗的各部位名稱。從他的繪畫中可以看出威廉氏症的空間能力及處理方式與一般人有所不同。

（圖二）

威廉氏症候群 資料來源：許靜芬（2002）。台灣威廉氏兒童的研究資料

但缺乏這樣「完形處理」的能力，不是只有在威廉氏症身上才看到，一些發展遲緩的孩童、自閉症也都缺乏這樣的能力。尤其是「臉孔」這樣特別的東西，和一般的物體有很大的不同。一般人在辨識物體時，是將物體中的各個部件加以拆解並進行比對後，認出這個物體是什麼；但臉孔就不是如此，除了涉及部件拆解的處理外，更重要的是我們對於臉孔的整體輪廓也會使用全形性（holistic）的策略來進行部件整合及知覺。例如：如

果將一個熟人的臉孔圖片倒過來看時，你就很難認得這個人是誰，我們稱此為「倒立效果」(inversion effect)，倒立效果獨特存在於臉孔這樣的物體上，一般物體的辨識並不會出現這麼明顯的倒立效果。而我們所熟知的自閉症，他們也是在整體性的處理上有缺陷，因此他們的臉孔倒立效果相較於控制組並不明顯。雖然威廉氏症和自閉症都是在整體性的知覺處理能力上(binding)有缺陷，相較於控制組他們的臉孔倒立效果也比較小，但他們缺陷的機制可能並不相同。Grice 等人(2001)便研究自閉症、威廉氏症及控制組，當他們在看一些臉孔圖片時，他們的腦波變化情形。由於研究者認為臉孔辨識和 binding 能力有關，因此使用 40Hz γ band (gamma band) 的同步共振情況作為量測指標。研究結果發現：一般人在觀看正立臉孔時，相較於倒立臉孔，其 γ band 的活動程度是頭的前方大於後方，但自閉症及威廉氏症卻沒有展現出這種 γ band 受到臉孔呈現方向的不同而有所影響。不過，這並不表示自閉症和威廉氏症是使用同一種策略來辨識臉孔，因為和一般人相比較，自閉症雖然也有明顯的 γ band burst，但其活動卻是比一般人小，且在正立臉孔及倒立臉孔上沒有如一般人展現出差異，但威廉氏症則與自閉症不同，他們並沒有明顯的 γ band burst。威廉氏症可能在神經解剖或是神經傳導上，與 γ band 相關的神經處理機制出現缺陷。

語言與空間認知的交互作用

我們可以使用語言來描述空間概念及位置分佈，例如：「有一個小孩躲在一棵樹的下面」。但對威廉氏症的孩童來說，雖然他的文法及部分的語言能力還保存著，但當句子中的內容有指涉到對空間的處理，像是位置、方向等，究竟他們是能夠從較好的語言能力來彌補他們對空間處理的不足，還是他們的語言能力會因為句子中有涉及空間概念而被拖下水呢？Phillips 等人(2004)便使用 TROG (Test of Reception Grammar) 測驗中的某些分測驗來檢驗威廉氏症患者其語言與空間認知的交互作用。TROG 測驗是一個用來測試受試者文法理解能力的測驗。實驗者會唸某一種文法類型的句子，受試者在聽到並理解這個句子之後，必須要從看到的四張圖片中，選出一個最符合句意的圖片來，它所包含的文法能力從簡單的名詞到複雜的子句都有。過去有些研究發現，威廉氏症在 TROG 上的得分並沒有如預期要比控制組來得好，是否是因為在這個測驗中的某些子測驗(block)含有空間詞彙才導致他們的總得分降低呢？他們檢視了 TROG 裡頭所有的子測驗，發現從子測驗 J 到 T 中，有三個子測驗 K (較大、較長、較高)、M (在...裡

面[in]、在...上[on])、P(在上面[above]、在下面[below])是和空間詞彙有關的。結果發現，就 TROG 的總平均得分來說，不論是與學習困難的孩子或是與一般同年齡的孩童相比，威廉氏症在總得分上並沒有他們有顯著差別，但子測驗得分和這三組產生交互作用。個別檢視子測驗後發現：威廉氏是在 K、M、P 這三個子測驗上的得分明顯差於其他組，但其他子測驗上與其他組並沒有顯著差異，甚至在子測驗 S(測試 neither...nor)還略優於其他組。進一步去計算在 TROG 測驗中，三組在子測驗 K、M、P 的得分與其他測驗的相關，發現威廉氏症在這三個子測驗上的得分不佳，與他們的空間能力(使用瑞文氏圖形推理測驗，RCPM)相關較高，而與心智年齡或是語文能力(British Picture Vocabulary Scale, BPVS)的相關較小。

生理機制

視覺皮質的組織方式異常使得威廉氏症在視覺空間處理上產生障礙

沙克實驗室的研究顯示，以 MRI 檢查在刪除第 7 對染色體之後，會對大腦發育產生什麼樣的後果。結果發現視覺皮質區有異常的組織方式(abnormal clustering)，推測這可能和威廉氏症他們視覺空間能力不佳有關。

專精的前額皮質與增大的新小腦

但研究卻也顯示，第七對染色體的刪除卻造就了額葉、顳葉及小腦所組成的更「專精」的網路結構。這個保存尚好的網路，可能便是支撐威廉氏症展現出流暢的語言能力的重要神經解剖結構。此外，雖然威廉氏症與唐氏症整個腦的體積比一般人要小，但是如果去分別計算各個腦區域的體積的話，就會發現威廉氏症和唐氏症是很不同的。威廉氏症的額葉及近顳葉的邊緣系統並沒有很大的萎縮，由於邊緣系統一直被認為和情緒及記憶有關，這也許可以解釋為什麼威廉氏症他們這麼喜歡用誇張的方式來表達他們的想法以及這麼富有同理心。

威廉氏症的另一個特徵便是他們的小腦。如果比較威廉氏症和唐氏症的話，會發覺唐氏症的小腦體積比一般人要小，但威廉氏症卻是趨近正常。但如果比較的是新小腦(neocerebellum，它是小腦在演化過程中最年輕的部位)這個區域的話，就會發現威廉

氏的新小腦體積比其同年齡的一般人要來得大或至少一樣大，但同年齡的唐氏症卻是比一般人要小。這個「增大的新小腦」的發現在過去並沒有引起太大的注意，原因是因為在過去我們只認為小腦和動作技能、平衡等能力有關，並不涉及高層認知的活動。但近年來的研究卻顯示，小腦和一些高層認知也有關係，像是語言、工作記憶、序列性學習、情緒等，尤其是一些非常原始的「語言」（肢體動作、臉部表情等）。而我們現在也發現，新小腦與部分的額葉區域有很多的連結，且人類要的新小腦要比黑猩猩來得大。由於精緻且符號化的語言能力為人類獨有，科學家開始認為，這個網路可能支撐我們的言語交談並使我們的交談可以滔滔不絕。

第七章 結語

趙德昌 撰文

在看完一連串五種發展性疾患的介紹後，很快就會發現在每一種疾患的徵候中，往往都可以在平常的孩子身上找到類似或相同的症狀，不同的是，一般的孩子或許在長大之後症狀就減輕或消失了，並不會影響日常功能的正常運作；然而即使被確認診斷為這些發展性疾患的患者，在及時的治療、訓練以及輔導下，一樣能有個豐富、精彩的人生，因為大腦雖然在一開始出了錯，但它還是保有相當的可塑性，這一點也成為人生中無限的可能性。

自從多年前第一次有人喊出「不要讓孩子輸在起跑點上」開始，這個口號正好應和了許多父母渴望子女在學業、事業乃至人生上，能夠一帆風順、平步青雲，因此儘管從事教育的專家學者再怎麼大聲疾呼不要盲從，卻再也無法讓這句口號從各類的教學產品中退出，要說它是最成功的經典廣告名句一點兒也不為過。然而從大腦的發展上，我們看到「平步青雲」夢想的虛幻，比較合適的描述可能是「大器漸成」，儘管說好的開始是成功的一半，但是不好的開始在後面一半努力，到頭來也能夠成功。

腦神經科學的研究發現，某些特定的學習如閱讀、數學、音樂等對某些人來說是非常困難的，這些困難和腦神經的組成以及成長方式有關，只要了解它們的成因，然後給予適當的治療，就有相當高的機會能改善學習所碰到的障礙，即使是一般的學童，也需要針對他們的障礙予以訓練及輔導，這點跟對發展性疾患的病童的作法完全一樣。因為唯有透過了解這些困難的癥結，並妥思矯正的方式，我們才能了解正常學習的所以然來，也才能在教學上強調這些癥結，避免「愚者愈愚，智者愈智」兩極化的發展。

對於這些因為神經生理機制的因素而需要額外幫助的學童，如果老師們能讓他們清楚的知道自已的情形，對自己與他人的差異（例如，學習進度上的緩慢、動作的控制或是無法靜下來專心等）感到釋懷的話，必然能大大降低他們因為學業表現及人際關係所造成的無力感及挫折感，並增進對自我的認同，改善學習的品質。

從神經生理的研究，我們再一次看到必須在自然成長的條件和後天教化的工夫之間，掌握因勢利導的時機，把教養的方法建立在自然成長的條件上，才能更有效的學習。例如，從前我們視青春期的孩子叛逆不羈，只求風平浪靜低調的讓孩子渡過；但如今我們了解到青春期是第二波大腦神經增生、修剪及重整網路的高峰，因此能夠以諒解的態度看待青少年驟然的「性情大變」外，更應把握趨勢讓他們有機會發展童年時期受到限制的能力。從第一章強迫症病人靠著釐清責任——確認強烈洗手的動機不是他的錯，而是他的大腦出了錯，並且持續積極專注的自我引導後，終於在成年的大腦皮質上另闢蹊徑突圍，克服了強迫症。

面對正處於兒童期或青春期的中、小學生們，如果老師們在實際教學上能瞭解班上部分行為違常的學生，可能不是出於故意，而是因為生理機制的導引所致，進而透過本手冊所介紹的各項資源，提供適當的安置及有效的介入來幫助這些特殊的學童，相信我們可以在中點或終點，造就更多「大器漸成」的英才。

相關資源網站

學習的腦神經基礎

1. Neuroscience for Kids

<http://faculty.washington.edu/chudler/introb.html>

從神經細胞到神經系統的基本介紹，突觸、動作電位以及化學傳導等概念介紹，還有各種神經細胞的照片。

中文版可以參照 http://www.dls.ym.edu.tw/neuroscience/introb_c.html#tn

發展性疾患的綜合介紹

1. 中華民國發展遲緩兒童早期療育協會

<http://www.caeip.org.tw/>

推動早期療育相關業務，提供早期療育各相關人員之訓練課程，協助各類發展遲緩兒童及其家庭，進行早期療育工作。

2. 台北市早期療育綜合服務網

<http://www.tpscfdc.gov.tw/>

提供通報轉介、發展評估及特殊教育相關服務。

特殊教育資源

1. 全國特殊教育資訊網

<http://www.spc.ntnu.edu.tw/>

特教活動、特教常識訊息交流，並提供圖書論文、法令規章等資料查詢功能。

2. 中文學習補救教學資源網

<http://nflcr.im.ydu.edu.tw/xoops/>

中文學習補救教學資源網，提供特教老師教學工作平台。

3. 建國國中特教教材資源中心

<http://nerc2.ckjhs.tyc.edu.tw/>

台灣師大特教系徐智杰老師在桃園縣建國國中所建立之網站，收集國內特教相關教材。

學習障礙

1. 中華民國學習障礙協會

<http://ald.daleweb.org/>

蒐集學習障礙相關資訊及編印學習障礙出版品。

2. 台北市學習障礙家長協會

<http://210.243.58.20/tpld/>

學習障礙相關資訊、協會消息、出版手冊資料。

3. 國立中央大學認知神經科學研究所李俊仁教授的閱讀障礙研究網站

<http://daisy.ym.edu.tw/~jrlee/index.htm>

閱讀障礙研究網站，提供相關參考資料與建議。

自閉症

1. 自閉症基金會

<http://www.fact.org.tw/index-1.htm>

自閉症介紹、推動自閉症患者的早期發現、早期診治。

2. 中華民國自閉症總會

<http://www.autism.org.tw/>

推動自閉症者之醫療、教育、職訓、就業、就養...等相關權益及福利事宜，提供相關諮詢服務。

注意力缺陷

1. 財團法人赤子心教育基金會

<http://www.adhd.org.tw/>

舉辦「關懷注意力缺失過動症」研討會或專題演講，並提供相關諮詢服務。

妥瑞氏症

1. 台灣妥瑞症協會

<http://www.ttfa.org.tw/>

提供妥瑞症的相關資訊，包括妥瑞症簡介、電子報。

威廉氏症

1. The Williams Syndrome Association

<http://www.williams-syndrome.org/>

針對各種身分（家長、教師與患者）提供威廉氏症候群相關資訊與連結。