

泛自閉症障礙兒童 (autistic spectrum disorder)

黃金源

DSM- (1994) 使用廣泛性發展障礙 (pervasive developmental disorder , PDD) 一詞來包含典型自閉症及其他類似自閉症兒童。目前通稱之為「泛自閉症障礙」或「自閉症系列障礙」 (autistic spectrum disorder)。「泛自閉症障礙」通常包括：

- 1、典型自閉症：發生於三歲前，含社會互動、溝通、想像性遊戲等三種障礙，並存有定型的行為、興趣及活動。
- 2、亞斯伯格症 (Asperger syndrome)：社會互動障礙及拘限的興趣和活動，無明顯的語言障礙，智商約在中等或中等之上。
- 3、兒童崩解症 (childhood disintegrative disorder)：
- 4、雷特症 (Rett syndrome)
- 5、廣泛性發展障礙非特定型 (pervasive developmental disorder-not otherwise specified) 或一般所稱的「非典型自閉症」(atypical autism)

國內學者王大延 (民 89) 則將下類症狀列入廣泛性發展障礙：

兒童崩解症、亞斯伯格症、選擇性不語症 (elective mutism)、典型自閉症、妥瑞士症 (Tourette syndrome)、非典型自閉症、雷特症。筆者的看法是：選擇性不語症純屬心理因素造成，其症狀與自閉症無雷同之處，不應列入泛自閉症的範疇。但是有關選擇性緘默症的原因與治療相當複雜且難度甚高，有關其原因與治療，請參閱筆者著「選擇性緘默症—兒童期焦慮障礙」一文 (黃金源，民 91)。至於妥瑞士症兒童，依其症狀特徵與自閉症無關，原則上不應該列入泛自閉症之內，唯老師應對此此類兒童有所認識並知曉因應之道，故在本文末略加說明。

本文將討論亞司伯格症、雷特症、兒童崩解症、非典型自閉症、妥瑞士症。

一、亞斯伯格症

1944年 Hans Asperger, Viennese 的精神醫學家發表一篇文章, 描述一群特殊社會障礙兒童。這群兒童大都是男生, 男女的比率約 6-9 比 1。他們出生後的第一年之發展與正常兒童沒有多大差別。常常是先會說話後會走路, 大多有動作笨拙的現象。約兩歲左右, 出現社交及情緒異常, 自我中心、缺乏同情心。在人際關係上, 眼睛常常不看人, 講話像背書, 而且要求遣詞用字的正確性, 缺乏幽默感, 常對某種現象或事務有特殊的嗜好並全力以赴地鑽研它。亞斯伯格醫生將此類兒童稱為「自閉性人格違常」(宋維村, 民 86 年)。

Trevarthen, Titken, Papoudi, Roberts (1996) 歸納亞斯伯格症 (AS) 的主要特徵如下:

- 1、社會互動障礙, 笨拙的社會互動能力。
- 2、動作笨拙 (通常會, 但是不一定會有), 也容易有感覺變異。
- 3、「具體的」或「迂腐的、學究式的」語言。
- 4、全心投入的興趣 (通常會有)。
- 5、對幽默缺乏鑑賞力, 即缺乏幽默感 (普遍存在)。
- 6、刻板行為。
- 7、語言發展沒有顯著的落後。
- 8、智力發展沒有顯著的落後。
- 9、固執而不會變通的思考。
- 10、心中掛念某些特定事務。

亞斯伯格症兒童的出現率:

一萬名學童中約有 48 位 (Kadesjo, Gillberg, & Nagberg, 1999)。

(一) DSM-TR (2000) 對亞斯伯格症的診斷標準如下:

- 1、在社會性互動方面有質的缺陷, 並至少具有下列二項:
 - (1)顯著地使用非口語行為的缺陷, 如社會互動的姿勢、面部表情、視線接觸、身體姿勢等。
 - (2)無法發展與維持符合其發展水準的同儕關係。
 - (3)缺乏主動尋求與他人互動, 諸如分享喜悅、興趣、或活動的行為(如很少拿自己感興趣的東西給別人看或指出來)。
 - (4)難於與人有社會或情緒的相互關係。

- 2、在行為、興趣、活動方面有重覆的、拘限的、刻板的型式，並至少具有下列一項：
 - (1)沈溺於一種一種或一種以上的刻板的、狹隘的興趣，其強度與焦點均迥異於常。
 - (2)明顯地對特別的、非功能的常規或儀式有異常的堅持。
 - (3)有刻板而重覆的動作(如晃動手或手指、拍手，擺動身體等)。
 - (4)經常沉迷於東西的某一部分。
- 3、臨床上有顯著的社會、職業或其他功能的障礙。
- 4、無明顯語言發展遲滯的現象。
- 5、與同年齡相比較，其認知發展、生活自理、適應行為(非指社會互動)對周遭事物的興趣，無明顯的發展落後之情形。
- 6、此症並非精神分裂或其他類型的廣泛性發展障礙。

(二) 亞斯伯格症與高功能自閉症的相同與相異處：

因為亞斯伯格兒童與高功能自閉兒有太多相似之處，彼此不容易分辨。歷來有許多學者曾對此二類兒童做區隔。由於兩者的區隔性不大、教學方法雷同，目前許多學者著書時，均將兩者並列。綜合先前的研究，歸納亞斯伯格症與高功能自閉症(HFA)的相異與相同處：

相異處：

亞斯伯格症比高功能自閉症在兒童早期有更多的親暱行為(對父母的社會性反應)，喜歡與人相處(對同伴的興趣)，與人分享興趣，有想像性遊戲。生理上較多的右腦損傷(Trevarthen, Titken, Papoudi, Robarts, 1996)。

亞斯伯格症兒童也比高功能自閉症兒童較少：同一性行為(定型行為)，語言使用變異(重複地說話、鸚鵡語言、代名詞反轉)，妄想、出神。

生理上：較少出現癲癇、X-染色體脆弱症、結節性硬化症、腦電波異常(Trevarthen, Titken, Papoudi, Robarts, 1996)。

亞斯伯格症兒童也比高功能自閉症兒童有較優秀的語言能力，例如在聽從指示和語句重複上明顯較優秀，但在數字、背誦兩者無差異(Iwangaga, & Tsuchida, 2000)。

根據Iwangaga, & Tsuchida (2000)的研究，亞斯伯格症嬰幼童時期在站立平衡及交叉直線前進上，低於高功能自閉兒。亞斯伯格兒童走路較僵硬、笨拙。

相同處：

亞斯格症的兒童與高功能自閉兒童抽象思考能力差，斤斤計較於文字表面的意義，不易瞭解笑話、成語或暗喻。他們也都有執行功能障礙，也一樣會有眼神迴避、很少啟動溝通（對話）儀式性行為（堅持生活常規）（Trevarthen, Titken, Papoudi, Robarts, 1996）。

智商的範圍約在正常及高於正常的範圍。亞斯伯格症候群的語言智商高於操作智商，剛好與自閉症相反。亞斯伯格症候群兒童比高功能自閉症智商上平均高出 15 個百分點。在魏氏量表語文方面，亞斯伯格症候群兒童比高功能自閉症高 25 點；在操作智商方面，亞斯伯格症候群兒童比高功能自閉症低 4.5 點（王大延，民 89）亞斯伯格症的孩子可能有不尋常的死記（rote memory）能力，稱之為照相式記憶力。

（三）亞斯伯格症兒童的特徵：

1、語言能力（溝通）

一般的自閉症兒童腦傷在左腦及前額，故語言能力受損。但是亞斯伯格兒童的語言流暢能力很好，可以直接與人對談。語言發展良好，有時候會被稱為小教授，因為他說話的樣子像大人，而且語彙十分豐富。

一般而言，他們的音調很標準，有些兒童會用單音調後揚的聲音說話；不善於控制音調、音量；或不自然的音調。

廣博的詞彙，說話流暢；文法的能力也不錯，語言正經八百，甚至吹毛求疵。不易瞭解笑話、諷刺、成語、及隱喻，例如無法理解用「晶瑩剔透」形容玉雕昆蟲之美，他們會堅持說：「玉是石頭，怎麼會和昆蟲扯上關係？」

亞斯伯格兒童傾向於「字面上」（literal）的意義去理解會話的內容。所以有些語詞其意義是在文字之外，具弦外之音者，如「七上八下」（形容忐忑不安）；「火冒三丈」、「怒髮衝冠」（形容非常生氣）；「三頭六臂」（形容一個人很厲害），他們較難理解。Ozonoff, Dawson, & McPartland（2002）等人曾舉一個例子：他打電話給某人，結果一位兒童接電話。他問說：「你媽媽在家嗎？」該兒童回答說：「不在」，然後掛斷電話。絲毫沒有覺知：問「你媽在家嗎？」是想和他的媽媽說話的意思。所以不會詢問對方的電話以便要媽媽回電，或請對方等一下再來電。

語用是亞斯伯格兒童最大的困難：不善於解讀他人的肢體語言，對非語言溝通的學習能力差。缺乏臉部表情，有限的手勢或表現不合適的注視或身體語言，有時會使人覺得他是對人談話而不是對某人談話。不敏感或缺乏圓通；誤解社會性線索；不會判斷社會距離；說話的內容以他自己興趣的為重心，大多數說話的內容集中在他們喜歡的事物，千篇一律、一再重複相同的主題，有時十分冗長。他們可能支配整個談話情境，一直說話而使別人無法插嘴。啟動（initiate）或維持對話的能力不良。

2、人際互動：

亞斯伯格症候群兒童、高功能的自閉兒會與人接觸互動，當別人接近他們時他們也會有回應。他們也會表現興趣交友、參與團體，所以他們可能會有朋友。但是在與人互動或交友的過程較不易成功，因為他們比較不太理解人際互動的複雜性，不知如何做？如何說話？如何在說話的過程中注視對方，並以點頭、微笑表示對對方的談話很有興趣。他們可能不知保留一些不該說出的話，例如在老師面前說：「老師胖得像大象」「隨便稱呼老師為媽媽」，或隨便問私人的隱私。因此在人際互動上給人有幼稚的感覺。

對他人擬情的理解能力（empathy）差。比較難於理解別人的思想、情感、計畫、希望、及觀點。對別人的感情比較沒有興趣、不關心，也許他們對自己的情感亦復如此。他們不太注意父母、兄弟或姊妹受傷、生病或悲傷，也很少給予慰藉（Ozonoff, Dawson, & McPartland, 2002）。

眼睛不會看正走向他們的人；不容易知曉大家都知道的社會性線索，因而容易被佔便宜（因為不易察覺別人欺騙或惡作劇）；較難從別人的觀點看事情，自我中心、不理解他人，所以常常做出不合適的動作，導致人際互動之挫折，社會互動的困難，不善於表達自己，一張沒有表情的臉。

比較喜歡獨處，對個人空間有強烈的意識感，當他人靠得太近，會表現不舒服的感覺；難以瞭解人際互動的規則；極端自我中心；有可能不喜歡身體的接觸。通常有欲望成為社會的一份子。

亞斯伯格症的兒童比起其他泛自閉症兒童與人互動有較高的興趣，但是由於他們缺乏技巧啟動與人互動的機制，及回應各種社交場合。較不能夠推論別人的想法或信念，所以常常被認為是自我中心、社會性笨拙、情緒遲鈍、沒有彈性、不理解非語言的社會訊息。

他們拙於解釋在某一社會情境下紛至沓來的非口語訊息，如面部表情、姿勢、語調等所共同結合展現的訊息。亞斯伯格症兒童到了青年期，甚至於成人，可能仍不甚瞭解社會行為的規則，包括眼神接觸、與人之距離、姿勢、動作等（Myles & Simpson, 2002）

他們通常較困難理解與尊重他人的感覺與思想，也就是有心智理論的缺陷。Ozonoff, , Rogers, & Pennington, (1991) 等人指出亞斯伯格症的兒童可以通過心智理論的作業，但無法將學得的知識用於日常生活中。心智理論缺陷意涵：1、困難推論別人之意圖 2、難以理解自己的行為對別人的影響，難於學會輪流及其他互動技巧。

處理對策

避免孩子被欺負或嘲笑。高年級的小朋友可以教導他們認識其障礙，並教導如何與之相處。透過合作學習以強調他的專長，如閱讀技巧、單字、詞彙、記憶力等，讓其他同學有機會欣賞他的優點。

教導他如何辨認社會線索，並教導他多種不同情境的應對技巧。教導他如何說？說些什麼？示範互動技巧，並作角色扮演。

雖然他們理解別人的情緒不易，但是他們可以被教導如何應對。當他們非故意的冒犯，不夠機靈圓滑或感覺遲鈍時，應教導他為什麼這種反應是不合適的，及怎麼樣的反應才是正確的。

他們常常與社會隔離，所以老師應設法減少獨處的時間，鼓勵參與活動，要求非障礙學生問他們問題，教師可用較機靈的非障礙學生作他的伙伴（Williams, 1995）。

3、動作協調不良

亞斯伯格症候群兒童腦部受傷的部位在右腦及前額，故動作發展顯著笨拙，僵硬、笨拙的姿勢，平衡感也不好，對需要技巧性動作的遊戲不靈光；精細動作不良造成書寫困難，緩慢的書寫速度，有可能影響繪畫的能力（Wing, 1981；Dunn et al., 2002）。Tantam 指出亞斯伯格症的鑑定標準：1 無法金雞獨立，2 接球困難，3 大部分無名指無法彎曲（王大延，民 89）。

處理對策

- * 參與體育課，以學習為主而非競爭，競爭會引起挫折。
- * 給予書寫前之練習活動，如描繪、塗格子。
- * 給家庭作業時，應考慮該生的書寫速度。

* 考試時應給予較多的時間 (Williams, 1995)

4、零碎天賦

亞斯伯格症候群兒童可能有不尋常的死記能力 (如筆者所稱的照相式記憶) 意即他們可以在極短的時間內, 暴露在大量的資訊後, 能夠完全復述見聞。他們可能記住家裡錄影帶內容, 城市的道路, 毫不費力地記住大量單字 (Ozonoff, Dawson, & McPartland, 2002)。筆者碰過的若干個案所出現的特殊能力包括: 可以記住 28 年的每一天是星期幾; 各種語言的歌曲均可聽過便會歌唱; 記住所有昆蟲的學名; 記住兩百捲以上錄影帶的內容; 記住市面上所有車輛的出場日期、汽缸大小、價格。他們可能有強烈或狹隘的、不平常的興趣例如對噴泉、電扇、火車站、拉鍊等東西很有興趣, 也可能對電腦、下棋、音樂有天賦。

亞斯伯格症候群兒童特殊興趣: 偏向思考性的興趣, 對某些科技或科學領域有高深的知識或技能。例如對印度橡樹有興趣時, 每天會去研究蒐集。且與人對話時, 會以其興趣為內容 (王大延, 民 89)。筆者也碰過一位亞斯伯格兒童他的興趣是昆蟲, 所以家裡到處充滿裝昆蟲的瓶子, 其所繪畫的東西也都是昆蟲。

處理對策

就教育觀點而言, 從一個人的長處著手, 使其長處得以做更大的發揮, 將可以增強其自信心, 並獲得最大的成就。天普格藍丁 (Temple Grandin) 是一位自閉症患者, 憑藉其強烈的求知慾及對動物的嗜好, 造就他成為著名的動物學家。

5、有限的、全然投入的興趣

亞斯伯格症的孩子常有古怪、奇怪、專心的固著; 對他們有興趣的東西極為專注, 可以在他們興趣的東西專注數小時之久, 而且不覺得疲倦。甚至可以不吃、不喝、不睡。他們不自主地演講他們興趣的東西; 重複地問他們有興趣的東西; 無法甩開某些想法; 只注意自己的癖好, 不管外在環境的要求, 甚至因而與外界隔離孤立; 有時候會拒絕學習其興趣之外的東西。

處理對策

不要允許他們一直問相同的問題, 限定只能在某時段可以討論該問題, 讓討論該問題成為生活常規, 任何其他時候問此問題都要給予制止。當他停止問相同問題, 讓出時間給其他小朋友問問題時, 應立即給予讚美。有些孩子會拒

絕他們沒有興趣的作業時，老師態度宜堅決肯定，讓孩子知道教室規則應遵守。

有時候可以做若干妥協，例如他喜愛昆蟲，可以讓他畫昆蟲，作昆蟲的文章，學習文法時以昆蟲為內容，數學時也以昆蟲做應用題（Williams, 1995）。

6、強迫性的特性

缺乏思考的彈性，可能缺乏想像力；他們喜歡依慣例（routine）儀式行事；堅持同一性（sameness），厭惡變化，容易為一點點的小改變所擊倒；喜歡具體、可預測的事物，當他們面對不可知的事會焦慮、煩惱；傾向於機械性的活動，例如收集、拆除、組合等活動；對環境的各種壓力源過度敏感，過度壓力、疲倦、感官刺激都會讓他們失去平衡。

道德標準高：例如看到紅燈有人過馬路，會說「闖紅燈，抓起來」。看到警察抓賊，會幫忙抓，易被誤認為具攻擊性（王大延，民 89），這種表現其實與缺乏彈性思考有關。亞斯伯格症的孩子常以文字表面的意義（literal）去理解，難與理解文字上所隱含的用意，所以堅持闖紅燈要受處罰，他們無法想像若干情況下闖紅燈是被允許的。另外，也與他們缺乏觀點取替（perspective-taking）的能力有關，他們容易以自己的觀點去評斷問題、缺乏同理心，不易理解別人的處境與困難（不易作為情境歸因），所以堅持犯罪者都應受處罰。

處理對策：

- * 提供可預測、安全的環境。
- * 減少改變、轉換。
- * 提供一致性的生活常規。
- * 避免令他驚訝的事，生活上的任何改變（變更計畫、改變行程、行事曆、改變生活常規）應讓他預知及準備（Williams, 1995）。

7、情緒上易受傷害

情感豐沛，對外界刺激敏感，例如，看到蛋糕上的裂痕而哭泣：「可憐的蛋糕就像山脈被河流切割」（王大延，民 89）。

亞斯伯格症的孩子有能力在普通班與人競爭，但是他們缺乏情緒上的資源去應付普通班的要求。他們會因為缺乏變通而感受壓力、低自尊、常自我批評、不能忍受錯誤。到了青少年時期可能傾向於憂鬱（成人時有高比率的憂鬱症），當感受壓力時，會爆發脾氣或暴怒反應。

處理對策

透過一致性減少爆發情緒的機會，如盡量讓生活上的改變預先告知，對其能力較弱的領域施予補救教學以減少挫折。教導亞斯伯格症的孩子處理過大的壓力，以避免暴怒。當他們情緒發作時，教導具體可行的步驟如：1 深呼吸三次，2 慢慢算手指三下，3 請問老師。將上述具體步驟寫在紙上，放入口帶中，隨時可取用。

老師宜盡量不隨其情緒起伏，要有耐心、同情心、保持鎮定、就事論事。不要期待亞斯伯格症的孩子理解別人的喜悅與憂傷，相同地，他們也不善於表達情感。他們會隱藏其憂鬱，不表現於外。老師應敏感於其行為之改變，那些改變可能代表其憂鬱症，例如較凌亂、不專注、孤立、降低壓力閾限、長期疲倦、哭泣、自殺徵候。將此徵候報告心理治療者，以便及早發現及治療。

青少年時期亞斯伯格症的孩子容易患憂鬱症，曾有一個個案對數學作業不再抱怨困難，可是數學成績一直退步，原來是逃入幻想世界。所以此時期教導社會性技巧十分重要，因為他們不容易與人建立正常的人際關係。正常的人際關係有助於抒解情緒。

回歸主流的亞斯伯格症的學童應由固定的專業人員與之接近，以便一天評估一次。可由老師提供的資訊，或親自和該生接近得到資訊。對其困難的學術領域應予以協助。他們對學業上的挫敗反應強烈，如果其情緒易受傷的話，應安置於特殊班。有時候用個人助教可以提供情感上的支持、回饋 (Williams, 1995)。

8、攻擊行為

亞斯伯格症的兒童並無特多的攻擊行為，但是由於人際互動的障礙造成挫折而引起攻擊行為，尤其是在青少年時期之後，攻擊行為的出現率較高。由於亞斯伯格症的兒童及青少年缺乏與人互動的能力，參與適當的互動性的遊戲時，往往表現粗魯而古怪的行為，因為它們往往不瞭解適當的社會習俗，例如不願意輪流玩遊戲，或與人對話（常常只談自己興趣的話題），不理解同伴的微妙社會性線索，人際關係笨拙，社會關係僵硬，自我中心，缺乏擬情的瞭解。缺乏瞭解社會行為的規則，缺乏覺察可接受的社會行為模式，傾向誤解社會線索及隱藏的訊息（例如：在擁擠的場所，會解釋成別人要侵犯他），表現社會不能接受的行為反應。上述特殊的障礙常常導致亞斯伯格症的兒童面臨危機，因而導致攻擊的行為。

防止之道

因為他們的攻擊行為來自壓力失控，笨拙的問題解決技巧，缺乏預測結果的能力，所以不宜用高壓的手段（懲罰）對付攻擊行為。有效的治療策略是認知及行為改變策略：運用「社會故事」（social story）教導認知社會性線索，並教導如何表現正確的行為，以預防嫌惡情緒之發生。由於亞斯伯格症的兒童有比較好的認知能力及語言能力，所以對社會故事教學有良好的效果。研究顯示：社會故事不僅可以教導各種社會生存技巧，同時可以用來消除自閉兒的攻擊行為（Gray & Gerard, 1993；Swaggart et al., 1995）。

9、專注力不佳

亞斯伯格的學童容易受外在的刺激分心、吸引而離開工作；難以專注教室裡的工作（有時候其實不是注意力不佳，而是注意奇怪的東西；他們不容易分辨什麼是有關、無關，所以容易注意不相干的事物上），隱退入自己內在的世界，甚至起做白日夢，難以在團體中學習。

處理對策

- * 作業應該分成若干的細小單位，老師宜時時給予回饋並提醒注意。如果過份分心，若在工作時間內未完成指定工作（屬於不專注造成的），則需在休息時間補足。
- * 有時候他們十分固執，此時老師宜堅決地堅持，將工作分成小單位，並結構性地分派時間完成，使他得到自然增強。
- * 在普通班，他如果有精細動作不靈活、專注力不佳、凌亂等問題時，應減少他的家庭作業或課堂作業。此時可讓學生在資源班時，予以補足完成作業。
- * 讓他坐在前面的座位，並時時問他問題，以導引他的注意力。
- * 設計若干非口語的訊息（知覺線索、提示），導引他的注意力（如做注意的手勢或拍拍肩膀）。
- * 班級上若有優秀同學，可讓他並做成為學習伙伴，時時提醒他注意，回到座位或注意聽講。
- * 老師要時時提醒他遠離幻想，回到現實。這將是不停的戰鬥，因為他們的幻想世界較真實世界更美麗（Williams, 1995）。

10、學業困難

亞斯伯格症的孩子通常有一般水平或高於普通水準的能力（特別是語言

領域)，但是缺乏較高水準的思考能力與理解力，也缺乏解決問題的能力，它們往往認字的能力很好，但是理解能力差，所以不要以為他們唸書很流利，便假定他們理解。

他們傾向拘泥於字面上的意義；他們的印象是具體的；抽象能力缺乏；情緒上細微差異，多重的意義，關聯的知識，對他們而言很難瞭解。他有優秀的機械性的記憶力，豐富的說話形式與語彙，給人錯誤的印象，以為他瞭解別人所說的話，事實上他常常只是覆誦別人的話。

處理對策

- * 課業宜考慮學生的能力，使不斷地成功增強動機，而非不斷挫折引起焦慮。
- * 不要因為他們會覆誦所教的課業，就以為他們已經明白。
- * 當課業較為抽象時，給予較多的解釋，盡可能簡單化。
- * 利用他們優秀的記憶力，盡量讓他們記更多的事實性知識。
- * 他們對沒有興趣的功課往往不會努力，所以對他們不感興趣的學科，仍然要求一定的水準。在規定的時間內，對所規定的作業，不僅要完成而且要求到某水準，若有書寫凌亂情形，應要求再予以更正 (Williams, 1995)。

二、雷特氏症 (Rett' syndrome)

雷特氏症是澳洲 Andreas Rett 醫生所發現，於 1966 年發表研究，報告一群具有共同症候的女童。後人將此症候以 Rett 氏命名，其發病率約為一萬五千分之一 (1/15000)，導致智障機率僅低於唐氏症 (Shahbazian, & Zoghbi, 2002)。

(一) 主要行為特徵：

- 1、奇怪的刻板式、反覆性手指扭絞動作。兩手手指彎曲，手部經常搓動、擰扭的動作，乍看之下，像似祈禱的動作，所以在歐美雷特症兒童又被稱之「沈默的天使」(郭恆榮，民 89，台灣日報，10 月 5 日)
- 2、強烈固持行為，社會互動困難等自閉症候。
- 3、溝通能力低下，絕大部分無語言。
- 4、智能低下、痴呆，所以最簡單的生活自理技能難以發展。
- 5、大腦皮質萎縮，有時會有痙攣、癲癇。
- 6、因為肌肉無力導致四肢萎縮，走路步伐失調、不穩定，需以輪椅代步，精細動作與粗動作失調。

- 7、腦波到 3 歲通常是正常的，以後開始出現異常。睡覺時呼吸正常，醒著時，卻出現不規則的呼吸（在一段無呼吸後，快速呼吸），尤其是病人在情緒或生理的壓力下。晚上睡眠差。
- 8、不自主的流口水；白天會嚴重磨牙；不太吃東西，便秘；笑眯眯、有眼神接觸；喜音樂。（王大延，民 89；郭恆榮，民 89；Hagberg and Witt-Engerstrom,1986）

（二）診斷標準

根據 DSM- 對雷特氏症後群的診斷標準如下（引自楊宗仁譯）：

A. 下列三項均成立：

- （1）產前及生產前後的發育顯然正常。
- （2）出生之後前五個月期間的精神、運動性發展顯然正常。
- （3）出生時的頭圍正常。

B. 在正常發展時期之後，所有下列各項皆開始發生：

- （1）年齡在 5 到 48 個月之間，頭部生長的速度減緩。
- （2）年齡在 5 到 30 個月之間，失去原先已學會目的取向的手部技巧，之後並發展出刻板的手部運動（如手絞扭或洗手）。
- （3）在病程早期即失去對社會接觸的興趣（雖然之後仍可發展出社會互動）。
- （4）出現協調不良的步法或軀幹運動。
- （5）表達性及接受性的語言發展嚴重損害，並有嚴重的精神性遲滯。

（三）病因

早期因雷特症患者通常身高、體重不足，所以營養學家及小兒科醫生 Motil 認為此疾病與食物的消化吸收有關。他發現：雷特症的患者都有口部功能異常的現象，他曾使用胃切開手術，將營養劑灌入患者身體，而使其體重從 31 磅增加至 48 磅。Motil 也發現：雷特症的女孩比一般正常的女孩在睡眠或靜止時，其新陳代謝率較低（相差 23%）（引自 Lee, 1999）。

雷特症的各種病徵屬於退化性的疾病。患者血液中有較高的阿摩尼亞（高氨血症，hyperammonia）。在早期發展期間其中腦、上腦幹及前額血液循環不好，到 12 個月時，腦的圓周較小。起初被認為是神經退化的疾病，因為身體發展呈現退化的情況，但是多數的研究證實：雷特症只是神經發展停止而已。

由於患者清一色是女童，所以醫生相信此症狀與性染色體有關的隱性遺

傳疾病。此種現象與 ALD 症候群（影片羅輪左的油即在描述此症狀）及萊西--尼亨症候群（Lesch-Nyhan syndrome）相反，此二種症狀僅發生於男童身上。目前的研究指出：存在於 X 染色體中的 MeCP2（the methyl CpG—binding protein 2）基因與雷特症有關（Baker, B.1999；Baker, O.1999）。

Shute（2002）報導一個家庭，出現女兒及孫女都是雷特症。女兒的母親 Tiffany 也有雷特症的基因，但只出現輕微的學習障礙。Tiffany 後來生了一個兒子，也帶有雷特症的基因，因卻只活到一歲便死了。從這個悲劇家庭可知：雷特症會遺傳，而帶有雷特症基因的男童是活不了的。這說明了：為什麼雷特症只出現在女童身上。

（四）病情發展情況：

此症狀的病情發展如下(王大延, 民 89; Trevarthen, Titken, Papoudi, Robarts, 1996):

出生時身心發展正常，病發時間通常是在半歲到一歲之間。開始以固定型式且可預測的型式退化，停止獲得新技巧，頭部成長退化，開始出現自閉症的症狀，如退縮及眼神接觸消失，對玩具的興趣也消失，此為第一階段（6-18 個月）。在此階段，出生時頭圍正常，通常在出生 5 個半月後，出現腦部發展遲緩，腦越來越小，出現畸型的小頭症，身高、體重都呈現退步的現象。9 個月開始顯現分心、姿態不良、肢體動作不協調，12 個月後仍有語言，18 個月後語言完全退回或保留一點點。第二階段（age 1-4 歲），學得的技巧開始退化，包括語言及手的運用，逐漸出現不規則的呼吸，軀體及姿態不穩，固定的手部扭動，半數在此時出現癲癇。第三階段，病情看起來較穩定，其實是此時已經退化得差不多，開始發展個人獨特的溝通方式，如用眼睛指示，癲癇常發生。第四階段從 5-15 歲或更大，癲癇變少，但是動作萎縮持續，活動力降低，脊柱側彎。

整體而言，此症在病發後，各種身心功能逐漸退化及發展遲緩現象，反應變得遲鈍，引不起好奇和興趣，動機及情緒低落。語言發展遲滯或語言表達完全喪失，會說話者常因舌頭運動困難而說話不清楚。走路姿勢變得怪異，必須雙腳要張得很開，才能維持平衡。類似自閉症的退縮、莫名激動，逐漸喪失嘴巴、手臂、手掌的自主運動，停止抓物品，也不會玩玩具。固定型式的舔物、滑舌，拍手、重複地搓手、扭手。兩歲時自閉似的退縮及莫名激動停止，但是已呈智障，出現哭笑難分、喃喃兒語的聲音。此時看不出有學習的跡象，沒有

自主的手部動作，也沒有理解語言的徵候。

三、兒童崩解症 (childhood disintegrative disorder)

兒童崩解症 (childhood disintegrative disorder, CDD) 係較新的名詞，過去使用過的名詞有：Heller's syndrome ,dementia infantilis ,disintegrative psychosis, disintegrative disorder 等。一直到 ICD-10 (World Health Organization) DSM- (APA,1994) 才定名為兒童崩解症 (CDD)。

此類兒童係赫樂醫生 (Thcodor Heller) 於 1908 年提出。當時他發表文章描述這類兒童共同的特徵是：兒童初生後到 3 後 4 歲期間各項發展正常，病發之後，呈現智力崩解，逐漸變差；生活自理能力崩解，已教會，突然又隨地大小便；動作崩解，動作遲鈍；語言崩解：仍能回答，但是講得很少。神經系統出現障礙：常常有癲癇症狀，偶而出現幻覺、幻聽。自傷行為。心情明顯變化、喪失語言、各項能力退化，殊少可能恢復。由於發病的時間，使人懷疑是預防注射後導致腦傷所致。

(一) 診斷標準

1969 年赫樂醫生建議下列四項診斷標準 (a) 病發於 3-4 歲之間 (b) 明顯的智能上及行為上的退化及語言上明顯退化或障礙 (c) 伴隨行為或心情上 (鬧情緒，過度焦慮、不安、害怕) 的症狀及幻覺 (d) 沒有明顯的神經功能障礙 (正常的面容)。

DSM- (1994) 首度將此症狀列入泛自閉症的一個分類，對兒童崩解症的診斷標準如下

- A、初生後至少前兩年是明顯正常發展，表現在出現與生理年齡相當的口語與非口語溝通、社會關係、遊戲及適應行為。
- B、十歲前在下列領域中至少有兩個領域，臨床上顯著喪失先前習得的技巧：
 - (1) 表達性或接受性語言
 - (2) 社會性技巧或適應行為
 - (3) 大小便控制
 - (4) 遊戲
 - (5) 動作技巧
- C、下列領域中至少有兩個領域有功能異常的情形
 - (1) 社會性互動有質的缺陷 (例如非口語行為有缺陷，無法發展同伴關係，缺乏社會或情緒的互動關係)

- (2) 在溝通上有質的缺陷(例如缺乏口語語言或發展遲緩;無法啟動或維持對話;固定而重複地使用某些口語;缺乏各種假裝性的遊戲)
- (3) 拘限、重複、定型的行為型式、興趣、活動,包括各種定型的動作或習癖。

D、此症狀無法以其他特定的廣泛發展障礙或精神分裂症加以解釋。

(二) 成因及盛行率：

成因不明，盛行率 (prevalence rate) 約 10 萬分之 1。男女的比率在 1977 年之前的報告為約 3：1，其後的報告約為 5.5：1，整體評估約 4：1 (Malhotra & Gupta, 1999)。

(三) 病情發展：

趙文崇 (民 85 年) 對兒童崩解症的病情發展做如下的描述：

「此類兒童在過去亦被歸類為非典型自閉症，但是目前也被排除在外。它是屬於退化性的疾病。病童發病於三到六歲之間，發病後，各種身心功能逐漸退化。

兒童期崩解症也是在兒童時期出現的一種廣泛性發展障礙。大部分的小孩是在三到六歲之間發作。類似雷特徵候群的患者，小孩發病後逐漸喪失已習得的各式技巧，起先是失去情緒的控制，對環境喪失興趣，明顯的社交退縮的行為出現。同時會有語音語言能力的退化現象，對語言的認知與表達都明顯受到影響，起先是構音、語法的崩解，到最後變得完全瘖啞無聲。運動控制能力的喪失也是很明顯，非常被動，無法自己穿衣、繫鞋帶，不會遊戲到大小便失禁等。若發生較晚，一些學齡患童學校成績的突然一落千丈是首先令人注意的現象。隨後各式語言溝通能力的障礙逐漸明顯，有時會有成人失語症的種種特徵。因為有些小孩會出現有視覺、聽覺或嗅覺的幻象，以及一些奇怪的行為，因此有人以精神病來視之。男女病人都有，但此型的發育障礙以男性居多。病程的發展有兩個特徵：首先發病後，大概都會在六到十二個月之間，達到病情的頂端，然後逐漸穩定甚至有些微的恢復，令人覺得病情受到控制的錯覺。然而病情卻不會完全恢復，仍維持有相當的障礙。尤其是語言及社交方面的能力退化，使人容易給予自閉症的診斷。第二個特徵是逐漸惡化的運動障礙。起先雖有行動笨拙的表徵出現，但大部分的神經理學檢查仍維持在相當合理正常的範圍之內。但隨著病程的進展，僵直性麻痺、徐動症、肌張力異常及抽攏等等

神經症狀逐一出現到最後完全無法行動，令人考慮是否為代謝性神經退化症之一種變異。」

四、廣泛發展障礙非其他特定型，包括非典型自閉症（Pervasive Developmental Disorder Not Otherwise Specified，Including Atypical Autism）

廣泛發展障礙非其他特定型是指兒童在人際互動或語言與非語言溝通技巧，出現嚴重而廣泛的發展障礙，或者出現固定型式的行為、興趣或活動，但是未符合特定的廣泛發展障礙、精神分裂、分裂型人格異常、逃避型人格異常等障礙之標準。

非典型自閉症是指兒童行為症狀未符合典型自閉兒的標準，例如可能是症狀出現較晚（約在兩歲時）、非典型的症狀，或某些領域症狀較不明顯（譯自 DSM- ）。

五、妥瑞氏症兒童：

此症是法國妥瑞（last name: Jean-Martin Charcot，first name: Gilles de la Tourette）醫生於 1885 年提出的 8 個病例報告。此種患童會不自主動作，包括抽搐、眨眼睛、噁嘴巴、裝鬼臉、臉部扭曲、聳肩膀、搖頭晃腦；及不自主出聲，包括清喉嚨、大叫或發類似「幹」的怪聲。約有百分之五十的患者會伴有注意力缺陷過動症。

（一）症狀：

- （1）動作上的抽搐：會不自主動作包括抽搐、眨眼睛、噁嘴巴、裝鬼臉、臉部扭曲、聳肩膀、搖頭晃腦；鬥雞眼、眼睛快速轉動、動鼻子、咬嘴唇、吸嘴唇、嘟嘟嘴、吐舌頭，有時候期動作也會複雜到諸如：摸鼻子、碰觸別人、邊走邊跳、出現淫穢動作、自傷行為等。
- （2）聲語上的抽搐：不自主出聲包括清喉嚨、咳嗽、低吟、擤鼻涕、以鼻吸氣、大叫或發類似「幹」的怪聲，隨著文化不同會發出同樣的粗魯的咒罵聲，例如美國人會發出「fuck」的聲音。
- （3）感覺上或心理上的抽搐：

大部分的妥瑞氏症兒童都有出現症狀的前兆，譬如：眼皮酸而眨眼睛，脖子酸而搖頭聳肩，通常是抽搐前兆。也有單獨的燒灼感、緊繃感、

肌肉緊張、疼痛。甚至於覺得別人搔癢而去抓人，也有在心理說粗話或重複說一樣的話（楊碧桃、龐大慶，民 82；王輝雄，民 88 年，台灣日報 88、11、13；王輝雄、郭夢菲，民 88 年，頁 14-15）。

妥瑞氏兒童在專心於某一行為時（例如：談鋼琴、看錄影帶、玩電動遊樂器、看漫畫書等）抽搐常會消失，熟睡或酒後多半症狀也會消失；相反地，壓力疲憊無聊及興奮時，會明顯加重抽搐的頻率與強度。

（4）伴隨症狀

過動、注意力不集中（ADHD）及強迫症。根據葉啟斌醫師的說法約有 40% 的妥瑞氏症兒童有強迫症。Deputy（2002）表示：至少有五分之二的妥瑞氏症兒童伴隨有注意力缺陷過動症（ADHD）

（二）出現率

據估計在學童中約有 1% --3% 的兒童有妥瑞氏症，其中約四分之一安置在特殊班級。男生多於女生（男女的比率約 3：1）。通常在兒童期病發（發病時間約在 7 歲至 11 歲間）。有些抽搐症狀到成人時，會受到控制，換言之，有成人後其症狀會減輕或消失（Zepf, 2002）。葉啟斌醫師的說法是：三分之一的患者到了青春期症狀會消失；三分之一的患者會殘留部分症狀；另有三分之一會持續到成人。

（三）病因

目前所知的病因是腦基底核的多巴胺過度敏感反應，及腦基底核與腦皮質之間的聯繫出現問題，導致出現慢性、反覆、半自主的動作及聲語上的抽搐（tic）。約 50-70% 的妥瑞兒與遺傳有關。

根據國外的研究約有四成的妥瑞氏症兒童與鏈球菌感染由有關。葉啟斌醫師表示：妥瑞氏症可能與紅斑性狼瘡一樣，是一種自體免疫疾病，鏈球菌感染是危險因子（自由電子新聞網，2001）。葉醫師指出：有妥瑞氏症家族史及體內 B 型淋巴結免疫缺損的孩童應盡量避免感染鏈球菌。現在美國耶魯大學正在實驗「洗血療法」，洗去病人血液中鏈球菌抗體。結果顯示：接受實驗者中，治癒率達八成。

國內郭明裕醫師表示：感冒對神經傳導物質多巴胺也會有所破壞，造成多巴胺不足而導致妥瑞氏症及帕金森症（中華日報醫藥網，2003）。

最近 20 年來妥瑞氏症兒童有增加的趨勢，環境因素如有毒物質、心理興奮劑、過敏原、食品等可能肇因。

(四) 治療

妥瑞氏症的治療通常是針對抽搐症狀治療。多巴胺接受器之阻斷劑如：haloperidol 及 pimozide 是常用藥物。妥瑞氏症的晚期常病併發強迫症，可用血清再吸收抑制劑，如 fluoxetine 或 clomipramine 治療 (Zepf, 2002)。

當妥瑞氏症兒童伴有注意力缺陷過動症時，其治療較為麻煩，因為治療 ADHD 的藥物—心理興奮劑 (psychostimulants) 常常會加劇抽搐出現的頻率。不過根據 Deputy (2002) 之研究，將心理興奮劑 methylphenidate (MPH) 與有效抑制抽搐的藥物 clonidine 合併使用效果甚佳，並無加劇抽搐的現象。

前述葉啟斌所謂的所謂的洗血療法是用儀器將免疫球蛋白輸入兒童體內，藉以清除鏈球菌抗體，其療效約有八成的兒童可以擺脫困擾的症狀 (陳清芳, 90)。

(五) 老師應做的事：

- (1) 老師應在該生不在時，向班上的同學說明妥瑞兒的病情，以避免其他同學猜疑恐懼，同時也學習接納與尊重，並避免嘲笑，使其低劣的自我形象惡化。研究結果顯示：老師父母同學及兄弟姊妹的接納態度與妥瑞氏症兒童的表現有密切的關係 (簡淑貞、曾士杰，民 92 年)。
- (2) 因為在壓力下狀況會惡化，應設法減低壓力，如延長考試時間，坐在前排的兩側而非中間。還有他們可能會有寫字或閱讀的困難，故不要給予太大的功課壓力。
- (3) 妥瑞兒服藥會有副作用如：暫時性的記憶力減退，嗜睡，抑鬱，無精打采，猛打哈欠。若此事發生，老師應通知家長，請示醫生減少藥量。(楊碧桃、龐大慶，民 82；王輝雄，民 88 年，台灣日報 88、11、13)

參考書目

一、中文部分

天寶 葛蘭丁著，應小端譯 民 88 年 星星的孩子。台北：天下遠見出版股份有限公司。

王大延 (民 89 年) 台中縣自閉症種子教師研習會講義。

王輝雄、郭夢菲 (民 88 年) 又抖又叫-- 鬥陣妥瑞症。台北：新迪文化有限公司。

王輝雄 (民 88 年) 又抖又叫妥瑞症兒童上學去，台灣日報 88、11、13。

- 中華日報醫藥網 (2003) 感冒會造成神經受損引起妥瑞氏症及帕金森症, 2003/7/1。
- 宋維村 (民 86) 自閉症的診斷和亞型。文載於李玉霞編 民 86 年 家長資源手冊。台北: 中華民國自閉症基金會。
- 自由電子新聞網 (民 90 年) 妥瑞氏症免疫系統作怪, <http://www.libertytimes.com.tw./2001/new/dec/28/today-ml.htm>。
- 陳清芳 (民 90) 妥瑞氏症血液療法試驗患者治癒率達八成。中央社記者陳清芳 90 年 12 月 27 日電。
- 郭恆榮 (民 89) 沈默的天使。台灣日報, 10 月 5 日。
- 黃金源 (民 91) 選擇性緘默症—兒童期焦慮障礙。文載於台中師範學院特教中心出版之特教論文集。
- 黃富廷 (民) 雷特症候群簡介。南智通訊, 第 49 期。
- 楊宗仁譯 (DSM--) 雷特氏症候群診斷標準。文載於國立台北師範學院特教中心自閉症網頁。
- 楊碧桃、龐大慶 (民 82) 注意力不足症。國立頻東師範學院特殊教育叢書。
- 趙文崇 (民 85) 由自閉症談幼兒期發展障礙, 載於特殊教育論文集 第 8501 輯, 國立台中師範學院特殊教育中心。
- 蔡輔仁, 民 90, 台灣日報 90/6/28)
- 簡淑貞、曾士杰 (民 92 年) 杜瑞氏症兒童初探: 一個生態角度的研究。
<http://www.ntttc.edu.tw/ ts/內建資料/ newpage5-5.htm>, 2003/7/1。

二、英文部分

- Baker, B. (1999) Genetic Test for Rett Syndrome Now Available. Family Practice News, Dec 1, v29, i23, p7.
- Baker, O. (1999) Faulty control gene underlies retardation. (Rett syndrome) Science News, Oct 2, v156, n14, p214.
- DSM- (Text Rev.) (2000). Diagnostic and statistical manual of mental disorders. American Psychiatric Association. Washington, DC: Author.
- DSM- (1994) American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. American Psychiatric Association Washington, DC: Author.

- Dunn, W., Myles, B. S., & Orr, S. (2002). Sensory processing issues associated with Asperger syndrome: A preliminary investigation. The American Journal of Occupational Therapy, v 56,n1, p97-102.
- Deputy, S. R. (2002) Treatment of ADHD in children with tics: a randomized controlled trial. Clinical Pediatrics, v41, n9,p736.
- Gray, C.A., & Garand, J. D. (1993) . Social stories: Improving responses of students with autism with accurate social information. Focus on Autistic Behavior, v8, p1-10.
- Iwangaga, R. & Tsuchida, R. (2000) Brief report: comparison of sensory-motor and cognitive function between autism and Asperger syndrome in preschool children. Journal of Autism and Developmental Disorder, V30, n2.
- Kadesjo, B., Gillberg, C., & Nagberg, B. (1999). Autism and Asperger syndrome in seven-year-old children: A total population study. Journal of Autism and Developmental Disorders, v 29,p 327-332.
- Lee, J. 1999) Coping With Rett Syndrome. Agricultural Research, Feb, v47, n2, p20-1.
- Myles, B .S. & Simpson, R.L. (2002) Students with Asperger Syndrome: implications for counselors. Counseling and Human Development, v34, n7 , p1-15.
- Myles, B. S. & Simpson,R.L. (2002) Asperger syndrome: an overview of characteristics. Focus on Autism and Other Developmental Disabilities, v17 ,n3, p132(6)
- Ozonoff, S., Rogers, S. J., & Pennington, B. F. (1991). Executive function deficits in high functioning autistic individuals: Relationship to theory of mind. Journal of Child Psychology and Psychiatry, v32, p1107-1122.
- Ozonoff, S., Dawson,G. & McPartland,J. (2002) A Parent's Guide to Asperger Syndrome & High-Functioning Autism. New Youk: The Guiford Press.
- Shahbazian, M.D.& Zoghbi, H.Y. (2002) Rett syndrome and MeCP2: linking epigenetics and neuronal function. (Review Article). American Journal of Human Genetics, v71, n6, p1259.
- Shute, N. (2002) Wrenching genes. (Rett syndrome) U.S. News & World Report, August 5, p46

- Swaggart, G. L., Gagnon, E., Bock, S. J., Earles, T. L., Quinn, C., Myles, B. S., & Simpson, R. L., (1995) Using social stories to teach social and behavioral skills to children with autism. Focus on Autistic Behavior, v10,n1, p1-15.
- Trevarthen, C., Aitken, k., Papoudi, D., & Robarts, J. [1996]. Children with autism: Diagnosis and interventions to meet their needs. London: Jessica Kingsley Publishers.
- Volkmar; F.D.& Rutter, M.(1995)Childhood disintegrative disorder: results of the DSM-IV autism field trial. Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry, August ,v34, n8, p1092(4).
- Wing, L. (1981). Asperger syndrome: A clinical account. Psychological Medicine, v11, p115-129.
- Williams, K. (1995) .Understanding the student with Asperger syndrome: Guidelines for teachers. Focus on autistic behavior, v10, n2, p9-16.
- Zepf, B. (2002) Recognition and Treatment of Tourette's Syndrome. American Family Physician, v65, n6, p1176.

