

普拉德—威利症候群兒童非語言溝通能力之研究

林亭宇¹ 黃朝慶¹ 姜忠信² 郭保麟³ 林秀娟¹

國立成功大學醫學院行為醫學研究所 小兒科¹ 婦產部³ 國立中正大學心理學系暨研究所²

摘要

目的：近年來兒童早期非語言溝通能力逐漸受到重視，被認為是兒童未來語言、人際社會、認知發展的基礎。而以往研究顯示普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)兒童，在語言能力發展上多有遲緩現象，且有人際互動上的困難。然而目前並無PWS兒童非語言溝通能力的研究。本研究的目的在於探討PWS兒童早期非語言溝通能力發展的特徵。**病人與方法：**研究對象是1998-2003年間全國送至成大醫院分子遺傳實驗室進行基因檢測確認為PWS的個案，選取生理年齡為二至七歲之兒童進行評估研究。目前共收集PWS兒童13人(生理年齡： 44.0 ± 14.9 個月)，配對心智發展年齡、動作發展年齡、社會經濟地位相近的26位正常兒童(生理年齡： 21.4 ± 5.4 個月)。利用ESCS(early social communication scale)工具進行非語言溝通能力的評量，並比較二組兒童在主動性、反應性、低層次、高層次的非語言溝通能力發展上的類別差異。**結果：**非語言溝通能力的分析比較結果，在主動性及反應性非語言溝通行為類別部分，主動性相互注意協調能力的表現PWS組明顯高於正常組，反應性相互注意協調能力的表現則反之，正常組明顯高於PWS組。在低層次及高層次非語言溝通行為類別部分，在低層次的主動性相互注意協調能力的表現，PWS組明顯高於正常組，在低層次及高層次反應性相互注意協調能力、高層次的要求能力的表現，正常組皆明顯高於PWS組兒童。其他行為類別部分兩組間則無顯著差異。**結論：**本研究發現PWS兒童在非語言溝通能力上的發展，與正常兒童有所差異。PWS兒童在理解性的相互注意協調能力與表達性的工具式溝通手勢的發展有明顯低落現象，顯示其非語言溝通能力發展，停留在較低年齡層的運作技巧層面，在發展較高年齡層的運作技巧層面，似乎有明顯的遲滯及困難。(慈濟醫學 2003; 15:311-320)

關鍵語：普拉德-威利症候群，非語言溝通能力，相互注意協調能力

前 言

非語言溝通能力，是指兒童與他人的互動過程中，能使用手勢、眼光接觸、表情及發出聲音等行為，來達到社交分享或獲取物品的工具性目的。嬰幼兒早期非語言溝通能力的發展，可分為三個階段：第一個階段稱為雙者期(dyadic phase)：嬰幼兒

出生至5個月的社會互動方式，通常是嬰兒與照顧者間，面對面的互動及情感訊息之交流。第二個階段稱為三者期(triadic phase)：嬰幼兒於6-18個月時，開始呈現自我、他人與環境物品三者間的互動關係。所謂三者間的非語言溝通技巧包括兒童有能力使用視線接觸、慣用的姿勢來協調他人對物品或事件的注意力，同時本身亦能對他人的非語言溝通技

收文日期：92年4月30日，修改日期：92年5月21日，接受日期：92年6月27日

抽印本索取及聯絡地址：臺南市勝利路138號 國立成功大學附設醫院小兒部 黃朝慶醫師



巧作反應。例如：兒童指著玩具時，同時與照顧者有眼光的接觸。兒童有意圖的溝通行為在此期明顯的增加。第三個階段稱為語言表達期(locutionary phase)：與第二階段有重疊現象，嬰幼兒12-24個月時，開始結合語言及非語言訊號的溝通模式[1]。

第二階段所呈現的三者間的互動溝通行為模式，在非語言溝通能力的發展上尤其重要。此種三者間的互動模式，表示嬰幼兒能瞭解他人有自己獨立的觀點，有其溝通的意圖，且是可以相互分享的。嬰幼兒能投入自我、他人與環境物品三者間的互動模式，同時亦促使他人瞭解其興趣及需求，加上互動過程他人伴隨的語言反應，此種早期非語言溝通能力及語言連結的過程可促進嬰幼兒語言的發展[2]。Carpenter等[3]研究進一步指出14-18月大的嬰幼兒，具備了解他人意圖的能力，同時語言(linguistic symbols)能力也在此階段發展，而此種三者間的互動模式則是具備瞭解他人意圖能力的前驅條件，也是語言理解及表達的基礎。

早期非語言溝通能力與其未來語言、社會認知等能力發展皆有明顯的相關，且不同生物基礎引發的發展性疾患，例如：自閉症及唐氏症(Down syndrome)兒童，在早期非語言的溝通能力發展上，已有不少研究發現有著不同的型態差異，並與其語言及社會認知發展有顯著相關。

普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)是一種先天性基因異常的病症，於1956年首次被Prader, Labhart, Willi等人所提出，其特徵包括出生時肌肉張力過低、性腺機能不足、色素過少、輕度至中度的智能障礙、短手短腳、攝食過度導致的兒童期肥胖及顱面異常(如：前額狹小、小嘴及杏眼)等特徵[4,5]。其發生率為1/10,000至1/20,000。PWS個案約有70%左右的病例是因為源自父親第15號(15 [del15(q11-13)])染色體缺失(deletion)所造成，29%的病例是因為兩個15號染色體都來自母親(uniparental disomy, UPD)所造成，1%-2%的病例雖然沒有deletion或UPD，但仍然有異常產生，可能為印記中心的突變(imprinting center mutations)所導致[6,7]。

PWS發現至今約四十七年，關於PWS個案之基因、行為、語言及認知特性的研究，目前也累積了相當的資料；但針對PWS個案認知及語言的研究方面，個案的年齡層約莫都在四歲以上，少部分有關較年幼兒童的研究，重心多半放在發展的速率及語

言構音能力的探討。而有關於PWS兒童早期非語言溝通能力的研究則付之闕如。以往研究顯示PWS兒童在語言能力發展上多有遲緩現象，並有社交技巧缺乏及社交線索運用的困難。而PWS兒童早期非語言溝通能力的特徵，及其語言發展的相關等，目前仍未知。有鑑於此，本研究希望探討PWS兒童早期非語言溝通能力發展的特徵，是否與正常兒童有所差異，以提供早期療育介入的參考。

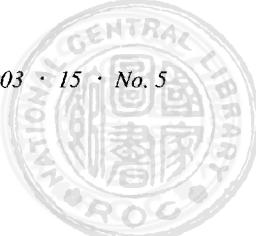
病人與方法

研究對象

本研究採用個案對照的研究設計(case-control study design)，樣本來源是1998-2003年間送至成大醫院分子遺傳實驗室進行基因檢測確認為PWS之個案，成大醫院分子遺傳實驗室接受全國各大醫院疑似有PWS送檢個案之分子診斷。實驗組選取生理年齡二至七歲之PWS兒童，以一比二的比例配對心智發展、動作發展及社會地位相近，生理年齡十個月至三歲的正常發展兒童，作為一般發展模式之對照標準。正常發展兒童主要來源是成大醫院及台南郭綜合醫院健兒門診個案，臨床診斷確認無早產、腦傷、熱痙攣、發展遲緩及其他特殊疾患之兒童。並收集個案之發展史、溝通及社會互動能力、父母教育程度、家庭社會狀況、家族史等資料。家庭社會地位區分為低、中、高三等級[8]。

研究工具

本研究所運用的評估工具包括：個案基本資料問卷，學齡前兒童發展量表(Chinese Child Development Inventory, CCDI)。智能及發展評估部分包括：貝萊氏發展量表(Bayley Scales of Infant Development-II)；萊特氏國際實做量表(Leiter International Performance Scale-Revised)。語言功能評估部分使用CAT/CLAMS評估量表(Cognitive Adaptive Test/Clinical Linguistic and Auditory Milestone Scale)[9]。非語言溝通能力之評估則使用ESCS(Early Social Communication Scale)，此量表採取Bruner與Sherwood[10]的分類方式，將非語言溝通能力分成以下三個類別：(1)社會互動能力(social interaction skills)，包括使用手勢及眼光來引發或維持輪流的慣常型活動；(2)要求能力(requesting skills)，為了引發協助或獲取物品或事件



的注意而以手勢或姿勢表示；(3)相互注意協調能力(joint attention skills)，為了分享對物品或事件的經驗，而以手勢或姿勢引發或維持注意。此外進一步將這三類行為依是否為嬰幼兒自身所引發，分為主動(表達性的非語言溝通能力)及反應(理解性的非語言溝通能力)兩個向度，不同的向度內又依發展次序的先後區分為低、高兩個層次[11,12]。各行為類別如附表1。

社會互動能力通常指的是唱歌、搔癢及推球等輪流的互動行為。要求能力通常是指以眼光接觸、伸手拿取、請求之低層次行為或手指指示、給予之高層次行為，來表示要獲得某樣物品，其目的為祈使或工具性質。而相互注意協調能力通常指稱的是以眼光接觸、眼光交替之低層次行為或手指指示、展示之高層次行為，來分享對物品或事件的經驗，

其目的為社會分享或陳述性質[11,12]。

研究程序

收集各大醫院基因檢測確認為PWS個案之名單，選取生理年齡二至七歲的PWS兒童，對照組選取生理年齡十個月至三歲的正常發展兒童進行評估。生理年齡大於三歲者使用Leiter-R test進行評量，以排除心智發展年齡大於三歲之個案。生理年齡小於三歲者使用Bayley Scale進行心智及動作發展評量。心智年齡在十至三十六個月內者使用CLAMS進行語言功能之評估，最後以ESCS進行早期非語言溝通能力之評量。選取心智發展年齡三歲或三歲以下之個案，主要理由有二，第一，文獻指出三歲之前的發展階段是兒童從非語言能力發展到語言能力相當豐富的時間[13]；第二，ESCS的適用年齡範

表1. ESCS (Early Social Communication Scale)測量的行為類別

	相互注意協調能力	要求能力	社會互動能力
低層次	<p>主動性：</p> <p>(1)眼光接觸(eye contact)是施測者操弄某玩具，或碰觸一個不動的玩具時，兒童眼睛注視施測者。</p> <p>(2)眼光交替(gaze alternating)是指兒童眼光能交替注視施測者與活動中的物品。</p> <p>反應性：</p> <p>(1)跟隨近距離的指示(following proximal point)施測者指出書中的圖片，兒童能轉頭並眼睛注視施測者所指的圖片。</p>	<p>主動性：</p> <p>(1)眼光接觸(eye contact)是當玩具停止或兒童手中玩具被拿走時，兒童眼睛注視施測者。</p> <p>(2)伸手探取(reach)是指兒童伸手探取桌面或施測者手上的玩具。</p> <p>(3)請求(appeal)是指兒童伸手探取玩具的過程中同時伴隨有眼光接觸。</p>	<p>反應性：</p> <p>(1)眼光接觸(eye contact)在第二次或第三次搔癢活動之前，兒童眼光注視施測者。</p> <p>(2)行動(act)是指施測者搔癢兒童之後，兒童發出聲音或敲打桌面，或伸手朝向施測者的行為。</p> <p>(3)請求(appeal)是指兒童眼光接觸合併行動的反應。</p>
高層次	<p>主動性：</p> <p>(3)手指指示(pointing)是兒童用手指指活動中的物品，或牆上海報。</p> <p>(4)展示(show)是兒童會舉起玩具有至施測者臉部的高度，作為展示分享的行為。</p> <p>反應性：</p> <p>(2)跟隨遠距離指示(following the line of regard)當施測者手指分別指向兒童左、右及後方牆上圖片時，兒童能轉頭並眼睛正確注視圖片位置方向。</p>	<p>主動性：</p> <p>(4)給予(give)是指兒童將玩具推向或拿向施測者。</p> <p>(5)手指指示(pointing)是指兒童使用食指指向其想要獲得的物品或事件。</p>	<p>反應性：</p> <p>(4)維持輪流活動(maintains turn-taking)是指兒童維持推球或推車活動。</p> <p>(5)邀請活動的回應(responds to invitation)是指施測者口頭邀請兒童“我可以玩嗎？”兒童能正確回應施測者的邀請給予梳頭、戴帽子、戴眼鏡。</p>
其他		<p>反應性：</p> <p>(1)回應要求(give it to me)是指兒童回應施測者的口語要求(把玩具給我)或口語合併手勢的要求行為。</p>	<p>主動性：</p> <p>(1)兒童啟動輪流活動(initiates turn taking)。</p> <p>(2)揶揄(teases)是指兒童從事某些禁止的活動，此時兒童會伴隨正向的情緒反應。</p> <p>(3)兒童啟動唱歌搔癢活動(initiates song/tickle)。</p>

引自 Mundy [11]及姜[12]



圍為 10 個月到 36 個月。

ESCS 程序

本作業採取 Mundy [14] 與姜[12]的作法。施測時安排兒童與家長坐在桌子的同一側(較小的嬰幼兒多半由家長抱著)，由坐在對側的實驗者依次操弄不同的玩具給兒童看，並利用攝影機將施測者及兒童互動的過程拍攝下來，整個測驗過程約 25 分鐘。兒童的行為分析記錄部分，則由經過訓練的兩位記錄員，分析錄影帶的資料予以記錄。非語言溝通能力類別的分析記錄方式如附表一。本研究是以概化理論(Generalizability theory)來進行 ESCS 各個行為類型的信度分析，信度資料以 G 係數來表示，各個行為類型的信度係數平均為 0.93(範圍 0.84 - 0.98)。

資料分析

以多變項平均數分析(Hotelling's T₂)進行二組兒童在主動性(Initiating)、反應性(Responding)及低層次(Low level)、高層次(High level)的非語言溝通能力的分析比較，p 值小於 0.05 達統計顯著，則進一步進行非語言溝通能力各項行為類別之差異分析。以卡方檢定(χ^2 test)分析男女比例、家庭社會地位等類別

資料，進行百分比同質性的檢定，比較二組類別資料的比例分配的同質性。二組在生理年齡、動作發展年齡、心智發展年齡以及 ESCS 施測時間上的差異則以 t test 進行分析。以 Spearman correlations 進行各組的非語言溝通能力與 CCDI 量表的語言表達、語言理解能力之相關分析。

結 果

本研究目前共收集 PWS 兒童 13 人(生理年齡： 44.0 ± 14.9 個月)，配對心智發展年齡、動作發展年齡、社會地位相近的 26 位正常兒童(生理年齡： 21.4 ± 5.4 個月)，基本資料見表 2。兩組在男女比例、社會地位、心智及動作發展年齡部分，在統計上無差異。PWS 個案在心智發展能力(46 ± 17)及動作發展能力(44 ± 13)上，有明顯發展遲緩現象，正常組的心智發展能力(98 ± 10)及動作發展能力(97 ± 7)皆在正常範圍，因需配對兩組的心智發展年齡，故生理年齡部分 PWS 明顯高於正常組，為研究設計預知的現象。

比較 ESCS 的分析結果，兩組在施測時間上未達差異，表示整個作業實施的時間，不因組別的不

表 2. PWS 組及正常對照組的基本資料及家庭背景資料

	PWS 組 N=13	正常組 N=26	P
性別(男/女)	7/6	16/10	0.736
基因組型	deletion：2 人 UPD：1 人 未知：10 人		
生理年齡(月)	44.0 ± 14.9	21.4 ± 5.4	0.000
年齡範圍(月)	24-64	12-31	
心智發展年齡(月)	18.5 ± 4.9	21.0 ± 5.5	0.176
年齡範圍(月)	12-32	12-31	
動作發展年齡(月)	18.3 ± 5.2	20.9 ± 6.1	0.189
年齡範圍(月)	9-25	11-30	
心智發展能力(MDI)	46 ± 17	98 ± 10	0.000
全距	23-76	82-116	
動作發展能力(PDI)	44 ± 13	97 ± 7	0.000
全距	19-63	85-116	
社會地位			
高	1 (7.7%)	2 (7.7%)	0.395
中	9 (69.2%)	22 (84.6%)	
低	3 (23.1%)	2 (7.7%)	
ESCS 施測時間(分)	21.00 ± 1.53	19.92 ± 2.28	0.133
時間範圍	19-25	16-24	

數據以平均值土標準差表示；普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)；UPD (Uniparental Disomy)；MDI (Mental Development Index)；PDI (Psychomotor Development Index)



同而有差別。在主動性及反應性的非語言溝通能力($F(6,32)$ (Hotellings)= 11.60 , $p < 0.001$)、低層次及高層次的非語言溝通能力($F(6,32)$ (Hotellings)= 3.347 , $p < 0.05$)表現上兩組皆達顯著差異，故進一步進行各項行為類別間的能力比較。

在主動性及反應性非語言溝通行為類別部分，主動性相互注意協調能力的表現PWS組明顯高於正常組($p = 0.049$)，反應性相互注意協調能力的表現則反之--正常組明顯高於PWS組($p = 0.000$)。反應性相互注意協調能力部分又可區分為近距離及遠距離指示的跟隨，PWS在近、遠距離指示的跟隨能力上皆明顯低於正常組。而在主動性、反應性要求能力及社會互動能力部分，兩組則無差異。分析結果見表

3。

在低層次及高層次非語言溝通行為類別部分，低層次的主動性相互注意協調能力的表現，PWS組明顯高於正常組($p = 0.015$)。低層次($p = 0.001$)及高層次($p = 0.000$)反應性相互注意協調能力、高層次的要求能力($p = 0.013$)的表現，正常組皆明顯高於PWS組兒童。而在高層次的相互注意協調能力、低層次的要求能力以及低、高層次的社會互動能力部分，兩組則無差異。分析結果見表4。

在配對心智年齡的狀態下，正常組兒童(語言發展商數： 102.58 ± 13.09)的語言發展仍明顯優於PWS兒童(語言發展商數： 45.01 ± 23.04)達顯著差異($p = 0.000$)。非語言溝通能力與語言相關部分，分析結果

表3. PWS組及正常對照組在主動性及反應性的非語言溝通能力之比較

	PWS組 N=13	正常組 N=26	P*
相互注意協調能力			
主動性	24.62 ± 20.70	15.12 ± 8.52	0.049
反應性	2.24 ± 1.34	5.29 ± 1.61	0.000
要求能力			
主動性	31.92 ± 8.83	36.54 ± 14.97	0.313
反應性	0.52 ± 0.36	0.65 ± 0.23	0.169
社會互動能力			
主動性	1.31 ± 0.75	1.35 ± 0.75	0.880
反應性	14.92 ± 6.49	13.08 ± 5.21	0.343

數據以平均值土標準差表示；*：以 Hotelling's T2 進行資料分析；普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)

表4. PWS組及正常對照組在低層次及高層次的非語言溝通能力之比較

	PWS組 N=13	正常組 N=26	P*
相互注意協調能力			
低層次			
主動性相互注意協調能力	23.09 ± 20.18	12.10 ± 7.36	0.017
反應性相互注意協調能力	22.62 ± 20.23	11.31 ± 7.41	0.015
	0.48 ± 0.36	0.79 ± 0.20	0.001
高層次			
主動性相互注意協調能力	3.77 ± 2.52	8.31 ± 4.88	0.003
反應性相互注意協調能力	2.00 ± 1.73	3.81 ± 4.03	0.132
	1.77 ± 1.17	4.50 ± 1.56	0.000
要求能力			
低層次			
	25.85 ± 9.11	24.19 ± 14.67	0.713
高層次	6.08 ± 4.07	12.35 ± 8.51	0.013
社會互動能力			
低層次			
	2.62 ± 1.45	2.77 ± 1.14	0.719
高層次	12.31 ± 6.68	10.31 ± 5.21	0.311

數據以平均值土標準差表示；*：以 Hotelling's T2 進行資料分析；普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)



表5. PWS組及正常對照組的非語言溝通能力與語言發展之相關

	PWS組		正常組	
	語言理解	語言表達	語言理解	語言表達
相互注意協調能力				
主動性	-0.14	-0.04	0.29	0.32
反應性	0.46	0.61*	0.68*	0.64*
要求能力				
主動性	0.61*	0.59*	-0.18	-0.20
反應性	0.41	0.17	0.34	0.18
社會互動能力				
主動性	0.45	0.12	0.63*	0.60*
反應性	0.34	0.10	0.41*	0.53*

數據以相關係數表示(以 Spearman correlations 進行資料分析)；*： $p < 0.05$ ；普拉德-威利症候群(Prader-Willi syndrome, PWS)

見表5。PWS兒童的反應性相互注意協調能力與語言表達能力達顯著相關($r=0.61$)，主動的要求能力則與語言表達($r=0.59$)及理解能力($r=0.61$)達顯著相關。正常兒童的反應性相互注意協調能力、主動及反應性社會互動能力與語言表達及理解能力皆達顯著相關。

討 論

PWS個案常伴隨心智發展能力的遲緩，且出生時因肌肉張力過低，而影響其動作能力的發展，因此研究中配對兩組的心智及動作發展年齡，以控制認知能力、動作發展能力及體格等因素的差異，降低對非語言溝通能力表現的影響。本研究在控制了心智、動作發展年齡及社會經濟地位的條件下，發現PWS兒童在非語言溝通能力上的發展，與正常兒童有所差異。PWS兒童在主動性的相互注意協調能力部分，雖高於正常組的表現，但PWS兒童傾向使用眼光接觸、眼光交替的低層次互動行為。而使用展示及手指指示的高層次相互注意協調能力部分則無差異，原因可能是兩組行為反應的數值太低，PWS組雖低於正常組，但差異不明顯。反應性相互注意協調能力部分，不論是近距離或遠距離指示的跟隨能力，PWS皆明顯低於正常組。在要求能力部分，PWS兒童在使用眼光交替、伸手拿取的低層次行為部分與正常兒童無差異，但在使用給予及手指指示的高層次能力上明顯低於正常兒童。社會互動能力部分，不論在主動性、反應性及低、高層次的比較

上，兩組皆未達顯著差異，原因可能是這類輪流互動的能力，早在3到6個月時出現；且在一歲前即產生，因此可預期無差異。研究結果顯示PWS兒童在非語言溝通能力的運用，不論在分享式或工具式的表達上，皆傾向使用低層次的溝通行為。而在高層次的工具式的表達能力以及低、高層次的相互注意協調能力的理解發展上皆明顯的落後。

一般而言非語言溝通能力約在9-12個月時顯著呈現。9個月時為嬰幼兒協調自我、他人與環境物品三者間互動能力的起始，表達性的非語言溝通能力部分約在12-15個月時完成，而理解性的非語言溝通能力部分要到15-18個月時才完成。Carpenter等[3]以縱貫研究方法，進一步列舉出非語言溝通能力發展的順序，依次是眼光交替的分享能力(約9個月時呈現)、要求與敘述式的溝通手勢(展示-平均10.7個月、給予-平均12.1個月、手指指示-平均12.3個月)、眼光與手指指示跟隨(11.5-13個月)、模仿操弄物品能力及語言能力。研究發現嬰幼兒是先發展出表達性的非語言溝通能力，再發展出理解性的非語言溝通能力。而表達性的非語言溝通能力部分，分享式的溝通手勢(展示-平均10.5個月、手指指示-平均12.6個月)，又早於工具式的溝通手勢(給予-平均13.4個月、手指指示-平均14個月)的發展。

目前結果顯示PWS兒童非語言溝通能力的發展，理解性的相互注意協調能力與表達性的工具式溝通手勢的發展有明顯低落現象，依Carpenter[3]發展順序模式推論PWS兒童在非語言溝通能力發展層次上，停留在較低年齡層的運作技巧層面，而在發



展較高年齡層的運作技巧層面，似乎有明顯的遲滯及困難。Kleppe 等[15]研究顯示 PWS 個案存在著不同嚴重程度的說話能力(speech)及語言(language)的問題，且相對其年齡發展呈現明顯低落的現象。本研究顯示PWS個案在非語言溝通能力的發展上亦有相對落後的情形。

先前的研究指出，自閉症兒童在非語言溝通能力發展上有明顯的障礙，尤其是在相互注意協調能力方面，其中主動性的相互注意協調能力又劣於其反應性相互注意協調能力表現，而社會互動能力方面，呈現中度的障礙，要求能力部分則出現輕度的缺損[16,17]。Mundy等[18]提出自閉症兒童的手勢的相互注意協調能力(gestural joint attention skills)如：展示或手指指示行為，可顯著預測其語言的發展。

Mundy 等[19,20]研究兩個不同樣本的唐氏症兒童，皆發現唐氏症兒童在非語言的要求能力方面顯著的低於正常兒童，但與一般發展障礙兒童無差異。其後進一步將唐氏症兒童依其心智年齡分成低、高兩組進行研究探討，發現不論是低或高心智年齡發展的唐氏症兒童，其要求行為皆明顯低於正常兒童，而在相互注意協調能力部分與正常兒童並無差異，相對的在社會互動能力部分則略佔優勢，其表現高於正常及一般發展障礙兒童。研究推論唐氏症兒童的非語言溝通發展趨勢有別於一般發展障礙兒童，且其要求能力的缺陷，可能是唐氏症兒童的發展特徵。此外進一步探討正常兒童及唐氏症兒童的非語言溝通能力與語言發展的相關，一年後的追蹤研究發現，在考慮語言與認知的變項後，唐氏症兒童非語言的要求能力與其語言表達能力發展仍達顯著相關。正常兒童非語言的社會互動能力可預測未來語言表達能力的發展，反應性相互注意協調能力則可預測未來語言理解能力的發展。

綜合以上的研究發現，我們比較PWS、自閉症及唐氏症兒童的非語言溝通能力發展的差異，結果如下：在(1)相互注意協調能力部分：自閉症兒童有明顯的缺陷，其中主動性的相互注意協調能力又劣於其反應性相互注意協調能力表現。PWS兒童在低層次的主動性相互注意協調能力略高於正常兒童，而在反應性相互注意協調能力部分則明顯低落，有別於自閉症兒童相互注意協調能力的障礙趨勢。唐氏症兒童在相互注意力能力部分與正常兒童並無明顯差異。(2)要求能力部分，唐氏症兒童明顯低於正

常兒童。PWS 兒童在要求能力部分亦有相同的缺陷，但主要是在高層次能力的發展部分。目前關於唐氏症兒童的研究並無高低層次能力的比較資料。自閉症兒童在要求能力的表現，目前研究結果仍不一致。(3)社會互動部分，自閉症兒童呈現中度的障礙，而唐氏症兒童則略佔優勢。PWS兒童與正常兒童在此能力上，則無明顯差異。

PWS兒童語言能力發展方面，相對於同樣智齡發展的正常兒童，仍有明顯遲緩現象。而關於非語言溝通能力與語言發展之相關，PWS兒童部分並無可供參考比較的資料，正常兒童非語言溝通能力與語言發展的相關趨勢，則與先前研究結果一致[19, 20]。

以上的研究結果顯示，非語言溝通能力在正常或發展障礙兒童未來語言的發展上，都扮演了重要的基礎，且不同發展障礙類別兒童，其非語言溝通能力的發展特徵，以及語言發展的相關，可能存在著不同的型態及趨勢。目前雖無PWS個案非語言溝通能力與語言發展相關的研究，但在正常兒童、自閉症兒童、唐氏症兒童的相關研究皆指出早期非語言溝通能力可預測未來語言能力的發展[18-20]，且早期非語言溝通能力的整體介入模式，對於語言發展的提升，優於傳統的語言治療模式[21]。因此PWS在反應性相互注意協調能力及高層次的主動要求能力的缺陷，可能是PWS兒童的發展特徵。針對這些非語言溝通能力的提升，可作為早期療育介入的參考。

目前 PWS 其基因型態(genotype)與外顯型態(phenotype)包括語言及認知功能的相關研究，仍在探討中。而針對PWS個案腦部結構及功能的研究，有一些類似的發現，PWS個案於大腦及小腦皆有中樞神經異常及鈣化、腦室擴大、大腦皮質異常、額葉萎縮、髓鞘化遲滯等情形。在大腦頂葉的神經化學物質代謝比率有減低現象，推論可能導致大腦神經元的缺失及功能異常，進而影響其認知功能[22-25]。目前關於大腦功能與非語言溝通能力發展的相關研究則指出，大腦額葉與主動性相互注意協調能力發展有關，頂葉則與反應性相互注意協調能力的發展有關[26,27]。然而 PWS 非語言溝通能力遲滯現象，是否因於大腦功能的異常，目前仍未知。

有關於PWS個案不同基因組型間的研究顯示，Deletion 及 UPD 兩組 PWS 個案，在外觀特徵、行為



表現及認知特性上似乎都存在著某種程度的差異，目前關於PWS不同基因組型間認知特性及語言能力分析的比較研究，屈指可數。就目前瞭解，現今國內外並無PWS兒童早期非語言溝通能力之研究，因此PWS兒童在非語言溝通能力的發展缺失，與其基因型態、大腦功能、及未來語言發展的相關，皆有待進一步的研究探討。本研究目前收集的PWS個案中基因組型確認為deletion者2位、UPD者1位，其中10人的基因組型未知，因基因組型的確認需抽取父母雙方的血液進行檢驗比對，必須父母同意後始能執行，為本研究所需克服的部分，因此PWS兒童deletion與UPD不同基因組型間的非語言溝通能力之差異比較，有待後續進一步的探討。

結 論

本研究目前結果發現，PWS兒童在非語言溝通能力上的發展，與正常兒童有所差異。PWS兒童在理解性的相互注意協調能力與表達性的工具式溝通手勢的發展有明顯低落現象，顯示其非語言溝通能力發展，停留在較低年齡層的運作技巧層面，在發展較高年齡層的運作技巧層面，似乎有明顯的遲滯及困難，而此現象為是否為PWS兒童特有的發展特徵，有待進一步的研究驗證。本研究目前持續增加個案人數，除希望能進一步比較PWS兒童不同基因組型間的非語言溝通能力發展的差異外，並加入其他類別基因或染色體缺陷的發展障礙兒童進行研究探討，未來可做進一步的分組比較及更詳細的分析。

誌 謝

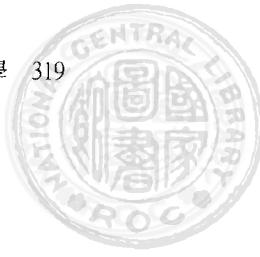
感謝參與本研究的普拉德--威利症候群兒童家長及正常組兒童家長、成大醫院院內研究計畫(90-05)。

參考文獻

- Mundy P, Gomes A: Individual differences in joint attention skill development in the second year. *Infant Behav Dev* 1998; **21**:469-482.
- Tomasello M: The role of joint attention in early language development. *Lang Sci* 1988; **11**:69-88.
- Carpenter M, Nagell K, Tomasello M: Social cognition, joint attention, and communicative competence from 9 to 15 months of age. *Monogr Soc Res Child Dev* 1998; **63**:1-143.
- Holm VA, Cassidy SB, Butler MG, et al: Prader-Willi syndrome: Consensus diagnostic criteria. *Pediatrics* 1993; **91**:398-402.
- Cassidy SB: Prader-Willi syndrome. *J Med Genet* 1997; **34**:917-923.
- Ledbetter DH, Riccardi VM, Airhart SD, Strobel RJ, Keenan SB, Crawford JD: Deletions of chromosome 15 as a cause of the Prader-Willi syndrome. *N Engl J Med* 1981; **304**:325-329.
- Nicholls RD: Genomic imprinting and uniparental disomy in Angelman and Prader-Willi syndrome: A review. *Am J Med Genet* 1993; **46**:16-25.
- Tsai JJ, Huang MC, Lung FW, Huang CC, Chang YC: Differences in factors influencing the familial aggregation of febrile convolution in population and hospital patients. *Acta Neurol Scand* 1996; **94**:314-319.
- Chang YC, Huang CC, Hu SC: Establishing the norm of cognitive Adaptive Test/Clinical Linguistic and Auditory Milestone Scale (CAT/CLAMS) in Chinese infants. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi* 1998; **39**: 5:306-313.
- Bruner J, Sherwood V: Thought, language and interaction in infancy. In: Call J, Galenson E, Tyson R, eds. *Frontiers of infant psychiatry*, New York: Basic Books 1983, pp 38-55.
- Mundy P, Sigman M, Ungerer J, Sherman T: Defining the social deficits of autism: The contribution of non-verbal communication measures. *J Child Psychol Psychiatry* 1986; **27**:657-669.
- 姜忠信：自閉症兒童意圖能力之研究。國立台灣大學心理學研究所博士論文，2000。
- Robert E, Owens JR: Language development. New York: A Simon & Schuster Company, 1996, pp 157-197.
- Mundy P, Hogan A: Early social communication scales (ESCS)(A preliminary manual for the abridged) 1996, pp16-25.
- Kleppe SA, Katayama KM, Shipley KG, Foushee DR: The speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. *J Speech Hear Disord* 1990; **55**: 300-309.
- Loveland KA, Landry SH: Joint attention and language in autism and developmental language delay. *J Autism Dev Disord* 1986; **16**:335-349.
- McEvoy R, Rogers SJ, Pennington BF: Executive function and social communication deficits in young autistic children. *J Child Psychol Psychiatry* 1993; **34**:563-578.
- Mundy P, Sigman M, Kasari C: A longitudinal study of joint attention and language development in autistic children. *J Autism Dev Disord* 1990; **20**:115-128.
- Mundy P, Sigman M, Kasari C, Yirmiya N: Nonverbal communication skill in Down syndrome children. *Child Dev* 1988; **59**:235-249.
- Mundy P, Kasari C, Sigman M, Ruskin E: Nonverbal communication and early language acquisition in children with Down syndrome and in normally developing children. *J Speech Hear Res* 1995; **38**:157-167.
- Smith C, Fluck M: (Re-) constructing pre-linguistic in-



- terpersonal processes to promote language development in young children with deviant or delayed communication skills. *Br J Educ Psychol* 2000; **70**:369-389.
22. Hayashi M, Itoh M, Kabasawa Y, Hayashi H, Satoh J, Morimatsu Y: A neuropathological study of a case of the Prader-Willi syndrome with an interstitial deletion of the proximal long arm of chromosome 15. *Brain Dev* 1992; **14**:58-62.
23. Reske-Nielsen E, Lund E: Prader-Willi syndrome and central nervous system calcifications: Chance or fundamentally related findings? *Clin Neuropathol* 1992; **11**: 6-10.
24. Hashimoto T, Mori K, Yoneda Y, et al: Porton magnetic resonance spectroscopy of the brain in patients with Prader-Willi syndrome. *Pediatr Neurol* 1998; **18**:30-35.
25. Yoshii A, Krishnamoorthy KS, Grant PE: Abnormal cortical development shown by 3D MRI in Prader-Willi syndrome. *Neurology* 2002; **59**:644-645.
26. Caplan R, Chugani HT, Messa C, et al: Hemispherectomy for intractable seizures: Presurgical cerebral glucose metabolism and post-surgical non-verbal communication. *Dev Med Child Neurol* 1993; **35**:582-592.
27. Mundy P, Card J, Fox N: EEG correlates of the development of infant joint attention skills. *Dev Psychobiol* 2000; **36**:325-338.



Nonverbal Communication Skills in Children with Prader-Willi Syndrome (PWS)

Ting-Yu Lin, Chao-Ching Huang¹, Chung-Hsin Chiang², Pao-Line Kuo³, Shio-Jean Lin¹

Institute of Behavioral Medicine, Department of Pediatrics¹, Obstetrics³, National Cheng Kung University, College of Medicine, Tainan, Taiwan; Department of Psychology², National Chung Cheng University, Chiayi, Taiwan

ABSTRACT

Objective: Nonverbal communication skills provide a foundation for subsequent language, social, and cognitive development in young children. Prader-Willi syndrome (PWS) is a multiple congenital anomaly syndrome associated with mild to moderate mental retardation. This disorder is caused by various genetic defects: a 15q11-q13 deletion in approximately 70% of cases, chromosome 15 uniparental disomy in approximately 29%, and imprinting center mutations in 1%-2%. Children with PWS often have language developmental delay, and difficulty maintaining social interactions with peers. However there is no research on the nonverbal communication skills of individuals with PWS. This study examined the nonverbal communication competence of children with PWS. **Patients and Methods:** All PWS subjects were confirmed by molecular genetic testing at the Molecular Cytogenetics Laboratory of National Cheng Kung University Medical Center from 1998 to 2003. The PWS group consisted of 13 children aged between 2 and 7 years. Twenty-six normal children were recruited who matched the PWS children's mental age, motor age, and socio-economic status. An ESCS (early social communication scale) was used to assess nonverbal communication skills in all subjects. The procedures of analysis of variance were conducted to compare differences between initiation and response behaviors, and differences between low- and high-level behaviors. **Results:** We found that there were significant differences in initiation and response behaviors between the PWS and normal groups. PWS children undertook significantly more initiating joint attention behaviors but significantly fewer responses to joint attention behaviors compared to normal children. There were also significant differences between the 2 groups in low- and high-level behaviors. PWS children used significantly more low-level joint attention behaviors than did normal children. However, PWS children performed significantly fewer low- and high-level responses to joint attention behaviors as well as high-level request behaviors than did normal children. There was no significant difference in the other behavior patterns between the 2 groups. **Conclusions:** In this study we found significant differences in nonverbal communication skills between PWS and normal children. Children with PWS displayed significantly delayed development in high-level of nonverbal communication skills. (*Tzu Chi Med J* 2003; **15**:311-320)

Key words: Prader-Willi syndrome, nonverbal communication skills, joint attention

Received: April 30, 2003, Revised: May 21, 2003, Accepted: June 27, 2003

Address reprint requests and correspondence to: Dr. Chao-Ching Huang, Department of Pediatrics, National Cheng Kung University Hospital, 138, Sheng Li Road, Tainan, Taiwan

