

## 給 NF1 兒童的教育者

朱海瑞 邱信宗 李銘仁

### 介紹

NF1(中文為神經纖維瘤症第 I 型)兒童，不論是在醫師診所、在家中或是在學校，須要很多的關懷。NF1 兒童可以享有良好的健康和學術成績，但他們也需要許多特殊的需求—特別是在學校環境。學校適當的留意這些需求，能夠顯著的增加 NF1 兒童，無論是在學校或在日後的社會生活有更好的表現機會。

課堂教育和特殊教育的教師、學校心理學家和輔導員、職能治療師、言語病理學家和學校護士，透過瞭解 NF1 疾病的相關知識和決定即早治療的必要性，將可以顯著的改善 NF1 兒童的生活品質。

我們感謝您的關心和協助。閱讀這本小冊子，有助於您對 NF1 的瞭解，我們歡迎您加入 NF 關懷團隊。

### 關於神經纖維瘤症

神經纖維瘤症分為 NF1、NF2 及神經鞘纖維瘤共三型，這三型是完全不同的疾病。這三型疾病均是基因疾病，可能於神經系統長出腫瘤。本手冊主要是介紹 NF1 型，NF1 除了會長出腫瘤，有些兒童也會有學習障礙的問題。與 NF1 相比，NF2 大多是成人時出現症狀的疾病，可能會造成聽力和平衡感喪失。NF2 很少在兒童有明顯的症狀，而且通常是不會有認知障礙的問題。神經鞘纖維瘤症則會在成人時產生嚴重的慢性疼痛情形。

NF1 是一種常見的遺傳性疾病，發生率大約 3000 個人有 1 人。NF1 疾病的特徵是多樣而複雜的，症狀及其輕重程度因人而異。有些兒童可能有嚴重的症狀；有些兒童可能只有相當輕度的症狀，甚至沒有症狀。雖然多數的兒童可能是健康的情況，但是少數兒童可能有惡化腫瘤、眼力喪失、骨頭畸形、心血管問題及其他嚴重的並發症。

研究結果顯示，約 50-60 % 的 NF1 的學齡兒童，有學習障礙的問題。有些 NF1 兒童可能需要有關學習障礙、語言障礙、運動障礙或心理問題的特殊教育課程的協助。與一般兒童相比，NF1 兒童有比較高比率的注意力不足的問題。除了潛在的認知困難問題，也常因分心致使在學校及社會的學習及表現困難，而有心理壓力的問題。

### NF1 的成因

NF1 疾病是因基因的改變或突變所引起。因此，NF1 孩子可能遺傳自其有同樣疾病的父親或/及母親。但是，也有 50% NF1 的孩子，其父母均不是 NF1，這種情形，是為基因突變—即是基因複製過程發生錯誤所致。

NF1 不是因暴露於藥物、酒精或 X 射線照射，或是 NF1 兒童的父母所能控制的因素所導致。另 NF1 是不會傳染的。

## NF1 的診斷

一般 NF1 是由遺傳科或小兒神經科醫師，依據臨床醫學標準定義來診斷。然而，學校護士及特殊教育教師，也可以發揮重要的作用，於學校發現可能是 NF1 的兒童，並且轉介予 NF1 的醫師來評估及診療。

NF1 通常是以皮膚上有 6 個或更多的咖啡牛奶斑，及結合其他的 NF1 疾病特徵來診斷的。如果沒有明顯的臨床表現，有時基因檢測也可以用來確認兒童是否為 NF1。

## NF1 的並發症醫療

NF1 兒童的健康照護，一般是由專業的醫事人員來關照。但是，經由學校教師的觀察，也可能及早注意到 NF1 兒童出現的症狀，這對於孩子有莫大的助益。

1. **腫瘤**：由於 NF1 與腫瘤形成有關，因此其中一個最可怕的並發症是癌症。所幸，最常見的腫瘤是神經纖維瘤，通常不是惡性的。但是，有時神經纖維瘤需要外科手術，以消除發展出嚴重的併發症的機會。要注意的是，任何突然增長或疼痛的神經纖維瘤，可以是惡性腫瘤發病的跡象，並應提請醫療人員評估檢查。

有些兒童會在腦部長腫瘤。最常見的是控制視力的視神經發生膠質瘤。雖然，視神經膠質瘤可能會造成視力上的問題，但是在通常情況下，視神經膠質瘤是無症狀且不需要治療。視神經膠質瘤，較常在青春期早期開始成長。如造成視力上的問題時，則須要有效的治療。NF1 兒童有其他類型的腦腫瘤是罕見的。當 NF1 兒童有頭痛、癲癇發作、或行為改變時，應盡快就醫檢查。雖然這些大多不是腦腫症狀，但是醫療檢查是很必要的。

2. **偏頭痛**：有些 NF1 兒童有偏頭痛綜合症狀，包括頭痛、腹痛、噁心、嘔吐倦怠、疲勞或頭暈。頭痛可能只是小問題，有些兒童也可能不會有頭痛情形。NF1 兒童可能會請假，或經常至學校保健室檢查。如果這些症狀開始出現時，即須就醫檢查，以排除是否為腦腫瘤等等。好消息是，預防及治療偏頭痛藥物，對於 NF1 兒童有很好的療效。

3. **脊柱側彎**：NF1 兒童，脊柱側彎(異常彎曲的脊柱)的比例，高於一般兒童。它也可能比一般人出現在較年輕的年齡。早期的診療，可以防止嚴重的併發症產生。

4. **骨缺損**：大約有 14 % 的 NF1 患者，有骨頭發育異常的問題。大多數骨缺損的，是在出生時或其後不久(如脊柱缺陷可能會較晚出現)就可明顯發現。他們可能會出現在，所有的骨頭，但以頭骨和四肢部位最常見。

5. **高血壓**：NF1 兒童比其他兒童，患有高血壓比例為高，而且高血壓可能出現在，比一般人年輕的年齡。高血壓可以定期檢查和適當的管理。

6. **言語及運動障礙**：這往往是 NF1 的相關症狀。有這些問題的兒童，往往可以透過言語及職能治療，得到很大的改善。

### NF1 兒童的體能活動

一般來說，NF1 兒童不會特別脆弱的，並不需要特殊的保護。他們有能力參與全範圍的正常活動。但是特殊的併發症，例如因骨頭缺損、脊柱側彎或腫瘤有可能發生危險的傷害情況下，可請教孩子的醫生，限制體能活動的項目。

### NF1 的心智與行為障礙

幾乎有一半的 NF1 兒童，有不同程度的心智與行為表現的障礙，所以學校教育人員，即早瞭解及評估每一個 NF1 兒童，是否有此方面的問題，是很重要的議題。在美國，許多醫師建議所有 NF1 兒童，能由學校或兒童心智等相關醫師，來評估診斷心智與行為表現的問題。

有些專家認為，NF1 兒童有心智與行為表現的障礙，是由於 NF1 對於腦結構上的變化，所造成的影響。NF1 兒童如有心智與行為表現障礙時，是與非 NF1 者有心智與行為表現障礙情況是一樣的，並無特殊性。因此，可以同樣的特殊教育行之。同樣重要的，有一半以上的 NF1 兒童，並沒有心智與行為表現上的障礙。因此，學校及家長，千萬不要過度的認定 NF1 兒童就會有心智與行為表現障礙，這點也是須要強調的。

### NF1 相關的學習障礙

學習障礙被定義為，無法在具有平均或甚至更高智商的狀況下學習新的東西；因此，被認為是特定認知功能的失常導致。不同 NF1 兒童在語言及非語言的學習障礙的性質與嚴重性的差異，與一般群體一樣，有非常大的範圍分布。

在 NF1 患者發現的學習障礙中，包括：視知覺或聽知覺感受的異常（不要與視力和聽力混淆）、資訊彙整（例如排序，重點摘要或組織規劃）、記憶、語言、粗動作、細動作、或口語動作技巧（導致笨拙，手寫能力低，口語表達能力低）、以及社交技巧與行為（包括對於社交上的錯誤認知，注意力缺乏，或過動症）等等。這些異常可能出現在閱讀，拼字，數學，空間能力，整體度，考試，演說，交友能力，或許多其他功能上。

有學習障礙的 NF1 兒童，可以由評估其個人優勢及弱點，和針對其特殊需求的個別化教育學程(IEP)中獲得很大的好處。透過早期與適當的介入，這些兒童可以勝任學校生活。本協會另一手冊(NF1 兒童學習障礙指南)是關於特殊學習障礙和在課堂上調整的實際建議，有需要可以在本網頁上查詢及下載。

## 行為問題:

與 NF1 相關的行為問題，就像是一般小孩子一樣，包括有注意力缺乏的過動症。雖然，這個問題可能和 NF1 基因綜合影響相關但是，NF1 小朋友的處理跟一般小孩子是一樣的，可以其個別化的注意力及行為的調整，和在一些必要情況下使用藥物。藥物永遠都不會是唯一的選擇，但有時藥物對一些 NF1 兒童有幫助。

## 心理社會層面

有學習問題或其他障礙的兒童，通常覺得自己被同儕欺負排擠。有時 NF1 造成的臉跟身體的異常，讓這些兒童常受到同儕的質問跟嘲笑，也造成 NF1 病童與其他同學的高度敏感，這種行為通常是因為團體中忽略漠視此病。其實這些情況，教育者可以透過提供正確的指導，增加其心理建設，來減低 NF1 病童在學校及社會可能的不安及疑慮。

## 一般教育或是特殊教育？

許多 NF1 的兒童，從特殊教育中獲益。如果確認兒童可能有學習障礙時，不需要等待其是否會"克服"自己的這種缺陷。越早越好(三歲以前)的早療教育，在一些學習面會有良好的成效。NF1 的兒童，可能會比他的同儕學習技巧上緩慢。儘管理解能力較不足，他們常常試著去死記起一些基本技巧，但是研究指出只要給他們足夠時間，他們還是可以跟他們的同學一樣及時學得必須的知識。教育者與家長，除了應該維持對這些孩子的高度期許，也不要硬是要求兒童克服其會造成挫折感的學習方式，以免有反效果。特教班的兒童，需要定期評估，是否繼續需要特教，或是他們可以回歸一般教育。

## 家長、兒童、教育者間的溝通

因為NF1的個別差異很大，有些兒童很明顯受到疾病影響，有些人還好。所以對教育者來說，跟家長共同討論"兒童須要知道自己狀況多少"是很重要的。有些家長，選擇等到他們覺得小孩情緒上可以處理這些訊息的時候，再告訴他們。選擇要告訴他們多少是因人而異，須要根據他/她的併發症、年齡、成熟度、理解能力等來決定告訴他們什麼。有的家長對於跟學校教育人士，告知自己小孩的NF1病情總是有一個複雜的心情；有一些家長擔心，讓老師知道是孩子是NF1時，會被貼上標籤，如孩子會有醫療問題或是學習障礙等。他們擔心儘管孩子一切正常，但如老師預設有學習障礙時，會導致學校對這些兒童的期望降低，接著降低了兒童的自尊心跟表現。然而，對於任何處理NF1兒童相關事務的人來說，充分了解疾病，一般說來還是代表更好的照護。

感謝您撥冗了解這個常見，但是還未徹底了解的神經疾病

## 後記

根據美國的統計，NF1 兒童雖有近 50%有學習障礙的情況，但是大多數的 NF1 與一般人在社會有相同的生產力。在台灣 NF1 朋友有些是研究所畢業，有些在社會上有很好的工作成就。希望家長及學校透過正確的教育方式，使 NF1 兒童在學校的課業及人際關係等學習，得以順遂成功。