

אוגוסט 2011

**נושא הדוקטורט: הקשר בין ליקויים ויזו מוטוריים של ילדים עם Neurofibromatosis Type 1 לבין תפקודם בתחום**

**הכתיבה והקשב בסביבת בית הספר.**

**מאת: יפית גלבע, בהנחיית פרופ' נעמי יוסמן ופרופ' שרה רוזנבלום**

### **תקציר**

**מבוא:** נירופיברומטוזיס מסוג Neurofibromatosis Type 1 (NF1) היא אחת המחלות הגנטיות השכיחות ביותר. שכיחות המחלה באוכלוסיה נעה לפי דיווחים שונים בין 1: 3,000 ל- 1: 4,000. ככל הידוע כעת, ישראל הינה המדינה בה מדווח על השכיחות הגבוהה בעולם של NF1, 1: 960. מאופיינת בסימנים נירוקוטנאים (על העור) עם כתמי קפה בחלב (Café-au lait spots), נמוש באזור בתי השחי והמפשעה, נירופיברומות עוריות ונודולים ע"ש ליש (Lisch nodules) המופיעים ברוב החולים. המחלה הינה רב מערכתית הבאה לידי ביטוי במגוון דרכים הפוגעות בעיניים, בשלד, במערכת האנדוקרינית, בכלי הדם ובמערכת העצבים המרכזית והפריפריית. לילדים עם NF1 יש פרופיל קוגניטיבי ייחודי המאופיין בירידה קלה באינטליגנציה הכללית. בעיות קוגניטיביות, הפרעות קשב וריכוז, קשיים בתפקודים חזותיים ובתפקודים שפתיים שכיחים ביותר בקרב חולי NF1 בילדות ומייצגים באופן ברור את מאפיין השכיח ביותר. נמצא כי ל- 81% מהילדים עם NF1 יש ליקוי בינוני עד חמור בתפקוד קוגניטיבי בתחום אחד או יותר. הליקויים הקוגניטיביים משפיעים בדרך כלל באופן רחב על מגוון מיומנויות הנדרשות לצורכי לימודים ועל ההישגים האקדמאים. קשיים אלו מובילים לאיכות חיים נמוכה, בשל ההתמודדות עם תסכול, הערכה עצמית נמוכה, חרדה ודיכאון, ובנוסף כישלונות ברכישת השכלה גבוהה והגבלה ביכולת בחירת העיסוק.

המושג "תוקף אקולוגי" מוגדר כיכולת להכליל את תוצאות המחקר המבוקר להתרחשות האירועים באופן טבעי. משמע, היחסים הניבויים והתפקודיים בין התנהגות מטופל במהלך מבחנים סטנדרטיים והתנהגותו במגוון תפקודי היום-יום. מחקרים קודמים בנוגע ל-NF1 התמקדו בהגדרת הפרופיל הקוגניטיבי בהסתמך על מבחנים קוגניטיביים פורמאליים בלי לבחון כיצד המגבלות הללו משפיעות על תפקודם היומיומי של הילדים. בהתחשב בטווח הרחב של ליקויים קוגניטיביים המופיעים בילדים עם NF1, הערכת התפקוד שלהם נותרה ללא חקירה.

### **מטרות:**

המטרה הכללית של המחקר הנוכחי הייתה ביצוע מחקר מקיף אשר יסייע להעמיק את הידע כיצד ילדים הסובלים מ-NF1 מתפקדים בסביבת כיתתם, תוך מיקוד בהשתתפות אקדמית כתחום מרכזי לתפקודם המלא בשגרת בית הספר. הדבר התבצע ע"י שימוש במבחנים ושאלונים תפקודיים בעלי תוקף אקולוגי גבוה, השופכים אור על הבנת המגבלות התפקודיות של ילדים עם NF1 בסביבתם הטבעית וטרם נעשה בהם שימוש קודם בהערכת אוכלוסייה זו.

המטרות הספציפיות היו :

1. לנתח את התהליך והתוצר (הקריאות והתכנים) הכתיבה ע"י שימוש במערכת ממוחשבת ותוכנת ComPET.
2. להעריך את תפקודי הקשב של ילדים אלו בסביבה המדמה את כיתתם ע"י שימוש בכיתה וירטואלית.
3. לבחון את הקשרים בין יכולת לאינטגרציה ויזו-מוטורית לבין המאפיינים המייחדים את תפקודם בתחום הכתיבה
4. לבחון את הקשרים בין דיווחי ההורים בשאלונים להערכת מיומנויות קשב לבין התפקוד בסביבת הכיתה הוירטואלית.

#### שיטה:

**משתתפים:** קבוצת המחקר כללה 30 משתתפים המאובחנים כחולים ב- NF1 בטווח הגילאים 8 שנים – 16 שנים ו-8 חודשים, קבוצת הביקורת כללה 30 ילדים בעלי התפתחות תקינה שהותאמו לקבוצת המחקר בגיל ובמגדר.  
**כלים:** להערכת התהליך, הקריאות והתוכן של כתב היד נעשה שימוש במבחנים הבאים:

1. מבחן העתקת צורות להערכת אינטגרציה ויזומוטורית The Beery Buktenica- Developmental Test of Visual-Motor Integration (VMI)
  2. משימות העתקת קטע לפי אבחון איכות כתב היד (א"א)
  3. משימת כתיבה חופשית אשר נותחה לפי מודל ששת האלמנטים.
  4. מערכת ממוחשבת הכוללת לוח אלקטרוני (דיגיטיזר), ותוכנת Computerized Penmanship Evaluation Tool (ComPET)
- להערכת תפקודי הקשב והמיומנויות האקזקוטיוביות נעשה שימוש בכלים הבאים:
5. כיתה וירטואלית.
  6. שאלוני הורים סטנדרטים להערכת יכולות הקשב והריכוז; Conners' Parent Rating Scales-Revised; Long (CPRS-R: L).

#### סיכום התוצאות:

- קבוצת הילדים עם NF1 הציגה תוצאות נמוכות יותר באופן מובהק במדדים של תהליך ותוצר הכתיבה.
- בכיתה הוירטואלית - נמצא הבדל מובהק בין הקבוצות במספר המטרות אשר זוהו נכונה, כאשר קבוצת המחקר זיהתה פחות מטרות לעומת קבוצת הביקורת.
- נמצאו מתאמים מובהקים בין מיומנות האינטגרציה הויוזו מוטורית לבין ציונים במדדים של תהליך ותוצר הכתיבה.
- נמצאו מתאמים מובהקים בין הישגי הילדים בכיתה הוירטואלית לדיווחי ההורים בשאלונים המעריך את יכולות הקשב.

• נמצאה פונקציה אחת אשר מבחינה באופן מובהק בין ילדים עם NF1 לקבוצת הביקורת. בהתבסס על פונקציה זו, נמצא כי 73.2% מהילדים שויכו על פי הפונקציה לקבוצתם בצורה נכונה (72.4% מקבוצת המחקר ו-74.1% מקבוצת הביקורת). המשתנים שנמצאו בעלי המשקל הרב ביותר בהבחנה בין ילדים עם NF1 לקבוצת הביקורת הינם (לפי סדר חשיבותם): הציון הסופי במבחן ששת האלמנטים להערכת תוכן הכתיבה, העתקת צורות גיאומטריות באמצעות ה-VMI, מספר המטרות שזוהו נכונה בכיתה הוירטואלית, ומדד הארגון המרחבי במבחן העתקת קטע לפי אבחון א"א כתב יד.

#### מסקנות:

- נמצא כי לקבוצת הילדים עם NF1 בהשוואה לילדים עם התפתחות טיפוסית ישנם קשיים בכתיבה. קשיים אלו באים לידי ביטוי ברמת תוכן ירודה ויכולת ארגון מרחבי לקויה של הטקסט.
- הכיתה הוירטואלית נמצאה ככלי רגיש ובעל תוקף אקולוגי גבוה לתיאור פרופיל קשיי הקשב המאפיין את הילדים עם NF1.
- מחקר זה מוסיף על הקיים בספרות הוכחות לצורך בתשומת לב והתערבות מוקדמת בתחומי הכתיבה, הקשב והתפקודים האקזקוטיביים העשויים להשפיע על ההישגים הלימודיים, התפקוד החברתי ואיכות החיים הכללית של ילדים עם NF1.