

## Clinical characteristics of adult patients with tics and/or Tourette's syndrome

Masataka Ohta<sup>a,\*</sup>, Yukiko Kano<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Research Institute for Education of Exceptional Children, Tokyo Gakuji University, Tokyo, Japan

<sup>b</sup>Graduate School of Medical Sciences, Kitasato University, Kitasato, Japan

### Abstract

**Objective:** This study was conducted to describe the natural course of tic disorders over a long period of time in Japanese adults patients with Tourette's syndrome (TS) in terms of symptomatology.

**Methods:** An extensive literature on TS cases was reviewed selectively and 31 TS patients (mean age: 31.4 years; sex: 28 males and 3 females) at our outpatient clinic were examined. The mean follow-up period of the patients was 7.6 years (SD: 8.1; 0 to 26). All the data available for this study, including medical charts, were examined systematically by two experienced child psychiatrists.

**Results:** The adult patients with tic disorders could be classified into the four groups: group A – tics only, group B – tics + comorbidities, group C – comorbidities only and group D – sub-clinical (remission) cases. Our 31 subjects consisted of 10 patients (32.3%) for group A, 14 (45.2%) for group B, 7 (22.6%) for group C, and 0 for group D.

**Conclusions:** Further investigation into the natural course and clinical characteristics of adult TS needs to be done in order to acquire a better understanding of the broad spectrum of TS and to make improvements to the treatment for this illness.

© 2003 Elsevier Science B.V. All rights reserved.

**Keywords:** Tic disorders; Tourette's syndrome; Natural course; Comorbidity; Adult tic disorders

### 1. Introduction

It is only in recent years that the facts about adults suffering from tic disorders and/or Tourette's syndrome (TS) have begun to be known. Ordinary types of tic disorder during early adulthood are chronic tic disorder and TS. In this paper, we will delineate the natural course of tic disorders in adult patients focusing on TS symptomatology while turning to good account the results of our preliminary study [1].

### 2. Course of tics, and comorbid symptoms and disorders

#### 2.1. Course of tics

There is a general consensus that the mean age of onset of tics is 7 years [2]. The commonest initial symptoms are simple motor tics involving the face such as eye blinking. Simple vocal tics occur, on the average, at the age of 11 years. Complex motor tics appear between ages 11 and 13 years. Complex vocal tics are a little later occurring symptom, between ages 11 and 15.

TS develops into its fullest form at about 10 years of age. The severity of tics is said to peak during the early teens. Thereafter, the overall symptoms go into remission [3,4].

\* Corresponding author.

E-mail address: masataka@u-gakugei.ac.jp

## 2.2. Comorbid symptoms and disorders; changes in symptomatology

It is a known fact that patients with tic disorders, in particular, TS, often have comorbid obsessive-compulsive symptoms (OCS) and obsessive-compulsive disorder (OCD). OCS often emerge during adolescence prior to or following the onset of coprolalia. Like coprolalia, OCS wax and wane during the course of the illness [5].

Attention-deficit/hyperactivity disorder (AD/HD) also frequently occurs in TS patients. Some reports say that the incidence of AD/HD in TS patients is more than 50%. AD/HD symptoms tend to abate with age [6–8].

The incidence of other problems such as impulsivity and aggressivity is high in TS patients. Some investigators have reported 20% to 30% of TS patients have such problems as physical aggression toward other persons and/or properties [7,9]. TS patients are reported to be more subject to anxiety and depression than healthy controls. Furthermore, it is often pointed out that autistic individuals are prone to develop TS. In association with tic disorder, however, there have been no follow-up studies on the patients suffering from impulsivity, aggressivity or autism.

Generally, it can be said that tics, comorbid symptoms and disorders will remit by the time patients reach 20 years of age or over [4]. Nonetheless, studies have indicated that among those cases which were rated as severe during adolescence, many had to continue to be placed on medication. A few had their condition worsened in adulthood. In order to predict which cases will remit and which ones exacerbate, further studies will be necessary.

## 3. Adult outpatients with tic disorders

### 3.1. Outline of adult tics

The adult patients with tic disorders at our outpatient clinic have mostly followed the course mentioned above and are still receiving treatment. Symptomatically, these patients could be classified into the following four groups (Fig. 1): group A – tics only, group B – tics + comorbidities, group C – comorbidities only and group D – sub-clinical (remission) cases. In actuality, there are cases which are difficult to be assigned to one of the four groups because of the wide spectrum of symptoms exhibited by the patients. Some cases in group D may relapse after a long absence of symptoms. There are also cases of adult-onset tic disorders, though small in number.

The 31 adult TS patients enrolled in this study were among those patients treated by the authors at the outpatient clinic of the Department of Neuropsychiatry, Tokyo University Hospital. The subjects consisted of 28 males and three females. They were over the age of 20 years (mean: 30.4 years, SD: 7.6). Patients with autism spectrum disorder, definite mental retardation and severe encephalopathy had

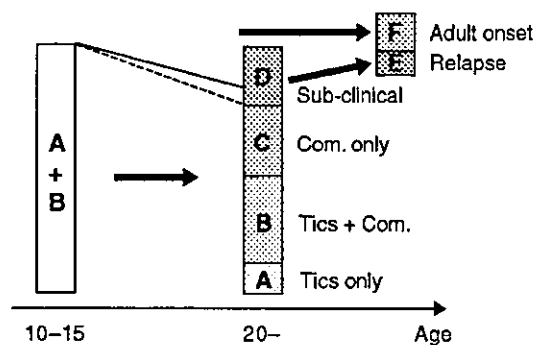


Fig. 1. Natural course of Tourette's syndrome in adulthood. A: Tics only; B: Tics + Com. (tics + comorbidities); C: Com. only (comorbidities only); D: Subclinical; E: Relapse; F: Adult onset.

been excluded. The mean age of onset of tic symptoms was 7.4 years (SD: 3.4; 3 to 17). The mean age at the first visit to our clinic was 22.8 years (SD: 8.7; 4 to 33). The mean follow-up period was 7.6 years (SD: 8.1; 0 to 26).

For classification, we systematically reviewed all data available on the patients, including medical records, research materials and information collected from their parents and one or more informants including their spouse or physicians who had treated the patients before. Severity of tic symptoms was evaluated by the Shapiro Tourette Syndrome Severity Scale. Global severity ratings of which ranges from 0 ('none') to 6 ('very severe') [10]. Final evaluation was made after consultation among two experienced child psychiatrists (MO and YK, i.e. authors). Either of the authors being in charge of any one of the subjects, this was not a blind study.

The result showed that group A was made up of 10 patients (32.3%); group B, 14 (45.2%); group C, 7 (22.6%); and group D, 0. Although two adult TS patients were judged to be in complete remission after careful scrutiny of their clinical charts, we excluded them because they did not show up and data on the later course of tics were unavailable.

In view of the wide spectrum of the severity of tic symptomatology and comorbidities, all the conditions of our subjects of each group shall be described briefly as follows.

### 3.2. Severe tic symptomatology group

Among our adult outpatients with tic disorders, there was not a single case which could be categorized as transient tic disorders. Regarding the type of tics, the symptoms in adulthood showed similar clinical features to those in childhood and adolescence. However, their symptoms had a tendency to assume different aspects from those in childhood and adolescence, because of changes in their attitude toward the illness, increase in their muscular strength and difficulties in social situations, and so forth, along with the chronicity of the tic disorder and long-time medication.

Table 1  
Current tic symptoms

	Group A (Tics only) (N = 10)	Group B (Tics + Com.) (N = 14)	Group C (Com. Only) (N = 7)
Motor tics	8 (80%)	11 (78.6%)	3 (42.9%)
Vocal tics <sup>a</sup>	8 (80%)	12 (85.7%)	3 (42.9%)
'Generalized tics'	1 (10%)	4 (28.6%)	0 (0%)
Coprolalia	2 (20%)	1 (7.1%)	0 (0%)

<sup>a</sup> $p = 0.094$  (Chi-square).

Table 2  
Severity of tic symptoms by Shapiro Tourette Syndrome Severity Scale in the course

	Group A (Tics only)	Group B (Tics + Com.)	Group C (Com. Only)
First visit			
Score	3.5 (1.1)	4.4 (0.5)	3.0 (1.4)
Number of 'severe' or more	2 (20%)	5 (35.7%)	0 (0%)
Worst ever			
Score <sup>a</sup>	4.2; 0.9	5.0 (0.7)	4.0 (0.6)
Number of 'severe' or more	3 (30%)	11 (78.6%)	3 (42.9%)
Current			
Score <sup>b</sup>	3.0 (1.3)	3.3 (1.4)	1.2 (0.5)
Number of 'severe' or more	2 (20%)	3 (21.4%)	0 (0%)

( ): SD. <sup>a</sup> $p = 0.013$  (ANOVA); <sup>b</sup> $p = 0.005$  (ANOVA).

The patients in groups A and B had severe tic symptoms (Tables 1 and 2) so that the focus of treatment was on the alleviation of the symptoms. In our 31 subjects, the tic symptoms were the worst at age 19.1 years on the average (SD: 6.4), which means that about 10 years had passed away before the present investigation got started. There were a total of 21 subjects in groups A and B who had still tic symptoms severe enough to be the main target of treatment.

Except that two patients belonging to group B were on clomipramine or selective serotonin reuptake inhibitor (SSRI), there was little difference in types of medication between group A and B (Table 3).

When 'generalized tics' [11] that afflict the entire body were involved, the patients often complained about fatigue because they were attacked by sudden, violent convulsions of muscles whenever tics increased in both intensity and frequency. There were some patients who exhibited self-injurious behaviors such as slapping their own face and bumping against walls. Some of these patients with self-injurious behaviors were well aware of their own problems and frightened that they might start self-injurious acts impulsively and compulsively. This fear drove them to action, resulting in a worsening of wounds. In the course of the illness, some patients broke the clavicle and others developed chronic cervical vertebral disorder and lower back pain.

Table 3  
Types of medication for Tourette's syndrome and/or comorbidities

	Group A (N = 10)	Group B (N = 14)	Group C (N = 7)
Haloperidol, pimozid, risperidone	7	10	4
Clomipramine or SSRI	0	2	0
Minor tranquilizer	1	3	3
Mood stabilizer	0	1	1
Other drugs including clonidine	2	2	0
No drug	3 <sup>a</sup>	3 <sup>a</sup>	2
One drug	6	7	2
Two drugs	1	4	3

<sup>a</sup>One was on some drugs including neuroleptics from another clinic.

It seemed that vocal tics have a greater impact on family members and those around the patients than motor tics. This must make it hard for the patients to achieve adequate social adjustment in adult life. There was some evidence that with advancing age, coprolalia changes in character and could be kept under control depending on the circumstances [12]. Vocal tics in some adult patients were emitted as an expression of 'generalized tics', involving the muscles of the entire body, not a specific group of muscles pertaining to vocalization alone.

### 3.3. Group conspicuous for comorbid symptoms and disorders

We will describe (1) cases in which comorbid symptoms and disorders had as great an impact as tic symptoms, and (2) cases in which comorbid symptoms and disorders were conspicuous and tic symptoms were inconspicuous or disappeared. This group consists of the afore-mentioned groups B and C.

There may be some disagreement on the scope of comorbid symptoms and disorders associated with tic disorders, but in this study, we tried to find evidence in our patient sample of the incidence of the aforementioned problems – OCD, AD/HD, anxiety disorders, OCS, self-injurious behaviors, and anger/aggression.

The results were: OCD in 12 patients (38.7%) of the total 31, AD/HD in 5 (16.1%), anxiety disorders in 4 (12.9%), OCS in 23 (74.2%), self-injurious behaviors in 11 (35.5%) and anger/aggression in 11 (35.5%). As a matter of course, the incidence of these problems was high in groups B and C (Table 4).

The incidence of OCS was highest, although severity differed with the individual to some extent. In some cases, self-injurious behaviors were expressed as a problem linked with tics, and in some other cases, they were related to impulsiveness and compulsiveness. In cases which tic symptoms almost disappeared, not a small number of patients showed fear that OCS and tic symptoms might relapse at any moment. As a matter of fact, there were cases

Table 4  
Comorbidities

	Group A (Tics only)	Group B (Tics + Com.)	Group C (Com. Only)
Comorbid disorders			
OCD	1 (10%)	8 (57.1%)	3 (42.9%)
AD/HD	0 (0%)	3 (21.4%)	2 (28.6%)
Other disorders	1 (10%)	9 (64.3%)	5 (71.4%)
Comorbid symptoms			
OCS	6 (60%)	11 (78.6%)	6 (85.7%)
SIB	2 (20%)	9 (64.3%)	0 (0%)
Anger/aggression	2 (20%)	5 (35.7%)	4 (57.1%)

Abbreviations: AD/HD, attention-deficit/hyperactivity disorder; OCS, obsessive-compulsive symptom; OCD, obsessive-compulsive disorder; SIB, self-injurious behavior.

in which these symptoms flared up again with the reduction of medication.

### 3.4. Sub-clinical, remission group

Among the patients belonging to this group, those patients whose tic symptoms totally disappeared (group D) would not visit a doctor. In recent years, the Tourette Syndrome Association of Japan was established and some of these ex-patients became members of this organization [13]. Some of them who met us said that they had no tic symptoms and therefore did not visit the clinic any longer. In closer examination, however, apparently some had simple motor tics. From this, we surmised that there are not a few sub-clinical patients who, and whose families as well, do not feel it necessary to seek medical attention. Our conjecture is supported by the findings of follow-up studies [1–4].

### 3.5. Others

There are other forms of tic disorder that were not specified in the categories of tic disorders by the DSM-IV diagnostic criteria [14], although none of our cases fell into this category. Basically it has been agreed that the age of onset of tics is before 18 years. Tic disorder that appeared at 18 years of age or above are to be classified into this category. In actuality, it is said, adult-onset tic disorders are mostly of the relapse type that emerges after a long period of remission of childhood tic disorders. There are reported cases of tic disorders that appeared for the first time at 18 years of age or above, and some of them were said to have been induced by identifiable external factors [15,16]. Be that as it may, these cases are rare. Compared with typical TS cases, reports say, these cases were severe in tic symptomatology and patients' social adaptation was inappropriate. Furthermore, increased sensitivity and poor response to neuroleptic medications were common with adult-onset tic disorders. However, most of the other symptomatic features are said to be the same as those of the relapse type.

## 4. Treatment

Treatment of tic disorders in adulthood is basically the same as that in adolescence. The decision about the focus of treatment depends on the relationships between tics and related symptoms and disorders [5,17]. If complications, associated behaviors and emotional problems are severe, treatment priority should be given to these conditions.

At present, pharmacotherapy is the mainstay of treatment for tics [18]. It would be necessary to give guidance to the patients and their families or help the patients in their efforts toward social adaptation.

Treatment may extend over a long time during which counseling must be provided by knowledgeable clinicians to support the patients and their families. Nonetheless, it would not be advisable to cling to a psychoanalytic-oriented type of psychotherapy. Depending on the conditions, behavior therapy and hypnotherapy may be indicated.

Pharmacological interventions for TS are effective. As a first-line drug, haloperidol or pimozide should be given. Both medicines are neuroleptics with potent dopamine blocking properties. Haloperidol is remarkably efficacious, but caution must be exercised because it may induce excessive sedation or depression. More recently, the use of risperidone is increasing [19]. It is an atypical neuroleptic and produces milder side effects. These medications are recommended for treatment of patients with severe tic symptoms, especially 'generalized tics', even if the conditions do not satisfy the diagnostic criteria for TS.

As a second-line drug, clonidine should be given. Sometimes pharmacologic treatment of complications is needed. If patients show acute anxiety, anxiolytics should be added to the regimen. It has been reported that the use of selective serotonin reuptake inhibitor in combination with neuroleptics is helpful for patients with severe OCS.

In the treatment of TS with AD/HD, some researchers warned that the use of stimulant medication would increase the severity of tics. However, recent several studies have showed that methylphenidate ameliorates AD/HD without exacerbation of tic symptoms, especially in mild or moderate TS patients [20]. Of course, it is necessary to take proper precautions against drug dependence when stimulants are prescribed to adult patients. To TS patients with severe impulsivity, the addition of such mood stabilizers as carbamazepine and lithium may be beneficial.

## 5. Prognosis

From the data amassed and analysed by us, it can be said that the majority of adult patients with tics and associated symptoms may show improvement in symptomatology with advancing age from 20 years to 30–40 years and become adaptable to the social environment. It should be noted that the same data suggest some patients, though small in number, will experience exacerbation [2].

## 6. Conclusion

In TS cases, mental deterioration or regression is very unusual. In the cases of tic disorders which take the chronic course, many child patients experience improvement when they become adult. In the cases of adult patients, studies on the clinical course of the illness have been just started. The Tourette Syndrome Association of Japan, which has been established only recently, draws its members from adult patients. It is expected that this organization will afford valuable resources to clarify the whole gamut of tic disorders and Tourette's syndrome. We would like to say that researches into the clinical characteristics of TS in adult patients are crucial for a better understanding of the wide spectrum of TS and the advancement of treatment for this illness.

## References

- [1] Ohta M, Kano Y. Natural history and prognosis of Tourette syndrome. *Seishin Igaku (Tokyo)* 1997;39:1252–64 (in Japanese).
- [2] Bruun RD. The natural history of Tourette's syndrome. In: Cohen DJ, Bruun RD, Leckman JF, editors. *Tourette's Syndrome and Tic Disorders: Clinical Understanding and Treatment*. New York, NY: John Wiley & Sons, 1988. p. 22–39.
- [3] Coffey BJ, Biederman J, Geller DA, Spencer T, Park KS, Shapiro SJ, Garfield SB. The course of Tourette's disorder: a literature review. *Harvard Rev Psychiatry* 2000;8:192–8.
- [4] Leckman JF, Zhang H, Vitale A, Lahnin F, Lynch K, Bondi C, Kim YS, Peterson BS. Course of tic severity in Tourette syndrome: the first two decades. *Pediatrics* 1998;102:14–9.
- [5] Leckman, JF and Cohen D, editors. *Tourette's Syndrome – Tics, Obsessions, Compulsions: Developmental Psychopathology and Clinical Care*, New York, NY: John Wiley & Sons, 1999.
- [6] Caine ED, McBride MC, Chiverton P, Bamford KA, Redress S, Shiao J. Tourette syndrome in Monroe County school children. *Neurology* 1988;38:472–5.
- [7] Comings DE, Comings BG. Tourette syndrome: clinical and psychological aspects. *Am J Hum Genet* 1985; 37:435–50.
- [8] Freeman RD, Fast DK, Burd L, Kerbeshian J, Robertson MM, Sandor P. An international perspective on Tourette syndrome: selected findings from 3,500 individuals in 22 countries. *Dev Med Child Neurol.* 2000;42:436–47.
- [9] Robertson MM, Trimble MR, Lees AJ: The psychopathology of the Gilles de la Tourette syndrome: a phenomenological analysis. *Br J Psychiatry* 1988;152:383–90.
- [10] Shapiro, AK, Shapiro E, Young JG, Feinberg TE, editors. *Gilles de la Tourette Syndrome*, 2nd edition. New York, NY: Raven Press, 1988.
- [11] Kano Y, Ohta M, Nagai Y. Differences in clinical characteristics between Tourette syndrome patients with and without generalized tics or coprolalia. *Psychiatry Clin Neurosci* 1997;51:357–61.
- [12] Singer C. Tourette syndrome. Coprolalia and other coprophomona. *Neurol Clin* 1997;15:299–308.
- [13] Tourette Syndrome Association of Japan. <http://www.dab.hi-ho.jp/fushicho-21c>
- [14] American Psychiatric Association (APA). *Diagnostic and Statistical Manual of Disorders*, 4th edition (DSM-IV). Washington, DC: APA, 1994.
- [15] Chouinard S, Ford, B. Adult onset tic disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68:738–43.
- [16] Eapen V, Lees AJ, Lakke JP, Trimble MR, Robertson MM. Adult-onset tic disorders. *Mov Disord* 2002;17:735–40.
- [17] Singer HS. The treatment of tics. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2001;1:195–202.
- [18] Scahill L, Chappell PB, King RA, Leckman JF. Pharmacologic treatment of tic disorders. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2000;9:99–117.
- [19] Scahill L, Leckman JF, Schultz RT, Karsevich L, Petersen BS. A placebo-controlled trial of risperidone in Tourette syndrome. *Neurology* 2003;60:1130–5.
- [20] Tourette's Syndrome Study Group. Treatment of ADHD in children with tics: a randomized controlled trial. *Neurology* 2002; 58:527–36.

## トウレット症候群\*

金生 由紀子\*\*

**Key Words:** Tourette syndrome, tics, obsessive-compulsive disorder (OCD), attention-deficit/hyperactivity disorder (AD/HD)

これまでの3回は発達障害の中でも精神遅滞がない場合を中心に述べてきた。今回はそれらとも関連する神経発達障害であるトウレット症候群について述べてみたい。

自閉症や注意欠陥/多動性障害(attention-deficit/hyperactivity disorder: AD/HD)の知名度には到底及ばないものの、ごく最近ではトウレット症候群という名前を聞くことがわめて稀ではなくなっている。それには、日本トウレット(チック)協会の発足やインターネットの普及などが関連しているだろう。軽症のチックの子どもが、トウレット協会などのホームページを見て将来トウレット症候群になってしまうのではないかと心配になったという親に連れられて精

神科を受診することすら起こり始めている。

トウレット症候群はかつて考えられていたような不治の病ではないし、薬物療法がかなり有効である。遺伝的要因の関与が知られており、大脳基底核と前頭葉皮質をつなぐ神経回路の問題が想定されている。トウレット症候群の研究の進歩が、チック全体の科学的理解への道を開いたといえよう。

トウレット症候群は、多様性の運動チックおよび音声チックが合併して1年以上続くチック症である(表1)。

チックとは、突発的で急速であり、かつリズムなく繰り返されるパターン化した運動あるいは発声を指す。チックは一定の時間は意図的に止めていることができるが、抵抗できない不随意なものである。

チック症状には、運動チックと音声チックが

表1 トウレット症候群の診断基準

- A. 多彩な運動性チック、および一つまたはそれ以上の音声チックが、同時に存在するとは限らないが、疾患のある時期に存在したことがある(チックとは、突発的、急速、反復性、非律動性、常同的な運動あるいは発声である)。
- B. チックは1日中頻回に起こり(通常、何回かにまとまって)、それがほとんど毎日、または1年以上の期間中間歌的にみられ、この期間中、3カ月以上連続してチックが認められない期間はなかった。
- C. 発症は18歳未満である。
- D. この障害は物質(例:精神刺激剤)の直接的な生理学的作用、または一般身体疾患(例:ハンチントン病またはウイルス脳炎後)によるものではない。

注)DSM-IVの「307.23 トウレット障害 Tourette's Disorder」を示したが、ICD-10の「F95.2 音声および多発運動性の合併したチック障害(ド・ラ・トゥーレット症候群)」もほぼ同じである。

\* Child and Adolescent Psychiatry⑦—Tourette syndrome.

\*\* Yukiko KANO, M.D.: 北里大学大学院医療系研究科医療人間科学群発達精神医学(☎228-8555 相模原市北里1-15-1); Kitasato University, Graduate School of Medical Sciences, Sagami-hara, Kanagawa, JAPAN.

表2 チック症状の概要

	単純チック (素早くて明らかに無目的)	複雑チック (単純チックよりゆっくり一見すると目的的)
運動チック	<単純運動チック> まばたき, 首の急激な動き, 肩すくめ, 顔しかめ [最初に出現]	<複雑運動チック> 顔の表情を変える, 身繕いをする, 跳ねる, 触る, 地団太を踏む, 物の匂いをかく [単純運動チックの次に出現]
音声チック	<単純音声チック> コンコン咳をする, 咳払い, 豚のように うなる, 鼻をクンクンさせる, 鼻を鳴ら す, ほえる [単純運動チックの次に出現]	<複雑音声チック> 状況に合わない単語や句の繰り返し, 汚言症(コ プロラリア), 反響言語(エコラリア), 反復言語 (バリラリア) [最後に出現]

あり, それぞれが単純チックと複雑チックに分けられる(表2)。単純運動チックはよく見られるもので, その中でも瞬きなどの目のチックがもっとも多い。複雑運動チックは体のいろいろな部分が一緒に動くチックで全身に及ぶものもある。単純音声チックでは, 咳払いがもっとも多い。複雑音声チックでは, 状況に合わない単語や句の繰り返しが一般的である。

特異的な複雑音声チックとして, 汚言症(コプロラリア: 社会に受け入れられない, しばしば卑猥な単語をいってしまうこと)や反響言語(エコラリア: 他人のいった言葉などの繰り返し)などがあり, トウレット症候群に特徴的とされる。

トウレット症候群は, 100年以上前にジル・ド・ラ・トウレットというフランス人の医師が, 9例に関する精緻な観察に基づいて詳細な記述を行うとともに文献的考察も加えて一つの症候群を抽出したことに始まる。

この論文は, 「反響言語および汚言症を伴う非協調性運動の特徴をもった神経疾患についての研究」と題されており, 汚言症が病因的であると述べていた。このような経緯とそれ自体の強いインパクトから汚言症はトウレット症候群に不可欠であるかのごとき印象があるが, 決してそうではない。そもそも論文の表題にもなっている反響言語と汚言症の少なくとも一方を有するのは9例中6例であり, 全例ではない。また, 汚言症は先述したような現在の診断基準には含まれておらず, それによって診断されたトウレット症候群の中での頻度はせいぜい30%くらいとされている。過去にはわが国では頻度が低いと

表3 併発症の広がり

強迫性障害(OCD)
注意欠陥/多動性障害(AD/HD)
学習障害
吃音症
抜毛症
身体醜形障害
分離不安障害
パニック障害
その他の不安障害
気分障害
摂食障害
睡眠障害
自閉症圏障害

の報告もあったが, 人種差ではなくて診療科によるバイアスであったことが判明している<sup>1)</sup>。

しかし, 外的な刺激に誘発されてやりたくないのにやってしまったたり, やってはいけなと思うとかえってやってしまうというような反響言語と汚言症に共通する特徴は, トウレット症候群の本態に関わるものであるといえよう。このような衝動性の統制の悪い強迫症状に焦点を当てて検討を進めることは, 脳機能障害の解明のためにも, 患者・家族のサポートのためにも, 重要であると思われる。

衝動性と強迫性がトウレット症候群に特徴的であるとすると, 多様な精神障害と関連があり, AD/HDや強迫性障害(obsessive-compulsive disorder: OCD)の併発が多いこともうなずけよう。

(表 3).

AD/HDはトゥレット症候群の約50%に併発する<sup>2)</sup>. AD/HDを併発すると、チック症状はあまり変わらないが、衝動性や攻撃性が増加して社会適応が不良になる傾向がある。

OCDはトゥレット症候群の約30%に併発し、OCDの診断基準を満たさない強迫症状はもっと高率に認められる<sup>3)4)</sup>. OCDを併発すると、発症時から複雑運動チックを認める率が高い、チックの発症年齢がやや高い、チックがより重症になる傾向がある。自傷行為がより高率になる傾向があり、自分を傷つけないと思えば思うほど自分を傷つけてしまうという衝動性の統制が悪い強迫症状の特徴が関与していると思われる。

最近注目されている併発症状として、少なからぬ例において普段は特に乱暴でもないのに大した理由もなしに突如として“きれて”しまって止められずに鎮静化してから後悔するという怒り発作(rage attack)があり、AD/HDやOCDの併発と関連するとの指摘がある<sup>5)</sup>.

AD/HDやOCDの側からみても、トゥレット症候群の併発はかなり高率である。

AD/HDの小児でもOCDの小児でも10%以上にトゥレット症候群を認めたとの報告がある。

AD/HDにトゥレット症候群を併発してもAD/HD症状はあまり変わらないが、OCDや単一恐怖症の頻度が高くなるという。

OCDにトゥレット症候群を併発すると、暴力、性、対称性に関する強迫観念および触る、瞬きをする、数える、自分を傷つける強迫行為が多く、汚れやばい菌を案じる強迫観念および洗浄強迫行為が少なかったとの報告がある。また、チックのないOCDでは、強迫観念に伴って強迫行為を行ったり不快感や恐怖が強迫症状に伴ったりするのに対して、トゥレット症候群を随伴すると、強迫行為は自動的に起こる傾向があり強迫症状には不快感を伴いにくいという。

これらの知見と関連してOCDの異質性の検討も行われており、チック関連性OCD(tic-related OCD)とそうでないOCDとでは、性別、発症年齢、遺伝的要因、関与する神経回路、薬物への反応性が異なる傾向があると示唆されている。

AD/HDやOCDほどではないが、トゥレット症候群をしばしば併発する疾患としては、自閉症もあげられよう。自閉症におけるトゥレット症候群の頻度は数%とされており<sup>6)</sup>、しばしば社会適応を不良にしている。典型的なトゥレット症候群と典型的な自閉症とは対人面でも認知面でも大きく異なっているが、衝動性の統制の悪い強迫症状は両者をつなぐ輪と思われる。このことは、自閉症の異常行動を理解して、さらにその生物学的基盤を検討する上で重要と筆者は考えている。

トゥレット症候群という名前が一般にも少しずつ浸透していると冒頭に述べたが、専門家の間でもゆっくりと関心が広がっているように思われる。

2002年9月には、わが国で初めてのトゥレット症候群に関する国際シンポジウムが東京で開催され、活発な意見交換がされた。Johns Hopkins大学から児童精神科医のDr. Walkupと小児神経科医のDr. Singer、台湾のChang Gung大学から小児神経科医のDr. Wang、と3名の海外の研究者が参加して、トゥレット症候群に関する最近の話題が提供された。

多岐にわたった話題から2,3を紹介したい。遺伝的要因については、Yale大学のグループによる洗練された家族研究から浸透率の低い常染色体優性遺伝であるとの仮説が立てられていたが、それに基づいたゲノムスキャンによっても遺伝子の同定ができなかった。そのため、遺伝モデルを要さないノンパラメトリックな手法である罹患同胞対法が進められており、76家族110同胞対を対象に解析したところ、ロッドスコアが2以上の部位が4と8の染色体に認められたという<sup>7)</sup>。さらに数十名からサンプルが得られているとのことで、より確度の高い部位が近い将来に報告されるのではと期待される。

治療については、AD/HDの治療薬であるmethylphenidateがチックの誘発や増悪を招くとされてきたが、先述したようにトゥレット症候群とAD/HDは互いに高率に併発するので、慢性チックを併発するAD/HDを対象として改めて治験が行われた<sup>8)</sup>。Methylphenidate、チックとAD/HD



の双方にいくらか効くとされるclonidineのうち一方あるいは両方とプラセボとを比較したところ、両方を服用した場合がAD/HDにもっとも有効であったという。しかもmethylphenidate単独を含めて実薬ではすべてプラセボよりもチックが軽快したという。対象のチックが重症ではないので、AD/HDを伴うトゥレット症候群のうちでもチックが重症な場合にはやはりmethylphenidateの使用を控えるべきであろう。とはいえ、チックがあるからといってmethylphenidateを一律に禁忌としなくてもよいとの示唆を与えるものである。

さらに、このシンポジウムでは、台湾のトゥレット症候群患者、家族の現状についても報告がされた。Dr. Wangが中心となって1999年に台湾トゥレット協会が設立されており、家族相互の援助という色彩が強いと同時に、研究への協力の姿勢を明確に打ち出しているという。

専門家の活動ということでは、筆者が世話人の一人を務めるトゥレット研究会も2002年11月で第9回を迎えた。小児科医、児童精神科医、精神科医を初めとして、アプローチの仕方のみならずみている対象がいくらか異なる専門家が集まってトゥレット症候群への理解を深めることを目指している。

第9回研究会では、小児科を受診した患者のフォローアップから、顔面の運動チックで始まり、徐々に他の部位に広がったチックがやがて逆の順序に収束する経過をとるが、最後には単純音声チックのみが残る傾向があるとの報告があった。また、トゥレット協会による当事者・家族のアンケートの結果の一部も紹介され、音声チックが生活の妨げになっていることが指摘された。音声チックは社会適応や自己評価への

影響が大きく、より適切な治療や生物学的基盤の検討が望まれる。

トゥレット症候群は多様な側面を有しているので、その課題を解くことが発達障害を初めとする他の疾患の理解に資するところが大きいと思われる。アメリカやカナダはもちろん台湾でも行われている患者・家族と研究者や臨床家との協力をわが国でも進めて、課題に取り組むことが期待される。

## 文 献

- 1) Kano Y, Ohta M, Nagai Y. Clinical characteristics of Tourette syndrome. *Psychiatry and Clinical Neurosciences* 1998; 52: 51-7.
- 2) 金生由紀子. AD/HDとトゥレット症候群. *精神科治療学* 2002; 17: 139-47.
- 3) 金生由紀子. チックと強迫神経症. *Kinesis: Advances in Movement Neuroscience* 2002; 7: 16-9.
- 4) 金生由紀子, 太田昌孝, 永井洋子. 多動及び強迫の合併からみたトゥレット障害の臨床特徴について. *臨床精神医学* 2000; 29: 643-52.
- 5) Budman C, Bruun RD, Park KS, et al. Explosive outbursts in children with Tourette's disorder. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2000; 39: 1270-6.
- 6) Baron-Cohen S, Scahill VL, Izaguirre J, et al. The prevalence of Gilles de la Tourette syndrome in children and adolescents with autism: A large scale study. *Psychol Med* 1999; 29: 1151-9.
- 7) The Tourette Syndrome Association International Consortium for Genetics. A complete genome screen in sib pairs affected by Gilles de la Tourette syndrome. *Am J Hum Genet* 1999; 65: 1428-36.
- 8) The Tourette's Syndrome Study Group. Treatment of ADHD in children with tics: a randomized controlled trial. *Neurology* 2002; 58: 527-36.

\* \* \*

## 小児・思春期精神医学における診断と評価\*

金 生 由 紀 子\*\*

**Key Words :** special support education, dimensional diagnosis, behavioral phenotype, phenomenological study

これまで5回にわたって小児・思春期精神障害, 特に広義の発達障害に関連する最近の話題を取り上げて筆者なりの意見を述べてきたつもりであるが, 診断について細々と論じることが多かったのかもしれない。この領域にあまり馴染みのない読者にも筆者の言わんとするところが伝わりやすいように説明を加えた面もあるが, そもそも最近になって疾患概念の変化があり, 診断と評価について検討が必要になっていることも影響しているだろう。

診断には治療の必要性を同定して, それにふさわしい方法を選択する目安を提供するという働きがあるはずである。ところが, 注意欠陥/多動性障害(AD/HD)にしても自閉症圏障害にしても疾患概念の広がりによって, 診断と治療との対応関係がいつそう稀薄になっている。

たとえば自閉症圏障害については, やや単純化して述べると, 従来の自閉症の典型例では, ある程度の知的な遅れを伴うことが多く, 言語系に比べて視知覚系が優位であり, 課題の出来高が相手の人よりも課題の内容に依存する傾向がある<sup>1)</sup>。そこで, 発達水準をきちんと評価した上でそれに見合った課題を用意して十分な視覚的手がかりとともに提示すると, それによく応じて情緒的に安定するし, 本人なりの精神発達

が促進される可能性がある。一方, 高機能(すなわち, 知的な遅れを伴わない)自閉症圏障害, とりわけ不器用さが目立ちむしろ視知覚系よりも言語系が優位であり, 他者の評価に敏感な場合には, このようなやり方はあまり適当ではないだろう。苦手な課題を強いられ自己評価が低下して抑うつ的や不機嫌になったり, 期待通りに課題を達成できないことにいら立つ周囲の人々との間で緊張が高まったり, 時には攻撃行動に発展することがあるかもしれない。

ここでいう治療には, 家族ガイダンスや環境調整はもちろん教育や福祉との連携も含んでいる。したがって, 教育や福祉の最近の変化も診断の意味づけに影響してくる。

軽度発達障害の回(第1巻第3号)で述べたように, 特殊教育が特別支援教育<sup>2)</sup>へと変化して従来よりも幅広い対象を扱うことになってきた。その際に追加された対象が, 明確な知的な遅れを伴わない発達障害, すなわち軽度発達障害である。インクルージョンの考えが広まる中で軽度発達障害児は特別支援を受けながらできるだけ通常学級で過ごす方向で対応されている。この流れが適切に進むためには診断と評価がきちんと行われることが重要であり, 医療と教育の連携が深まるはずと思うのだが, 実際はそうではないようだ。

それを筆者が痛感したのは, 最近に外来で遭遇したり個人的に相談を受けたりした数名の子どもの経験を通してであった。本人には了解しがたい理由から, 身体的なあるいは言語的な攻

\* Child and Adolescent Psychiatry ①—Diagnosis and assessment in child and adolescent psychiatry.

\*\* Yukiko KANO, M.D.: 北里大学大学院医療系研究科医療人間科学群発達精神医学[☎228-8555 相模原市北里1-15-1]; Kitasato University, Graduate School of Medical Sciences, Sagami-hara, Kanagawa, JAPAN.

撃を学校で繰り返し受けたにもかかわらず、学校側は問題に対して逃げ腰であり、本人も親もその対応に失望して、中には不登校となった子どももいた。このように書くと彼らが軽度発達障害児と思うかもしれないが、そうではない。軽度発達障害児に“いじめ”を受け続けた同級生である。もちろん軽度発達障害児が通常学級で過ごす場合にいつもこういう問題が生じるわけではなく、問題が発展するにはそれ相応の要因の重なりがある。とはいえ、明確な知的な遅れを伴う場合と比べて、軽度発達障害であること自体が他の要因をひき出しやすくしている面があるように思われる。

まず親にとって当初の期待に反して発達障害を持ってしまった子どもを丸ごと受容することは容易ならざることであるが、知的な遅れを伴わないと発達障害を否定したい思いが抜けきれずいっそう困難となる。発達障害の存在自体を認めない親も、発達障害だから周囲は問題行動を許容すべきであると要求する親もいるが、その基盤にある心的態度は同じであろう。状況の認知やコミュニケーションのとり方が下手な親も時にはいるが、性格に大きな偏りがなくとも軽度発達障害児の親はこのような方向にぶれやすいといえよう。

軽度発達障害児の受容が困難なのは教師も同じであろう。子どもの行動について、どこまでが障害でどこまでが性格なのか、どこまでを注意してどこまでを受け入れるのかななどの判断がしづらいただろう。軽度発達障害児およびその親と相談の上で、同級生やその親に理解を求めるにしても、教師の視点が定まらないとうまく伝わりにくいのではなからうか。実は、同級生やその親についても教師と似たようなことがいえそう。そのために“いじめ”を受けることで混乱して傷つきやすいように思われる。

これまで述べてきたような逆差別の問題は今に始まったことではないが、画一的な教育から個に応じた教育への転換点にあるためにかえって露わになってきたという気がする。そして、個に応じるために特別支援教育が考えられてきたはずであるのに、いわゆる健常の子どもの個性やそれを踏まえた精神保健についての配慮が

なされていないような気がしてならない。すべての子どもに対する個に応じた教育と精神保健の向上という点でも医療と教育の連携は必要と思われる。

軽度発達障害児への対応に限っても医療と教育にいっそうの連携が必要である。しかし、実際には必ずしも容易ではなく、診断や評価に対して両極端の姿勢をとる教師にしばしば遭遇する。一方は、十分に疾患概念を理解しないまま操作的診断基準やチェックリストから生徒を“診断”して受診や服薬まで指示する場合である。もう一方は、子どもの問題行動に悩んで受診や服薬をさせた親を人非人のように非難する場合である。従来からの傾向ではあるが、軽度発達障害の理解しづらさと最近の情報の氾濫がそれを増強していると思われる。

しかし、教育の側だけに問題があるわけではなく、適切に診断や評価をして必要な情報を伝えるということが医療の側も不十分なようだ。軽度発達障害児の“いじめ”の例に戻ると、世話をして良好な関係にあった同級生が些細なきっかけからしつこく攻撃を受けて不登校となった場合があった。この軽度発達障害児は医師から処方を受けており担当の心理士が学校に説明にきたこともあるという。同級生と親の話からは、アスペルガー症候群も疑われる自閉症圏障害として対応の工夫が必要との印象を筆者は受けたが、典型的なAD/HDとしての受け入れが治療者からは強調されたという。

適切な診断や評価に基づいて対処しても問題行動自体はなかなか消せないかもしれないが、同級生やその親、さらにクラス全体の受け止め方は大きく異なるのではなからうか。年齢が低いうちにはこのように軽度発達障害児が“いじめ”をする側になる場合もあるが、周囲の無理解や反感が蓄積する中で年齢が上がれば、それ以上の“いじめ”を受ける可能性が高いと思われる。そして、その記憶が軽度発達障害児に定着して将来的には激しい攻撃行動に繋がっていくのではなからうか。このような“いじめ”の連鎖を止める上でも、診断や評価の果たす役割<sup>3)</sup>は大きいと思われる。

診断には、研究の対象を明確にして、疾患の本態の解明を助けるという働きもあるはずである。ところが、疾患概念の広がりによって、診断と病因や病態との結びつきはますます一筋縄ではいかなくなっている。

自閉症圏障害のようにスペクトラムとして広がって、いわゆる性格傾向に接近していくとカットオフ値から境界を示すようなdimensionalな診断が求められるようになる。生物学的な研究の手段の精密化に伴ってそのデータに対応するためにもdimensionalな診断の要請が高まる。これが顕著に現れているのが自閉症圏障害の遺伝子研究の状況ではなかろうか。自閉症圏障害の臨床に詳しくないであろう研究者を巻き込んで遺伝子研究が活況を呈していることの影響もあろうが、Autism Diagnostic Interview-Revised (ADI-R)やAutism Diagnostic Observation Schedule (ADOS)を初めとするdimensionalな診断への傾斜<sup>4)</sup>には遺伝子多型に対応するものを求める姿勢がみてとれる。また、診断基準を満たすほどの臨床症状は示さないが素因を有する者の同定が重要であり、そのためにもdimensionalな診断が好都合かもしれない。

しかし、疾患概念を抜きにしてdimensionalな診断が一人歩きをしては本末転倒という気がする。素因に対応する行動表現型の追及にあたってはその疾患のdimensionalな診断でただカットオフ値を変えるだけでは不適當であろう。精神・行動症状のデータの解析から行動表現型の枠組みを作り直して検討を進める過程では、categoricalな診断とdimensionalな診断の間を行き来することになるのだろう。そして、行動表現型は、脳画像や精神生理や神経心理の所見、治療への反応性などとの照合を進めて、endophenotype<sup>5)</sup>として深まっていくことになる。

また、小児・思春期精神障害の行動表現型を検討する際には、発達の経過の中で素因が花開いてくることへの考慮が大切であろう。たとえば、幼児期にAD/HDや自閉症とされていた子どもが学童期にアスペルガー症候群にびったりの病像を呈してることがある。診断技術が未熟なために幼児期に確診されなかったと一概にはいえぬ、発達に伴って変化する群も存在すると

考えてよいのではなかろうか。

生物学的研究の進展に対応するようなphenomenological studyの必要性が精神医学全般で高まっているのではないと思われる。特に小児・思春期精神医学では発達の経過が重要であり、類似の病像を示しても幼児期、小児期と思春期、青年期と成人期とでは同一の疾患といえるのかの再検討が必要と思われる。

本稿ではこれまでの5回を踏まえて小児・思春期精神障害における診断と評価をめぐる状況を述べようと試みたが、評価にはあまり触れることができなかつた。発達に伴って状態が変化する子どもにおける治療の効果の評価を初めとして論じるべき問題が多々あることを指摘することにとどめておきたい。また、手軽さから軽度発達障害という用語をたびたび使用したが、筆者はあまり適切な名称と思っていないこともつけ加えておきたい。“軽度”にしても“高機能”にしても、社会生活上の障害が軽度であるとか社会的機能が低いという誤解を招きかねず、ほんとうは“知的な遅れを伴わない”というのが正確である。

小児・思春期精神障害のより良い治療と本態の解明をめざす上で従来の疾患概念に基づいて得られた知見も活かしつつ有用な診断と評価とは何かを改めて問い直すことが大切であり、そういう姿勢で診療と臨床研究を進めていく小児・思春期精神科医が望まれている。

## 文 献

- 1) 太田昌孝, 永井洋子(編著). 自閉症治療の到達点. 東京: 日本文化科学社; 1993.
- 2) 文部科学省 特別支援教育の在り方に関する調査研究協力者会議. 今後の特別支援教育の在り方について(最終報告). LD研究 2003; 12: 65-82.
- 3) 十一元三, 崎濱盛三. アスペルガー障害の司法事例—性非行の形式と動因の分析—. 精神神経学雑誌 2002; 104: 561-84.
- 4) Lord C, Leventhal BL, Cook EH Jr. Quantifying the phenotype in autism spectrum disorders. Am J Med Genet 2001; 105: 36-8.
- 5) Faraone SV, Tsuang MT, Tsung DW. Genetics of mental disorders: A guide for students, clinicians, and researchers. New York: The Guilford Press; 1999.

## 不器用\*

金生由紀子\*\*

**Key Words :** clumsiness, developmental coordination disorder (DCD), specific developmental disorder of motor function (SDDMF), attention-deficit/hyperactivity disorder (AD/HD), deficits in attention, motor control and perception (DAMP), Asperger syndrome

これまでに取り上げてきた広義の発達障害において、受診にいたる表向きの主訴としてはあまり表れてこないが、その背後でしばしば問題となるものに不器用がある。

不器用な子どもの中には、知的能力や言葉に遅れはなく、かつ麻痺などの運動機能に関わる特別な体の病気がないのに、跳ぶことや階段の上り下りなどが遅れて、粗大な運動がぎごちない者がある。また、ボタンをかけられなかったり、指で「はさみ」や「きつね」が作れなかったり、箸が上手に使えなかったりして、微細な運動が上手いかない者もいる。

国際的に用いられている診断基準において不器用を中心的な症状とするものは、DSM-IVでは

発達性協調運動障害 (developmental coordination disorder : DCD) (表 1), ICD-10では運動機能の特異的発達障害 (specific developmental disorder of motor function : SDDMF) (表 2) となる。DCD と SDDMF はほぼ同じ内容を指しているが、DCD では自閉症圏障害の併存を認めておらず、SDDMF では精神遅滞の併存を認めていない。しかし、たとえばアスペルガー症候群では不器用との密接な関係が推測されており、自閉症圏障害や精神遅滞を併存不可とするのが妥当かは検討する余地がある<sup>1)</sup>。そこで本稿は、DCD や SDDMF ではなくて、あえて不器用を表題としている。

学業や日常生活になんらかの支障をきたすほどの不器用は学齢の子どもの 6% で認められるとされ、決して稀なことではない。そして、5~6 歳において明確な不器用の認められた子どもは 7~8 歳においても同様な問題を持ち続けていたとの報告もある<sup>2)</sup>。重度な不器用は青年期・成人期まで持続して、他の問題を伴ってくると指摘されている。

表 1 DSM-IV における発達性協調運動障害 (developmental coordination disorder) の診断基準

- A. 運動の協調が必要な日常の活動における行為が、その人の生活年齢や測定された知能に応じて期待されるものより十分に下手である。これは運動発達の里程碑の著明な遅れ(例: 歩くこと、這うこと、座ること)、物を落とすこと、“不器用”、スポーツが下手、書字が下手、などで明らかになるかもしれない。
- B. 基準 A の障害が学業成績や日常の活動を著明に妨害している。
- C. この障害は一般身体疾患(例: 脳性麻痺、片麻痺、筋ジストロフィー)によるものではなく、広汎性発達障害の基準を満たすものではない。
- D. 精神遅滞が存在する場合、運動の困難は通常それに伴うものより過剰である。

\* Child and Adolescent Psychiatry⑨—Clumsiness.

\*\* Yukiko KANO, M.D.: 北里大学大学院医療系研究科医療人間科学群発達精神医学(☎228-8555 相模原市北里1-15-1); Kitasato University, Graduate School of Medical Sciences, Sagami-hara, Kanagawa, JAPAN.

表2 ICD-10における運動機能の特異的発達障害(specific developmental disorder of motor function)の診断基準

- A. 標準化された微細または粗大な協調運動の検査における評点が、その小児の暦年齢を基にして期待される水準から、少なくとも2標準偏差以下である。  
 B. 基準A項の障害のために、学業成績あるいは日常生活の活動に明らかな支障をきたしていること。  
 C. 神経学的障害の所見はない。  
 D. 主要な除外基準：標準化された検査を個別に施行して、IQが70以下。

初めに述べたように不器用はさまざまな疾患に伴うことがある。

ICD-10でSDDMFとともに特異的発達障害(いわゆる学習障害, learning disabilities : LDとほぼ同義である)に含まれる言語や学業という認知能力の障害(DSM-IVではコミュニケーション障害と学習障害にはほぼ該当する)は、不器用としばしば併存する。特に話すことや書くことという運動に伴う表出の障害(DSM-IVでは表出性言語障害, 音韻障害, 書字表出障害など)との併存は不思議ではないだろう。

7歳におけるDCDの診断は10歳における読みの理解の困難に関連するとの報告もある。読みの遅れのあるDCDでは音韻的認識の困難を伴うという<sup>3)</sup>。口腔や声帯の運動とそれに伴って表出される音声とが頭の中でスムーズにつながらないことが読みの困難をもたらすのであろうか。

DCDでは四肢がどのような位置にあるかを固有知覚から把握する際に視覚的情報を適切に活用できないというモダリティ間の連絡の悪さがあるという<sup>4)</sup>。また、DCDでは健常と比較して、四肢のジェスチャー技能の成熟が全般的に遅いのみならず、そのモダリティ間のプロフィールに相違があるとされる<sup>5)</sup>。言語モダリティの指示に従ってジェスチャーすることについて健常との差が特に大きく、感覚と運動の情報を総合して運動を表象する能力の特異的な障害があるという。しかもこの言語モダリティにおける健常との差は年齢が上がるに従ってむしろ広がっていくという。つまり、不器用な子どもでは、視覚、聴覚、固有知覚などのモダリティの情報から運動を表象する能力に障害があり、視覚的な手がかりに合わせて姿勢や力の入れ具合などを調節することが苦手という形で現れることもあれば、言語指示に対応した運動の変更が円滑に

できないという形をとることもあるといえよう。

かつての微細脳機能障害(minimal brain dysfunction : MBD)から、不注意、多動、衝動性で定義される行動的症候群の注意欠陥/多動性障害(attention-deficit/hyperactivity disorder : AD/HD)と、全体的認知能力に比較して言語、学業あるいは運動に関わる能力が特異的に極端に低いことで定義される認知的症候群のLDが分かれてきた経緯を考えると、AD/HDが不器用と高率に併存するのはもっともであろう。小学生の疫学調査からAD/HDとDCDとはお互いに半分ずつが重なり合うとの報告もある<sup>6)</sup>。この重なり合いがdeficits in attention, motor control and perception (DAMP)とも呼ばれることはこの連載でも何回か述べた。成人までの長期予後を見ると、DAMPは、DCDを伴わない、すなわちあまり不器用でないAD/HDよりいっそう心理社会的機能が不良であるという。

先述したようにDSM-IVでは自閉症圏障害であればDCDとは診断されないことになっているが、予後不良のDAMPの中にはアスペルガー症候群や非定型自閉症などの診断基準を満たす者が少なからずいるという<sup>7)</sup>。

アスペルガー症候群について、ICD-10では、「運動面での発達は多少遅延することがあり、運動の不器用さはよくある(ただし、診断に必須ではない)」とされている。

アスペルガー症候群と自閉症状を伴わないSDDMFについて運動障害と模倣を評価したところ、両者に差はなくて、しいていえばアスペルガー症候群で運動障害がやや重症であったとの報告がある<sup>8)</sup>。運動障害のパターンは両者に差がなかったという。

アスペルガー症候群と健常とを比較したとこ

ろ、閉眼して片足立ちするとか継ぎ足歩行などの課題ではアスペルガー症候群が不良であったが、点と点を繋いでいくなどの視覚と運動を統合する課題では両者に差はなかったとされる<sup>9)</sup>。アスペルガー症候群では身体がどのような位置にあるかを把握する固有知覚自体に障害があるようである。

これらの報告は、アスペルガー症候群には不器用が高率に認められ、自閉症状を伴わない不器用ともかなり共通する特徴を有することを示唆しているといえよう。

アスペルガー症候群とDSM-III-Rによる自閉性障害と特定不能の広汎性発達障害について協調運動の障害を評価したところ、アスペルガー症候群はより軽度であったとの報告もある<sup>10)</sup>。3群ともに高機能であるが、特にアスペルガー症候群でIQが高かったので、IQを統制したところ群間差はなくなったとされる。

いわゆるカナー型の自閉症では、対人・言語面と比べると歩くとか走るという粗大な運動の発達が良好であり、複雑な電機製品の操作や細かいピースからなるジグソーパズルなどが得意であり、不器用の印象は薄い、身体の使い方がぎこちないことが実は多い。そう考えると、不器用はアスペルガー症候群に限らずに自閉症圏障害全体に認められるものであり、高機能で特に目立つといえるのかもしれない。

不器用の評価にあたっては、視覚や聴覚の障害はないか、軽度の脳性麻痺がないかなどをまず確かめておくことが必要であろう。

神経学的ソフトサインは脳の成熟と機能障害を反映するものである。いくつかのバッテリーがあるが、表3にはHertizigによるものを掲げた。脳の成熟にかかわるので年齢を考慮する必要もあり、サインが一つでも認められれば障害があるというわけではない。

不器用な子どもでは手の組み方に混乱したり奇妙な模倣をしたりすることがある。奇妙な模倣としては部分模倣がある<sup>11)</sup>。バイバイのまねをする時に手のひらを自分の方に向けてしまい、相手の手の部分に限るとまさに見えたままにまねをするものである。自閉症圏障害で強調され

表3 神経学的ソフトサイン

Speech(話し言葉)
Balance(バランス)
Standing(目つぶり立ち)
Hopping(片足とび)
Walking in a line in tandem(継ぎ足歩行)
Coordination(協応運動)
Finger-to-Nose(指鼻)
Alternating pronation spination(腕の変換)
Foot taps(足のタップ)
Heel-shin(踵脛)
Double simultaneous stimulation(二点同時刺激)
Gait(歩行)
Sequential finger-thumb opposition(指親指運動)
Muscle tone(筋緊張)
Graphesthesia(文字あて)
Astereognosis(実物あて)
Choreiform movements(微細不随意運動)
Motor impersistence(運動保持不能)

[0:なし]から[3:著明な障害]までの4段階で評定する。Hertizig, MEによる(Stability and change in non-focal neurological signs. J Am Acad Child Psychiatry 1982; 21: 231-6.)

るが、そうでない不器用な子どもでも認められる。相手の立場に立った見方ができないことと関係するのではないかと思われる。

運動面の不器用さは対人面の不器用さに通じるところがあるのではないかと感じることがある。最近の筆者は、さまざまな点で不器用であるが相互交渉や共感性から自閉症圏障害とはいえないという子どもに接することがかなり多いためかもしれない。こういう子どもで、意味はわかっていて実行しようとしているのにかえってずれていくという特徴は動作に限らないような気がするのである。

とはいえ、不器用な子どもに運動の改善を目指した課題ばかりを行っても対人面が改善するわけではないだろう。むしろ運動課題を取り組むにあたって子どもの全体像を把握して認知的アプローチを大切にすることが強調されるようになってきている<sup>11)</sup>(表4)。

不器用という目に見えるものへのアプローチを通して、広義の発達障害の精神機能の理解や治療・援助の改善が進む面もあるのではなかろうか。

表4 運動課題への取り組み方の原則

- 
1. 常にポジティブに評価すること
  2. 積極的な参加を促し、自我意識を高めること
  3. 運動課題は興味を持ちやすい課題で、能力相応で簡単なものから始めること
  4. 課題の難度を徐々に上げていき、持続を促し、本人にも進歩がわかるように工夫すること
  5. 特定の技能の進歩と自己達成感の向上とを常に考慮すべきこと
- 

## 文 献

- 1) 太田昌孝. 発達性協調運動障害. 精神科治療学 2001 ; 16(増): 173-9.
- 2) Pless M, Carlsson M, Sundelin C, et al. Preschool children with developmental coordination disorder : a short-term follow-up of motor status at seven to eight years of age. Acta Paediatr 2002 ; 91 : 521-8.
- 3) O'Hare A, Khalid S. The association of abnormal cerebellar function in children with developmental coordination disorder and reading difficulties. Dyslexia 2002 ; 8 : 234-48.
- 4) Mon-Williams MA, Wann JP, Pascal E. Visual-proprioceptive mapping in children with developmental coordination disorder. Dev Med Child Neurol 1999 ; 41 : 247-54.
- 5) Zoia S, Pelamatti G, Cuttini M, et al. Performance of gesture in children with and without DCD : effects of sensory input modalities. Dev Med Child Neurol 2002 ; 44 : 699-705.
- 6) Kadesjo B, Gillberg C. Attention deficits and clumsiness in Swedish 7-year-old children. Dev Med Child Neurol 1998 ; 40 : 796-804.
- 7) Rasmussen P, Gillberg C. Natural outcome of ADHD with developmental coordination disorder at age 22 years : a controlled, longitudinal, community-based study. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2000 ; 39 : 1424-31.
- 8) Green D, Baird G, Barnett AL, et al. The severity and nature of motor impairment in Asperger's syndrome : a comparison with specific developmental disorder of motor function. J Child Psychol Psychiatry 2002 ; 43 : 655-68.
- 9) Weimer AK, Schatz AM, Lincoln A, et al. "Motor" impairment in Asperger syndrome : evidence for a deficit in proprioception. J Dev Behav Pediatr 2001 ; 22 : 92-101.
- 10) Ghaziuddin M, Butler E. Clumsiness in autism and Asperger syndrome : A further report. J Intellect Disabil Res 1998 ; 42 : 43-8.
- 11) Sims K, Henderson SE, Morton J, et al. The Remediation of clumsiness. II : Is kinaesthesia the answer? Dev Med Child Neurol 1996 ; 38 : 997-8.

\* \* \*



CLINICAL CHARACTERISTICS OF TOURETTE  
SYNDROME PROBANDS AND RELATIVES' RISKS

*To the Editor:*

In an earlier study of Japanese probands with Gilles de la Tourette syndrome (GTS), it was observed that severe perinatal problems and more severe tic symptoms were associated with lower recurrence risks of GTS-related conditions among their first-degree relatives when compared with the first-degree relatives of the GTS probands without these clinical features (Kano et al., 2001). In the current study, data from the first-degree relatives of GTS probands collected at the Yale Child Study Center as part of an earlier study (Pauls et al., 1991) were examined in an attempt to replicate the findings from the Japanese study.

Forty-six GTS probands (40 males, 6 females; mean age 12.9 years, SD 3.1) with sufficient perinatal information were selected from 92 probands in an earlier study (Pauls et al., 1991). Data from 146 first-degree relatives were available for inclusion in the current study. *DSM-III-R* criteria for GTS, chronic multiple tics (CMT), and obsessive-compulsive disorder (OCD) were used to make diagnoses.

Information about perinatal complications was reported by the mothers of the probands. Criteria for perinatal complications were similar to those in the Japanese GTS family study. The following events were considered as evidence of potentially important perinatal complications: premature delivery (<36 weeks), use of forceps, apnea at birth, cyanosis at birth, and a slowed heartbeat. Of 46 probands, 23 (50%) were judged to have severe perinatal problems. Use of forceps was reported in 18 (39.1%) of the 46 probands.

In an effort to identify a comparable group of probands to the Japanese GTS family study, items from the Schedule for Tourette and Other Behavioral Syndromes interview were selected that are typically associated with a severe degree of symptomatology: (1) complex motor tics involving the legs and/or the whole body (Kano et al., 1997), (2) complex phonic tics including coprolalia, and (3) self-injurious tics. The frequency of 11 symptoms assigned to these three categories at the most severe period was rated on a Likert scale ranging from 0 to 5. Within each category, the frequency estimates were summed, resulting in three scores: a complex motor tics score (mean 3.7, SD 3.7), a complex phonic tics score (mean 4.8, SD 4.7), and a self-injurious tics score (mean 4.4, SD 4.3). When the scores of probands were within the top 25th percentile of one or more of these categories, they were identified as having "severe" tic symptoms.

Using this criterion, 20 probands (43.5%) were judged to have severe tic symptoms. Eleven of the 146 first-degree relatives met criteria for GTS, yielding an age-corrected rate of  $8 \pm 2\%$  (the Kaplan-Meier survival analysis). Forty-six relatives satisfied criteria for GTS, CMT, and/or OCD for an age-corrected morbid risk of  $33 \pm 4\%$ .

To test our hypotheses, we reclassified the first-degree relatives according to the presence of perinatal risk and according to the presence of "severe" tics; two comparisons were made. First, 69 first-degree relatives of 23 GTS probands with severe perinatal problems were compared with 77 first-degree relatives of the remaining 23 GTS probands. The risk of GTS was increased among the relatives of probands without severe perinatal difficulties ( $11 \pm 4\%$  versus  $4 \pm 3\%$ ;  $z = 1.82$ ,  $p < .07$ , two-tailed test of differences of proportions). The risk of GTS or CMT was also increased among the relatives of probands without severe perinatal difficulties ( $24 \pm 5\%$  versus  $15 \pm 4\%$ ;  $z = 1.65$ ,  $p < .1$ ).

Second, 64 first-degree relatives of 20 GTS probands with severe tic symptoms were compared with 82 first-degree relatives of the remaining 26 GTS probands. The risk of OCD was increased among the relatives of probands with less severe tics ( $24 \pm 5\%$  versus  $13 \pm 4\%$ ;  $z = 1.83$ ,  $p < .07$ ). The risk of GTS, CMT, and/or OCD was also increased among the relatives of probands with less severe tics ( $40 \pm 6\%$  versus  $25 \pm 6\%$ ;  $z = 2.11$ ,  $p < .04$ ).

Despite the limitations of this study (a small sample size, the retrospective reporting of perinatal events, and the nonstandard ratings of tic severity), the results are consistent with those reported by Kano et al. (1997). It appears that perinatal difficulties and severity of tic symptoms are inversely related to the recurrence risk among first-degree relatives of GTS probands.

Yukiko Kano, M.D., Ph.D.

Kitasato University Graduate School of Medical Sciences  
Sagamihara, Japan

James F. Leckman, M.D.

Yale Child Study Center

New Haven, CT

David L. Pauls, Ph.D.

Laboratory of Psychiatric and Neurodevelopmental

Genetics

Massachusetts General Hospital

Harvard Medical School, Boston

Kano Y, Ohta M, Nagai Y (1997), Differences in clinical characteristics between Tourette syndrome patients with and without "generalized tics" or coprolalia. *Psychiatry Clin Neurosci* 51:357-361

Kano Y, Ohta M, Nagai Y, Pauls DL, Leckman JF (2001), A family study of Tourette syndrome in Japan. *Am J Med Genet* 105:414-421

Pauls DL, Raymond CL, Stevenson JM, Leckman JF (1991), A family study of Gilles de la Tourette syndrome. *Am J Hum Genet* 48:154-163

DOI: 10.1097/01.CHI.0000024829.94814.59

---

See the Instructions for Authors for information about the preparation and submission of Letters to the Editor.

## 注意欠陥/多動性障害\*

金生由紀子\*\*

**Key Words :** attention-deficit/hyperactivity disorder (AD/HD), learning disabilities (LD), oppositional defiant disorder, conduct disorder, developmental disorders

小児・思春期精神医学の領域に対する一般の関心が最近ようやく高まるとともに、欧米に比べて日本では知名度の低かった疾患について、日常的に目にする、耳にする機会が増している。

その代表格が注意欠陥/多動性障害 (attention-deficit/hyperactivity disorder: AD/HD) ではなからうか(表1)。

先行した学習障害 (learning disabilities: LD) のブームの中で、学習の困難を有する子どもたちには落ち着いて授業を受けられずに他児の学習も障害する者が少なからずいることが認識された。LDとは、全体的認知能力に比較して言語、学業あるいは運動にかかわる能力が、特異的に極端に低いことで表される障害であり、その基盤に特定の脳機能の障害の存在が推定されると定義されている。しかし、実際には落ち着かない子どもたちが広くLDと呼ばれる傾向が生じた。その傾向は教育関係者で強かったものの医療関係者でも認められた。認知の不均衡で定義されるLDと行動症状で定義されるAD/HDとは次元が異なる診断であるにもかかわらず、両者を併発することがしばしばあるための混同と思われる(表2)。LDとAD/HDの診断とその意義づけについて専門家の間では活発に議論されたが、LDもAD/HDも小児・思春期専門外来であっても精神

科を受診することはまだ多くはなかった。

その後、AD/HDがマスコミにも取り上げられ始めた1999年秋に筆者はアメリカ留学に出発した。日本の状況をアメリカの小児・思春期精神医学の専門家に話したところ、「イギリス人はAD/HDの概念が狭い。出生時にいくらか問題があって不器用が目立つなどMBD (minimal brain dysfunction: 微細脳機能障害) といえそうな者しかAD/HDと診断しない。しかし、最近は急速に変化しつつある。日本もイギリスと同じになるだろう。そうするとAD/HDがいかに多いかが分かる。」といわれたことが一度ならずあった。

約1年半後に帰国した日本の状況はその予言どおりであった。小児科はもちろん精神科にもAD/HDの子どもたちがしばしば受診するようになっていた。それどころか、AD/HDではないかとの主訴で受診する成人もぼつぼつとみられるようになった。こうして受診する人々が必ずしもAD/HDというわけではないが、それだけAD/HDが知れ渡ったという証拠といえよう。

AD/HDの大ブームにはいろいろな要因がかかわっていると思われるが、中枢刺激薬—日本で使用できる中では、methylphenidate (Ritalin®) が代表—がかなりの割合で有効であることもその一つであろう。教室を走り回っていた子どもが席について授業を受けられるという目にみえた効果があれば治療者側も患者側も診断に乗り気になる。それは当然であるが、中枢刺激薬が魔法の薬ではないことは欧米での経験が明確に示

\* Child and Adolescent Psychiatry①—Attention-deficit/hyperactivity disorder.

\*\* Yukiko KANO, M.D.: 北里大学大学院医療系研究科医療人間科学(〒228-8555 相模原市北里1-15-1); Department of Medical Humanistics, Kitasato University, Graduate School of Medical Science, Sagami-hara, Kanagawa, JAPAN.

表 1 DSM-IVによる注意欠陥/多動性障害(attention-deficit/hyperactivity disorder : AD/HD)の診断基準

## A. (1)か(2)のどちらか:

(1)以下の不注意の症状のうち6つ(またはそれ以上)が少なくとも6カ月以上続いたことがあり、その程度は不適応的で、発達水準に相応しないもの:

## 不注意

- (a) 学業, 仕事, またはその他の活動において, しばしば綿密に注意することができない, または不注意な過ちをおかす
- (b) 課題または遊びの活動に注意を持続することがしばしば困難である
- (c) 直接話しかけられた時にしばしば聞いていないように見える
- (d) しばしば指示に従えず, 学業, 用事, または職場での義務をやり遂げることが出来ない(反抗的な行動または指示を理解できないためではなく)
- (e) 課題や活動を順序立てることがしばしば困難である
- (f) (学業や宿題のような)精神的努力の持続を要する課題に従事することをしばしば避ける, 嫌う, またはいやいや行う
- (g) (例えばおもちゃ, 学校の宿題, 鉛筆, 本, 道具など)課題や活動に必要なものをしばしばなくす
- (h) しばしば外からの刺激によって容易に注意をそらされる
- (i) しばしば毎日の活動を忘れてしまう

(2)以下の多動性-衝動性の症状のうち6つ(またはそれ以上)が少なくとも6カ月以上持続したことがあり, その程度は不適応的で, 発達水準に相応しない:

## 多動性

- (a) しばしば手足をそわそわと動かし, またはいすの上でもじもじする
- (b) しばしば教室や, その他, 座っていることを要求される状況で席を離れる
- (c) しばしば, 不適切な状況で, 余計に走り回ったり高い所へ上ったりする(青年または成人では落ち着かない感じの自覚のみに限られるかも知れない)
- (d) しばしば静かに遊んだり余暇活動にふくむことができない
- (e) しばしば“じっとしていない”またはまるで“エンジンで動かされるように”行動する
- (f) しばしばしゃべりすぎる

## 衝動性

- (g) しばしば質問を終わる前にだし抜けに答えてしまう
- (h) しばしば順番を待つことが困難である
- (i) しばしば他人を妨害し, 邪魔する(例えば, 会話やゲームに干渉する)

B. 多動性-衝動性または不注意の症状のいくつか7歳未満に存在し, 障害を引き起こしている

C. これらの症状による障害が2つ以上の状況において(例えば, 学校[または仕事]と家庭)存在する

D. 社会的, 学業的または職業的機能において, 臨床的に著しい障害が存在するという明確な証拠が存在しなければならない

## E. 除外診断

※(注)不注意と多動性-衝動性のどちらが優勢かによって病型が分けられる: A.の(1)と(2)の両方の基準を満たすと混合型, A.の(1)の基準のみ満たすと不注意優勢型, A.の(2)の基準のみ満たすと多動性-衝動性優勢型となる。ICD-10の多動性障害(hyperkinetic disorders)もDSM-IVのAD/HDと類似しているが, 不注意, 多動性, 衝動性の三つの症状カテゴリーのすべてを有することが必要とされている。

表 2 認知的症候群と行動的症候群

認知的症候群 認知の低さや不均衡を特徴する	・精神遅滞(認知の全般的な低さ) ・学習障害(認知の不均衡)
行動的症候群 知, 情, 意という精神機能の障害が 行動症状として表出されたものを 操作的に定義している	・AD/HD(不注意, 多動性, 衝動性) ・自閉症(相互的な社会関係の障害, コミュニケーションの障害, 興味や 活動の偏り) など

している。確かに軽症のAD/HDであれば中枢刺激薬で落ち着きが出ることをきっかけに, 学習

の困難, 周囲との衝突などが解決の方向に向かうことは多い。軽症例に接する小児科医がAD/