

3例 (M3) : 11歳 (男) の3例である。

検査方法

検査方法

神経心理学的検査として WISC-III²⁾ を施行し、脳波測定時には3課題 (認知課題, 記憶課題, 聴覚的理解課題) を施行した (図1参照)。認知課題には漢字課題, カナ課題, 写真課題を用いすべてオドボール方式にて施行した。漢字課題およびカナ課題には, 身体関連語10語 (ターゲット語 :

50%), 身体無関連語10語 (ノンターゲット : 50%) を, また写真課題には, ターゲット (20%) として苺の写真を用い, そのほかをノンターゲット (80%) とした。漢字, カナ課題には呈示刺激数を200, 写真課題には刺激数を300とし, 対象者は座位にてディスプレイに呈示されるターゲット刺激に対してボタン押しを行った。記憶課題としては視覚的記憶課題, 聴覚的記憶課題の2課題を施行した。視覚的記憶課題は, 地図記号 (10コ) を印刷したカードを3分間記憶させる課

認知課題

<漢字課題>

身体関連語10語 (ターゲット語 : 50%)

顎, 足, 腹, 肩, 首……など

身体無関連後10語 (50%)

雨, 駅, 船, 箱, 家……など

<カナ課題>

身体関連語10語 (ターゲット語 : 50%)

アゴ, アシ, ハラ, カタ, クビ……など

身体無関連後10語 (50%)

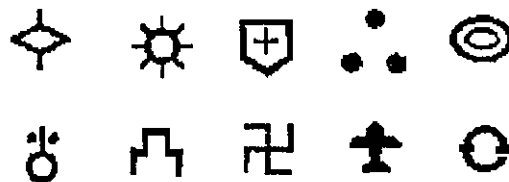
アメ, エキ, フネ, ハコ, イエ……など

<写真課題>



記憶課題

<視覚的記憶課題> (地図記号記憶)



<聴覚的記憶課題> (誕生日記憶)

5人の誕生日

まこと : 5月10日, よしこ : 9月18日……など

聴覚的理解課題

<ストーリー課題>

題名 みにくいあひるの子

「どうぞいい子が生まれますように」

と, あひるのおかあさんが, 卵を五つ暖めていました. ……

図1 刺激

題である。課題終了後、地図記号(36コ)のなかから記憶した地図記号(10コ)をチェックさせた。また聴覚的記憶課題は、5人の誕生日(5人の名前と誕生日)を、3分間に5回聞いて記憶する課題である。課題終了後に口答で再生させた。聴覚的理解課題には、3分間ストーリー(みにくいあひるの子)を聞かせた。課題終了後に、内容理解について5問の質問に答えさせた。認知課題によりERPを記録し、記憶課題、理解課題により周波数分析を行ったが、本研究でのERPでは視覚、意味処理ターゲット認知をそれぞれ反映するとされるP200, N400, P300に注目し、周波数帯域としては、精神作業との関係が深い $\alpha 1$, $\alpha 2$, $\beta 1$, $\beta 2$ の4帯域に注目した。各課題時における周波数帯域の変動は、課題活動時の周波数含有率を安静時の周波数含有率で割った値から1を引いた値を周波数変化指数としてあらわした。(周波数変化指数=課題活動時周波数含有率/安静時周波数含有率-1)。

記録

脳波は、脳波計(SYNAFIT5000: NEC MEDICAL)を用いて、時定数3秒、High cut filter 100 Hzで記録し、探査電極は国際10-20法によるFp₁, Fp₂, F₃, F₄, C₃, C₄, P₃, P₄, O₁, O₂, F₇, F₈, T₃, T₄, T₅, T₆, Fz, Cz, Pzの計19ヵ所においた。基準電極は両耳朶結合電極とした。Sampling rateは250Hzであった。視察判定で眼球運動等のアーチファクトのない脳波をえらび、ERPはターゲット、ノンターゲット刺激ともに40回加算して抽出し、周波数分析には分析時間1区間2.56秒(FFT: 256)として、課題施行時の各周波数帯域(δ , θ , $\alpha 1$, $\alpha 2$, $\beta 1$, $\beta 2$)率を算出した。

結果

神経心理学的検査結果

学習障害児におけるWISC-Ⅲの結果は、図2に示すように全般性知能においてL1, L3は89,

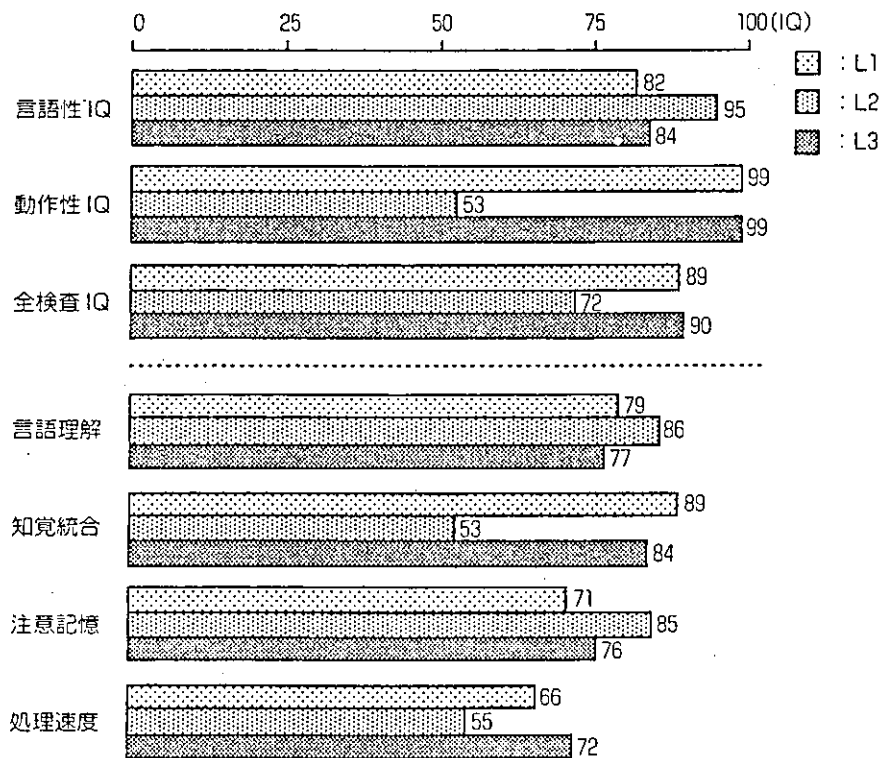


図2 学習障害児におけるWISC-Ⅲの結果

90と平均レベルにあり，L2は72と境界レベルであった。また，L1，L3では言語性知能は動作性知能に比べ有意に低下しており，知能の分析的側面における注意記憶，処理速度は知覚統合との比較において有意な低下が認められた。L2では動作性知能は言語性知能に比べ有意に低下し，知能の分析的側面における知覚統合や処理速度は，言語理解，注意記憶に比べいちじるしい有意な低下が

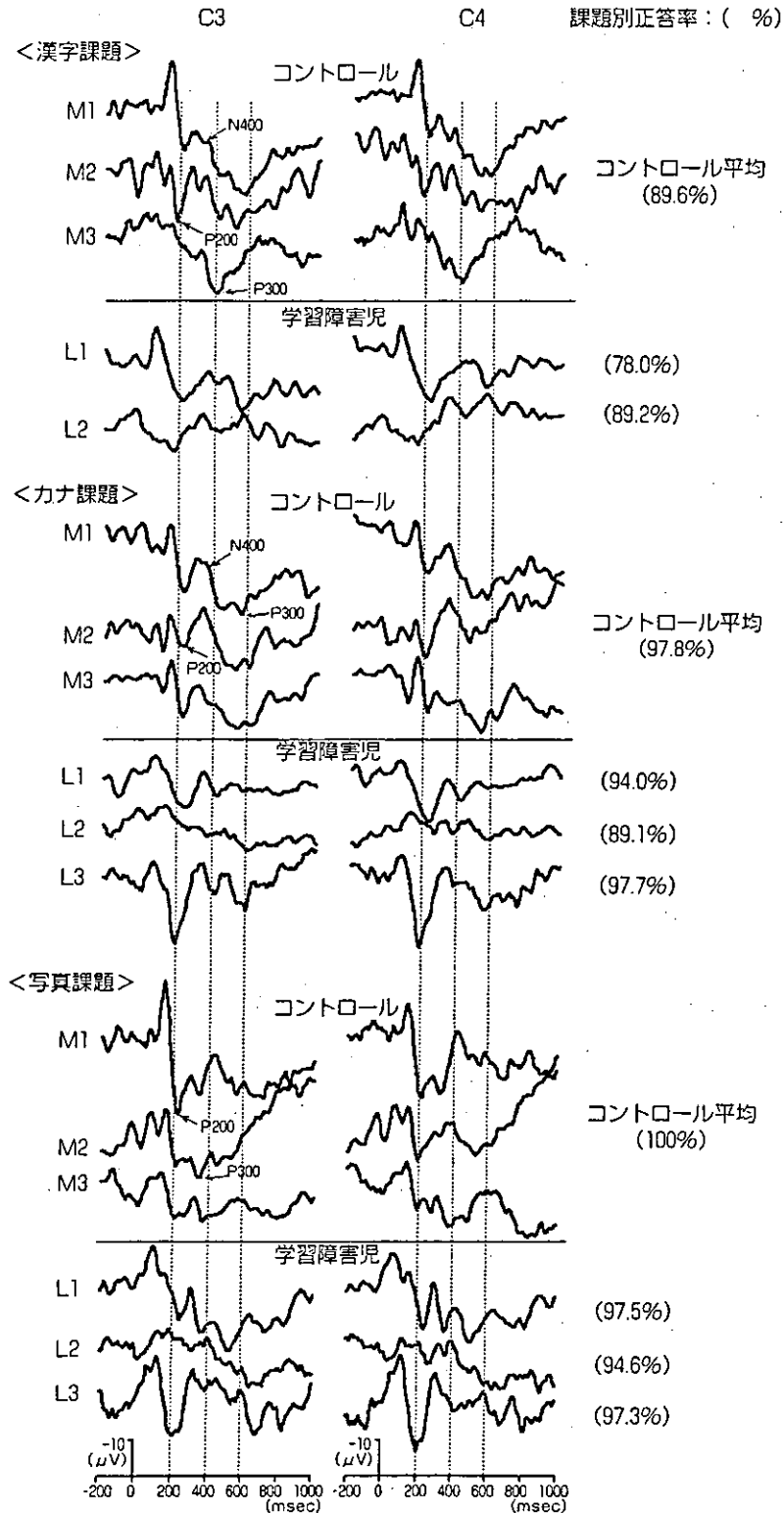


図3 認知課題におけるERP

認められた。

ERP 結果

図3に認知課題におけるコントロール、学習障害児のターゲット刺激によるERPをC₃, C₄別に表示した(右側には課題正答率を表示した)。まずコントロールでは、漢字課題においてM3のP200消失が見られたが、それ以外は各課題においてすべての注目ERPが同定できた。

次に学習障害児では、まずL1では漢字、写真課題においてすべての注目ERPが同定できたが、漢字課題ではN400の持続・延長、写真課題ではP300の遅延を認めた。カナ課題ではP200, N400を同定できたが、P300が消失していた。L2は漢字課題でP200, N400を同定できたが、N400は持続・延長しており、P300は不明瞭だった。またカナ課題ではP200, N400が、写真課題ではP200が消失していた。両課題ともにP300は低振幅ながら同定されたが、潜時はカナ課題ではコントロールとの差はなく、写真課題では遅延していた。L3はカナ、写真課題ともにP200が高振幅に同定された。その後カナ課題ではN400の持続・延長、P300が低振幅に同定され、写真課題ではP300潜時が遅延していた。

本研究においてコントロール、学習障害児ともに、左右半球差についてはとくには確認できなかった。

周波数分析結果

図4, 図5は記憶課題、聴覚的理解課題でのコントロール、学習障害児の周波数変化指数をF₃, F₄, C₃, C₄, P₃, P₄ごとに表示したものである(右側には課題正答率を表示した)。表1にはコントロールにおいて、課題活動時に共通して周波数変化指数が増加または減少した周波数帯域を部位別に示した。

まずコントロールでは視覚的記憶課題において、C₃, C₄, P₃, P₄では $\beta 2$ の増加、F₃では $\beta 1$ の増加を共通の変化として認めた。一方C₃, P₃, P₄では $\alpha 2$ の減少が共通の変化として見られた。次に聴

覚的記憶課題においては、F₃, C₄, P₄では $\beta 2$ の増加、C₃, C₄, P₃, P₄では $\alpha 2$ の減少を共通の変化として認めた。また聴覚的理解課題においてはC₃, P₄では $\beta 2$ の増加が、C₃では $\beta 1$ の増加が共通の変化として見られた。

次に学習障害児における周波数変化指数の検討では、周波数変化指数の増加、減少の程度をそれぞれ3レベル、すなわち、増加を3レベル(増加:レベル1:0~0.1, レベル2:0.1~0.2, レベル3:0.2以上), 減少を3レベル(減少:レベル1:0~-0.1, レベル2:-0.1~-0.2, レベル3:-0.2以下)に分類して評価を試みた。

まずL1では視覚的記憶課題においては、C₄, P₃, P₄で速波($\beta 1, \beta 2$)の増加がレベル1, $\alpha 1$ の減少がC₄, P₄でレベル3であった。聴覚的記憶課題においては、C₃, P₃で $\beta 1$ の増加がレベル2(頭頂部>中心部)であった。聴覚的理解課題においては、P₃, P₄で $\beta 1$ の増加がレベル2, C₃, C₄, P₃, P₄で $\beta 2$ の増加がレベル1であった。また、 $\alpha 1$ の減少がC₃, P₃でレベル3, C₄, P₄でレベル2であった。

L2では視覚的記憶課題においては、F₄, C₃で $\beta 1$ の増加がレベル2, P₄で $\beta 2$ の増加がレベル3であった。また $\alpha 1, \alpha 2$ の減少がC₃, P₃でレベル2であった。聴覚的記憶課題においては、P₄で $\beta 2$ の増加がレベル3, そのほかの部位ではレベル2であった。聴覚的理解課題においては、F₃, C₃, P₄で $\beta 2$ の増加が見られ、C₃, P₄においてはレベル2であった。またF₃, C₄, C₄, P₃で $\alpha 1$ の減少がレベル2であったが、反面F₃, F₄で $\alpha 2$ の増加がレベル2であった。

L3では視覚的記憶課題においては、F₃, F₄で $\beta 2$ の増加がレベル3であったが、C₃, C₄, P₃, P₄で $\beta 2$ は逆に減少した。さらにF₃, C₄, P₄で $\alpha 1$ の増加はレベル3であった。聴覚的記憶課題においては、各部位とも速波の減少と $\alpha 1, \alpha 2$ の増加を認めた。聴覚的理解課題においては、F₃, C₄, P₃, P₄で $\beta 2$ の減少を認めた。また $\alpha 1$ の増加がF₃, C₄, P₃, P₄で見られた。

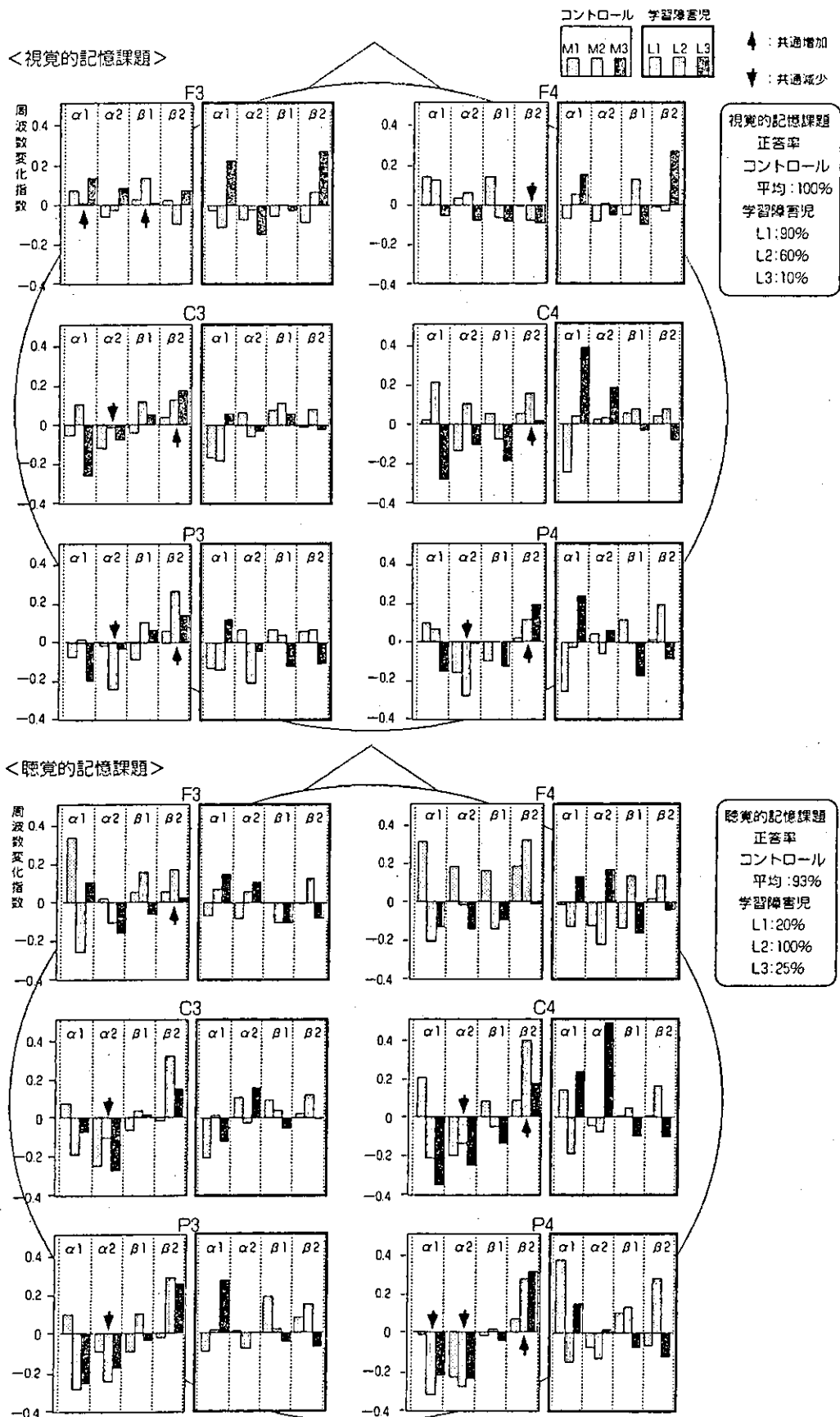


図4 記憶課題における周波数変化指数

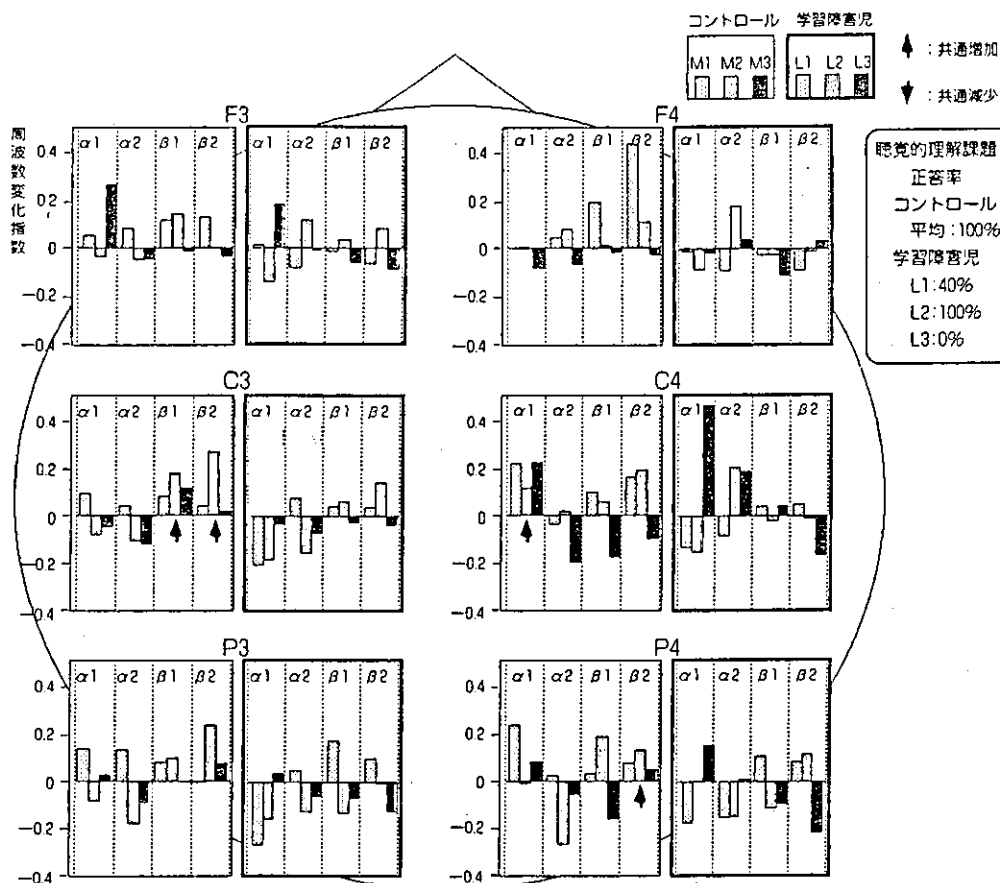


図5 聴覚的理解課題における周波数変化指数

表1 コントロールに共通した増加及び減少を示した周波数帯域

〈視覚的記憶課題〉

	増加	減少		増加	減少
F3	$\alpha 1, \beta 1$		F4		$\beta 2$
C3	$\beta 2$	$\alpha 2$	C4	$\beta 2$	
P3	$\beta 2$	$\alpha 2$	P4	$\beta 2$	$\alpha 2$

〈聴覚的記憶課題〉

	増加	減少		増加	減少
F3	$\beta 2$		F4		
C3		$\alpha 2$	C4	$\beta 2$	$\alpha 2$
P3		$\alpha 2$	P4	$\beta 2$	$\alpha 1, \alpha 2$

〈聴覚的理解課題〉

	増加	減少		増加	減少
F3			F4		
C3	$\beta 1, \beta 2$		C4	$\alpha 1$	
P3			P4	$\beta 2$	

■ ■ ■ 考 察

本研究の2症例においては学習障害にAD/HDを合併し、さらに併存障害³¹⁾を内在しており、障害像の多様化の傾向は否定できないと考えられる。神経心理学的には、L1とL3は言語理解(算術)、記憶、注意の障害が示唆されたが、L2は視知覚、構成、注意の障害が示唆された。電気生理学的には、注目ERPの有無が検討される点であるが、周波数分析では、コントロールにおける課題時の脳内広範囲に広がる $\beta 1, \beta 2$ の増加、 $\alpha 1, \alpha 2$ の減少が脳内活動の上昇を反映していると考えられ、その変化が検討される点となる。まずL1は記憶、理解課題において中心部、頭頂部の脳内活動は認められたが、認知課題におけるERPでは、意味処理活動が持続延長しており意味理解の障害を内在している事が示唆される。意味処理の

障害はその後ターゲット認知に影響を与え、カナ課題では漢字課題に比べ不明瞭となり、カナの表音性に関与すると考えられた。L2は記憶、理解課題において前頭から頭頂部にかけての広範囲な脳内活動が確認されたが、認知課題におけるERPでは、P200の消失に反映されているように、視知覚異常が存在しておりその後の意味処理、ターゲット認知に影響を及ぼしている事が示唆される。視知覚異常の根底障害として一つには注意障害があり、視覚モダリティに選択的に関与している可能性が考察された。L3は記憶、理解課題において中心部、頭頂部での脳内活動が低下していた。ただ視覚記憶課題では前頭部の活動が大きく認められ、注意およびワーキングメモリーとの関与が示唆される。一方聴覚刺激時には前頭から頭頂にかけての広範囲に脳内活動が低下しており、聴覚刺激に対しての選択的処理過程の障害が示唆された。また認知課題におけるERPでは視知覚における電位は大きく、その後、カナ課題では長く意味処理活動が持続延長し、意味理解に問題を有していることが示唆された。

学習障害児におけるこれまでの周波数分析の研

究では、 β 波のパワー低下(左側)⁵⁾、また最近ではfast bandsよりもslow bandsで有意に異なる⁶⁾など見解は一致していない。本研究ではコントロールとの差異としての β 波の減少、 α 波の増加が注目されるが、3症例に一貫性は認められなかった。また、ERPについては読字障害児のP300の低振幅を報告した研究⁷⁾⁸⁾が多いなか、加我⁹⁾はP300の異常性を疑問視している。本研究ではP300の変化はその前の処理過程であるP200、N400の異常性が根底にある可能性が示唆された。学習障害児の研究は、その障害像が共通側面を有しつつも多様な障害を内在しており、従来の研究結果の相違はその多様性を反映していると考えられる。本研究で検討した3症例もコントロールと比較して個々に特異性の高い結果を示した。今後症例数を増やしさらに詳細な検討を加えていきたい。

本稿は第32回日本臨床神経生理学学会(2002, 11. 福島)で発表した。

謝 辞

徳島大学医学部統合生理学分野 勢井宏義助教授の御助言に深謝いたします。

文 献

- 1) 森永良子: 学習障害児(LD)の現状と教育. 総合リハビリテーション 25-26: 515-520, 1997.
- 2) David Wechsler: Wechsler Intelligence Scale for Children-Third Edition. The Psychological Corporation.
- 3) 上林靖子, 斉藤万比古, 北 道子: 注意欠陥/多動性障害-AD/HD-の診断・治療ガイドライン. 73-104, じほう, 2003.
- 4) 斉藤万比古: 注意欠陥/多動性障害(AD/HD)とその併存障害-人格発達上のリスク・ファクターとしてのAD/HD-. 小児の精神と神経 40: 243-254, 2000.
- 5) Ackerman P, Dykman RA, Oglesby DM et al: EEG power spectra of children with dyslexia, slow learner, and normally reading children with ADD during verbal processing. J Learning Disabi 127: 619-630, 1994.
- 6) Gasser T, Rousson V, Schreiter Gasser U: EEG power and coherence in children with educational problems. J Clin Neurophysiol Jul-Aug 20(4): 273-282, 2003.
- 7) Taylor M, Keenan N: Event-related potentials to visual and language stimuli in normal and dyslexic children. Psychophysiology 27: 6318-6327, 1990.
- 8) 宮尾益知: 言語刺激における事象関連電位(P300)の発生源同定と学習障害における臨床応用. 脳波と筋電図 26: 280-284, 1998.
- 9) 加我牧子, 稲垣真澄, 宇野 彰: 学習障害児の事象関連電位. 臨床脳波 39: 43-49, 1997.

脳波・筋電図の臨床

小児自閉症の神経生理学的検討

Neurophysiological study for infantile autism

宮崎 雅仁^{*1*2} 伊藤 弘道^{*2} 西村 美緒^{*2} 西條 隆彦^{*2}
MIYAZAKI Masahito ITO Hiromichi NISHIMURA Mio SAJIO Takahiko森 健治^{*2} 橋本 俊顕^{*4} 黒田 泰弘^{*3}
MORI Kenji HASHIMOTO Toshiaki KURODA Yasuhiro

自閉症患児27名に脳波、短潜時体性感覚誘発電位、脳幹聴性誘発電位検査を施行し、27名中25名で何れかの検査で異常を認めた。各検査の異常者数はそれぞれ15、14、5名であり、主な異常所見は脳波上の単・多焦点性棘波の出現（その局在は前頭部～中心・頭頂部に広く分布）と短潜時体性感覚誘発電位の中樞神経伝導時間の延長およびN20～P25頂点間振幅の2倍以上の左右差であった。本疾患では広汎かつ非特異的な大脳半球機能異常および第一次体性感覚野を含む体性感覚入力系の障害を高頻度に伴うことが推測された。

KEY WORDS

自閉症、脳波、短潜時体性感覚誘発電位、脳幹聴性誘発電位、第一次体性感覚野

はじめに

自閉症は、1943年に Kanner により報告された対人関係の障害、言語を含むコミュニケーションの障害、異常な常同的行動パターンを3主徴とする特異な発達障害である¹⁾。その病因・病態を解明するために脳波、脳幹聴性誘発電位 (BAEPs) などの神経生理学的検討を含み数多くの研究がなされているが、結果が一定せず不明な点が多い²⁾。例えば脳波上のてんかん発作波の出現頻度は17.6～60.8%とばらつきも大きく、その局在も報告により異なる³⁾。BAEPsの結果でも正常群に比較して、中樞神経伝導時間 (I～V波頂点間潜時) の延長、短縮あるいは有意差なしなどさまざまである⁴⁾。一方、本疾患・患児を対象とした体性感覚

誘発電位 (SEPs) の検討は数少ない⁵⁾。今回われわれは、自閉症の病態生理を解明するために、本疾患・患児27名に脳波、左・右片側正中神経刺激・短潜時 SEPs および左・右片耳刺激 BAEPs のすべてを施行し、包括的な神経生理学的検討を行ったので報告する。

対 象

徳島大学付属病院小児科を受診し、DSM-IVの診断基準により自閉症と診断された代謝性・変性・遺伝性疾患等の明らかな基礎疾患のない27名 (男児20名、女児7名、検査時年齢2歳2ヵ月～9歳0ヵ月) である。検査施行時に4名がてんかんの診断を受けていた (症候性全般てんかん2名、症候性局在関連性てんかん2名)。また、27名中

^{*1}小児科内科三好医院 院長 ^{*2}徳島大学医学部発生発達講座小児医学 ^{*3}同 副学長 ^{*4}鳴門教育大学障害児教育講座 教授
Address/MIYAZAKI M: Dept. of Pediatrics, Miyoshi Medical Clinic, HIGASHIKAGAWA 769-2513/Dept. of Pediatrics, Tokushima University School of Medicine, TOKUSHIMA

8名で本研究に並行して施行された頭部MRI検査で軽微な異常を認めた(クモ膜嚢法3名(1名は左頭頂葉萎縮を合併), 前頭部硬膜下水腫1名, 前頭葉髄鞘化遅延1名, 右前頭葉萎縮1名, 右前頭葉皮質異形成1名, 軽度全汎性脳萎縮1名)。

方 法

使用機種は, 脳波記録には, デジタル脳波計 (EEG-4518, 日本光電製), 短潜時SEPsおよびBAEPsの記録には, 誘発電位検査装置 (MEB-5304, 日本光電製) を用いた。それぞれの検査は, トリクロロリールシロップ (0.7~1.0ml/kg) 服用後の安静睡眠した状態で行なった。検査は患児および患児の保護者に内容のすべてを説明し, 同意を得て施行した。なお, 短潜時SEPsとBAEPsの正常値は以前報告した既定値を一部改変して用いた⁶⁾。

脳 波

10-20システムの電極配置により記録し, 視察的にてんかん発作波の有無について検討した。また, 電極を次の4部位に分類して検討を行った; ①前頭部: Fp₁, Fp₂, Fz, F₃, F₄, F₇, F₈, ②側頭部: T₃, T₄, T₅, T₆, ③中心-頭頂部: C₃, C₄, Cz, P₃, P₄, Pz, ④後頭部: O₁, O₂。

短潜時 SEPs

左・右片側正中神経電気刺激(刺激頻度3Hz, 持続時間0.2msec)により誘発した。記録チャンネルをCv7-Fpz, 刺激反対側中心部(C₃或はC₄)-刺激反対側エルブ点, 刺激同側エルブ点-Fpz, 刺激反対側(C₃或はC₄)-Fpzの4チャンネルとし, 記録条件は増幅器の周波数帯域を20Hz~3kHz, 分析時間30msec, 加算回数500回とした。記録はそれぞれ2回施行して再現性を確認した。各頂点潜時(P9, P11, P13/14, N20, P25)および頂点間潜時(P13/14-N20(中枢神経伝導時間), N20-P25)を測定し, 正常値と比較し2.5SD以上の延長を異常と判定した。N20-P25頂点間振幅につい

ては左右差も検討し, 2倍以上の左右差を異常とした。

BAEPs

左右片耳ずつ85dB・クリック音(刺激頻度10Hz, 持続時間0.2msec)で刺激し, 再現性を確認するために2回ずつ記録した。活性電極は左・右耳朶(LtE, RtE), 不関電極をCzに装着し, LtE-Cz, RtE-Czの2チャンネルで記録した。記録条件は, 増幅器の周波数帯域は50Hz~3kHz, 分析時間10msec, 加算回数1,000回とした。I, III, V波頂点潜時およびV/I比を測定し, 各頂点潜時およびI~V波頂点間潜時の正常値の2.5SD以上の延長, V/I比の0.5以下の低下あるいは肉眼的に各成分波の欠損を認めた場合を異常と判定した。

結 果

自閉症患児27名中25名(92.6%)に何れかの検査で異常を認めた。

脳 波 (図1)

27名中15名(55.6%)にてんかん発作波が出現していた。単焦点性発作波の出現が9名, 多焦点性発作波の出現が4名, 全汎性および多焦点性発作波の出現が2名であった。出現した焦点数はの

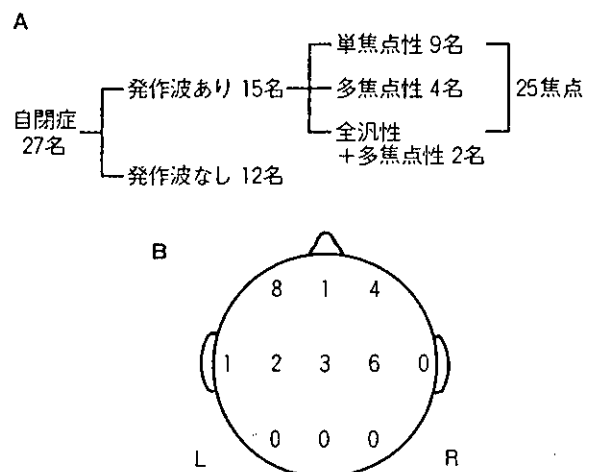


図1 てんかん発作波の出現頻度(A)とその局在(B)

べ25焦点で、その部位としては側頭部、後頭部には少なく、左前頭部や右中心・頭頂部に多い傾向を認めた。しかし、特定の部位への集中はなく前頭、中心、頭頂部の広範囲に分布していた。また、症候性全般てんかんを合併した2名では共に全汎性および多焦点性発作波が出現し、症候性局在関連性てんかんでは2名共に単焦点性発作波を認めた。

短潜時 SEPs

27名中14名 (51.9%) に何らかの異常を認めた。異常所見の内訳は、① N20頂点潜時の延長4名 (左刺激のみ3名、両側1名)、② P13/14-N20頂

点間潜時の延長9名 (左刺激のみ5名、両側4名)、③ N20-P25頂点間振幅の左刺激優位な2倍以上の左右差7名 (図2)、④両側巨大SEPsの出現1名、であった。頭部MRI所見との比較では、MRI異常児8名中3名、正常児19名中11名でそれぞれ異常を呈した...

BAEPs

27名中5名 (18.5%) に何らかの異常を認めた。異常所見の内訳は、① I波頂点潜時の延長5名 (左刺激のみ2名、右刺激のみ2名、両側1名) (図3)、②左刺激V/I波比の低下1名、であった。

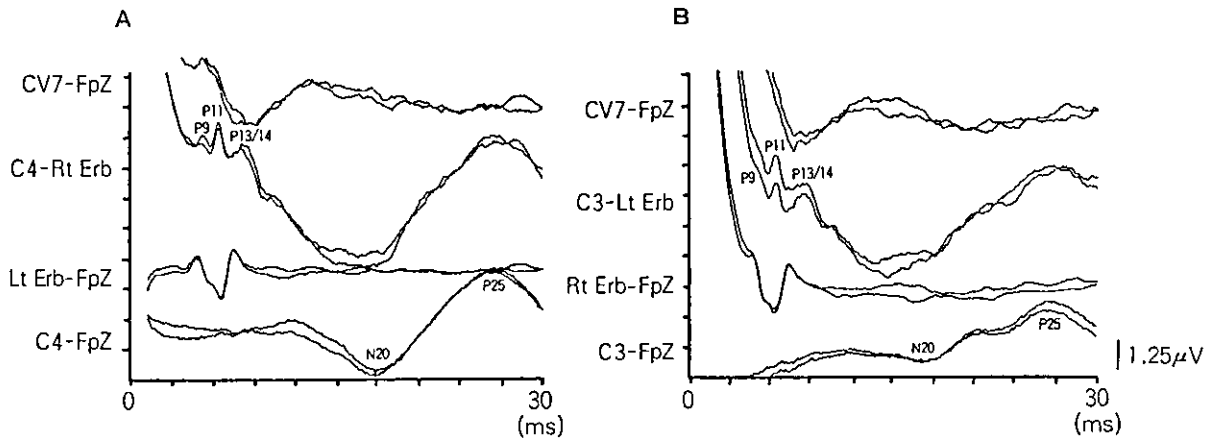


図 2

2歳10ヵ月・自閉症女児より記録された正中神経刺激・短潜時SEPs (A: 左刺激, B: 右刺激): 脳幹成分に異常はないが、N20-P25頂点間振幅の2倍以上の左右差 (A: 4.39 μV, B: 2.09 μV) を認める。

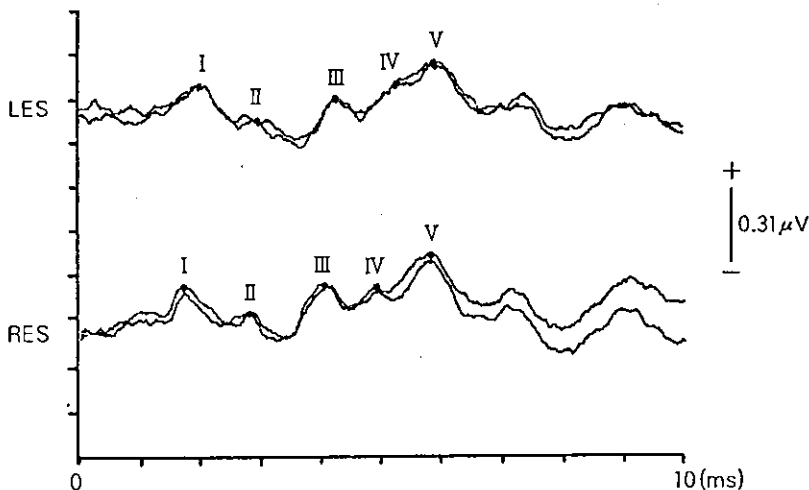


図 3

2歳5ヵ月・自閉症男児より記録された片耳刺激BAEPs: 左耳刺激 (LES)・I波頂点潜時の延長 (1.98msec) を認める。

考 察

自閉症は、社会的相互関係の障害、コミュニケーションの障害、反復性の常同的行動形式を3徴候とする特異な発達障害である¹⁾。その一次的障害として知覚-運動的要因説²⁾、言語障害説³⁾などの数多くの仮説が提唱されたが、現在は「心の理論」障害説⁴⁾、中枢性統合障害説、実行機能障害説が中心で二次的に知覚障害、言語障害を伴うと解釈されている。また、その病態解明のために神経生理学、放射線学、病理学から生化学までの幅広い多種多様な研究がなされているが不明な点がいまだに多い²⁾。今回われわれは、その病態を明らかにするために自閉症患者に対して神経生理学的手法を用いた包括的検討を行った。即ち、脳波は大脳半球全般の機能検索を目的とし、短潜時SEPs検査は第一次体性感覚野に至るまでの後索・視床路の検索を介して大脳半球および脳幹両方の機能判定が可能である。一方、BAEPs検査は聴覚路およびそれを介した脳幹機能についての検索が主なる目的となる。本来、自閉症の病態解明には高次脳機能検索が不可欠であり、その検討は覚醒時に行なう事が適当に思われる。しかし、本研究の対象患者の多くは精神遅滞を合併しており、施行条件は脳波、短潜時SEPs、BAEPsが全例で記録可能な睡眠時に統一した。その結果27名中25名で何らかの異常を認め、それぞれの検査の異常頻度は脳波55.6%、短潜時SEPs51.9%、BAEPs18.5%であった。脳波、短潜時SEPs検査に比較してBAEPs検査の異常頻度が少なかった理由として、自閉症患者では体性感覚路に比較して聴覚路の異常は少なく、脳幹機能より大脳半球の機能障害を高頻度に伴う事が推測された。

脳波を用いた自閉症対象の研究は、本疾患・患者のてんかん発症頻度が高いこともあり¹⁰⁾、数多くなされている。今回われわれは睡眠時脳波におけるてんかん発作波の出現頻度にも限定して検討した。本研究では、27名中15名(55.6%)でてんかん発作波が記録され、その出現頻度は今まで

の報告が示す17.6~60.8%の範囲内であった³⁾。また、その発作波の多くは局在性の単あるいは多焦点性発作波が主であり、全汎性の異常は多焦点性発作波も伴った2名だけに認めた。局在に関しては、前頭部から中心・頭頂部に広く分布しているが、側頭部、後頭部には少ない傾向を認めた。また、左前頭部(25焦点中8焦点)、右中心・頭頂部(同6焦点)にはほかの部位と比較して高頻度にてんかん発作波が出現していた。従来報告では、てんかん発作波の出現部位は一定せず、前頭部¹¹⁾、側頭部¹²⁾、中心-頭頂-側頭部¹³⁾などさまざまである。今回の検討で最も高頻度にてんかん発作波を認めた左前頭部は「心の理論」の障害と関連して、数多くの神経放射線学的研究で異常を指摘されている部位と一致する。一方、右中心・頭頂部の異常を指摘した報告は比較的少ない。Courchesneら¹⁴⁾はMRIを用いた視察による検討で自閉症患者21名中9名で頭頂葉の容量の減少を認めたと報告している。右頭頂葉は自閉症患者では正常或は優れているとされる視空間認知に関する機能を有する部分であり¹⁵⁾、後述する短潜時SEPsの結果から推測される右頭頂葉の相対的過剰活性化の存在と考え合わせると非常に興味深い所見と思われる。

自閉症患者が痛覚・触覚過敏或いは鈍磨等の体性感覚の異常を伴う事は比較的多い¹⁶⁾にもかかわらず、SEPsの検討は少ない。Hashimotoら⁵⁾は、11名の自閉症患者の左正中神経刺激・短潜時SEPsを記録してP11~P14頂点間潜時の延長を見出し、本疾患における脳幹機能障害の存在を報告している。今回、われわれは従来検討に加えて体性感覚機能の左右差を検討する目的で27名すべてに対して左右正中神経のそれぞれの刺激に対する反応を記録した。その結果、27名中14名(51.9%)で何らかの異常を認め、本疾患・患者では高頻度に体性感覚路の障害を伴う事が明らかにされた。また、その異常の多くはN20~P25頂点間潜時(中枢神経伝導時間)の延長およびN20~P25頂点間振幅の2倍以上の右半球優位の左右差であり、脳幹機能の障害より大脳半球機能障害に由来

する事が推測された。また、本研究と並行して施行された頭部MRI検査結果からは第一次体性感覚野を含む頭頂葉の異常は全汎性脳萎縮1名を加えても2名に過ぎず、そのほとんどが器質的異常ではなく機能的障害を示唆する所見であった。自閉症患児の病態の一つとして大脳半球機能分化異常に伴う右半球の過剰活性化の存在が示唆されている¹⁷⁾¹⁸⁾。今までに自閉症患児を対象に行なわれた半球の側性化に関する研究には、両耳分離聴や脳波による検討があり、ともに自閉症群では正常者に認められる左半球優位を示す側性が欠如したり、側性の逆転（即ち右半球優位）の所見があるとの報告が多い¹⁹⁾²⁰⁾。本研究ではSEPsを用いて高頻度の自閉症患児で第一次体性感覚野においても右半球優位の所見を示すことを初めて明らかにした。同時に今回の脳波検査の結果を考慮すれば自閉症の病態形成に右頭頂葉の機能障害、とくに相対的過剰活性化の存在が何らかの関与をしている可能性が示唆された。

本研究でのBAEPs検査の異常頻度は27名中5

名(18.5%)とほかの脳波、短潜時SEPs検査の結果と比較して低頻度であった。BAEPsを用いた自閉症の研究は比較的多く報告されているが、必ずしも結果は一定していない²¹⁾⁴⁾。正常群と比較したI～V波頂点間潜時（中枢神経伝導時間）に関しても、延長、短縮、有意差なし、などさまざまである。今回の検討でもI～V波間頂点潜時に異常を認めた患児は存在せず、脳幹障害を示したのはV/I比の低下した1患児のみでほかは末梢性聴力障害を示唆するI波潜時の延長であった。この結果より、少なくとも聴覚路を巻き込んだ脳幹障害は自閉症患児ではまれと考えられる。

以上、本研究結果より、小児自閉症患児では広汎かつ非特異的な大脳半球機能障害に加え第一次体性感覚野を含む体性感覚入力系の障害を高頻度に伴うことが推測された。また、その病態形成に右頭頂葉の機能障害が何らかの関与をしている可能性が示唆された。

本研究の要旨は、日本小児科学会香川地方会（平成13年12月15日、高松）で発表した。

文 献

- 1) Kanner L: Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 2: 217-250, 1943.
- 2) Bauman MI, Kemper TL eds: *The neurobiology of autism*. The Johns Hopkins University Press, Baltimore and London, 1994.
- 3) 橋本俊顕, 佐々木征行, 須貝研司ほか: 自閉症の脳波: てんかん性異常波の局在について. *臨床脳波* 42: 657-663, 2000.
- 4) Couchesne E: A neurophysiological view of autism. In *Neurobiological Issues in Autism*, Schopler E, Mesibov G (eds), p285-324.
- 5) Hashimoto T, Tayama M, Miyao M: Short latency somatosensory evoked potentials in children with autism. *Brain Dev* 8: 428-432, 1986.
- 6) 橋本俊顕: 脳幹誘発電位. 今日の小児診断指針. 前川喜平, 白木和夫, 土屋裕編. p370-374, 医学書院, 東京, 1988.
- 7) Schopler E: Early infantile autism and receptor processes. *Arch Gen Psychiatry* 13: 327-335, 1965.
- 8) Churchill DW: The relation of infantile autism and early childhood schizophrenia to developmental language disorders of childhood. *J Autism Childh Schiz* 2: 182-197, 1972.
- 9) Baron-Cohen S, Leslie AM, Frith U: Does the autistic child have a 'theory of mind'? *Cognition* 21: 37-46, 1985.
- 10) Volkmer FR, Nelson DS: Seizure disorders in autism. *J American Academic Child and Adolescent Psychiatry* 29: 127-129, 1990.
- 11) Kawasaki Y, Yokota K, Shinomiya M et al: Electroencephalographic paroxysmal activities in the frontal area emerged in middle childhood and during adolescence in a follow-up study of autism. *J Aut Dev Disord* 27: 605-620, 1997.
- 12) Riikonen R, Amnell G: Psychiatric disorders in children with earlier infantile spasms. *Dev Med Child Neurol* 23: 747-760, 1981.
- 13) Rossi PG, Parmeggiani A, Bach V et al: EEG features and epilepsy in patients with autism. *Brain Dev* 17: 169-174, 1995.
- 14) Courchesne E, Press GA, Yeung-Courchesne R: Parietal lobe abnormalities detected with MR in patients with infantile autism. *AJR* 160: 387-393, 1993.
- 15) Minshew NJ, Goldstein G, Siegel DJ: Neuropsychologic functioning in autism: profile of a complex information processing disorder. *Journal of the International Neuropsychological Society* 3: 303-316, 1997.
- 16) O'Neill M, Jones RSP: Sensory-perceptual abnormalities in autism: A case for more research? *J Aut Dev Disord* 27: 283-293, 1997.

- 17) DeLong G : Autism : New data suggest a new hypothesis. *Neurology* 52 : 911—916, 1999.
- 18) Dawson G, Finly C, Phillips S et al : Hemispheric specialization and the language abilities of autistic children. *Child development* 57 : 1440—1453, 1986.
- 19) Blackstock E : Cerebral asymmetry and the development of early infantile autism. *J Aut Dev Disord* 8 : 339—353, 1978.
- 20) Dawson G, Warrenburg S, Fuller P : Cerebral lateralization in individuals diagnosed as autistic in early childhood. *Brain and Language* 15, 353—368, 1982.

プラダー・ウイリー症候群の
不適應行動の背景

鳥取大学医学部脳神経小児科 大野 耕策

はじめに

「竹の子の会」の会員の皆様には、昨年度、厚生労働省・障害福祉研究事業「知的障害のあるひとへの適正な医療の提供に関する研究」のためのアンケート調査にご協力いただきありがとうございます。このレポートはその結果の一部をご報告するとともに、プラダー・ウイリー症候群のある子の子育てに役立てばと言う思いで書きはじめています。

プラダー・ウイリー症候群については、私は1970年代の学生時代に「肥満をきたす疾患」として学んだと思います。そして、はじめて患者さんを診たのは1976年、卒業して3年目、ミルクを飲まない、色が白く、体が柔らかい淳子ちゃんという赤ちゃんの主治医をした時でした。私は診断をつけることはできませんでしたが、回診やカンファレンスを含め、私の尊敬する先生や先輩方、誰もプラダー・ウイリー症候群の名前を出した人はありませんでした。この病気がはじめて記載されたのは1956年で、比較的新しい病気でもあり、その当時、この病気のお子さんを診断がついた状態で長く見ている小児科医はほとんどなかったのだらうと思います。その3年後、鳥根県の石見地方の病院に出張した時に、淳子さんとお母さんにお会いし、「先生、ある先生からプラダー・ウイリー症候群ではないかと言われました」と言われ、確かに肥満が出てきており、これがプラダー・ウイリー症候群なのかと理解したつもりでございました。しかし、赤ちゃんの時に確実にプラダー・ウイリー症候群を疑うことができるようになったのは、その後、妙香ちゃん、育枝ちゃん、加恵ちゃんの3人の赤ちゃんを診てからでした。そして、確実に診断出来るようになったのは、1981年に見つけられた染色体15番の欠失による診断法が一般化してからのことです。

淳子さん、妙香さん、育枝さん、加恵さん、4人が成人になって、ある人は糖尿病のコントロールの難しさ、ある人は勝手に通信販売やローンを組んで品物を買う問題行動、ある人は周期的な気分の変動と自分の顔に対する自傷行為、ある人は人が見ていない所での悪さなど、食欲とは直接関係しないいろいろな問題行動を伺い、これはなかなか大変な病気であると感じてきました。人が社会に適應して生きていくためには、知能と適應能力が必要です。「竹の子の会」の皆さんへのアンケート結果でもプラダー・ウイリー症候群では、知的レベルに対して、適應能力が悪い実態を知り、まずは、どうして不適應行動が出るのかを考えなくてはいけないと思いました。

1. 「竹の子の会」へのアンケート調査結果の概要

「竹の子の会」の会員の方、369家族にアンケートをお送りし、173家族からお返事をいただきました。

1) 食欲・肥満と関係する問題行動

肥満と糖尿病ですが、図1に示しますように、肥満は7歳以下では12.9%ですが、18歳以上では93%の方に見られるようになり、18歳以上では48.2%の人が糖尿病

を合併し、そのうち71%の人が糖尿病の治療を受けておられます。プラダー・ウイリー症候群の成人では、肥満と肥満による糖尿病の合併が大きな問題であることは明らかです。糖尿病のコントロールがうまくいっているかどうか？栄養のバランスと適切なカロリーを考えた食事がいつもとれている～だいたいとれている人は18歳以上29人中16人で、約半数の方では食事管理がうまくいっていません。この原因は、買い食い、家族が留守中に食べ物をあさる、食事制限によるストレスからくる問題行動をあげておられます。図2に示しますように、18歳以上では29人中24人に過食があり、23人は盗み食いをしています。

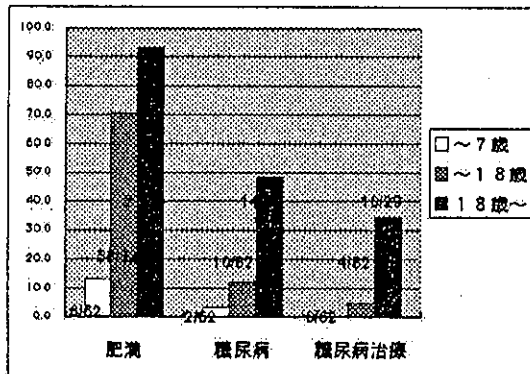


図1. 肥満・糖尿病の頻度と治療

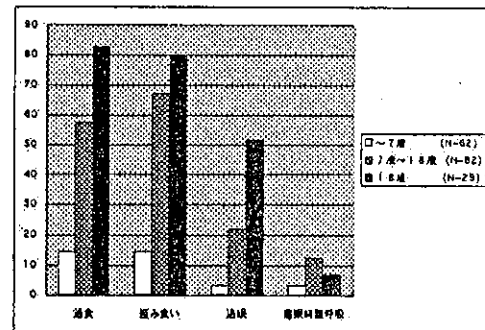


図2. 食飲・肥満と関係する問題行動の頻度

2) 知能と就労

親の会に属する173人の知能レベルを表1に示しています。不明の方が40%と多く参考程度ですが、不明の方を除いた97人では、正常～軽度が65%で、575人を対照とした1991年のCurfsさんらの調査の64%と変わりありません。18歳以上では軽度以上の方は9人、中等度が15人、不明が5人ですが、就労しているのは2人：販売（月給4万円）、自動車部品工場（月給1万8千円）、後の15人は授産所または作業所です（10人は不明、2人は高等部在籍）。知能のレベルと比較しますと就労状況が悪すぎるように思います。これは知的能力に比較して、適応能力が低いと考えられます。この適応能力の低さが異常な食欲を背景とする行動だけによっているのか考えていく必要があります。

	正常	境界	軽度	中等度	重度	不明
7歳未満(N=62)	48%	11.3%	11.3%	0%	1.6%	62.9%
7歳~18歳(N=62)	1.2%	18.3%	25.6%	17.1%	4.9%	31.7%
18歳以上(N=29)	0%	3.4%	27.6%	51.7%	0%	13.8%
全体(N=173)	2.3%	13.3%	20.8%	16.8%	2.9%	39.9%
不明を除く(N=97)	4%	24%	37%	30%	5%	
Curfs 1991(N=575)	5%	27%	32%	27%	6%	

3) 食欲と関係しない問題行動

外国の報告では、固執、執着、強迫行動などが多く、情緒不安定な面が多いことが知られています。図3に竹の子の会のアンケートでの行動の問題の頻度を載せています。同じことを反復する、かんしゃく・パニックは学童期に多いのですが、成人後少なくなる傾向にあります。頑固・こだわる、強迫行為、自傷行為は7歳以上で多くなるものの学童期と

成人での頻度は変わりません。一方、気分の変動、攻撃的言動、嘘をつくは18歳以降で顕著になり、60～70%の人がこれらの問題行動を示しています。

また、頻度は20%位までですが、無気力、躁うつ、幻覚、妄想といった精神症状も18歳以上で目立ちます(図4)。

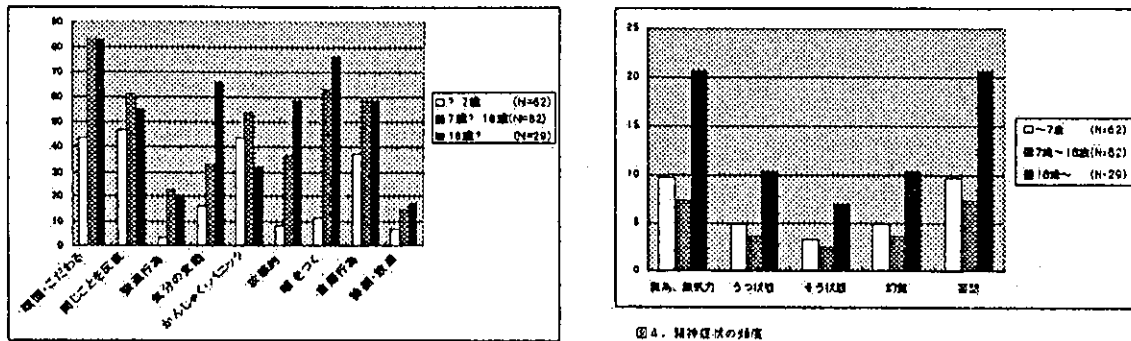


図4. 精神症状の頻度

2. 肥満・糖尿病

今回のプラダー・ウイリー症候群のアンケートにお答え頂いた最高年齢の方は31歳です。18歳～31歳の29例で糖尿病の合併が50%であること、体重や糖尿病のコントロールがうまくいかない人が多いことを考えると、合併症が進行し、これまでのプラダー・ウイリー症候群のある方の寿命は短かったのではないかと予測されます。しかし、プラダー・ウイリー症候群の死亡年齢については、データがありません。日本病理剖検輯報という日本で解剖された方の情報を掲載した雑誌があります。私はこの輯報に基づき結節性硬化症のある方の死亡年齢を推定したことがあります。しかし、この輯報には肥満という情報はあっても、プラダー・ウイリー症候群のキーワードがないのです。結節性硬化症は100年以上前に記載された疾患、プラダー・ウイリー症候群は病気として記載されて50年たっていない疾患で、まだ医学的にも、社会的にも認知度が低い病気と言わざるを得ません。

プラダー・ウイリー症候群が小さいときから診断されるようになり、将来起こる可能性のある問題を主治医の先生や「竹の子の会」で知ることによって、小さいときからの食生活習慣の樹立や運動の習慣を努力していくことで、肥満・糖尿病の合併は減少する可能性があります。さらに、成長ホルモン療法の認可によって、肥満の程度が抑制され、今後糖尿病の発症が遅れる、または少なくなる可能性が高くなって来ています。しかし、成長ホルモン療法は18歳までです。従って、食生活習慣が確立しなければ、今後もプラダー・ウイリー症候群の肥満と糖尿病の危険は高いと考えなければなりません。また、これまで食事制限がうまくできていても、環境が変わると、一挙に悪くなる可能性があります。

プラダー・ウイリー症候群のある人が肥満、糖尿病のリスクが高く、そのコントロールが困難な人が多く、この結果プラダー・ウイリー症候群で糖尿病を合併した人の寿命が短い可能性があります。この辺の現状を将来、さらに明らかにして行くことが必要です。

3. 不適応行動

就学前頃は人なつこく大人しかったプラダー・ウイリー症候群の子が、思春期から成人になる頃に多くの問題を出してきます。18歳以上の50%が糖尿病に罹患し、身体的に不

健康な状態にあることに加えて、気分の変動、攻撃的言動、嘘をつくなどの問題行動が60～75%にあり、20%の人が無為・無気力、躁うつ、妄想などの精神症状を示します。これらの行動の問題が知的レベルに比べて、社会的適応能力を低下させている原因であることは明らかで、こういう行動の問題がおこりやすいのがプラダー・ウイリー症候群と考える必要があります。なぜ問題行動がおこるのかを考え、どうすれば将来の行動の問題を少なくできるか考えていく必要があります。しかし、まだ正しい答えは誰も知りません。

食欲コントロールの障害による行動と感情と行動のコントロールの未熟さは、二次的な行動の問題をおこしやすい注意欠陥／多動性障害のある子と共通の背景があるように思います。しかし、それだけではないような気がします。

1) 過食、盗み食い、お金を盗む

プラダー・ウイリー症候群の問題行動を考えるにあたって、食欲が一番大きい問題です。過食、盗み食いは就学前、学童期とその頻度は増加し、18歳以上では80%の子が、過食・盗み食いをしています。食欲はプラダー・ウイリー症候群の個性の最も特徴的なものです。

プラダー・ウイリー症候群のある子は、何も考えずに自分の食欲のおもむくままに行動する可能性をいつも持っています。一方ではそれを抑制するように教育されています。自分の中におこる欲求を抑えることにエネルギーを使っていれば、どうしても自己中心的なものの見方になる可能性があります。また、食欲が満たされない不満を持ち、食欲に伴う衝動的「過食」、「盗み食い」、「隠れての買い食い」などの行動を否定されて、被害的な気持ちになっていると思われれます。叱られても制御できず、自信をなくし、情緒不安定になっているはずで、プラダー・ウイリー症候群の問題行動のいくつかは、こういった異常な食欲を制御する葛藤を背景としておこっているに違いありません。また、家庭で肥満を防止できる食生活習慣が出来ていても、異常な食欲がなくなっているわけではなく、環境が変わることで、他人の食べ物を盗んだり、お金を盗んで買い食いしたりして、その習慣が崩れる場合があります。

第1に、家族や周りのものは、プラダー・ウイリー症候群のある子はいつも異常な食欲があること、それを理性で抑制している状況にあることを理解する必要があります。この食欲と関係する問題行動は、言葉で、叱っても、叱ってもなかなか効き目がありません。叱り方がだんだん激しくなり、双方が、情緒不安定になる危険があります。食欲を満たそうとする行動は、しつこく頑固です。このしつこさに根負けして、逆に、要求を受け入れすぎると、今度は自己中心性や我慢不足が増強され、将来、親に命令するような問題行動へとつながる危険があります。

頭ごなしに叱るよりは「やめなさい」とだけ言って、食べ物を手の届かない所に置く、冷蔵庫に鍵をかける、食べるときは家族みんな一緒などの対応の方が良い場合があります。新潟の竹の子の会で、家族が同じものを同じ量だけ食べて、納得させてうまくいっていると言う話を伺いました。家族と同じものを食べることを納得させ、ほめてあげる。辛いかもしれませんが、お母さんが評価してくれることで自信がつく。私は、「なるほど」と納得して、鳥取でも薦めてみるのですが、「お兄ちゃんたちが育ち盛りの食欲旺盛な時期で、なかなかそうはいきません」と言われる家族もあり、なかなか難しいことは私も良く理解できます。でも、うまくできている家族もありますから、焦らずに、家

族全員で取り組みましょう。

異常な食欲とその抑制と関係する将来の問題行動を防ぐためには、言葉だけで叱ることを避け、プラダー・ウイリー症候群のある子の苦しみを共有しながら対応出来る方法を考えて行くしかないかと思えます。自尊心を傷つけないように、被害的な気持ちにさせないように、情緒不安定に陥らせないように心がけることが、将来の問題行動を減らす上で大切な点だと思えます。

2) かんしゃく、パニック

この背景には、食欲を満たせない不満、異常な摂食行動を制止される被害心による情緒不安定だけでなく、行動・感情コントロールの発達も悪いことが関係していると思えます。叱られたり、いつもの予定が突然変更になる時、自分の持ち物がなくなった時、自分の欲求が満たされない時などに、自分の混乱した気持ちを表現できず、自制のできないかんしゃくやパニックの形で表現してしまうのだと思えます。プラダー・ウイリー症候群のかんしゃくやパニックは年少児・学童期に多く、成人ではやや少なくなります。理解力が伸び、ある程度自分をコントロールできる能力が身に付いてくる結果ではないかと思っています。

自分の身体を傷つける自傷行為も、衝動的に自分の身体を出血するほど強く傷をつける場合は同じ背景からくると思われます。アンケートでお答え頂いた自傷行為は成人になってもあまり減っていません。この自傷行為には、皮膚のピッキングも含まれていると考えられ、情緒不安定に加え、痛みをあまり感じないことと関係する強迫症状も含まれていると考えられます。

3) 攻撃的言動

かんしゃくやパニックは18歳以上で少なくなりますが、年齢が高くなると攻撃的言動が増加してきます。言語能力が高くなり、自分の混乱した状態を言葉で表現するようになって来るのだと考えます。

プラダー・ウイリー症候群のある子は注意欠陥／多動性障害（ADHD）を合併しているのではないかと言う報告があります（Gross-Tsur V；2001）。かんしゃくやパニックはADHDのある子にしばしば認められ、二次的情緒障害として攻撃的言動もしばしば認められます。また、いじめられる、好かれない、引っ込み傾向、一人が好きもADHDのある子にしばしば認められます。これらのADHDに見られる情緒障害の背景として

1. 行動の問題のため、周囲の評価が低く、叱責が多く、他児からいじめられやすい。その結果自己像が低くなり、劣等感、疎外感、孤独感、絶望感などを抱きやすい。
2. 社会性が未熟であり、周囲から孤立しやすい。
3. 感情が未熟で不安定であり、ストレスに対する脆弱性がある。
4. 脳の機能障害、未熟性のために、二次的情緒障害を示しやすい生物学的背景を有する。以上の可能性が考えられています（星野仁彦。注意欠陥多動性障害。精神科治療学1994）。プラダー・ウイリー症候群のある子のかんしゃく、パニック、攻撃的言動もほぼ同じ様な背景ではないかと思っています。

ADHDのある子の行動・感情のコントロールの未熟さから来る興奮への対応策として、『もし興奮しそうになった時は、間髪をいれず止めます。だいたいの兆しとしては、

声が大きくなったり、体の動きが激しくなったり、目つきが変わったりします。この最初の段階で「これこれではいけない」ときちんと指示を出します。本当に初期消火が大切です。」と小児神経科医の石崎朝世先生は薦めておられます（石崎朝世編著。多動な子どもたちQ&A ADHDを正しく理解するために。すずき出版 pp38～40、1999）。

また、高機能自閉症のパニック・興奮の場合には興奮状態を落ち着かせるため、『静かな場所に連れて行って、落ち着くのを待って、「何がしたかったのか」をたずねてみることで、決して叱らずにその子なりの理由があれば主張を肯定し、「そんな時にはこうすれば良かったね」と望ましい行動を教えていくことが大切である』とされています（自閉症ガイドブック シリーズ2 学齢期編。社団法人「日本自閉症協会」pp69～70、2003）。

4) 気分の変動、無為・無気力、うつ状態、躁状態

プラダー・ウイリー症候群の行動の問題のうち1)～3)は、食欲のコントロール困難、感情・行動のコントロールの未熟さで説明がつくのではないかと思います。これらの問題行動は向精神薬で抑制するのではなく、その背景を理解し、問題行動を減らすような対応を考えるべきではないかと考えます。一方、周期的に興奮ぎみに行動したり、全くなにもしなくなったりする子がいます。私が赤ちゃんの時に診て現在成人になっている4人のうちの一人もこの問題を持っています。この方は、体重のコントロールは比較的良好で、比較的社会的な関係は保てる子ですが、感情表現はあまり得意そうではありません。この子はパニックになると自分の顔面を打ち付ける自傷行為で出血をおこします。食べることと寝ることしかしない時期となにかにとりつかれた様にある作業を続ける様な時期が周期的に来ます。こういった周期的に気分が変動するのは1つの精神症状と考えられます。Descheemaeker（2002）は、53例のプラダー・ウイリー症候群中8人でこういった精神症状を示す子を報告しています。アンケートで成人の約6割に気分の変動があり、無為・無気力、うつ状態、躁状態などが20%に見られていますが、精神症状と考えられます。私どもの地域の方は、選択的セロトニン再取り込み阻害剤を服用し、その気分の変動の幅が少なくなって来ました。このような精神症状による問題行動には、薬が有効な場合があります。

5) その他の問題行動

プラダー・ウイリー症候群の食欲コントロール、感情コントロール、行動コントロールの障害、さらに気分（ムード）の障害の結果、いくつかの行動の問題が出ている可能性について考えてきました。しかし、学童期から成人の60～80%にみられる頑固、こだわる、約20%に見られる徘徊・放浪などの背景は、まだ良くわかりません。その他、今回のアンケートの項目にはありませんでしたが、主張が多い、注目を得ようとする、日常の小さな変化に混乱する。些細なことで泣く、敵愾心などの頻度もプラダー・ウイリー症候群で多いと言われていますが、このあたりの背景も十分に明らかではありませんが、一部は自閉症のある子との類似点もあり、以下にその背景を考えます。

また、嘘をつくのも学童期から成人の60～75%にみられるようになります。この嘘は、異常な食行動、盗み、徘徊・放浪のいいわけとして生じてきます。衝動的な行動に対する自己防御です。プラダー・ウイリー症候群のある子のこれらの行動の問題は、衝

動的で、自分でもうまく説明できないはずですし、綿密な計画に基づいたものではありませんからたいい嘘はすぐにばれます。その行動で大騒ぎになって、後始末で腹が立つかも知れませんが、「嘘をつく」くらいはかわいい所だと思って、我慢してやりませんか。

4. コミュニケーション障害・対人関係障害

プラダー・ウイリー症候群のある子の社会的適応能力を低下させているのは、知的能力に加え、食欲のコントロールの障害、行動・感情コントロールの未熟さ、気分の障害などによって適応能力を低下させている可能性について述べてきました。さらに、頑固、こだわり、日常の小さな変化に混乱するなどは、コミュニケーション障害・対人関係障害を示す自閉症のある方と似た部分も持っている様に思います。

1) 染色体 15 番には自閉症の原因領域がある？

プラダー・ウイリー症候群の原因染色体領域 15 番長腕 q 11—q 13 の領域は、自閉症の原因領域としても注目されています。これは 1990 年に自閉症、重度の知的障害、非典型的な双極性感情障害（躁うつ病）を示した 33 歳の方に 15 番染色体 q 12 の欠失が報告されて以来、現在まで染色体 15 番と自閉症の研究がたくさん見られます。現在では、自閉症の場合は欠失ではなく、重複の異常（この領域が余分にあること）が自閉症と関係していると考えられるようになって来ています。特に自閉症の 1 つの症状である「同一性の保持」という症状と 15 番の q 11—q 13 の領域が関連していることが知られています。またプラダー・ウイリー症候群の行動についての研究の第一人者である Dykens (2002) は、ジグソーパズルを正常の発達の子より早く完成させるのは、欠失のあるプラダー・ウイリー症候群で、自閉症で断片を組み合わせる能力が強いことと染色体 15 番が関係しているのではないかと報告しています。

2) シャベるほどには理解していない？

高機能自閉症（アスペルガー症候群）のある子では、「シャベるほどには理解していない」と言われています。また、比喩・皮肉、言葉のうらの意味の理解が出来ません。現在、鳥取の近くに住んでいる方たちの協力を得て、いろいろな心理検査で、プラダー・ウイリー症候群の認知機能の検査を始めています。まだ、印象でしかありませんが、検査と分析をしてきている医師は、「みんな、一般的理解や話す内容に比較して、こちらの言うことの意味が悪いようです。」と話しています。これは新潟の庄司さんからお聞きしたことと共通しています。もしそうであれば、一方的会話、一方的主張が多くなります。プラダー・ウイリー症候群も「シャベるほどには理解していない」可能性があり、耳からの言葉（指示）の理解が悪いのであれば、指示を与えるときは、簡潔な文章で、具体的な話をし、時には、「視覚に訴えた指示」を与えることが必要になります。高機能自閉症（アスペルガー症候群）のある子では、からかうのは子どもを混乱させ、傷つけるだけで、興奮やパニックの原因になることがありますので、からかうのは禁止と言われています（アスペルガー症候群を知っていますか？ アスペルガー症候群の理解のために。社団法人「日本自閉症協会東京支部」2002）。プラダー・ウイリー症候群もこういう可能性があると考えて接して行く必要があると考えます。