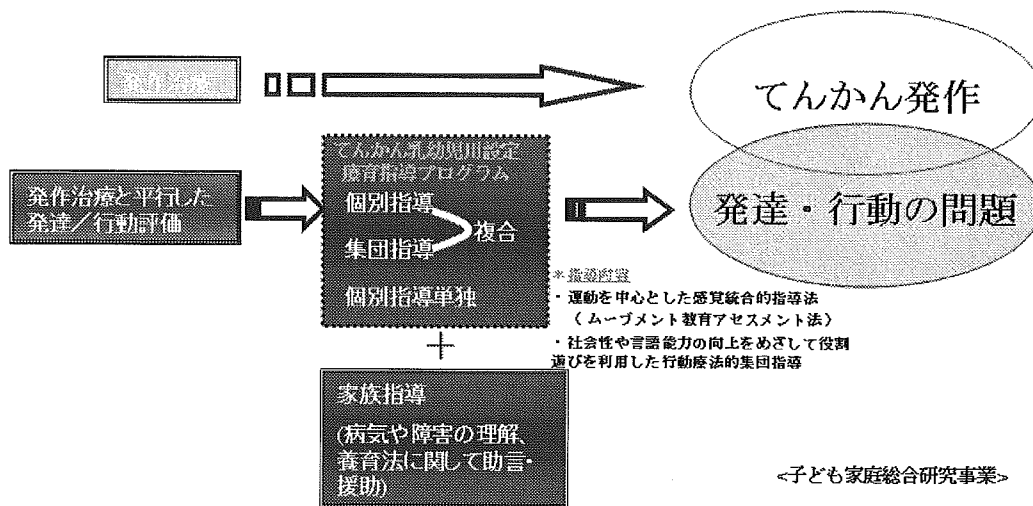


てんかん児童の社会自立をめざした包括的地域支援のための早期療育援助法の確立に関する研究

【わかってきたこと】乳幼児期～児童期におけるてんかん患者の療育援助・子育て支援に関する、縦断的、実証的な研究はわが国にはほとんどない。

【今回の成果】てんかん患者の社会的自立を促進させるためには、早期からてんかん治療と同時に、患者への個別および集団での設定療育指導を行い、社会的自立時期まで継続して家族が抱える発作や学校または家庭生活での悩みの相談援助を行っていくことが重要である。

【今回の成果の意義】乳幼児期から継続的にてんかん乳幼児用の設定療育指導プログラムを実施すれば、社会的自立に向けて、積極的かつ適切な子育て支援と、てんかん患者の適応行動の向上が期待できる。



研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
重松秀夫、 八木和一	てんかん	坂田三允	子供の精神看護	中山書店	東京	2005	194-201

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Tateki Fujiwara, Hideo Shigematsu	Etiologic factors and clinical features of symptomatic epilepsy: Focus on pediatric cases	Psychiatry and Clinical Neuroscience	58	S13-S15	2004
杉山修、石井正春	ADHD を伴うてんかん児の心理教育的指導について —家庭内暴力を主訴に来院した ADHD を伴うてんかん児に対する薬物調整と心理教育的アプローチの検討—	日本特殊教育学会 第 42 回大会論文集		780	2004
Yukitoshi Takahashi	Immunological Aspects in Epileptogenesis	Epilepsia	46(suppl 3)	6-7	2005

Yukitoshi Takahashi	Autoantibodies and Cell-mediated Autoimmunity to MNDA-type GluR ϵ 2 in Patients with Rasmussen's Encephalitis and Chronic Progressive Epilepsia Partialis Continua	Epilepsia	46(suppl 5)	152-158	2005
高橋幸利	光感受性てんかんの診断・治療ガイドライン	てんかん研究	23	171-175	2005
杉山修、重松秀夫、久保田英幹、井上有史、藤原建樹	てんかん児の早期療育の意義－知的能力による検討－	てんかん研究	23	32-33	2005
杉山修、石井正春	読み書き障害を伴うてんかん児の心理教育的指導について	日本特殊教育学会 第43回大会論文集		736	2005
阿尾有朋、杉山修	伝達対象の特定化に注目した要求伝達行動の形成	日本特殊教育学会 第43回大会論文集		241	2005

刊行物・別刷

Etiologic factors and clinical features of symptomatic epilepsy: Focus on pediatric cases

TATEKI FUJIWARA, MD AND HIDEO SHIGEMATSU, MD

National Epilepsy Center, Shizuoka Medical Institute of Neurological Disorders, Shizuoka, Japan

Abstract

We discuss the presumptive etiologic factors of symptomatic epilepsy from the clinical standpoint, based on our experience of 383 inpatients with epilepsy, with a focus on children. The main (top three) presumptive etiologic factors in partial epilepsy are intracranial infection, cerebral malformation and perinatal brain damage. In generalized epilepsy, the main presumptive etiologic factors are perinatal brain damage, intracranial infection, and cerebral malformation. As regards presumptive etiologic factors in partial epilepsy, cerebral malformation was most common in frontal lobe epilepsy, initial convulsive status in temporal lobe epilepsy and perinatal brain damage in occipital lobe epilepsy. Electroclinical characteristics of severe myoclonic epilepsy in infancy, the most intractable epilepsy syndrome in infancy, is the focus and recent advances of genetic research are introduced.

Key words

epileptic syndrome, etiologic factors, severe myoclonic epilepsy in infancy, symptomatic epilepsy.

INTRODUCTION

Recent advances in neuroimaging and molecular genetics have resulted in an accumulation of new findings on the etiology of symptomatic epilepsy. The international classification of epilepsy and epileptic syndromes is based on not only the seizure type but also on the etiology, clinical course and prognosis.¹ Therefore, it is important to categorize subjects based on the classification of epileptic syndromes with consideration of the etiology. We consider the presumptive etiologic factors of symptomatic epilepsy from the clinical standpoint, based on our results. In particular, we focus on severe myoclonic epilepsy in infancy (SMEI), the most intractable epilepsy syndrome of infancy, and the recent advances of genetic research will be introduced.

STUDY ON THE ETIOLOGIC FACTORS OF SYMPTOMATIC EPILEPSY

Subjects and methods

A total of 383 inpatients (199 males and 184 females) admitted to the pediatric epilepsy ward of our hospital

during 1993 and 1994 were recruited in the study. Based on the findings of past history, EEG, clinical seizures and neurological imaging, the relationship of the epilepsy type and epileptic syndrome with etiology or lesion was investigated. Almost all patients were intractable cases with weekly or monthly epileptic seizures. The age at the time of study ranged from 3 months to 35 years (mean, 10 years). The majority (296 cases, 77%) were pediatric cases aged under 15 years.

Results

The epilepsy diagnoses of the subjects were as follows: three cases of idiopathic generalized epilepsy, 135 cases of symptomatic generalized epilepsy, four cases of idiopathic partial epilepsy, 195 cases of symptomatic partial epilepsy (70 cases of frontal lobe epilepsy, 22 cases of temporal lobe epilepsy, 25 cases of occipital lobe epilepsy, two cases of parietal lobe epilepsy, 76 cases of multilobe or difficult-to-locate cases), and 46 cases of undetermined epilepsy (including 12 cases of SMEI) (Table 1). There were only seven cases (1.8%) of idiopathic epilepsy because almost all patients were admitted for treatment purposes.

The main (top three) presumptive etiologic factors of each epilepsy type are shown in Table 2. In partial epilepsy, the order was intracranial infection seen in 30 cases (15%), followed by cerebral malformation in 26

Correspondence address: Dr Tateki Fujiwara, National Epilepsy Center, Shizuoka Medical Institute of Neurological Disorders, 886 Urushiyama, Shizuoka 420-8688, Japan. Email: fuji@szec.hosp.go.jp

cases (13%), and perinatal brain damage in 25 cases (13%). In generalized epilepsy, the order was perinatal brain damage in 26 cases (19%), intracranial infection in 10 cases (7.4%), and cerebral malformation in nine cases (6.7%).

The relation between the presumptive etiologies and the subclassification of partial epilepsy was examined (Table 3). In frontal lobe epilepsy, the most common cause was cerebral malformation such as focal cortical dysplasia seen in 15 cases (21%), followed by intracranial infection in nine cases (13%), and perinatal brain damage in six cases (9%). In comparison, in temporal epilepsy, the most common etiologic factors were a history of febrile initial convulsive status epilepticus in seven cases (32%), followed by intracranial infection in four cases (18%). In occipital lobe epilepsy, the order was perinatal brain damage in eight cases (32%), cere-

bral malformation in five cases (20%), and head trauma in three cases (12%).

These results demonstrated that the ranking of presumptive etiologies varies when partial epilepsies are subclassified. In particular, cerebral malformation, chiefly cortical dysplasia, was the primary factor in frontal lobe epilepsy, while initial convulsive status epilepticus was the primary factor in temporal lobe epilepsy. An indication of surgery treatment was obtained in some cases.

CLINICAL CHARACTERISTICS AND RECENT ADVANCES OF GENETIC RESEARCH OF SMEI

SMEI is the most intractable epileptic syndrome among the epilepsies with infancy onset. This syn-

Table 1. Patients

Epilepsy	No. (%)
Idiopathic generalized	3 (0.8)
Symptomatic generalized	135 (35.2)
Lennox syndrome	19
West syndrome	15
Idiopathic partial	4 (1.1)
Symptomatic partial	195 (50.9)
Frontal	70
Temporal	22
Parietal	2
Occipital	25
Multi/Unknown	76
Undetermined	46 (12.0)
Severe myoclonic epilepsy in infancy	12
Total	383 (100.0)

Table 2. Etiologic factors

	Partial epilepsy <i>n</i> = 199 No. (%)	Generalized epilepsy <i>n</i> = 135 No. (%)
CNS infection	30 (15.1)	10 (7.4)
Cerebral malformation	26 (13.1)	9 (6.7)
Perinatal brain damage	25 (12.6)	26 (19.3)
Head trauma	10 (5.0)	1 (0.7)
Initial convulsive status	14 (7.0)	3 (2.2)
Neurocutaneous syndrome	7 (3.5)	7 (5.2)
Cerebrovascular accident	5 (2.5)	2 (1.5)
Tumor	5 (2.5)	1 (0.7)
Hereditary progressive disease	1 (0.5)	6 (4.4)
Others	3 (1.5)	5 (3.7)
Unknown	73 (36.7)	65 (48.2)

Table 3. Etiologic factors in 119 patients with intractable partial epilepsy

	Frontal <i>n</i> = 70 No. (%)	Temporal <i>n</i> = 22 No. (%)	Occipital <i>n</i> = 25 No. (%)	Parietal <i>n</i> = 2 No. (%)
Cerebral malformation	15 (21)		5 (20)	
Neurocutaneous syndrome	4 (6)			
Chromosomal abnormality	1 (1)			
perinatal brain damage	6 (9)		8 (32)	
CNS infection	9 (13)	4 (18)	1 (4)	
Head trauma	3 (4)	1 (4.5)	3 (12)	
Tumor	3 (4)	1 (4.5)		
Initial convulsive status		7 (32)		1 (50)
Cerebrovascular accident	2 (3)		1 (4)	
Others	2 (3)			
Unknown	25 (36)	9 (41)	7 (28)	1 (50)

drome lacks a history of brain damage. The patient is usually normal until the onset of epilepsy. Convulsive seizures start before 1 years of age. Although the seizures are closely associated with fever, they also occur in a non-febrile state and are extremely pharmacoresistant. Cognitive prognosis is poor.^{1,2} Among the subjects recruited in the present study, there were 12 SMEI cases, occupying 3.1% of all cases. This high frequency is biased by the fact that our hospital is a national epilepsy center and most patients that are admitted are intractable cases. The actual incidence of this syndrome is rare. The diagnosis of SMEI is confirmed from the appearance of myoclonic seizures. Although myoclonic seizures commonly appear between 1 and 3 years of age, the seizure frequency, time of manifestation, and period of manifestation, range widely depending on cases. The same can be said for complex partial seizures. The spectrum ranges from transient manifestation to long-term continuous manifestation.

Although SMEI is an established epilepsy syndrome, detailed observation of individual cases reveals a considerable diversity in phenotype. This syndrome is recognized as being associated with a family history of epilepsy or febrile convulsion.²⁻⁴ We have observed identical manifestation in two pairs of concordant monozygotic twins, strongly suggesting the involvement of predisposing genetic factors in its pathogenesis.^{5,6} Recently, mutation of the gene that codes the neuronal voltage gated sodium channel alpha subunit type 1 gene (SCN1A), has been reported to be closely related to the etiology of SMEI.⁷ This genetic change is a *de novo* mutation producing an abnormal pattern of the sodium channel protein. Our colleagues detected a high frequency of this mutation in Japanese SMEI patients, and confirmed that this mutation is closely related to the etiology of SMEI.⁸ From these studies, SMEI was established as the ion channelopathy.

DISCUSSION

The presumptive etiologic factors of symptomatic epilepsy are in the order of antenatal disorder, prenatal disorder, and perinatal disorder. When the presumptive etiologic factors are examined according to a subclassification of partial epilepsy, the differences are conspicuous. While cerebral malformation, notably cortical dysplasia was the primary factor in frontal lobe epilepsy, initial convulsive status epilepticus was the primary factor in temporal lobe epilepsy.

The importance of febrile status epilepticus in infancy and early childhood as an etiologic factors of temporal lobe epilepsy, especially medial temporal lobe epilepsy, was well known.^{9,10} In addition, the

present results also support our past report.¹¹ Since medial temporal lobe epilepsy has a good surgical outcome, it is vital to distinguish this type early from among the epilepsies showing an intractable course. In this differentiation, a history of febrile status epilepticus is an important reference. The present study group differed from adult cases and a low proportion of temporal lobe epilepsy among partial epilepsies is remarkable. Whether this finding is due to a lower prevalence of temporal lobe epilepsy than frontal lobe epilepsy among pediatric cases, or difficulties in diagnosing temporal lobe epilepsy in children, will be a topic of future study.

The identification of mutation of SCN1A as the etiology of SMEI has been a great advance. However, it remains unclear as to how the mutation is associated with the process of acquiring epileptogenicity in SMEI. Further basic physiological research is required. On the other hand, the *de novo* mutation currently reported does not explain the occurrence of SMEI among siblings and familial aggregation in families with a history of epilepsy and febrile convulsion.²⁻⁴ Future development of research in this area is anticipated. Furthermore, the relationship between genotype and phenotype in SMEI patients is an important research topic in the future.

ACKNOWLEDGMENT

This study was partly supported by a grant (7 A-1) from Nervous and Mental Disorders from the Ministry of Health and Welfare.

REFERENCES

1. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; **30**: 389-399.
2. Dravet C, Roger J, Bureau M, Dalla Bernardina B. Myoclonic epilepsies in childhood. In: Akimoto H, Kazamatsuri H, Seino M, Ward A (eds). *Advances in Epileptology*. Raven Press, New York, 1982, 135-140.
3. Benlounis A, Nabbout R, Feingold J *et al*. Genetic predisposition to severe myoclonic epilepsy in infancy. *Epilepsia* 2001; **42**: 204-209.
4. Singh R, Andermann E, Whitehouse WPA *et al*. Severe myoclonic epilepsy of infancy: extended spectrum of GEFS+? *Epilepsia* 2001; **42**: 837-844.
5. Fujiwara T, Nakamura H, Watanabe M *et al*. Cinicoelectrographic concordance between monozygotic twins with severe myoclonic epilepsy in infancy. *Epilepsia* 1990; **31**: 281-286.
6. Fujiwara T, Watanabe M, Takahasi Y *et al*. Long-term course of childhood epilepsy with intractable grand mal seizures. *Jpn J. Psychiatr. Neurol.* 1992; **46**: 297-302.

7. Claes L, Del-Favero J, Ceulemans B, Lagae L, Van Broeckhoven C, De Jonghe P. De novo mutations in the sodium-channel gene SCN1A cause severe myoclonic epilepsy of infancy. *Am. J. Hum. Genet.* 2001; **68**: 1327–1332.
8. Sugawara T, Mazaki-Miyazaki E, Fukushima K *et al.* Frequent mutations of SCN1A in severe myoclonic epilepsy in infancy. *Neurology* (in press).
9. Falconer MA, Serafetinides EA, Corsellis JA. Etiology and pathogenesis of temporal lobe epilepsy. *Arch. Neurol.* 1964; **10**: 233–248.
10. Bassel AK, Andermann E, Andermann F *et al.* Temporal lobe epilepsy after prolonged febrile convulsions: Excellent outcome after surgical treatment. *Epilepsia* 1993; **34**: 878–883.
11. Fujiwara T, Ishida S, Miyakoshi M *et al.* Status epilepticus in childhood: a retrospective study of initial convulsive status and subsequent epilepsies. *Folia Psychiatr. Neurol. Jpn* 1979; **33**: 125–128.

ADHDを伴うてんかん児の心理教育的指導について

一家庭内暴力を主訴に来院したADHDを伴うてんかん児に対する薬物調整と心理教育的アプローチの検討—

○杉山修

石井正春

(静岡てんかん神経医療センター)

(聖隷クリストファー大学社会福祉学部)

key word: ADHD、抗てんかん薬の調整、心理教育的アプローチ

【目的】

家庭内暴力を主訴に来院した ADHD を伴うてんかん児一事例に対して、抗てんかん薬の調整と両親や教員への心理教育的アプローチの経過を報告し、てんかん児の薬物調整の意義とADHD症状や家庭内暴力への効果について検討した。

【事例紹介】

事例 T、男(以下、T男)、12歳4月(指導開始時)、小6。診断名: 症候性部分てんかん、ADHD(混合型)。てんかん発作型: 複雑部分発作と二次性全般化発作。脳波所見: 発作時は捕捉されていない。発作間欠期は睡眠中に左側中心部に棘波が頻発して出現した。病歴: 7歳9ヵ月、複雑部分発作にて発病。7歳10ヵ月と9歳1ヵ月に二次性全般化発作が出現したが、薬物調整後に両発作を抑制された。生育歴: 幼児期から落ち着きがなく乱暴な行動が目立った。学童期では離席が目立ち、忘れ物や紛失が多かった。易刺激的で、ちょっとしたことでカーッとなった。家族歴: 父、母、T男、弟(小学1年)の四人家族。父親は高学歴、温厚で慎重な態度、学歴志向が強い。母親は感情的だが超自我的な道徳判断が優位、育児への自信のなさや不安が強い。弟はT男を慕っているが泣かされることが多い。知的発達状況: WISC-III知能検査 VIQ94、PIQ82、FIQ87。S-M 社会生活能力検査 CA12歳4月、SA10歳10月、SQ88(「自己統制」が低い)。

【方法】

(1)指導期間は小6(平成13年11月;以下、H13.11)から中2(H16.3)までの2年4ヵ月間であった。(2)薬物治療は、中1(H14.4)より抗てんかん薬の減量を行った。(3)指導内容は、約1ヵ月に1回の頻度で面接や電話による両親カウンセリング、学期毎に学校の教員と面接によるコンサルテーションを行った。(4)抗てんかん薬の調整と心理教育的アプローチの経過とを比較、検討して、てんかん児の薬物

調整の意義、ADHD症状や家庭内暴力への効果について考察した。

【結果】

抗てんかん薬の調整と心理教育的アプローチの具体的な経過は表に示した通りであった。抗てんかん薬(VPAとPB)は中1の1学期から徐々に減量し、脳波所見は著明に改善した。中1の2学期には学校での種々の環境調整によりADHD症状が改善、中1の3学期には家庭内暴力が改善、同時期に母親のADHD症状の肯定的受容とその後の養育態度が変化、中2の2学期には父親の養育価値観が変化、弟へのからかいや生活習慣の乱れも改善した。

【考察】

T男は、知的に正常範囲だがADHD症状が顕著にみられていた。主訴であった家庭内暴力は、ADHD症状とそれに伴って二次的に生じている自己評価の低さ、人格発達上の思春期心性(第二次反抗期)、両親の不適切な養育態度に起因する「攻撃行動」と推測した。生物学的要因としてのADHD症状には医師による抗てんかん薬の調整を行い、心理・社会的要因である人格発達面の未熟や両親の不適切な態度には心理教育的アプローチを行った。T男はてんかんに対する薬物治療を行っており、ADHDへの薬物療法はてんかん発作へのリスクを踏まえた抗てんかん薬の調整が必要であった。抗てんかん薬の慎重な減量と脳波所見の著明な改善に伴って、T男の多動性と衝動性のADHD症状は激減した。治療効果に伴いADHD症状は、適切かつ効率的な対応がなされた学校場面で先ず改善し、その後ADHD症状を受容した両親のもとで家庭内暴力は沈静化した。

以上のことから、家庭内暴力として出現した「攻撃行動」は抗てんかん薬の調整と両親や教員への心理教育的アプローチとの相乗的効果により改善されたと考えられた。

(SUGIYAMA Osamu ISHII Masaharu)

表 抗てんかん薬の調整と心理教育的アプローチの経過

各要因への対応	指導期間	小6 (H13.12- H14.3)		中1 (H14.4- H15.3)			中2 (H15.4- H16.3)		
		3学期		1学期	2学期	3学期	1学期	2学期	3学期
生物学的要因	抗てんかん薬の調整	VPA	500mg	400mg	400mg	400mg	400mg	400mg	200mg
		PB	90mg	90mg	60mg	60mg	60mg	30mg	30mg
心理・社会的要因	両親へのカウンセリング	母親	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)	棘波が頻発(+)
		父親	・子育ての苦勞の訴え ・T男への拒否的感情の訴え	・ADHD症状の肯定的受容の困難 ・T男への攻撃的感情 ・父親の養育姿勢への非難	・ADHD症状の肯定的受容の困難 ・T男への攻撃的感情 ・父親の養育姿勢への非難	・ADHD症状の肯定的受容が一部可能 ・T男への攻撃的感情軽減 ・父親の養育姿勢への非難軽減	・ADHD症状の肯定的受容が一部可能 ・T男への攻撃的感情軽減 ・父親の養育姿勢への非難軽減	・ADHD症状の肯定的受容が一部可能 ・T男への攻撃的感情軽減 ・父親の養育姿勢への非難軽減	・ADHD症状の肯定的受容が可能 ・T男への受容的な養育態度の出現 ・父親の養育姿勢への非難軽減
行動状況	家庭内暴力	母親	・T男と母親との対立的関係の非難	・ADHD症状の理解 ・T男の希望する高価な報酬の受け入れ ・学習価値の価値観	・T男の希望する高価な報酬の受け入れ ・学習価値の価値観	・高価な報酬に対する養育姿勢を多少変更 ・学習価値の価値観をやや軟化	・T男の希望する高価な報酬の受け入れ ・T男の家庭学習の拒否を一部受け入れ	・高価な報酬に対する養育姿勢を多少変更 ・T男の希望に合わせて学習に協力	・高価な報酬に対する養育姿勢を多少変更 ・T男の希望に合わせて学習に協力
		父親	・母親を通して、教員への行動状況の説明 ・母親との連携の助言 ・席順の調整、視覚教材の利用	・ADHD症状の説明 ・席順の調整、視覚教材の利用、タイムアウト法の活用 ・学年部全体での共通理解と指導法の統一	・学校での対応の確認 ・母親との連絡ノートへの助言 ・担任のT男への肯定的働きかけ	・学校での対応の確認 ・母親との連絡ノートへの助言 ・担任のT男への受容的働きかけ	・学校での対応の再確認 ・母親との連絡ノートへの助言 ・担任のT男への受容的働きかけ	・行動問題の改善に伴う対応の確認 ・担任のT男への肯定的で、受容的働きかけ	・学校での対応の継続 ・担任の対応の継続
その他の行動	ADHD症状	家庭内暴力	・母親への暴力出現	・父親への暴力出現(強い攻撃性)	・両親への暴力継続	・両親への暴力消失	・父親への暴力(一時的に出現)		
		ADHD症状	・不注意、多動性や衝動性による問題が顕著	・多動性や衝動性によるトラブルが顕著	・多動性や衝動性によるトラブルが減少	・多動性や衝動性によるトラブルが激減	・不注意による物忘れ、集団活動でのトラブルが時々出現	・不注意による問題が減少	・不注意による問題が減少
その他の行動	ADHD症状	家庭内暴力	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい	・弟への軌跡なからかい
		ADHD症状	・家庭での生活習慣の乱れが顕著	・家庭での生活習慣の乱れが顕著	・家庭での生活習慣の乱れが減少	・家庭での生活習慣の乱れが減少	・家庭での生活習慣の乱れが減少	・家庭での生活習慣の乱れが減少	・家庭での生活習慣の乱れが減少

※本論文の作成に当たり、ご指導、ご助言を戴いた当センター精神科医長 渡邊雅子先生に深謝致します。

ワークショップ2 「早期のてんかん包括ケア」

W-5 ネットワークにおける包括医療の意義

井上 有史

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

てんかん患者は、主症状であるてんかん発作に加え、1/3以上の患者で身体・精神的随伴症状を有し、また一般の負の理解により物理的あるいは心理的な制約・荷重を負っている。このため、てんかんの医療は、診断や薬物・外科治療にとどまらず、生活・就労・発達・心理状態についての評価とカウンセリング、社会・生活スキルの改善、療育・神経心理学的訓練、理学・作業療法などのリハビリテーション、自己管理のための教育・支援、さらに精神医学的介入を含む、多元的包括的な医療を必要とする。さらにそこから、雇用・就学・福祉、てんかんに向き合うためのサービス、種々の情報への窓口も開かれていなければならない。包括医療とは、治療・教育・援助・リハビリテーションに必要なあらゆる機会を整備し、多職種の専門家がチームとして、病気をもつ人あるいはその人を取り巻くシステムに介入し、生活の質の改善を目指す医療である。これは個々の機関や個別的な取り組みで完結するものではなく、地域あるいは広域のネットワークとして構築されることがふさわしい。一方、てんかんは長期にわたる治療およびケアを要する慢性疾患であるため、発病まもない時期において適切に診断を下し、治療方針を決定し、必要なケアを提供することがその後の長い医療の方向性を決定する。この時期に誤りあるいは遅滞が生じると、その後の長い年月のQOLの低下が生じるだけでなく、医療経済的にも著しい損失を引き起こす。このように、ネットワークを介した包括医療システムはてんかん医療に必要不可欠であり、かつ早期からの介入によって、その有効性をもっとも発揮すると考えられる。

W-6 てんかん児の早期療育の意義—知的能力による検討—

杉山 修

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

目的：てんかんをもつ幼児（以下、てんかん児）に対して、発病早期から実施した療育指導の効果について検討した。

方法：1) 対象は1991年4月～2004年3月の間に2回以上田中ビネーまたはWPPSI検査を実施したてんかん児50例（男39、女11）。生活年齢平均は4歳2ヵ月。てんかん診断は症候性部分21例、症候性全般24例、未決定4例、分類不能1例。発病年齢平均は1歳9ヵ月。発作状況は、抑制25例、未抑制25例。知能検査の間隔は6ヵ月～3年（平均1年3ヵ月）、初回検査時の平均IQは65（35-138）。2) 週単位で療育指導を実施した（指導群）20例と療育指導を行わなかった（非指導群）30例とで、IQと発作経過（抑制、改善、不変/悪化）、就学状況を比較、検討した。

結果：1. IQ差は、指導群では1SD以上上昇（A）5例（25%）、1SD未満上昇（B）12例（60%）、不変/下降（C）3例（15%）、非指導群ではA4例（13%）、B15例（50%）、C11例（37%）であった。2. 指導群におけるIQと発作の関係は、発作抑制10例中A4例、B5例、C1例、未抑制（改善）4例中A1例、B2例、C1例、未抑制（不変/悪化）6例中B5例、C1例であった。非指導群では、発作抑制13例中A4例、B6例、C3例、未抑制（改善）7中B4例、C3例、未抑制（不変/悪化）10例中B5例、C5例であった。3. 就学状況では、普通学級に就学していた指導群10例中1例（10%）、非指導群21例中8例（38%）において教科学習以前の基礎的能力に問題がみられた。

結論：早期から療育指導を実施したてんかん児では、発作抑制・未抑制にかかわらず知的能力は上昇した。また、療育指導を実施した者は適切な就学選択ができた者が多かった。てんかん児に対する早期の療育指導は、児への発達援助と家族の病気や障害の受容への援助に有効であった。

伝達対象の特定化に着目した要求伝達行動の形成

—伝達対象の特定化および要求内容の伝達に困難を示した重度知的障害者への療育指導—

○阿尾有朋 杉山 修

独立行政法人 国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター

KEY WORDS: 要求伝達行動, 伝達対象の特定化, 写真(絵)カード

【目的】

要求伝達行動の形成を促す事例研究を概観すると、その多くが要求内容を伝達する行動の表出・強化を目的としていることに気づく。絵カードや VOCA といった補助的伝達手段を使つての行動形成もそうした事例研究の一つである。しかしながら、日常場面において要求伝達行動が成立する、すなわち要求が適切に相手に伝わり遂行される過程において、要求内容を伝達する行動の表出だけがその条件ではない。要求伝達行動がその意味内容と共に相手に確実に受け止められるためには、まず伝達の相手(以下、伝達対象とする)に「発信者が自分に対して何かを伝えたいという意図を持っている」という意図に気づかせる必要がある。

本稿では、要求したいという欲求がありながら、伝達対象の特定化が困難な為に要求伝達行動がそれとして相手に受信されず、また要求内容の伝達にも困難を伴う重度知的障害者の事例を報告する。その上で、伝達対象の特定化と要求内容の伝達を促す介入支援について若干の考察を加える。

【方法】

事例: 当院重症心身障害児(者)病棟に在院する女性 A。指導開始時年齢は 38 歳 4 ヶ月。診断名は脳性小児麻痺、精神発達遅滞。遠城寺式・乳幼児分析的発達検査結果(38 歳 3 ヶ月時実施)は、「移動・運動」1:4~1:6、「手の運動」1:4~1:6、「基本的習慣」2:6~2:9、「対人関係」2:0~2:3、「発語」0:8~0:9、「言語理解」1:9~2:0 である。絵画語い発達検査結果(38 歳 4 ヶ月時実施)は、語い年齢が 2 歳 0 ヶ月相当である。**要求伝達行動の問題点:** (1)伝達対象の特定化の困難。伝達を開始する際に相手に背を向けていたり、頭部が相手とは異なる方向を向いていたりすることがある。(2)要求内容の伝達の困難。主な表出手段は「エッペ」、「エー」などの発声と手差しおよび指差しである。ただし、手差しや指差しの仕方が曖昧である(*対象から距離が離れすぎている、ずれた方向を指している)。**指導目標:** (1)伝達相手の特定を明確に行う。標的行動は、視線、発声、手差しの組み合わせにより相手の注意を喚起する。(2)写真(絵)カードを使って要求内容を正確に伝える。標的行動は、写真(絵)カードから要求対象を選択する、選択した対象を相手に明示する。**手続き:** 歌、楽器、揺れ遊びの 3 つの活動を患者 3 名、指導者 4 名の小集団で実施した。それぞれの活動について、自分のやりたい項目を絵カード(4 枚)から選択させ、それを活動のリーダー(指導者 1 名)に要求させた。最後の 3 回はカードを四つ切りにした。**指導期間:** 平成 16 年 9 月から平成 17 年 3 月まで、週 1 回 60 分、計 15 回の指導を行った。(*病棟行事等による未実施回を除く)**分析方法:** 最初の 2 回を除く 13 回の指導を分析対象とした。伝達の相手が特定され、要求が相手に受信、遂行されるまでの過程を、目標の達成状況を基準に評定した。

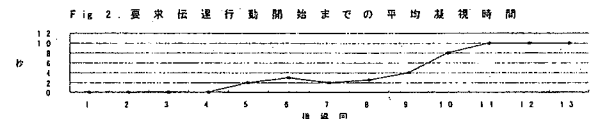
【結果】

1. **伝達対象の特定化と要求内容の伝達:** 伝達対象の特定化と要求内容の伝達の 2 つの基準についてその達成状況を評定した(Fig 1)。達成されているものを「○」、曖昧なものを「△」(例:相手を特定するための行動の表出はみられるが、表出の仕方が曖昧な為、相手の注意を喚起するには不十分である)、未達成のものを「×」とした。評定の結果、いずれの活動においても前

半(初回から第 7 回)は、伝達対象の特定の達成にばらつきがみられ、8/21 場面(38.1%)で伝達対象の特定化が曖昧となっており、5 場面(23.8%)で要求内容の伝達に失敗していた。後半は(第 8 回以降)は、伝達対象の特定化が為されていない場面が一つあったものの(1/18 場面 [5.6%])、特定化の曖昧さは 3/18 場面(16.7%)に減少しており、要求内容の伝達の失敗は消失していた。



2. **伝達対象の特定化の質的分析:** 伝達対象の特定化について、前半と後半における質的な相違を比較分析した。その結果、要求伝達行動を開始するまでの相手への凝視時間が漸次に拡大していることが確認された(Fig 2)。初回から 4 回まで



は、要求行動を開始する時にしか相手を見ていなかったが、5 回から 8 回までは要求伝達を開始前に平均 2~3 秒、9 回以降は平均 4 秒以上相手を凝視するようになった。また、9 回までは指導者に要求伝達行動を開始するよう促されてからリーダーに要求していたが、10 回以降は指導者の促しなしに自ら要求伝達行動を開始できていた。

3. **要求伝達行動(カード提示)の質的分析:** 写真(絵)カードの提示状況について質的に分析した。その結果、カードが相手から見て裏側になっている等の提示の不適切さが検出された。不適切な提示は前半では 17/21 場面(81%)だったが、後半では 5/18 場面(27.8%)と減少していた。

【考察】

指導の経過から、伝達対象の特定化における曖昧さが漸次に減少したこと、これに伴い要求内容の伝達の失敗が消失したことが明らかにされた。関連性理論を提唱した Sperber & Wilson(1995)によれば、受信者が発信者の「何かを伝えたいという意図」(伝達意図)に気づくことによって初めて、発信者のメッセージ(ここでは要求伝達行動)を解読する対象として認識するという。本例では、A が「あなたに伝えたい」という伝達意図をリーダーに顕在化、すなわち伝達対象を特定化したことにより、リーダーが A の要求内容を確実に受信できるようになったと思われる。相手への凝視時間の拡大も A における伝達意図の定着を示すあらわれと言える。

伝達対象の特定化の背景には、写真(絵)カード使用の効果が考えられる。その理由は、カードは音声言語などその他の伝達手段と較べて相手の注意を喚起する(視覚的注意を惹く)必然性が高いからである。また、四つ切りにしたカードの提示が可能となったことで伝達対象の特定がより明確に示せるようになったと考えられた。しかし、その一方でカードが不適切な位置に提示されるという課題も残った。これは A における自己中心的な対人理解の問題と関係があると思われ、今後 A の対人関係能力に応じた介入支援を考えていく必要がある。

(AO Aritomo, SUGIYAMA Osamu)

読み書き障害を伴うてんかん児の心理教育的指導について

てんかん発作は抑制されているが読み書き障害が持続的にみられるてんかん児に対する薬物治療と心理教育的指導の意義—

○杉山修

石井正春

(静岡てんかん・神経医療センター)

(聖隷クリストファー大学社会福祉学部)

key word: 読み書き障害、薬物治療、心理教育的指導

【目的】

てんかん発作は抑制されているが読み書き障害が持続的にみられるてんかん児に対して、薬物治療と読み書き障害への心理教育的指導(以下、指導)の意義を検討した。

【事例紹介】

事例 A、女(以下、本児)、9歳10ヵ月(指導開始時)、小4。診断名: CSWS(徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん)、読み書き障害。てんかん発作型: 複雑部分発作と強直発作。発作間欠期脳波: 左前頭部優位に始まる両側広汎性の棘徐波が連続して出現。CT、MRI 所見: 異常なし。病歴: 3歳7ヵ月に発病、発作は2回のみ。8歳6ヵ月に学習障害の精査のため入院した。PHTを追加投薬し一時的に読み書き障害は改善した。心理発達状況(指導開始前): WISC-III知能検査とITPA言語学習能力検査は表-1に示した。SCT文章完成法テスト(9歳6月時)、算数は苦手だが漢字は得意と書いた。書字の間違い(脱字、文字の転倒)が目立った。

【方法】

(1)指導期間は1年間(H16.4-H17.4)、計21回実施(表-2)。(2)薬物治療は指導期間中ESMS250mg、PHTは成績が上昇せず気分のむらや苦手を訴えたため指導途中(10回目)に100mgから150mgに増量した。(3)指導内容は隔週に1回の頻度、「幾何パズル」「視覚的短期記憶」「空間図形の視写」「ゲーム」(9回目以降)を行った。(4)指導後にWISC-III、ITPA、SCT等の心理検査を実施した。(5)薬物調整と指導経過とを比較、検討し、両者の意義について考察した。

【結果】

指導経過(表-2)では、三課題とも12回目頃から成績が上昇し、「幾何パズル」は15回目、「視覚的短期記憶」と「空間図形の模写」は18回目以降に正答数が急増した。行動評価では、「気分が変わりやすい」「苦手を訴える」が指導中盤(8回目)まで持続していたが、課題成績の上昇とともに達成感や指導者への好意的言動が多くなった。指導後のWISC-IIIの各指数、「積木模様」の評価点は殆ど変化しなかった。ITPAの「形の記憶」はPLAが1歳7ヵ月上昇した(表-1)。

表-1 心理学的検査の比較

・WISC-III	9:10(開始時)	10:9(終了時)
VIQ	94	95
PIQ	71*	71*
FIQ	81	82
言語理解	99	99
知覚統合	72	71
注意記憶	88	88
処理速度	80	89

*: 積木模様SS(1)

・ITPA	9:6(開始前)	10:10(終了時)
全検査PLA	8:10	9:5
ことばの理解	10:6↑	10:6↑
絵の理解	9:10	10:8↑
ことばの類推	10:1	10:1
絵の類推	8:1	9:4
ことばの表現	8:5	7:0
動作の表現	8:9	10:8↑
文の構成	9:0	9:5
絵さがし	10:4↑	10:4↑
数の記憶	7:8	7:4
形の記憶	5:3	6:10(↑:1歳)

指導後のSCTでは、算数の苦しさはあるが努力している自分と勉強への向上心を書いた。書字の間違いが少なくなり筆圧も強くなった。薬物治療と指導経過との関連では、PHTの増量後徐々に課題成績は上昇し、行動評価も改善された。てんかん性の脳波異常の改善を目的に薬物治療が行われたが、睡眠中の脳波所見では指導前後で変化はなかった。

【考察】

本児の心理学的評価では、言語概念や日常事物の細部への着目は優れていたが絵や記号の機械的操作、視覚的配列記憶に弱さがみられた。本児の読み書き障害は、文字認知や文章読解に必要な視空間認知能力の弱さが背景にあるものと推測した。指導では形の弁別や無意味的な視覚情報の短期配列記憶、空間図式の把握に関する指導課題を設定した。指導前半では課題成績は上昇せず気分のむらや苦手の訴えが目立った。医師への相談後に薬物調整がなされた指導後半では課題成績の上昇及び行動状況の改善を示した。読み書き能力が向上し、教科学習に自信が付き苦手だった算数も少しずつ学習する意欲を示すようになった。脳波改善がみられなかったため脳局在的な変化は言及できないが、薬物増量が指導成績や行動に効果をもたらしたと考えられた。

発作が抑制されているてんかん児の場合でも医師と指導者が連携して学習能力障害への指導を包括的に行うことで、指導場面で薬物治療効果を評価しつつ学習能力や自己肯定感の改善が期待できるものと考えた。(SUGIYAMA Osamu ISHII Masaharu)

表-2 心理教育的指導の経過

		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
① 幾何パズル	真象図形の組合せ	△	△	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
	単線図形の組合せ	△	△	○	○	△	△	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
	四角形6種	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
	三角形6種	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
	四角形6種	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
	多角形6種	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
② 視覚的短期記憶	3文字	50	76	75	75	100		100		100		50	100		100	100	100		100	100	100	100
	4文字	50	33	50	50	75		100		25		50	100		66	83	83		100	100	100	100
	5文字	0	0	50	0	50		33		0			20		50	66	50		100	71	100	80
	6文字	0	0	0	0	0		0														66
③ 空間図形の視写	縦線	x	△	x	△	x	△	x	○	○	○	△	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
	横線	△	x	△	△	x	△	△	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○
	斜め線	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
	斜め線の組合せ	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
	T字形	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
T字形の組合せ	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	
④ ゲーム(ジェンガ、玉落とし等)									*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
行動評価	落ち着かない																					
	気分が変わりやすい																					
	長続きしない																					
	苦手を訴える																					
	言明指示に従いにくい																					
薬物	ESM(エトサクシマイド) 250mg	→																				
	PHT(ヒダントール) 100mg	→										→ 150mg										
【評価基準】		○・・・できる、△・・・少しまたは時々できる、×・・・できない																				
		*・・・実施可																				
		■ 目立つ □ 多少目立つ □ ない																				

※本論文の作成に当たり、ご指導、ご助言を戴いた当センター小児科医長 重松秀夫先生に深謝致します