

とから、ダウン症の排尿障害のさらなるメカニズム解明とアリセプトによる長期治療の結果もあわせて今後検討したいと考えます。

### 3. ダウン症児への使用例

長崎大学病院 小児科 白川利彦

塩酸ドネペジル（アセチルコリンエステラーゼ阻害剤；商品名アリセプト）は、コリン作動性障害を改善する薬剤であり、アルツハイマー型認知症の進行を抑制する薬剤です。コリン作動性障害をもつダウン症の退行症状や、排尿障害について、その改善効果があるということが、長崎大学の臨床研究において確認されています。

ここでは、実際に塩酸ドネペジル療法を行った、2名の幼児の経過について提示します。

症例1は5歳の男児。食欲の低下、活気の低下、無気力などの急激退行の症状のため、入院での高カロリー輸液を必要とし、各種の治療が行われましたが改善がなかったため、塩酸ドネペジル療法が導入されました。塩酸ドネペジル投与開始後、拒食・対人関係・感情表出および排尿障害の改善が認められました。

症例2は2歳の女児。排尿障害があり、将来的な腎臓の機能の温存のためには外科的対応の必要性が迫られる状態になり、塩酸ドネペジル療法を行いました。治療開始後、精神面の発達の加速が観察されましたが、排尿障害への効果は限定的でした。

2症例とも、塩酸ドネペジルの投与量は、年齢、体重を参考に初期投与量を設定し、副作用の有無に注意しながら投与量を調整しました。2症例ともに、重大な副作用は認めませんでした。

### 4. 塩酸ドネペジルを使用している家族側からの現状

塩酸ドネペジル療法ダウン症者家族会 代表 山口幸子

塩酸ドネペジル（アリセプト）療法ダウン症者家族会会員は現在約40家族です。家族会はスーパーバイザーに、みさかえの園むつみの家診療部長近藤達郎先生を迎え、平成22年6月に初回をその後7月、12月とこれまでに3回開催しています。発足される以前は、近藤先生に呼びかけていただき、家族間の情

報交換を数回行っていました。

#### 【 会の内容 】

- ①アリセプト保険適用拡大に向けて、その方向性について意見交換
- ②アリセプト保険適用拡大に向けて厚生労働省への陳情書提出
- ③アリセプトの医療的評価確立などのためのアンケート調査協力
- ④家族会員相互の情報交換
- ⑤スーパーバイザーよりアリセプトやダウン症についての最新情報の提供

アリセプトを服用しているダウン症者の年齢は、2歳～50歳と幅広くそれだけに色々な問題を抱えています。服用期間も、数ヶ月から最長で8年以上と様々です。

#### 【 家族会ダウン症者の人数構成 】

年齢：10歳未満（1）10代（4）20代（23）

30代（7）40代（4）50代（1）

生活の場所：自宅（31）施設（9）

住所：県内（33）県外（7）

#### 【 服用の目的 】

- ・急激退行改善
- ・排尿障害、排便障害
- ・急激退行予防
- ・日常生活の質の向上

年齢や症状によって服用量は違いますが、そのほとんどが3～4 mgです。現在保険が適用されていませんので、薬代は、原則実費（保険外）として支払い、年間の支払い総額は障害者基礎年金の数か月分にも当たり負担は大きいと感じています。

#### 【 服用の効果は（会員の声からその一部） 】

- ・新陳代謝が良くなり食事から排便までがスムーズになる。20年ぶりに、文字が書けるようになった。歌も唄うようになった。精神的にも安定し、オーちゃん（お父さん）、アーちゃん（お母さん）と呼ぶようになった。
- ・行動が速くなった。生活レベルが上がり時間にゆとりが出てきた

【 服用の効果は（会員の声からその一部） 】

- ・自発的な行動がみられるようになり、自己表現もできるようになった。
- ・視線が合わなかったが合うようになり、意志の疎通がやりやすくなった。
- ・外出拒否、入浴拒否などがなくなり、ゆったりと長風呂している姿を見ると嬉しい。
- ・無気力無関心、鬱の状態が言葉をしゃべれるようになり、表情が明るくなった。
- ・急激退行の異常行動が改善され、はつらつとしている。生活が楽しくなった。
- ・わめいたり、多動になる。夜も寝ず叫ぶ状態が1年続く。除々に落ち着き、夜も寝るようになった。トイレに行く意思を現すようになった。
- ・ご飯も食べない、学校にも行かない状態であった。服用後は椅子に長時間座れるようになったし、笑顔が出て、一緒にご飯を食べ学校にも行くようになった。
- ・便が出なくなり医師に手術しか方法はないと言われたが、自力で排便が可能になった。便が出るだけでとてもありがたい。

事例：（現在高1女性）中3の時、排尿障害になり尿が3Lも溜まる状態であった。臍の横に穴を開け、尿道カテーテルの手術を受け尿を外に出すか、垂れ流しにするかしか方法はないと医師に言われた。その時に、近藤先生を知り合いに紹介してもらい受診した。2月からアリセプトを飲み始めて1か月位で尿道カテーテル（18日間使用）を外すことが出来た。尿道カテーテルを入れたままでは養護学校（高等部）の入学が許可されない。3月30日にはカテーテルが外れたので高等部入学になんとか間に合った。更に、鎖肛で16年間座薬を使って便を出していたが、今は便通も良くなった。本当に薬に助けられ感謝している。

情報交換の中から、「急激退行」「排尿障害」「排便障害」に対しての効果があることは明らかです。また、言語や行動面においても日常生活の質の向上が見られます。

我が子は（現在26歳）小6から中学生にかけて急激退行が起きました。思春期と重なりその時期特有なもの、また、引きこもりとパニックはまるで不登校状態でしたから不登校だと思っていました。そして、育て方が悪かったからと、自分を責め続けてもいました。その長いトンネルから抜け出せたのは、アリセプトと出会い「急激退行」という言葉を知った時です。その呪縛から解放された時なんと心が軽くなったことか。心が軽くなった分だけ、前向きに

目標を持ち生活することができるようになりました。心の持ち方が 180 度変わったように感じます。以前はダウン症だからとどこかで諦めていたことも、少し先の見通しが立つようになりました。

また、「急激退行」を知ったのと同時に、一番身近にいながらダウン症について何も理解できていなかったことにも気付かされました。

アリセプトと出会い、良かったことは、定期的な受診や家族会で様々な情報が得られたり、日常生活の質の向上が見られたりするなど、これからの人生を我が子と共に、とても生きやすくなったと感じられることです。

ダウン症者の多くは、幼少期は医療機関とは切り離せない生活ですが、中・高生位になると体も強くなり医療機関から遠ざかってしまいます。しかしながら、成長するに従い「こだわりの強さ」「急激退行」「排尿障害」「排便障害」が現れる傾向にあります。アリセプトが保険適用になることで、医療機関とのつながりを持ち続け、必要な情報を得ることができます。そうすることで、これらの治療や予防も可能です。

アリセプトがダウン症者に及ぼす効果は計りしれません。病気を治療したり予防したりすることはもちろん、「その人や家族を支える」ということ、「人生を支える」ということにもつながります。

医学の進歩でダウン症者の寿命が延びていることも事実で、それは喜ばしいことでもあるはずで、そうであればその人生がより充実し、いきいきしたものであることを願わずにはられません。

全ての人がヘルスプロモーションの理念に沿い「生涯に渡って健康に暮らせることが一番の幸せ」だと考えています。

「普通の日が流れる」こと、「小さな目標を持って前向きに生きている」、そのささやかさがとてもいとおしく、尊く感じられます。

## 5. これまでのダウン症者への塩酸ドネペジル療法の概要

みさかえの園むつみの家 近藤達郎

ダウン症候群（DS）患者の中に主に成人期に急激に日常生活能力が低下する



期は可逆性（DHをやめてもしばらく大丈夫）かも知れません。これを証明したく、血液中のアセチルコリンの状況を検討中です。脳の状況を血液で代用できるのかさえもまだ不明ですが、今後、より良くDHを使用する一助になりうればと願っております。

急激退行を起こしたDS者のQOLを改善させ、良い状態の時期を長くすることや排尿障害でお困りの方がDHを服用する事で少しでも効果があることを期待し、現在も本検討を続行しています。DSは非常にポピュラーで、継続的な医療を含めてのケアが必要な疾患です。今後、本薬剤がDSの健やかな人生設計の医療的サポートの一助となりうる事を願っています。

## 6. 厚生科研難治性疾患克服研究事業「急激退行症（21-トリソミーに伴う）の実態調査と診断基準の作成」の立場から

同主任研究者 国立成育医療研究センター 奥山虎之

日本の医療制度の根幹は、保険医療です。健康保険で認められる治療薬は、すべて薬事法上の「承認」を受けた適応に対して、決められた用量・用法で使用することが前提となります。塩酸ドネペジル（アリセプト）は、アルツハイマー型認知症に対して使用することで、薬事法上の承認を受けていますが、ダウン症の急激退行に対しての適応はとれていないので、適応外使用していることになり、厳密な意味では保険診療の枠の中で使用することは認められていません。

ダウン症に塩酸ドネペジルを保険診療の枠の中で使用するためのひとつの方法は、ダウン症に認める「急激退行」が、アルツハイマー型認知症と本質的に同じ病態であることを示すことです。しかし、認知症と急激退行では臨床症状が異なること、急激退行の発症年齢が10-20歳代でありアルツハイマー型認知症とは年齢的な違いがあること、膀胱機能異常を合併する症例が多いこと、などから我々若年者の21トリソミー症例に認める急激退行は、アルツハイマー型認知症とは異なった病態により発症していると考えています。さらに、急激退行症状と膀胱機能症状は、ともにアセチルコリン作動性神経の機能障害に起因しており、アセチルコリンの分解を抑制する塩酸ドネペジルが有効である、と考えています。

厚生労働科学研究難治性疾患克服研究事業「急激退行症（21トリソミーに伴

う)の実態調査と診断基準の作成」では、ダウン症候群の急激退行の診断基準の作成、病態の解明、および治療法の開発を進めています。ダウン症に対する塩酸ドネペジルが適応をとり、保険診療の枠の中で使用可能とするためには、「治験」と呼ばれる投与試験で有効性と安全性を示し、そのデータを厚生労働省に提出し、審査の結果薬事法上の承認を受ける必要があります。本研究事業は、治験を適切に行うための基本的なデータにもなっています。

**謝辞：今回は下記にお示しします様に多くの皆様に後援をいただきました。この場を借りてお礼申し上げます。**

長崎県医師会、長崎市医師会、長崎大学医師会、長崎県小児科医会、長崎  
市小児科医会、社会福祉法人 聖家族会（みさかえの園）、長崎新聞社、西日  
本新聞社、毎日新聞社、朝日新聞社、読売新聞長崎支局、NHK長崎  
放送局、長崎文化放送株式会社、テレビ長崎、長崎放送株式会社、長崎国際テ  
レビ（順不同）

**第5回 ダウン症候群トータル医療ケア・フォーラム  
に関するアンケート調査**

本日はお忙しい中、本フォーラムにご参加いただき誠に有り難うございました。今後  
に活かしたく、是非、アンケートにご協力いただきますようお願い申し上げます。  
ご家族でお出でになられました際にはどなたか代表して1つのみで結構です。

**A. あなたのことについて**

**1. 年齢は**

a. 10歳代、b. 20歳代、c. 30歳代、d. 40歳代、e. 50歳代、f. 60歳代、g. 70歳代以上

**2. 性別は 男性、女性**

**3. ダウン症者との関連性は** a. ~ e. とその中の合う所に○をお願いします

- a. 家族（親、きょうだい、祖父母、親戚、その他）
- b. 医療関係（医師、看護師、保健師、療育関係（PT、OT、ST）、その他）
- c. 福祉関係（入所施設関係、作業所・授産施設関係、デイケア関係、  
福祉施設職員、その他）
- d. 教育関係（小学校教員、中学校教員、高等部教員、その他）
- e. その他

**B. 今回の企画について**

**1. 内容は** a. 非常に興味深かった、b. まずまず興味深かった、c. 普通、  
d. 今1つだった、e. 興味深くなかった

**2. 分かりやすさ** a. 非常に分かりやすかった、b. まずまず分かりやすかった、  
c. 普通、d. あまり良く分からなかった、e. 良く分からなかった

**3. ダウン症者に塩酸ドネペジルを使用すること自体の是非について**  
a. 非常に理解できる、b. まずまず理解できる、c. どちらとも言えない、  
d. あまり理解できない、e. 全く理解できない

**4. 必要に応じて塩酸ドネペジルを使用することについて**  
a. 非常に賛成、b. まずまず賛成、c. どちらとも言えない、  
d. どちらかという反対、e. 非常に反対

**裏面もお答え下さい**

5. ダウン症候群の退行現象などに塩酸ドネペジルを保健適応にすることについて

- a. 非常に賛成、b. まずまず賛成、c. どちらとも言えない、
- d. どちらかというところと反対、e. 非常に反対

6. 関係するダウン症者において必要に応じて塩酸ドネペジルを使用することには

- a. 非常に賛成、b. まずまず賛成、c. どちらとも言えない、
- d. どちらかというところと反対、e. 非常に反対

7. ご意見をお聞かせ下さい(自由記載)

C. 今後の本フォーラムのあり方について

1. ダウン症候群トータル医療ケア・フォーラムについて継続してほしいですか？

- a. 非常にそう思う、b. まあまあそう思う、c. どちらでもない、
- d. あまり必要性を感じない、e. 全く必要性を感じない

2. 次回行うとしたら、また出席されますか？

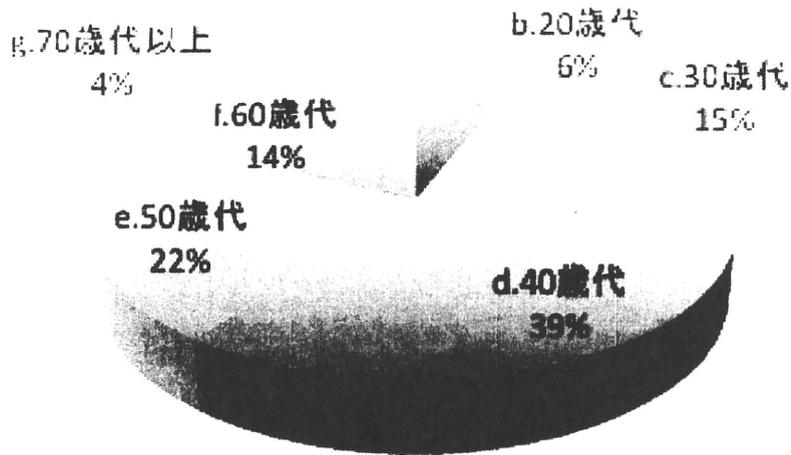
- a. 非常にそう思う、b. まあまあそう思う、c. どちらでもない、
- d. あまり必要性を感じない、e. 全く必要性を感じない

3. 次回取り上げて欲しいものがあればお教え下さい(自由記載)

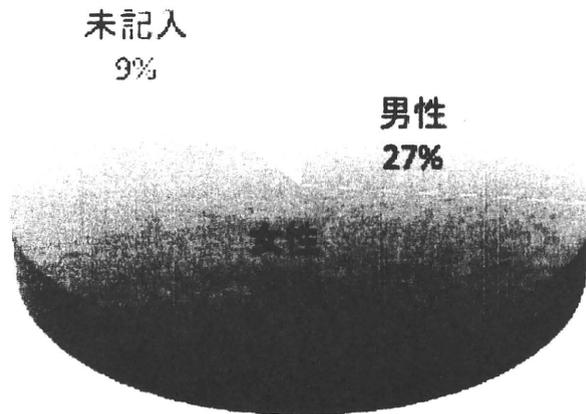
アンケートにご協力いただき有り難うございました。

アンケート集計結果

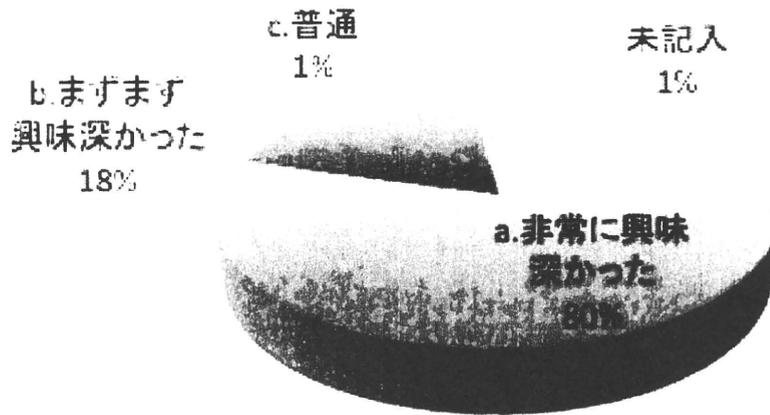
1.年齢は



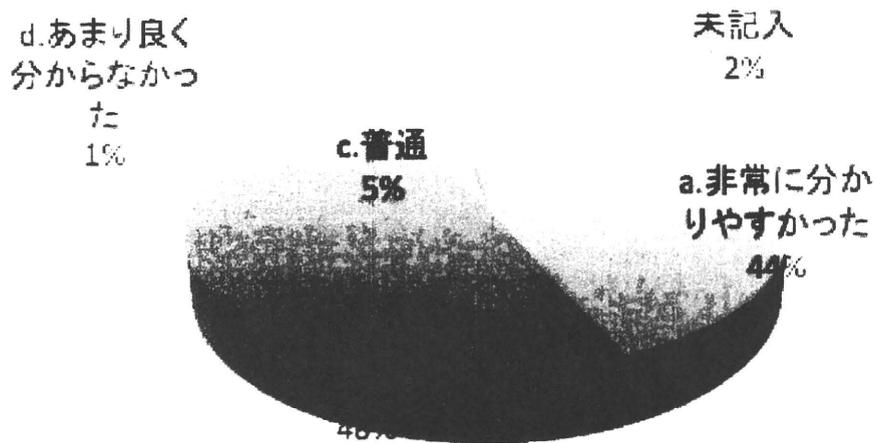
2.性別は



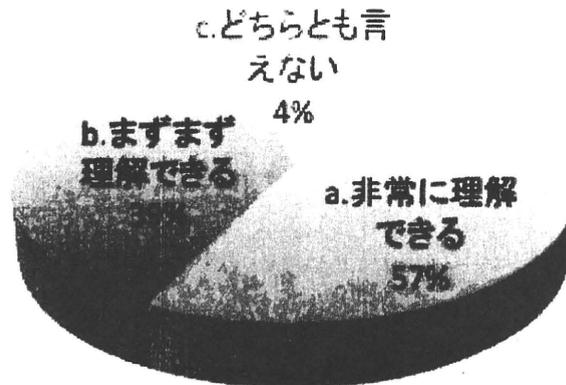
## 1.内容は



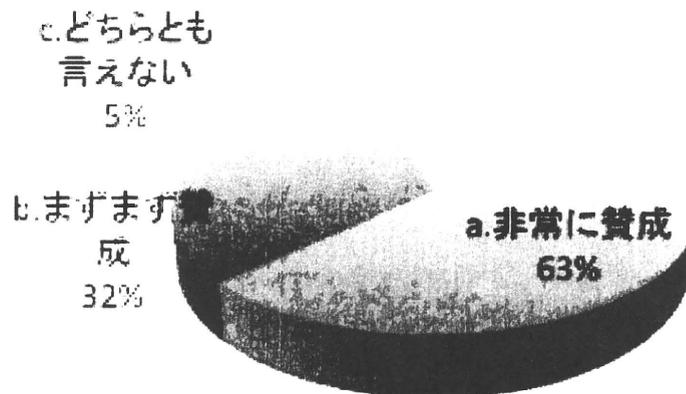
## 2.分かりやすさ



3.ダウン症者に塩酸ドネペジルを使用すること自体の是非について



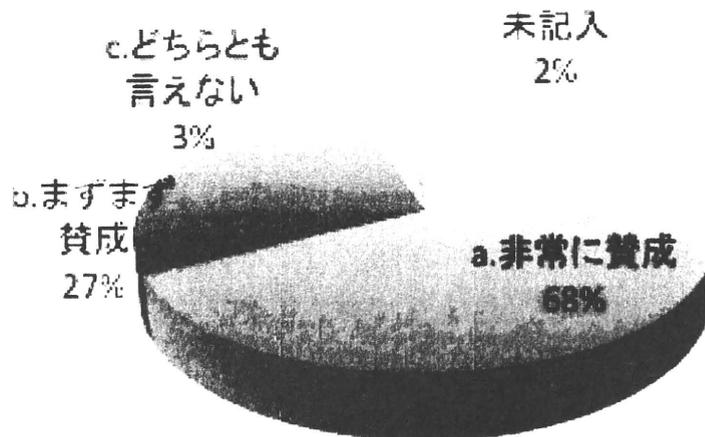
4.必要に応じて塩酸ドネペジルを使用することについて



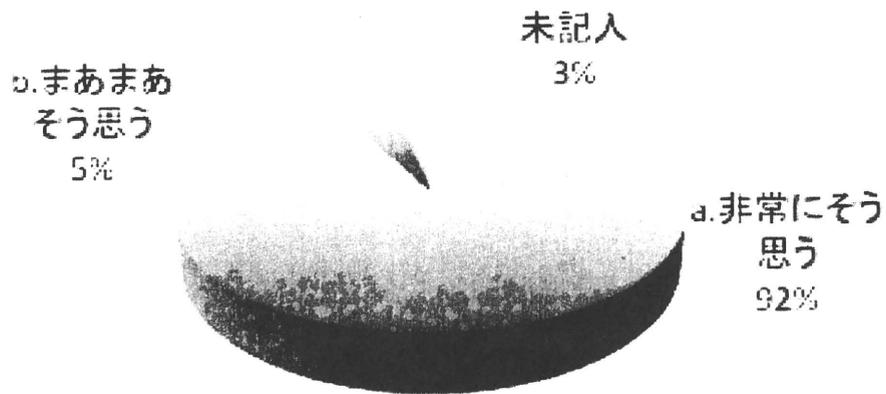
5. ダウン症候群の退行現象などに塩酸ドネペジルを  
保険適応することについて



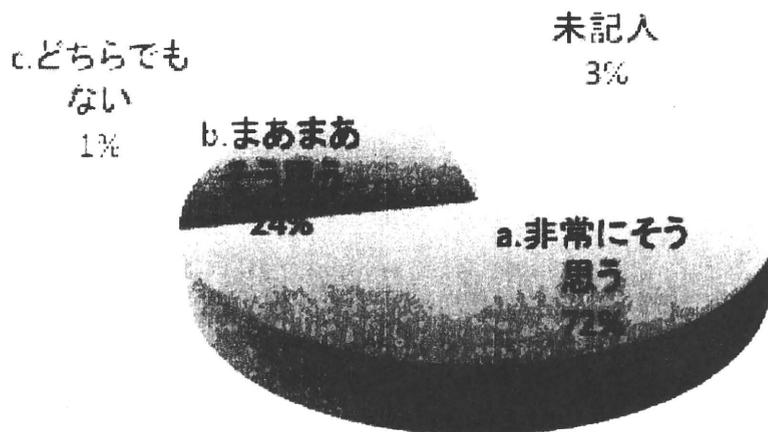
6. 関係するダウン症者において必要に応じて  
塩酸ドネペジルを使用することには



1.ダウン症候群トータル医療ケア・フォーラムについて  
継続してほしいですか？



2.次回行うとしたら、また出席されますか？



## Down 症候群急激退行症に対する新規治療導入の検討に関する研究

研究分担者 高田 史男 北里大学大学院 医療系研究科 臨床遺伝医学 教授

### 研究要旨

Down 症候群の一部に認められる急激退行症への薬物治療の導入が求められているところであるが、その治療薬候補として考えられている Alzheimer 型認知症治療薬は、認知症様症状合併 Down 症候群症例への投与研究が一部海外で試みられている。現状を文献調査研究により取りまとめ、急激退行症合併 Down 症候群治療研究応用への可能性を考察する。

### A. 研究目的

Down 症候群(以下 DS)は、21 番染色体トリソミーによる染色体異常症である。DS 成人はその自然歴から、健常人に比し相当な若年期より認知症様症状の出現傾向のある事が分かっており、30 歳代半ば以降になると、それより若年層の DS 青年より認知機能の明らかな低下を認める様になることが知られている。未だその根本原因は明らかになってはいないが、少なくともそれらの病態・病理が Alzheimer 型認知症のそれと酷似ないし同一である可能性が近年はほぼ定説になってきている。それとともに海外では Alzheimer 型認知症治療薬による認知症症状の出現した DS 成人への治療研究が試みられる様になってきており、一定の成果を上げるに至っている。一方で、より稀にはあるが、初発年齢幅はさらに若年の DS 小児までを包含する形で、うつ症状や性格変容、行動異常等をしばしば伴うなどしながら急激な退行現象を呈する症例の出現が認められるということが知られている。これら急激退行症合併 DS 患者へ、これまで国内で唯一の Alzheimer 型認知症治療薬として知られてきた Donepezil (製品名:Alicept) 投与の有用性の可能性について、本邦に於いてそのパイロット研究が進められてきている。現在、本研究班に於いて、より客観的有意性を確認・証明するための本格的治療研究実施へ向けての準備段階的研究が進められているところである。本研究では、既に DS 成人認知症様症状合併例で使用実績があり有効性も報告されている Donepezil およびそれ以外の Alzheimer

型認知症治療薬の、急激退行症合併 DS 患者への治療応用を検討する前段階的研究の一環として、内外の文献調査及び評価を行なう事を研究目的とする。

### B. 研究方法

平成23年2月下旬の時点の我が国に於いて、既に一般臨床の場で使用されている Donepezil 以外に保険収載されている Alzheimer 型認知症治療薬は無い。しかし、ここにきて海外で使用実績のある複数の同疾患治療薬が喫緊の内に国内発売となる状況となっている。それら治療薬の海外での認知症様症状合併 DS 症例への治療研究情報の抽出・整理は、本主任研究を推進する上でその基盤情報として重要な意味があるため、本分担研究において文献的調査を主としての資料収集・解析を遂行する事とする。

### (倫理面への配慮)

本研究は、倫理面で不利益を被る対象の存在しないものであり、何らかのまたは特段の倫理的配慮を必要とする要件は挙がって来ない。

### C. 研究結果

既に当局より製造販売承認が下り、近日中に国内で発売となる予定の Alzheimer 型認知症治療薬は、Galantamine (製品名:Reminyl)、Rivastigmin (製品名:Exelon)、Memantine (製品名:Memary) の3剤があった。Galantamine は、Donepezil と同じアセチルコリンエステラーゼの選択的阻害薬であり、脳内神経伝達物質の一つ、

アセチルコリンの減少を抑制する事で薬効を示すとされている。Rivastigmine はアセチルコリンエステラーゼとブチリルコリンエステラーゼの双方のコリンエステラーゼに阻害作用を有する薬剤であり、Alzheimer 型認知症治療薬としては唯一の経皮吸収型パッチ剤である。Memantine は、上記3剤が全てアセチルコリンエステラーゼ阻害薬であるのに対し、唯一別の作用機序すなわち NMDA 受容体に対する非競合アンタゴニストであり、持続的且つ比較的低濃度のグルタミン酸の遊離による神経細胞障害に対して保護作用を発揮すると考えられている。これまでに DS のモデルマウスへの投与実験では、有意に改善効果が認められるという報告もされてきている。ヒトでの研究、すなわち DS 成人認知症様症状合併例への各薬剤の治療研究については、調査した範囲で Donepezil で14件、Galantamine で0件、Rivastigmine で4件、Memantine で2件、各々試みられており、その有意性評価が進められているところである。

#### D. 考察

今回の調査から、海外において DS 成人認知症様症状合併例への各 Alzheimer 型認知症治療薬の治療研究が推進されている事が分かった。DS の認知機能低下発症の時期は30歳代と非常に早く、そのため60数年前後の寿命の過半は、その症状に苛まれると考えられる。よって一般人以上に、有効な Alzheimer 型認知症治療薬の治療導入が DS 成人の QOL、ADL の維持・改善のために求められるところである。本研究では海外での急激退行症合併 DS 症例への治験の報告は認められなかった。この領域へのアプローチとしては、世界的に見ても近藤らによる Donepezil 投与研究以外に存在しない。今後、わが国に於いて Donepezil と作用機序が違い、且つ同治療薬との併用療法による治療効果の有意性が期待されている Memantine も加えた同症への二剤併用治療研究の試みが期待される。

#### E. 結論

今回、わが国でも臨床で使われている Donepezil、海外ですでに臨床使用されているが本邦では未発売の Galantamine、Rivastigmine、Memantine の4つの Alzheimer 型認知症治療薬について、急激退行症合併 DS

症例への治療の可能性について検討、考察を行なうため、DS 成人認知症様症状合併例への治療研究の流れについて文献的調査研究を行った。既に試験的投与研究は進められており、今後のより大規模な DS 成人認知症様症状合併例への治験導入への検討も期待出来るものと思われた。さらに、このことはその後の急激退行症合併 DS 患者への治療研究開始の検討へ向けての基盤情報となる点は間違いなく、将来の治療選択肢拡大の糸口になる事が期待される。

#### F. 健康危険情報

なし。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし。

##### 2. 学会発表

なし。

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

##### 1. 特許取得

なし。

##### 2. 実用新案登録

なし。

##### 3. その他

なし。

## 急激退行症(21トリソミーに伴う)の自然歴調査

研究分担者 外木秀文 天使病院 小児科科長

### 研究要旨

ダウン症者の急性退行の実態を調査する目的で、北海道のダウン症の親の会の会員、札幌市近郊の施設入所者、天使病院受診中のダウン症者に協力を得、調査を開始した。

### A. 研究目的

近年、ダウン症者に突然退行症状が出現する場合があることが報告されている。しかしながら、その実態は十分には把握されておらず、それらの症状が現れた場合に医学的にどのような治療が有効であるかについてもほとんど研究されていないのが現状である。本研究は、ダウン症者の退行症状について具体的な臨床調査の手法を確立し、その実態を調査をすることにより、今後の治療法を確立するための基盤となる医学的情報を集積し、ダウン症者ならびにその家族、支援する社会福祉関連事業の関係者ひいては社会全体の利益に資することを目的とする。

### B. 研究方法

1. 急性退行に関する啓発 ダウン症者の親の会である北海道小鳩会主催の講演会で急性退行の問題について講演し、関心を喚起する。
2. 実態調査の対象 ①北海道小鳩会に所属するダウン症者約500名のうち学齢期以上の者、②北海道内の施設に入所しているダウン症者で比較的高齢の者50-100名、③その他として、学齢期以上のダウン症者であり、本研究に協力できる者。
3. 調査の方法 本研究班独自に作成した調査項目を網羅したアンケート形式の調査票を送付し、保護者あるいは施設の担当者に質問に答える形で回答を得る。得られた回答について、分析を行い、研究班で策定した急性退行の臨床的な診断基準に合致するか判定する。判定上いくつかの除外基準があり、必要に応じて医療機関による診察・検査を行う。また、急性

退行あるいはその疑いのある者に対しては医療機関による定期受診を含めた追跡調査を行う。

### (倫理面への配慮)

調査にあたっては研究目的や方法の説明、個人情報の保護並びに被検者の権利に関する説明を十分に行い、承諾書を得る。また、追跡調査あるいは検査等を行う医療機関において、倫理委員会の承諾を得るものとする。

### C. 研究結果

1. 本年度は急性退行の診断基準の策定と対象者の診断を目的とするアンケート形式の調査表の作成を行った。調査票の妥当性すなわち①診断のために明確な情報が収集できるか？②被験者にとって回答しやすいものか？③あいまいで判定を困難にするものはないか？④回答のための拘束時間が長く、回答の信ぴょう性に影響する懸念はないか？等の点について北海道小鳩会に属する若干名のダウン症者の親を対象にプレテストを行い、班員による検証の上本研究のための調査票を完成した。
2. 北海道小鳩会の代表者と二度にわたり（平成22年11月18日、平成23年1月7日）札幌市天使病院内で意見交換を行い、調査の方法、追跡調査の方針などに理解を得、調査に対する全面的な協力を取り付け、調査を開始した。
3. 札幌市近郊で施設を運営する複数の社会福祉関連事業所等にダウン症者の受け入れ状況と彼らに対する調査の依頼を行い、現時点で20名以上のダウン症者についての調査協力の内諾を得た。これら施設

に対し、本研究の主旨・方法・倫理面への配慮等の説明を行い、調査を開始した。

4. ダウン症者で研究分担者が勤務する天使病院を受診しているもので、急性退行の疑いのあるものを含め、本研究に協力するものを10数名登録し、調査を開始した。

#### D. 考察

研究分担者は札幌市の天使病院で遺伝外来を主催しているが、2-3年前から退行を相談するダウン症者の診療機会が増加している。本研究事業の発足を機に、平成22年7月に北海道小鳩会の講演会に招待され、ダウン症児の診療上の問題点について講演を行った。その中で急性退行に触れたところ、その後退行を相談の主目的に複数のダウン症患者が天使病院遺伝外来を受診した。臨床の現場からダウン症患者の急性退行は少なからず存在する事を感じるとともに、多数の保護者が退行の問題に関心を抱いてと確信した。調査にあたっては、調査項目が多く、回答に時間がかかるため、回答者の疲労による信ぴょう性の低下が懸念される。また、退行の疑いのある患者の診療あるいは追跡調査を前提とするとそれを希望するが故に回答に恣意的な要素が含まれる余地が生じる。また、同時に解析結果を当該患者の診療と結びつけるためには匿名性を犠牲にしなければならない。従って、保護者による回答の信ぴょう性を検証する目的で専門の職員による再調査の必要性が生じる。また、調査全体の信頼性の検証のために主として親が回答する調査のほかに保護者以外の係員による施設入所者の調査を行うことである程度の客観性を担保したい。現時点でこれらの調査の見通しが立ち、実際に調査を開始することができたが、今後、調査結果の解析と退行あるいはその疑い例の精査・フォローが重要である。

#### E. 結論

ダウン症者の急性退行の実態を調査する目的で、北海道のダウン症の親の会の会員、札幌市近郊の施設入所者、天使病院受診中のダウン症者に協力を得、その調査票による調査を開始した。

#### F. 健康危険情報

特になし。

#### G. 研究発表

1. 論文発表 なし

2. 学会発表 なし

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得 なし

2. 実用新案登録 なし

3. その他 特になし

## ダウン症者に見られる急激退行症状の出現状況の変化に関する研究

研究分担者 菅野 敦 東京学芸大学 教授

### 研究要旨

急激退行が疑われるダウン症者を対象として、急激退行に表れやすいとされる14の症状(2組の対項目を含む)の有無について調査を行い、その結果を分析した。対象者を出現している症状の項目数によって軽度・中度・重度退行群の3群に群化し、表れている症状を比較した結果、①動作緩慢、対人関係、閉じこもり、睡眠障害、食欲不振、体重減少の6項目は退行の重度化に伴って出現しやすい症状、②歩行異常、固執の憎悪、興奮・パニックの3項目は個人差が大きい症状、③乏しい表情、会話・発語の減少、興味喪失の3項目は軽度群でも表れやすいが重度化に伴って出現率が高くなるとは限らない症状であることが明らかとなった。

### 共同研究者

伊藤 浩 東京学芸大学

### A. 研究目的

青年期、成人期に、それまでに獲得したスキルや能力が、獲得以前の状態に戻る退行という現象のあることが知られている。その中で、アルツハイマー病、うつ病といった精神的疾患の発症、身体的な疾患の発症といった明確な原因がなく、「20歳前後のダウン症候群に発症し、日常生活の適応水準の低下が急激に生じるもの。具体的には、急に元気がなくなり、引きこもりが始まり、日常生活のさまざまな適応に困難や支障が生じる」(菅野 1997)ものは「急激退行」と呼ばれている。この急激退行については、その原因が未だ不明であり、その予防法、治療法も明らかにされていない。

ダウン症者について池田・細川ら(1989)は、「家に閉じこもりがちになる、活動低下、無気力などの行動や記憶力・計算・読み書き能力の低下や就眠障害、失禁など」といった症状が出現し、運動機能の低下、精神的な意欲の低下が認められることを報告している。また、Lai, F. と Williams, R., S.(1989)は、見当識、記憶、言語、運

動技能、セルフケアなどの低下について言及している。一方、ダウン症者の急激退行については、様々な症状が現れることが報告されている。菅野・橋本(1994)は、「うつ病様の引きこもり」、「行動面における無欲状態、会話の減少等」、「感情面における易興奮性や感情不安定等」といった形で表現される意欲の低下、注意集中の欠如が生じるとしている。さらに、菅野・池田ら(1995)は、「活動量の低下」、「常同行動が出現」、「失禁」、「脅迫症状」といった症状が、動作・行動面、対人面、情緒・性格面、身体面に現れることを明らかにした。

しかしながら、これまでダウン症者の急激退行について、どのような症状が出現するのか、症状に出現のしやすさがあるのか、といったことは明らかにされていない。

そこで本研究では、ダウン症者の急激退行として表れる症状を明らかにするとともに、様々な症状の表れ方にどのような特徴があるのかを明らかにすることを目的とした。

### B. 研究方法

本研究では、急激退行が疑われ、医療機関を受診したダウン症者 20 名を対象とする。この 20 名に対して、これまでに急激退行の症状として指摘された 14 の項目(1. 動作緩慢、2. 乏しい表情、3. 会話・発語減少、4. 歩行異常、5. 反応欠乏、6. 過緊張、7. 興味喪失、8. 閉じこもり、9. 固執の憎悪、10. 興奮・パニック、11. 睡眠障害、12. 過睡眠、13. 食欲不振、14. 体重減少)について、その症状の有無に関する調査票を家族に記入してもらった。14 項目のその聴き取りの結果を統計的に分析する。

なお、症状の 14 項目のうち、5. 反応欠乏、6. 過緊張については、対人関係について、また、11. 睡眠障害、12. 過睡眠については、睡眠に関する障害として対項目となっている。そのため、分析では、この 2 対の項目をそれぞれ 1 組の項目として扱うこととした。具体的には、5. 反応欠乏、6. 過緊張の少なくとも 1 項目で症状があると回答された場合には、対人関係における症状があるとした。同様に、11. 睡眠障害、12. 過睡眠の少なくとも 1 項目で症状があると回答された場合には、睡眠障害における症状があるとした。そのため、分析に用いた症状の項目数は 12 となる。

### C. 研究結果

対象者の年齢は、年齢が不明の 5 名を除くと平均値が 30.92 歳(SD=13.35840)、最小値が 14 歳、最大値が 53 歳であった。また、10 歳ごとの年代別の人数は 10 歳代が 2 名、20 歳代が 4 名、30 歳代が 3 名、40 歳代が 2 名、50 歳代が 1 名であった。

対象者 20 名について、12 の症状項目のうち、症状が

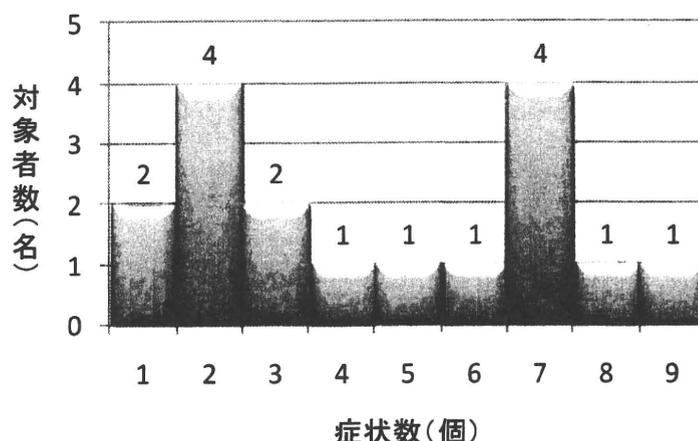


図1. 症状数別の対象者数

あると回答した項目数を算出した。その結果、すべての項目において症状が出現していない対象者が 3 名であった。その他の 17 名の対象者については、症状数別の対象者数を図1に示した。17 名の対象者における 1 人当たり出現している症状の項目数は平均で 4.59 項目(SD=2.9167)、最小値が 1、最大値が 11 であった。また、中央値は 4、第 1 四分位が 2、第 3 四分位が 7 であった。

ここで、分析のため、症状数の多い群を重度退行群、少ない群を軽度退行群、中間の群を中度退行群として 3 群に群化した。群化の基準は、17 名の第 1 四分位の 2 項目、第 3 四分位の 7 項目を基準とし、7 項目以上の対象者を重度退行群、2 項目以下の対象者を軽度退行群、それ以外(3 項目以上 6 項目以下)の対象者を中度退行群とした。

重度退行群、軽度退行群、中度退行群の 3 群における各症状の出現対象者数を算出し、さらに、症状別に 3 群間で症状のある対象者数、症状のない対象者数に有意な差があるかを検定した。その結果を表1に示した。

表1. 症状別の軽度退行群、中度退行群、重度退行群における症状の有無による対象者数

| 症状      | 軽度(N=6) |      | 中度(N=5) |      | 重度(N=6) |      | χ <sup>2</sup> 値 |
|---------|---------|------|---------|------|---------|------|------------------|
|         | 症状あり    | 症状なし | 症状あり    | 症状なし | 症状あり    | 症状なし |                  |
| 動作緩慢    | 0       | 6    | 3       | 2    | 5       | 1    | 8.838 *          |
| 乏しい表情   | 1       | 5    | 2       | 3    | 3       | 3    | 1.528            |
| 会話・発語減少 | 1       | 5    | 3       | 2    | 4       | 2    | 3.487            |
| 歩行異常    | 1       | 5    | 2       | 3    | 1       | 5    | 1.068            |
| 対人関係    | 0       | 6    | 4       | 1    | 5       | 1    | 10.444 **        |
| 興味喪失    | 2       | 4    | 2       | 3    | 5       | 1    | 3.487            |
| 閉じこもり   | 0       | 6    | 0       | 5    | 5       | 1    | 12.986 **        |
| 固執の憎悪   | 4       | 2    | 3       | 2    | 3       | 3    | 0.348            |
| 興奮・パニック | 1       | 5    | 0       | 5    | 2       | 4    | 2.091            |
| 睡眠障害    | 0       | 6    | 2       | 3    | 6       | 0    | 12.183 **        |
| 食欲不振    | 0       | 6    | 0       | 5    | 4       | 2    | 9.590 **         |
| 体重減少    | 0       | 6    | 0       | 5    | 4       | 2    | 9.590 **         |