

7. 冊子のわかりやすさ（難易度）についてお教えください。

- 非常にわかりやすい
- わかりやすい
- 少しわかりにくい
- わかりにくい

8. 冊子をどの程度お読みになりましたか。

- ほとんど全部読んだ
- 7割程度読んだ
- 半分程度読んだ
- 必要な箇所だけ読んだ

9. チックを持っている方の診療や支援の際に、実際に冊子を用いましたか。

- 用いた
- 用いなかった
- 診療や支援の機会がなかったが、今後、機会があれば用いたいと思う
- 診療や支援の機会がなく、今後、機会があっても用いないと思う

10. 冊子は診療や支援の役に立ちましたか。

（あるいは、もし用いるとしたら、役に立ちそうですか。）

- 大変役に立った（大変役に立ちそうだと思う）
- まあまあ役に立った（まあまあ役に立ちそうだと思う）
- あまり役に立たなかった（あまり役に立たなそうだと思う）
- 一概には言えない

11. 改変が必要な項目・内容があれば、具体的にお書きください。



12. 冊子に対するご感想・ご希望をお書きください。



〈ご協力ありがとうございました〉

研究代表者：金生 由紀子

東京大学大学院医学系研究科こころの発達医学分野（医学部附属病院こころの発達診療部）

〒113-8655 東京都文京区本郷 7-3-1 TEL/FAX:03-5800-8664 e-mail:kano-tky@umin.ac.jp

平成 22 年度厚生労働科学研究費補助金 障害者対策総合研究事業（身体・知的等障害分野）

「トゥレット症候群の治療や支援の実態の把握と普及啓発に関する研究（H20・障害・一般・006）」

# **IV. トウレット症候群の治療・ 支援のためのガイドブック**

# トウレット症候群の 治療・支援のための ガイドブック

厚生労働科学研究費補助金障害者対策総合研究事業（身体・知的等障害分野）  
「トウレット症候群の治療や支援の実態の把握と普及啓発に関する研究」  
(H20-障害-一般-006) 研究班

# トウレット症候群の治療・支援のためのガイドブック

	目	次
1. はじめに		122
2. トウレット症候群の概要		123
3. 治療ガイドライン		127
4. 医療機関		133
5. 教育機関		135
6. 相談機関		142
7. 自助組織		149
8. 症例		
1) 学童期の薬物治療が不要であった例と必要であった例		153
2) 薬物の効果は不十分であったが、学校での適切な対応により 良好な適応が得られた一例		155
3) 母親の自分の養育の仕方が間違っていたので病気になったのでは ないかという誤解を取り除くことで症状が軽快した一例		156
4) 思春期に重症のチックが出現し、軽減後に不安障害を併存した症例		157
5) 結婚・妊娠後にチックが再燃・増悪し、家族への情報提供、 本人・家族への心理的支持が重要であった一例		158
6) 成人期になり増悪した重度の音声チックを持っているが 社会適応を果たしている例		160
7) 強迫症状が強まり、引きこもり、家族の巻き込みを伴った症例		161
8) チック症状の増悪に伴い焦燥感・易怒性が亢進し家庭内での 暴言や器物破損などの問題行動が頻回となった一例		162
9) 注意欠如・多動性障害（ADHD）を併存したトウレット症候群患児		163
10) 自閉症の合併のため、社会適応が困難であったトウレット症候群の一例		164
11) 地域の小児科医と継続的に連携して診療してきた一例		165

<b>9. トウレット症候群に関する調査研究の成果より</b>	
1) 服薬開始の誘因となるチック症状	166
2) 日本のトウレット症候群治療の実態：研究班の調査結果から	167
3) チック障害における向精神薬処方に影響を与える要因	168
4) トウレット症候群の脳機能検査	170
5) 教育機関調査	171
6) 発達障害者支援センターにおけるトウレット症候群の啓発事業から	173
7) 発達障害者とその家族へのトウレット症候群についてのアンケート調査	174
8) 日本トウレット協会会員に対するアンケート調査結果から	175
<b>10. おわりに</b>	179

**付録. トウレット症候群の診療ができる医療機関・医師一覧**

## 1. はじめに

トウレット症候群のプライマリケアを担当する可能性のある専門職の方々に、「トウレット症候群の治療や支援の実態の把握と普及啓発に関する研究」の研究班としての調査結果を活用して治療・支援の実態を紹介し、それも参考にして望ましい治療・支援を具体的に提示することを目指して、ガイドブックを作成した。

このガイドブックは、調査を踏まえつつ文献検討や臨床経験なども加味したトウレット症候群とその標準的な治療・支援に関する記述を中心とする。それに、臨床実践に即した「症例」、さらには、調査結果を直接に反映した「トウレット症候群に関する調査研究の成果より」を加えて、実態をイメージしやすいように努めている。トウレット症候群の基本を理解して治療・支援を実践する助けとなれば幸いである。

金生 由紀子（東京大学大学院医学系研究科こころの発達医学分野）

## 2. トウレット症候群の概要

### 1. チックの定義

チックは、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と定義されている。一般的に抵抗できないものと感じられるが、ある程度の時間であれば制御でき、その時間は様々である。不随意運動とされてきたが、このように部分的でも随意的抑制が可能であることから、“半随意”と考えられるようになっている。

### 2. チックの種類と特性

運動チックと音声チックは、それぞれが素早い典型的な単純チックとややゆっくりで目的性があるように見える複雑チックに分けられる（表1）。単純運動チックは最もよく認められ、その中でも瞬きなどの目のチックが最も多い。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ある。単純音声チックでは、咳払いが最も多い。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。

表1 チックの種類

	単純チック	複雑チック
運動チック	<p>【単純運動チック】</p> <p>まばたき、横目をする、 目を素早く動かす、目をむく、 目を大きく開ける、 鼻をぴくぴくさせる、 口を歪める、口をとがらす、 顔しかめ、 首の急激な動き、肩すくめ、 腕を素早く曲げ伸ばしする、 腹部を緊張させる</p>	<p>【複雑運動チック】</p> <p>顔の表情を変える、 身繕いをする、 物に触る、物をたたく、 物の匂いをかぐ、 身体を屈曲や回旋する、 ジストニー姿勢、 自傷行為、 コプロプラキシア（汚行動症）</p>
音声チック	<p>【単純音声チック】</p> <p>咳払いをする、咳をする、 鼻をクンクンさせる、 豚のように低いうなり声を上げる、 金切り声を上げる、ほえる、 のどを鳴らす、 シューと音を立てる、 息を吸い込む、 動物か鳥のような音を出す</p>	<p>【複雑音声チック】</p> <p>状況に合わない単語や句、 言葉の途絶、 音の高さや音量の突発的な変化、 コプロラリア（汚言症）、 エコラリア（反響言語）、 パリラリア（反復言語）、</p>

（金生由紀子：チック・Tourette症候群. シナジー, 2010 より）

チックにはやらずにはいられないという抵抗しがたい感覚を伴い、チックをするとすっきりしたりほつとしたりしてこの感覚が軽快・消失することが少なくない。この感覚は、前駆衝動または感覚チックと呼ばれる。

チックは種類、部位、回数、強さなどがしばしば変動する。変動は自然の経過で生じることもあるが、心理的な影響によるものもある。不安や緊張が増大していく時、強い緊張が解けた時、楽しくて興奮した時などに増加しやすい。一方、一定の緊張度で安定している時、集中して作業をしている時などに減少する傾向がある。心理的な理由だけでなく、疲労で増加したり発熱で減少することがある。

### 3. チックとの鑑別診断

チックと確定するためには、様々な反復運動との鑑別が必要になる。

舞踏運動、バリスマ、アテトーゼ、ジストニー、ミオクロニーなどの他の不随意運動との鑑別を要することが時にある。チックでは、瞬きをはじめとする顔面の素早い運動、随意的な抑制、睡眠中の軽減・消失、心理的要因での変動などが特徴的で、これらの点を含めた運動自体の特徴から鑑別できる。例えば、ジストニーは遅く、筋緊張が長く持続する運動であり、ミオクロニーは衝撃様の筋収縮で、睡眠時にも持続する点がチックとは異なる。

ミオクロニー以外のてんかん発作との鑑別を要することもある。例えば、反復する口角の動きが前頭葉てんかんであった事例もある。てんかん発作の可能性も念頭に置いて、運動自体の特徴に加えて、意識の減損の有無や脳波検査所見を検討する。

一般的な身体疾患や薬物に伴う異常運動との鑑別にも留意する。

精神遅滞や自閉症圏障害などにしばしば見られる常同運動との鑑別を要することもある。この場合も運動自体の特徴が役に立つ。常同運動は律動的な随意運動であり、顔面よりも手指や全身により目立ち、本人は運動を不快がらず没頭している点からチックと鑑別される。

強迫行為は、やりたくないしばかばかしいと思うのにやってしまうという認識の有無によってチックと区別できることになっているが、実際には鑑別が難しいこともある。

爪かみや髪いじりなどの“くせ”（習癖異常）は、運動が比較的ゆっくりで長く持続すること、随意的に中断が可能であることからチックと区別される。

### 4. チック障害の分類とトウレット症候群の診断基準

チックを主症状とする症候群がチック障害である。18歳以下で発症して4週間以上持続するチック障害は、チックの特徴と持続期間から、一過性チック障害、慢性運動性あるいは音声チック障害、トウレット症候群（DSM-IV-TRではトウレット障害、ICD-10ではド・ラ・トウレット症候群）の3つに分けられる。持続時間が1年以上の場合が慢性とされる。トウレット症候群は多様性の運動チック及び1つ以上の音声チックを伴う慢性のチック障害である。トウレット症候群については、ジル・ド・ラ・トウレットの報告ではエコラリア（反響言語：他の人の言った言葉などの繰り返し）及びコプロラリア（汚言症：社会に受け入れられない、しばしば卑猥な単語を言ってしまうこと）という複雑音声チックが重要な特徴とされたが、それらは現在では診断に必須ではない。

## 5. トウレット症候群の主な併発症

### 1) 強迫性障害（OCD）及び強迫症状

チック障害と OCD や強迫症状とには密接な関連がある。特にトウレット症候群では約 30%が OCD を併発する。

OCD や強迫症状を伴うトウレット症候群では、トウレット症候群単独と比べて、チックの発症時から複雑運動チックを認める率が高く、チックの発症年齢がやや高く、チックがより重症であるとされる。自傷行為がより高率になるともいう。OCD 以外の精神科的併発症の数が多くなるともいう。

また、典型的な OCD では強迫観念が起こって不安になるのでそれを打ち消そうと強迫行為を行うのに対して、トウレット症候群と OCD の併発ではこのような不安はあまりなく、強迫行為は自動的に起こる傾向があるとされる。トウレット症候群における強迫症状は、“まさにぴったり”にせすにはいられないという知覚に伴って起こるチック様強迫症状であり、衝動性の統制の悪さで特徴づけられていると思われる。

### 2) 注意欠如・多動性障害（ADHD）

ADHD は OCD と並んでトウレット症候群に併発する頻度が高く、50%以上に及ぶとの報告すらある。一方、ADHD にはチックを伴いやすい傾向もある。但し、トウレット症候群と ADHD との併発例と思われている一部にはチックのために ADHD 症状を呈している者がいるのではとの指摘もある。トウレット症候群に ADHD を伴うと、チックそのものが重症になるとは言えないが、衝動性や攻撃性がかなり増加し、社会適応も障害される。

### 3) “怒り発作”

“怒り発作”とは、状況にはとても過度または不適切にひどく腹を立ててコントロールできなくなることである。元来の性格には似つかわしくない行動であり、まさに“きれる”という表現がぴったりである。“怒り発作”と不安やうつとの関連が示唆されており、治療上は自己評価の低下に配慮が要るだろう。

### 4) 気分障害及び不安障害

うつや不安の傾向はトウレット症候群で健常対照よりも高いとの報告もある。

OCD 以外の不安障害の頻度も高いとの報告がある。

チックが軽症であってもない者よりは不安障害の頻度が高いとの報告もあれば、チックが重症な方が頻度が高いとの報告もある。抑うつ症状についてもチックの重症度との関連を示唆する報告もあれば、否定的な報告もある。

精神科を受診するトウレット症候群では不登校を呈することもしばしばある。

### 5) 自閉症圏障害

トウレット症候群に自閉症圏障害を併発することもあり、その頻度は 1%～9% と報告されている。一方、自閉症圏障害にトウレット症候群を伴う頻度は 3%～50% とされており、調査方法によってかなりの幅があるが、少なくとも一般人口よりは高頻度と言えよう。トウレット症候群と自閉症圏障害との併発は発達水準にかかわらず起こる。

## 6. トウレット症候群と主な併発症の経過

### 1) チックの経過

チックは 4～11 歳頃に発症することが多く、6～7 歳頃に最もよく認められる。通常は単純運動

チックで発症する。複雑運動チックや単純音声チックが出現する場合には、これに次いで平均9～10歳頃であることが多い。さらに、コプロラリアなどの複雑音声チックの出現年齢については、平均11～13歳頃となる。前駆衝動は10歳頃から報告されるようになり、14歳以上で頻度が大きく増加する。運動チックで発症する場合には上記の通りであることが多いが、音声チックで発症する場合には運動チックや複雑音声チックへの進展が速かったとの報告もある。

チックは軽快や増悪を繰り返しながら10歳から10歳代半ば過ぎくらいで極期を迎えてそれ以降はチックが軽快の方向に向かうことが多い。

## 2) 併発症の経過

トウレット症候群に強迫症状を伴う場合は、10～20歳の間に出現することが多いとされる。トウレット症候群の追跡研究から、チックが最も重症な年齢の約2年後に強迫症状が最も重症となつたとの報告もある。チック障害では思春期頃にOCDや強迫症状が発症しやすいと思われる。

一方、ADHDはチックに先立って発症していることが多いだろう。ADHDを伴うとより早く受診してチック障害とADHDの併発と診断されやすいかもしれない。

## 7. トウレット症候群の病因及び病態

双生児研究や家族研究から、トウレット症候群に遺伝的要因の関与が大きいことが明らかになった。トウレット症候群患者の家族における慢性運動性チックやOCDの検討に基づき、それらがトウレット症候群と遺伝的に関連する可能性が高いとされた。最近では、複数の遺伝子と環境要因の絡み合いによる多因子遺伝の可能性が最も高いとされる。環境要因としては、溶連菌感染症後の自己免疫疾患(pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections; PANDAS)に関心が持たれてきたが、大多数を説明することは難しいと思われる。

このような病因がもたらす神経生物学的基盤としては大脳基底核を通る皮質-線条体-視床-皮質回路上の異常が想定されている。神経化学的にはドバミンの過活動を含めた神経伝達物質のアンバランスが示唆されている。

## 8. トウレット症候群の予後

先述したように極期を過ぎるとチックは細かな変動を繰り返しつつも軽快していくことが多く、80～90%が成人期の始まりまでに軽快・消失の方向に転じているとされる。実際には本人が苦にしないまたは治療の必要を感じない程度のチックが残ることが多いように思われる。小児科におけるフォローアップ研究からは咳払いが最も残りやすいと報告されている。少数では成人まで重症なチックが続いたり、成人後に再発したりすることがある。そのような場合には、人生の中で最も激しい症状を成人後に体験することがある。また、成人後にチックよりもOCDをはじめとする併発症の方が社会生活に大きな影響を与えることがしばしばある。

金生 由紀子（東京大学大学院医学系研究科こころの発達医学分野）

### 3. 治療ガイドライン

#### 1. 治療の概要

##### 1) 治療のための評価の視点

治療のためには個々の症状だけでなく子どもを総合的に評価することが重要である。

トウレット症候群の重症度としては、チック自体の重症度、チックによる悪影響の重症度、併発症状の重症度が考えられる。チック自体の重症度は、チックが直接的に生活に支障をきたす度合いであり、チックの頻度、強さ、複雑さ、行動や発語への影響などが関連する。チックによる悪影響の重症度は、自己評価や社会的機能に対するチックの悪影響の度合いであり、本人の性格及び周囲の理解や対応も関連する。併発症状の重症度は、チックと密接に関連して伴いやすい併発症が生活に支障をきたす度合いである。

また、トウレット症候群に対する子ども本人や周囲の認識を把握することも治療を進める上で大切である。その際に、本人に直接に聞いてみることも大切である。年齢が低いとチックに気づいていないように見えることが多いが、実は必ずしもそうではない。例えば、「動きや声で困って病院に来る子がいるのだけど、あなたはそういうことない?」と聞くと、「同じようなことがあるけれど困っていない」という返事がしばしばである。

さらに、本人の性格や長所、家庭や学校のゆとりなどを含めた本人や周囲の全般的対処能力も大まかにつかんでおくと治療を進める上で参考になる。

##### 2) 治療の構成

トウレット症候群の治療で家族ガイダンスや心理教育及び環境調整は基本である。チックや併発症状があっても本人が発達し適応していくことができるよう本人及び家族や教師などの周囲の人々の理解と受容を促して適切な対応のための情報を提供する。この枠組みの中でチックや併発症状が重症であれば薬物療法が検討される。

また、トウレット症候群の経過や予後が明らかになり、チックの消失を焦るのではなくて、自己評価や社会適応を著しく不良にせずに児童期や思春期を乗り切ることに治療の重点が置かれるようになった。それを前提としつつチックのコントロールを目指す認知行動療法的アプローチを加える。

#### 2. 主な治療法

##### 1) 家族ガイダンスと心理教育

トウレット症候群の治療の基本である。

チックや併発症状について本人及び家族の気づきや困り感も含めて共感的な態度で聞いていき、一緒に情報を整理すると、本人及び家族がチックを受け入れやすくなる。

併発症状としては強迫性障害（OCD）や注意欠如・多動性障害（ADHD）の診断基準を満たすほどでなくとも、完璧主義やこだわりやすさ、不注意や衝動性などを認めることはしばしばであり、それらを含めてトウレット症候群を有する本人を理解することを促す。頭ごなしに決めつけずに、チックや併発症状をはじめとして本人が困っていることを率直に話せるような雰囲気を作ることがまず大切であると伝える。家族などに受け入れられていると感じて本人が安心すること

によって苦手なことも素直に認めて本人なりにがんばれるようになることの理解を促す。

本人及び家族への説明では、チックは親の育て方や本人の気持ちに問題があつて起こるのではないと確認して安心を図る。チックは園や学校よりも家で目立つ傾向があり親の対応が悪いと誤解されることがあるので、緊張が高まる時と同様に緊張が解けた時にもチックが起りやすくなれば帰ってきてほつとして増えるかもしれないと伝える。先述したチックの経過についても伝えて、些細な変化で一喜一憂しないことを勧めると共に、不必要的緊張や不安を減らすように促す。

チックはやろうとしてやっているのでもないし完全に抑えることはできないのでやめるように叱らないことを確認すると共に、チックについて一切触れないようにと家族が緊張して本人を無視することにならないように伝えて、チックを本人の特徴の一つとして受容することを勧める。チックのみにとらわれずに長所も含めた本人全体を考えて対応することの大切さも確認する。

本人及び家族の知識や理解力、不安や強迫性などに配慮しながら、例えば「運動の調節にかかる脳の部分の働きが発達の過程でアンバランスをきたしている」というように病態や病因について説明する。治療については、限界と副作用はあるものの有効な薬物療法が複数あり、症状を軽減できる可能性があることを必ず伝えておく。

## 2) 薬物療法

薬物療法は主な標的状態がチックか併発症かで大別される。チックに対する薬物の中心は抗精神病薬であり、チック及びADHD症状などの併発症状に対する薬物としてはクロニジンがある。併発症状に対する薬物としては抗うつ薬などがある。

### (1) 抗精神病薬

アメリカトウレット協会医療アドバイス委員会がエビデンスの程度を加味してまとめた薬物療法のガイドライン（表2）によると、我が国で使用できる薬物の中で、チックに対して十分にエビデンスのある抗精神病薬は、ハロペリドール、ピモジド、リスペリドンであり、チックに対していくらかのエビデンスがある抗精神病薬は、フルフェナジン、チアブリドであるとされた。最近では、ドパミン以外の神経伝達物質に作用する非定型抗精神病薬が試みられることが増えており、特に、ドパミン系とセロトニン系に作用してしかもドパミン系についてはその活動性の水準に合わせて安定化を図るというアリピプラゾールが注目されている。

### (2) その他のチックに対する薬物

非抗精神病薬の中でいくらかエビデンスがあるとされたクロニジンは $\alpha_2$ ノルアドレナリンリセプター作動性の降圧薬である。抗精神病薬よりも有効性が低く、効果の出現まで数週間かかることがあるとされるが、抗精神病薬よりも副作用が軽度であること、ADHD症状に有効であることから使用される。

### (3) 併発症に対する薬物

併発症状の中で薬物の標的となり得るものには、強迫症状、ADHD症状、情動不安定、“怒り発作”を含めた攻撃性などがある。強迫症状やOCDに対しては、セロトニン再取り込み阻害薬(SRI)が使用されることがある。選択的SRI(SSRI)単独よりも少量の抗精神病薬を追加して強迫症状が改善することがある。ADHD症状に対しては、中枢刺激薬が有効でしかもチックに必ずしも悪影響を及ぼさないとの海外の報告があるが、我が国では禁忌である。我が国でも小児のADHD治療に使用可能となった選択的なノルアドレナリン再取り込み阻害薬アトモキセチンは、チックを増悪させずむしろいくらか改善させる可能性が示唆されている。

表2 チックに対する薬物療法 一抗精神病薬及び非抗精神病薬一

薬物	エビデンスの強さ	開始量(mg)	通常使用量の範囲(mg/day)
<b>【抗精神病薬】</b>			
ハロペリドール	A	0.25-0.5	1-4
ピモジド	A	0.5-1.0	2-8
リスペリドン	A	0.25-0.5	1.0-3.0
フルフェナジン	B	0.5-1.0	1.5-10
チアブリド	B	50-150	150-500
オランザピン	C	2.5-5.0	2.5-12.5
スルピリド	C	100-200	200-1000
クエチアピン	C	25-50	75-150
アリピプラゾール	C	2.5-5	10-20
<b>【非抗精神病薬】</b>			
クロニジン	B	0.025-0.05	0.10-0.30
クロナゼパム	C	0.5	0.5-4

注)

A: 2つ以上の偽薬による統制研究で有効

B: 1つの偽薬による統制研究で有効

C: オープン研究または臨床経験で有効

(Seahill L, et al: NeuroRx, 2006 より改変)

### 3) 環境調整：学校、職場への医療からのアプローチ

生活での比重から、学齢では学校で、就労後は職場で、理解を得ることが重要である。

特にチックは児童思春期にピークとなることが多いので、学校での環境調整がしばしば必要になる。基本的には家族と同様の説明を教師にして協力を依頼する。無理にチックを抑えるような指導をせずに避難場所を確保したりして子どもが安心して学校で過ごしやすくてほしいと伝える。教師が本人を理解して受容することが他児への影響を含めていかに重要であるかを強調する。比較的重症な場合には本人及び家族と相談の上で他児の理解を促すことも依頼する。他児への説明の際には、自分でもコントロールしきれないことについて周囲から指摘されるのは嫌なことだと必ず伝えてもらうようにする。

### 4) 認知行動療法

薬物療法に限界と副作用があるとの認識に加えて、前駆衝動を始めとする感覚現象とその基盤にある脳機能への関心が高まるにつれて、チックの随意的抑制を目指した行動療法または認知行動療法が改めて注目されている。その中でも、チックをしたくなった時に拮抗する運動を行って

チックを軽減させようとするハビットリバーサルという方法の報告が蓄積されつつある。ハビットリバーサルは、気づき訓練、チックのセルフモニタリング、リラクゼーショントレーニング、拮抗反応訓練、動機付け技法から構成される。チックに対して、ハビットリバーサルが支持的神経療法よりも有効であり、曝露反応妨害法と同程度に有効であったとされる。ただし、生活への満足と心理社会的機能はハビットリバーサルでも支持的神経療法でも同様に改善したという。ハビットリバーサルは、チックにいっそう気づくことで、チックの予防や阻止がしやすくなるとの考えで行われるが、かえってチックを意識して悪化しないようになどに配慮して適応を選択することが望ましい。また、系統的に行わなくても本人が独自にハビットリバーサル的な取り組みをしていて、それが適切に機能するように促すだけでも有用なことがある。

### 3. 実際の治療の組み立て方と進め方

#### 1) 評価

チックの診断自体は、丁寧な病歴の聴取と行動観察でほぼ十分である。

行動観察にあたっては、チックは診察室では出にくい、とりわけ本人と治療者との会話中にはその傾向が強いことを念頭に置く。待合室などの情報を集めたり、家族などとの同席面接では治療者が家族と会話している時の本人の様子をさりげなくうかがったりする。なお、最近では、家族が録画したデータを持参することもしばしばあり、参考になる。

標的別に主な評価方法を以下に述べる。

#### 【チックの評価方法】

**Yale チック重症度尺度 (Yale Global Tic Severity Scale: YGTSS)** :チックの種類と重症度の評価として国際標準の評価である。単純性運動性チック、複雑性運動性チック、単純性音声チック、複雑性音声チックについて症状チェックリストで有無を確認してから、運動性チックと音声チックについて、チックの数（5点満点）、頻度（5点満点）、強さ（5点満点）、複雑さ（5点満点）、行動や発語への影響（5点満点）を評価すると共に、社会機能の障害（50点満点）を評価する。チックと社会機能の障害を総合すると100点満点となる。

**Shapiro の Tourette 症候群重症度尺度 (Shapiro Tourette Syndrome Severity Scale: STSSS)** :チックの重症度の簡便な評価である。「チックを他の人に気づかれるか（3点満点）」「チックについて何か言われたりもの珍しがられるか（1点満点）」「患者は奇妙だと思われているか（2点満点）」「チックは活動をさまたげるか（2点満点）」「法的に無能力か、家に拘束されているか、あるいは入院中か（1点満点）」の5項目について評価して、さらに、評価点の合計に基づき、0（ない）から6（きわめて重度）の7段階で総合重症度評価を行う。

#### 【併発症の評価方法】

**子どもの行動チェックリスト (Child Behavior Checklist: CBCL)** :全般的な行動特徴の評価  
**子どもの Yale-Brown 強迫観念・強迫行為尺度 (Children's Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale: CY-BOCS)** または **Yale-Brown 強迫観念・強迫行為尺度 (Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale: Y-BOCS)** :

強迫症状の種類と重症度の評価である。〔ディメンジョン別強迫症状重症度尺度 (Dimensional Y-BOCS: DY-BOCS) を用いてディメンジョン別の評価を行う場合には、CY-BOCS または Y-BOCS については重症度の評価のみでよい〕

ADHD 評価スケール (ADHD Rating Scale: ADHD-RS) : ADHD 症状の評価である。

【神経心理検査】

治療的働きかけの留意点を検討するために実施。

WISC-III または WAIS-III : 知的水準及び認知プロフィール

【脳波検査】

特に薬物療法を検討する場合には実施。

【CT または MRI】

必須ではない。脳波検査での異常があった場合、頭痛などの症状が強い場合などに検討。

【その他】

うつ、不安に関する評価尺度

Birleson 自己記入式抑うつ評価尺度 (Depression Self rating Scale for Children: DSRSC) 、

ベック抑うつ評価尺度 (Beck Depression Inventory: BDI) 、

子どもの状態・特性不安検査(State-Trait Anxiety Inventory for Children: STAIC) 、

状態・特性不安検査(State Trait Anxiety Inventory: STAI)など

PF スタディ：対人認知の問題が疑われる場合に実施。

2) 治療

どのような場合でも治療の基本は家族ガイダンスと心理教育である。

チックの重症度と併発症状との組み合わせによって治療の構成を 4 つに大別する。さらに、年齢によって治療の重点がやや異なる。

(1) チックが軽症で併発症状がないまたは軽症な場合

家族ガイダンスと心理教育を行って、トゥレット症候群の特徴と対応の基本を伝える。

環境調整については、学校であれば担任教師にチックについて伝えて教師間で共通理解を得ておく。

薬物療法は少なくとも当初は行わない。特に低年齢の場合には慎重にする。最初の薬物としては、少量の抗精神病薬またはクロニジンが考えられる。

チックについての本人の気づきが明確であれば、認知行動療法的アプローチを検討する。特に年齢が高い場合には積極的に考える。

(2) チックが軽症で併発症状が重症な場合

チックと併発症状を総合した問題点を整理して治療の優先順位をつける。

環境調整についても、併発症状を含めて理解を促す。

以下に主な併発症状別に記すが、複数の併発症状を有する場合にはそれらの中での重み付けをする。

ADHD を併発する場合 : ADHD の治療を優先する。薬物療法としては、メチルフェニデートは使用しない。アトモキセチンが第一選択になるだろう。診断基準を満たすものの、チック発症後に ADHD 症状が目立ってきた場合には、チックに用いる抗精神病薬も選択肢に入る。

OCD を併発する場合 : ディメンジョン別を含めて強迫症状の特徴を評価して、衝動性が高くてチック的な場合には薬物療法としては抗精神病薬少量を試みる。認知行動療法としては、ハビッ

トリバーサル的な取り組みとする。一方、汚染に関するディメンジョンの強迫症状が中心であり不安が強い場合には、薬物療法としてはセロトニン再取込阻害薬（SRI）から開始する。低年齢の場合には特にSRIの自殺関連現象の副作用に留意する。曝露反応妨害法を中心とする認知行動療法の活用を図る。少なくともOCDの心理教育を行って具体的な対応の手順を相談する。

“怒り発作”が目立つ場合：“怒り発作”が起こるのを止められない本人の困り感に共感すると同時に、可能な範囲で生じにくくなるように工夫することを確認する。生起しやすい状況を整理したり、怒りが高まりそうになった場合の対処法を相談するなどの認知行動療法的アプローチを行う。薬物療法としては、抗精神病薬と気分安定薬の組み合わせが中心になることが多いと思われる。

### (3) チックが重症で併発症状がないまたは軽症な場合

家族ガイダンスと心理教育に加えて、積極的な環境調整を行う。学校であれば担任教師を介して養護教諭やスクールカウンセラーも含めた職員全体で共通理解を得る。同級生やその保護者などに説明をして理解を促すかについても相談をする。

薬物療法は抗精神病薬を基本とする。効果のエビデンスと副作用プロフィールのバランスを考慮して、リスペリドン（0.5・1mg）、アリピプラゾール（1.5・3mg）などを少量から開始して、漸増する。十分な効果が得られない場合には、エビデンスの十分にあるハロペリドール、ピモジドを錐体外路症状や意欲減退、眠気などの副作用に留意しつつ試みる。これらの抗精神病薬のみでは不十分であるものの副作用から增量が望ましくないと思われる場合、ある程度のエビデンスがあり過鎮静の起きにくい抗精神病薬であるチアピリドを重ねることを考える。不眠、焦燥、不安が目立つならば、非抗精神病薬のクロニジンやクロナゼパムの追加も考える。

ハビットリバーサルを中心とする認知行動療法的アプローチによってチックのコントロールを目指して自己効力感の向上も目指す。チックが中等症でありかつ薬物療法を望まない場合は単独で行うが、それ以外では薬物療法に併用する。

### (4) チックが重症で併発症状が重症な場合

主な問題について優先順位をつけて対応を本人及び家族と整理する。それに則って学校や職場などの関係者に積極的に情報提供をして、本人に合わせた対応への協力を求める。

チックと併発症状の両方に対する薬物療法を要することが多い。その中でもより優先順位が高いものに対する薬物から開始して、必要に応じて追加をする。チックに対しては抗精神病薬が必要になることがほとんどであり、軸となる抗精神病薬を最初に決めた方が、併発症状に対する薬物の検討をしやすいと思われる。SRIや気分安定薬などの組み合わせを要することがしばしばあるが、できるだけ薬物の種類が増えないように、また1剤ずつ調節することを心がける。

認知行動療法的アプローチは標的症状（チックか併発症状か）を明確にして併用することが望ましい。

金生 由紀子（東京大学大学院医学系研究科こころの発達医学分野）

## 4. 医療機関

### 1. 医療機関へのアクセス

#### 1) 診療担当の可能性がある診療科

子どもにあまり日常的でない運動や発声が出現すると、小児科医を受診する可能性が高いと思われる。しかし、頻度の高い単純チックが、瞬きや咳払いなので、それに対応して眼科、耳鼻科、内科（呼吸器科）をまず受診することがあるかもしれない。

成人後にチックが生活の支障になってきたり悪化してしまった場合には主として精神科医、神経内科医を受診すると思われる。

全身の激しい動きで急に発症してきたなど運動症状や経過が典型的でなく不随意運動を示す他の神経疾患が疑われる場合には、小児では小児神経科医、成人では神経内科医を受診することが考えられる。

強迫症状、“怒り発作”、不安、抑うつなどの併発症状の問題が大きい場合には、小児では児童精神科医、成人では精神科医を受診することが考えられる。

多動や対人・コミュニケーションの偏りなどADHD症状や自閉症状が目立つ場合には、ADHDや自閉症圏障害という代表的な発達障害に詳しい児童精神科医や小児神経科医を受診することが考えられる。

今後、深部脳刺激療法が重症な成人に対する治療のオプションとなれば、その可能性を求めて脳外科医を受診することがあるかもしれない。

#### 2) プライマリケア医から専門医へ

まず、プライマリケア医がトウレット症候群を疑うものの確信が得られない場合、疑問な点に応じて専門医へ紹介することが考えられる。他の神経疾患との鑑別を要して神経学的精査が望まれる場合には、本人や家族が過度に心配しないように配慮しつつ精査が必要なことを説明して、小児神経科医や神経内科医に紹介する。落ち着きのなさやこだわりなどの精神・行動上の問題があり、それらをトウレット症候群の一部として扱ってよいか迷う場合には、主訴である運動や発声に加えてそれらの検討が治療上重要であることを説明して、専門医に紹介する。本人や家族の受診しやすさも考慮し、小児であれば、発達障害や心身症を専門とする小児科医、児童精神科医から選択する。

また、プライマリケア医がトウレット症候群として治療ガイドラインに示すような基本的な治療・支援、特に心理教育と家族ガイダンスを行った上で、より積極的な治療が必要と判断した場合、専門医への紹介が考えられる。薬物療法などの経験が一定程度あれば、自身で治療を進めていく判断に迷った場合に専門医にセカンドオピニオンを求めることが考えられる。

さらに、チックや併発症状が重症であり、専門医の治療に全面的にゆだねざるを得ないこともあるだろう。本人や家族がプライマリケア医に見捨てられたとの思いを持たないように配慮し、地域でのフォローで十分なくらいに改善したら担当できることを伝えつつ、専門医を紹介する。

いずれにしても、どのような点に疑問があつて専門医を紹介したいのかが明確になっており、本人や家族にきちんと説明されれば、患者側はむしろ安心してプライマリケア医への信頼が増すと思われる。

## 2. 医療機関のリスト整備を目指して

トウレット症候群についての研究や治療を多側面から深めることを目的として多様な専門家が参加する組織にトウレット研究会がある。この研究会会員及び「医療シンポジウムトウレット症候群の医療を考える」の配布資料の中の「診療・医療相談受け入れ施設」に記載されている方々に対して、このガイドブック内の「トウレット症候群の診療ができる医療機関や医師のリスト」への掲載を依頼した。賛同の得られた方々のリストは巻末（180ページ）に載せてある。

金生 由紀子（東京大学大学院医学系研究科こころの発達医学分野）

## 5. 教育機関

本章では、トウレット症候群の子どもの教育に関するなどを、学校を中心に述べている。まず、学校生活で生じやすい問題を、学業と対人関係の面からまとめ、不登校についても付記した。次に、学校生活の支援について、教員・学校、保護者、第三者（医療機関・相談機関）が、相互の関係に配慮しながら各自の立場でできることを述べた。最後に、教育面の特別な支援に利用可能な主な資源を挙げ、簡単な説明を加えた。

### 1. 学校生活で生じやすい問題

#### 1) 学業

- 激しいチック、それによる疲労、チック抑制への傾注などで、学習に集中しにくい。

重症なトウレット症候群の子どもの場合、教室で体が激しく動いたり、大きな叫び声や汚言が出たりすることがある。時にはこうしたチックが数十秒間も連続することがある。教室では激しいチックが出なくても、在宅中や登下校中に頻繁に出る場合、慢性的に疲労するため、学習に集中しにくくなる。

また、本当は重症だが、教員やクラスメイトに気兼ねして、目立たないようにチックを弱めたり形を変えたりして出す子どもがいる。叫び声を出したい衝動を、数回の咳払いで何とか乗り切るといったケースである。比較的軽症の場合でも、周囲に知られたくないために、教室では一切のチックを我慢している子どももいる。こうしたチックの抑制に必死になるあまり、授業が頭に入らないことも少なくない。

トウレット症候群の子どもの一部は、成長に伴ってある程度チックを抑制できるようになる。学校や外出先では自然にチックが減るという子どももあり、状況に応じてチックを抑制できることは有益である。しかしこうした子どもでも、実際には疲労がたまっているもので、集中力が低下することがある。また、帰宅すると抑制の反動で、学校の様子からは想像もつかないほど激しいチックが出て、自宅学習や日常生活に支障が生じる場合もある。

- 学習障害や注意欠如・多動性障害などの併発症により、学業不振となる場合もある。

第2章で詳述しているが、トウレット症候群では注意欠如・多動性障害（ADHD）、学習障害（LD）、強迫性障害（OCD）といった併発症が高率に見られる。診断が付くほど明確な症状がなくても、そうした傾向を持つ子どもは多くいる。

ADHD を併発した場合、授業中にはほかのことを考えており（不注意）、クラスメイトにちよっかいを出したりしている（多動性）、チックの抑制に必死でなくとも授業に集中できない。作業の段取りが苦手で、課題を最後までこなせないこともある。

LD を併発した場合、全体的な学力に問題がなくても、例えば漢字が極端に苦手、計算が非常に遅い、きちんと成立した文章を書けないなど、特定の能力が著しく不良となる。

OCD を併発した場合、通常であれば気にしないようなことに拘る。文章を1行読み落としたのではないかと不安になって同じ箇所を読み直したり、書いた字の形に納得できず何度も消して書き直したりすると、課題が終わらない。また強迫行為の中には、鉛筆の先