

## WAIS-R による筋強直性ジストロフィー患者の知的能力に関する研究

吉岡 恭一 黒田 憲二<sup>1)</sup> 小笠原昭彦<sup>2)</sup>陣内 研二<sup>3)</sup>

**要旨** 筋強直性ジストロフィー (MyD) 患者の知的能力とその特性を明らかにするため、全国の国立療養所 (現: 独立行政法人国立病院機構) 等筋ジストロフィー施設において、49例を対象に日本版 WAIS-R 成人知能診断検査 (WAIS-R) を用いた心理アセスメントを実施した。その結果、平均 IQ は 70.1 であること、動作性 IQ (PIQ) が言語性 IQ (VIQ) より低く、それらの傾向は男性患者で強いこと、下位検査では組合せ、積木模様および符号が低いことが明らかになった。MyD 患者の知的機能をさらに明らかにするには、多面的な検討、とくに神経心理学的なアセスメントが必要と考えられた。また、MyD 患者の療育指導にあたっては、患者の得意な能力を活かし、成功体験を積み重ねていくことが重要である。

(キーワード: 筋強直性ジストロフィー, 知能, 療育指導, QOL)

## INTELLECTUAL FUNCTIONING IN PATIENTS WITH MYOTONIC DYSTROPHY BY WAIS-R

Kyoichi YOSHIOKA, Kenji KURODA<sup>1)</sup>, Akihiko OGASAWARA  
and Kenji JINNAI<sup>3)</sup>

**Abstract** A psychological assessment by Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R) was performed in order to clarify Intellectual ability and its characteristic in 49 patients with Myotonic dystrophy (MyD) in the national hospitals. Main results were as follows: a) mean IQ (Intelligence Quotient) was 70.1 (SD=12.8), b) mean Verbal IQ of 77.2 was higher than that of Performance IQ (67.4) ( $p<0.001$ ), c) mean IQ and mean PIQ were higher in females than in male patients, and d) Scaled Scores of Object Assembly (mean=4.1), Block Design (4.5) and Coding (4.5) were significantly lower than those of the other subtests. In order to clarify their intellectual functioning thoroughly, further and many-sided assessments, especially neuropsychological assessments are necessary. For psychological and educational intervention in MyD patients, we must try to enrich successful experience in each MyD patient utilizing their strength of intellectual functioning.

(Key Words: myotonic dystrophy, intelligence, psychological and educational intervention, QOL)

近年、独立行政法人国立病院機構等の筋ジストロフィー病棟に入院する筋強直性ジストロフィー (以下 MyD) 患者が増えている。MyD の多くには、知能障害が出現することが知られているが、適切なケアを提供する上では、彼らに固有の知的特性を理解する必要がある。

MyD の知的能力に関しては、1985年の児童指導員共

同研究<sup>1)</sup>をはじめ、厚生 (労働) 省精神・神経疾患研究委託費による筋ジストロフィー研究班において多くの研究がなされており、知能低下の存在が指摘されている<sup>2)</sup>。知能構造に関しては、言語性知能と動作性知能との間に差は認められないが、下位検査では積木問題などの落ち込みがみられ、視覚認知能力、空間能力の低下などが共

国立病院機構原病院 National Hospital Organization Hara Hospital 療育指導科 (現在 国立病院機構山陽病院 療育指導科)

<sup>1)</sup> 国立病院機構松江病院 National Hospital Organization Matsue Hospital 療育指導科

<sup>2)</sup> 名古屋市立大学 Nagoya City University 心理学

<sup>3)</sup> 国立病院機構兵庫中央病院 National Hospital Organization Hyogo Chuo Hospital 神経内科 副院長 別刷請求先: 吉岡恭一 国立病院機構山陽病院 療育指導科

〒755-0241 山口県宇部市東岐波 685

(平成16年10月25日受付)

(平成17年1月21日受理)

通して指摘されている<sup>1) 3)</sup>。また、近年、MyDの知能障害は、器質的病変と関連があることを示す研究や、原因遺伝子や遺伝パターンとの関係を示唆する研究が成果をあげている<sup>4) 5)</sup>。

このように、MyDの知能についての研究が進められてきてはいるものの、その知能水準やIQの分布については見解が一致していないなど、さらに明らかにすべき点も多く、また、療育指導の具体的方法についての研究はほとんどなされてきていない。

そこで本研究では、MyD患者に見られる固有の知的特性を明らかにし、効果的な療育指導法の検討、臨床への応用に関する基礎資料とするため、全国調査を行ったので報告する。

## 方 法

### 1) 対象

全国の国立療養所（現：独立行政法人国立病院機構）等筋ジストロフィー施設に入院中のMyD患者を対象とした。

### 2) アセスメント法

日本版 WAIS-R 成人知能診断検査（Japanese Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised；以下 WAIS-R）を使用した。

### 3) アセスメントデータの収集方法

#### (1) データの収集期間

新規のデータは平成12年4月から9月までに収集を行った。またすでに実施したデータがある場合は、5年前のものまで有効とした。

#### (2) 被験者の依頼と検査の実施

各施設の児童指導員、心理療法師が、研究の趣旨説明と検査実施への協力依頼を行い、了解が得られた症例を被験者とした。また、過去に実施したデータの使用については、その被験者に対し研究の趣旨を説明し、了解を得た。

### 4) 統計学的検定

有意差検定にはt検定および分散分析を用い、有意水準は5%に設定した。

## 結 果

統計処理ができた被験者は、8施設49例（男性36例、女性13例、全員が入院患者）で、平均年齢は48.2±10.3歳（男性46.2±10.3歳、女性53.7±8.4歳：平均±SD、以下同様）であった。障害度別では、歩行可能なStage I-IVが19例、歩行不能なV-VIIが28例、不明が2例であった（障害度はDMDのStage分類を参考にした）。

平均知能指数（以下IQ）は70.1±12.8であった。言語性IQ（以下VIQ）と動作性IQ（以下PIQ）を比較すると、PIQは67.4±13.1でVIQの77.2±13.8より有意に低かった（P<0.001）（Fig. 1）。また、IQの分布は、Fig. 2に示すように、70台にピークがあり、低い側に偏ったものとなっていた。

男女別に見ると、平均IQは男性67.3±12.4、女性77.8±11で女性のIQが有意に高く（P<0.05）、PIQも、男性64.8±12.5、女性74.3±12.5で、女性の方が有意に高

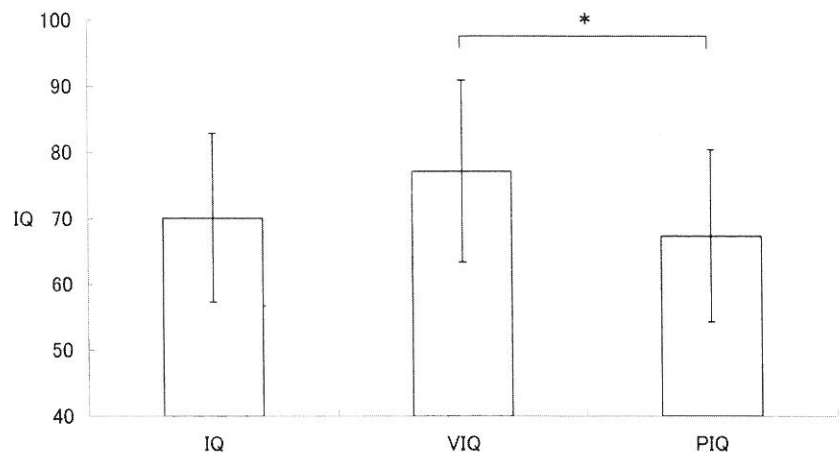


Fig. 1 WAIS-Rによる検査結果 (平均IQ) \* P<0.001

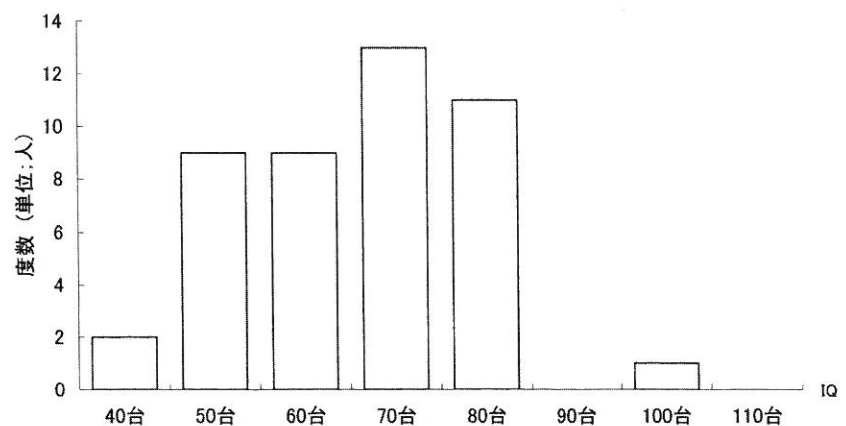


Fig. 2 IQの分布

かった ( $P < 0.05$ ). また, VIQ と PIQ の比較では, 女性には有意差は認められなかったが, 男性は VIQ  $74.9 \pm 14$ , PIQ  $64.8 \pm 12.5$  で, 有意な差が認められた ( $P < 0.01$ ) (Fig. 3).

障害度別の比較では, 障害が比較的軽い, 歩行可能群 (Stage I-IV) に比べ, 歩行不能群 (Stage V-VII) で PIQ が低く, VIQ との差は, 障害が重度になっていくほど大きくなる傾向がみられた (Fig. 4).

下位検査プロフィールでは, <組合せ> ( $4.1 \pm 2.1$ ), <積木模様> ( $4.5 \pm 2.8$ ), <符号> ( $4.5 \pm 2.6$ ) に低下がみられた (Fig. 5).

考 察

今回の調査で収集できたデータは全て入院患者の症例であり, 集計結果は必ずしも MyD 患者全体を代表する結果ではない. 以下には, この得られた結果が入院患者のデータである事を前提に, その特徴について考察を加えたい.

1) 知能水準と IQ の分布

先行諸研究では, MyD 患者の平均 IQ は 60 台前半から 100 台までと, 幅広い結果が報告されており, 一定の見解は得られていない<sup>3) 8) 9)</sup>. 今回の調査では, 平均 IQ は  $70.1 \pm 12.8$  と, 先行研究における範囲内のやや低めの数値であった. また, 今回得られた IQ の分布は単峰性と思われ, 黒田 (1987)<sup>3)</sup> が指摘するような, 複数の集団の集まりとは考えられないものであった.

MyD の知能水準や IQ の分布についての見解が一致しないのは, 小笠原など<sup>10) 11)</sup> が指摘するように, MyD 原因遺伝子における (CTG) n 長と知能水準との相関や, MyD の遺伝パターンが父系遺伝か母系遺伝かによる知能水準

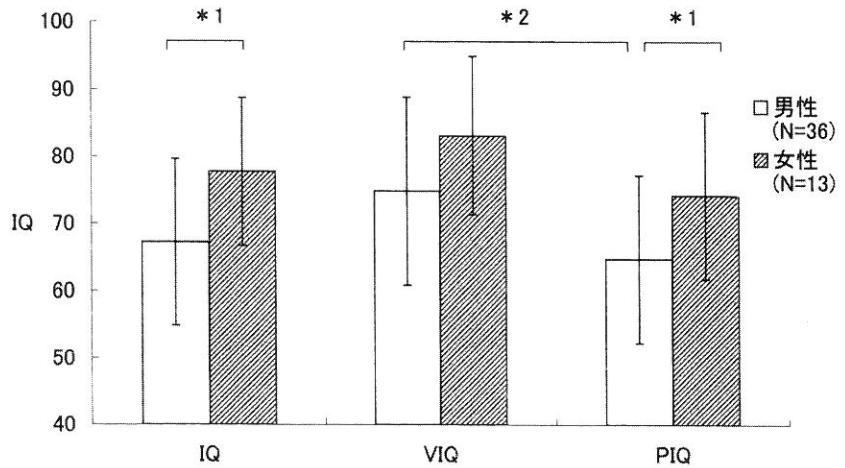


Fig. 3 平均 IQ の比較 (男女別) \*1  $P < 0.05$   
\*2  $P < 0.01$

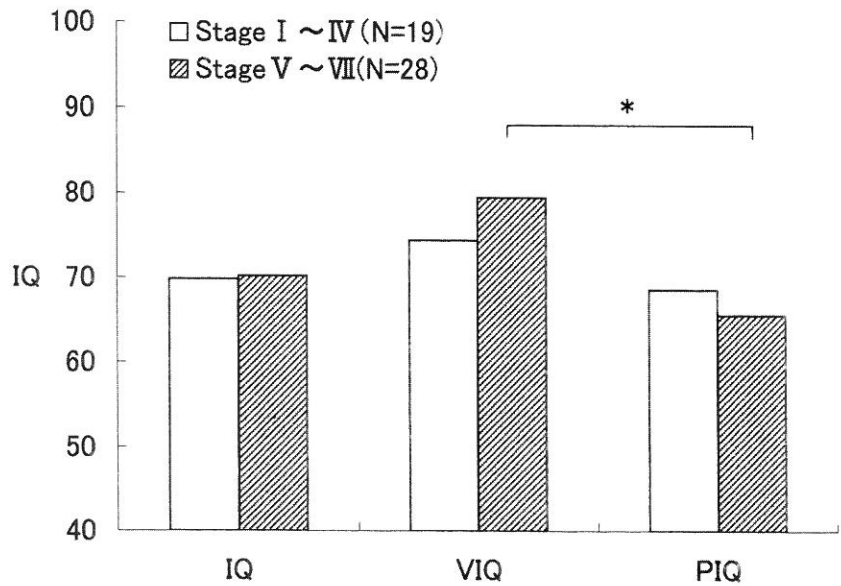


Fig. 4 平均 IQ の比較 (障害度別) \*  $P < 0.001$

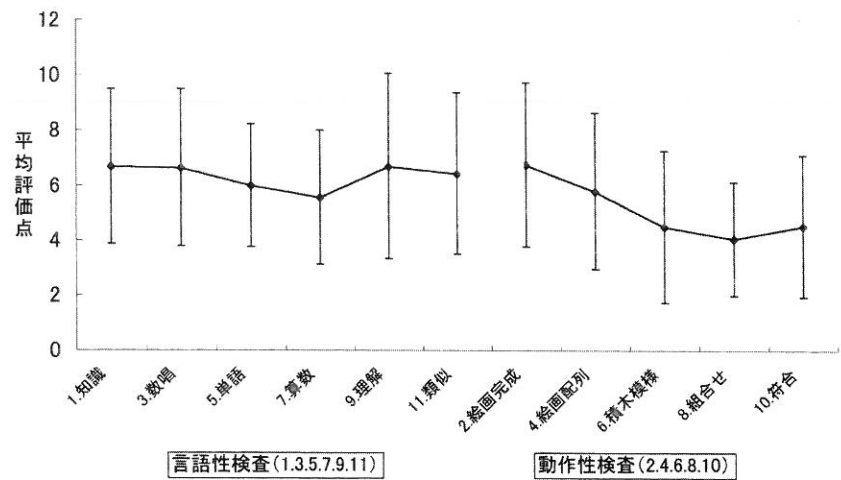


Fig. 5 下位検査プロフィール (平均評価点)

の相違が関わっていると考えられ、今後は、これらの要因との関連性に焦点を絞った検討が必要である。

また、臨床的には、先天性 MyD は幼児期より発達遅滞を伴い、成人発症の場合は、早期には社会生活に支障がなく高学歴の症例もみられるなど個人差がある<sup>12)</sup>。今後の MyD の知的特性検討においては、先天性かどうかの要因は明確に区別していく必要がある。

## 2) 知能構造について

VIQ と PIQ の差については、VIQ 優位の結果が得られたが、ほとんどの先行研究では、両 IQ の間に有意差は確認されておらず、わずかに関谷ら (1997)<sup>2)</sup> の報告で VIQ 優位のディスレパシーが報告されているのみである。今回の調査における、歩行不能群の VIQ 優位の所見は「上肢機能障害の進行」による見かけ上の PIQ 低下とも考えられ、必ずしも MyD の知能の本質的な特徴ではないと思われるが、今後さらに詳細な検討が必要である。

下位検査では、〈組合せ〉、〈積木模様〉、〈符号〉に落ち込みがみられ、関谷<sup>2)</sup>、黒田<sup>3)</sup>、等の報告と類似した結果であった。とくに〈積木模様〉の低値は他の報告にも共通してみられ、関谷<sup>2)</sup>はその原因として、認知機能障害を指摘している。また、飯田、野尻、小笠原ほか<sup>8)</sup>、野尻、小笠原、中藤ほか<sup>13)</sup>は、視覚-運動の協応や形の恒常性が低いこと等から、空間認知や構成能力等の問題を指摘している。今回の調査における下位検査プロフィールの特徴も、認知処理能力という観点からは、知覚的体制化、同時処理能力といった「複数の刺激を相互に関連づけて1つの全体へとまとめあげる能力」、「空間能力」や、「視覚-運動の協応」等の低下を表すものと考えられた。また、小笠原、黒岩、野尻ほか<sup>14)</sup>は、プロフィール分析の結果から、視覚的認知や構成能力の低下に加え、視覚的順序づけ、系列処理または継次処理なども弱いことを指摘している。

療育指導という観点からは、今後は、VIQ と PIQ のディスレパシーや下位検査プロフィールに現れた特徴に加えて、認知処理能力など、特定の知的機能についての神経心理学的な検討が必要である<sup>10)</sup>。

## 3) 性差について

今回の調査では、男性と女性の間で知的能力に有意差が認められた。また男性には、VIQ と PIQ に有意差が認められた。MyD 患者の知能については、性差はないとする報告<sup>5)</sup>がある一方で、多系統の臓器障害について、男性の方が女性より症状が強い傾向があるという指摘もあり<sup>12)</sup>、知能障害の性差についても、その有無や何に由来するのかという点も含め、今後さらに検討する必

要がある。

## 4) Duchenne 型筋ジストロフィーとの比較

これまで MyD 以上に多くの研究が行われている、Duchenne 型筋ジストロフィー (以下 DMD) を対象に、同じ WAIS 成人知能診断検査を用いて知的特性を検討した結果では<sup>15)</sup>、IQ、VIQ、PIQ とともにそれらの平均は、いずれも80台半ばとなっていた。また、知能構造についても、下位検査評価点で見ると、DMD では、言語性検査では「類似」「数唱」が高く、「算数」が低く、動作性検査では「絵画配列」「積木模様」がやや高く、「符号」「絵画完成」がやや低いという特徴が見られた。知能水準、知能構造とも、MyD と DMD の両者では、その特徴が異なると考えられ、遺伝子異常や臨床症状との関連性の観点から、さらに検討する価値があると考えられる。

## 療育指導・臨床への応用について

今回、MyD を対象として行った調査では、IQ と PIQ に低下がみられ、知能障害の傾向は、特に男性に強くみられた。また、下位検査では、評価点にばらつきがみられ、知覚的体制化、同時処理能力や空間能力、視覚-運動の協応等の低下など、知的能力のアンバランスが認められた。

今後、MyD の知的特性研究を進める上では、IQ のような全体的な知能水準の評価にとどまらず、視覚運動協応、空間認知、構成能力、注意・記憶など個別の知的機能についての神経心理学的な検討を行う必要がある。また、個々のケースにおいても、知能検査で測定される IQ のみならず、認知処理能力などの神経心理学的な評価を含めた幅広い評価を実施することが、実際の療育指導に有用な資料として役立つものと思われる。また、それぞれのケースの優れた認知処理特性を活かした療育指導法の工夫により、長所を伸ばし、成功体験を積み重ねていく事が、患者の自信へと結びつき、QOL 向上に寄与することと考える。

## 附 記

本研究は、厚生労働省精神・神経疾患研究委託費 (11指-2) および (14指-6) により行われた。また、本研究にあたり、データ収集に協力頂いた施設は以下のとおりです。記して感謝申し上げます。

八雲病院、西多賀病院、国立精神・神経センター、武蔵病院、鈴鹿病院、兵庫中央病院、松江病院、原病院、再春荘病院 (現:熊本再春荘病院)

(武蔵病院は国立高度専門医療センター、その他の施設は現:独立行政法人国立病院機構)。

## 文 献

- 1) 厚生省筋ジストロフィー研究第4班(編):筋ジストロフィーの心理学的研究, 厚生省神経疾患研究委託費・筋ジストロフィー研究第4班「入院ケア」プロジェクト研究・全国国立筋ジス施設児童指導員連絡協議会編, 1987
- 2) 関谷智子:知能と性格. 川井充編 筋強直性ジストロフィーの治療とケア, 医学書院, 東京:160-167, 2000
- 3) 黒田憲二:筋緊張性ジストロフィー患者の知能. 筋ジストロフィーの心理学的研究, 厚生省神経疾患研究委託費・筋ジストロフィー研究第4班「入院ケア」プロジェクト研究・全国国立筋ジス施設児童指導員連絡協議会編:17-20, 1987
- 4) 木下正信, 広瀬和彦:Myotonic dystrophy (DM)の多組織障害の程度と(CTG)n Triplet repeat 長との関連性. 日本臨床 57:917-926, 1999
- 5) Portwood MM, Wicks JJ, Lieberman JS et al: Intellectual and cognitive function In adults with myotonic dystorophy, Archives of Physical Medicine & Rehabilitation 67:299-303, 1986
- 6) 川井 充, 関谷智子, 斉藤祐子ほか:筋強直ジストロフィーの精神構造の一考察. 平成8年度厚生省精神・神経疾患研究委託費による研究報告集:421, 1997
- 7) 飯田光男, 野尻久雄:筋緊張性ジストロフィー患者の知能障害. 筋ジストロフィー症の療護に関する臨床および心理学的研究昭和62年度報告書:233-263, 1988
- 8) 飯田光男, 野尻久雄, 小笠原昭彦ほか:筋緊張性ジストロフィー患者の認知機能, 厚生省神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー症の療護に関する臨床的および心理学的研究」昭和63年度研究成果報告書:260-263, 1989
- 9) Franzese A, Antonini G, Iannelli M et al: Intellectual functions and personality in subjects with non-congenital myotonic dystrophy. Psychological Reports 68:723-732, 1991
- 10) 小笠原昭彦:筋ジストロフィー患者の知能に関する研究動向. 厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー患者のケアシステムに関する総合的研究」班(編)筋ジストロフィーの心理評価と学習・療育指導への応用:79-96, 2002
- 11) Johnson ER, Abresch RT, Carter GT et al: Profiles of neuromuscular diseases: Myotonic dystrophy, American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation. 74(5; Suppl.), S104-S116, 1995
- 12) 川井 充:研究の歴史と臨床像, 川井 充編 筋強直性ジストロフィーの治療とケア, 医学書院, 東京:1-7, 2000
- 13) 野尻久雄, 小笠原昭彦, 中藤淳ほか:筋緊張性ジストロフィー者の知能障害-(1)図形の認知について-. 日本心理学会第52回大会発表論文集:313, 1988
- 14) 小笠原昭彦, 黒岩長造, 野尻久雄ほか:筋強直性ジストロフィーの知的特性. 名古屋市立大学看護学部紀要. 1:39-45, 2001
- 15) 小笠原昭彦, 中藤 淳, 野尻久雄ほか:WAISによる Duchenne 型筋ジストロフィー患者の知能. 医療 40:608-611, 1986