

平成19年6月

# 平岩里佳 学位論文審査要旨

主査 中 込 和 幸  
副主査 神 崎 晋  
同 大 野 耕 策

## 主論文

Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study  
in Japan

(Prader-Willi症候群の行動障害と精神症状：日本における検討)

(著者：平岩里佳、前垣義弘、岡明、大野耕策)

平成19年2月 Brain and Development

# 学 位 論 文 要 旨

## Behavioral and psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: A population study in Japan

### (Prader-Willi症候群の行動障害と精神症状：日本における検討)

Prader-Willi症候群 (PWS) は、出生15,000人に1人の頻度で見られる父方由来の染色体15q11-q13領域の遺伝子発現の欠陥による疾患で、知的障害、過食、性腺機能低下を特徴とする。PWS では知的レベルと比較して社会的適応能力が低く、この原因として、異常な食欲からくる問題行動だけでなく、食欲と関係しない多くの問題行動や精神症状が多いことが明らかにされつつある。遺伝子の欠陥で問題行動や精神症状をきたしている可能性もあり、その問題行動や精神症状の特徴を明らかにすることは重要な課題である。我々は、乳幼児期から成人期にいたる長い経過の中で、PWSの行動異常と精神症状の発現について、経年的変化および他の知的障害者と比較検討した。

## 方 法

PWSの健康問題に関する親(PWSの親の会である竹の子の会に依頼)へのアンケート調査(回収率48%)をもとに、最近5年間にみられた問題行動と精神症状の頻度を調べた。163例のPWSの結果を4つの年齢群、すなわち、グループ1、2～5歳(33例)；グループ2、6～11歳(56例)；グループ3、12～17歳(45例)；グループ4、18～31歳(29例)に分け、検討した。さらに、18～31歳のPWS(グループ4)の結果は、3つの鳥取県立養護学校の卒業生知的障害者に対して知的障害者の健康問題を知る目的で行ったアンケート調査(PTAに依頼し、総会での承諾後発送された)の中から、年齢、性別、知的レベルがマッチした42例(ID群)を対象として比較した。18～31歳のPWS群とID群では、Body mass index (BMI)の値に有意差があり、大多数のPWSが、肥満を呈していた。そのため、PWS群、ID群、それぞれBMIの中央値でBMI値の高い群と低い群に二分し、肥満の程度による比較も行った。

## 結 果

PWSの各年齢群の79.4～100%に何らかの問題行動があった。グループ1では、「同じことを反復して喋る」、「頑固」の2項目が高頻度であったが、年齢が高くなるにつれて、「頑固」、「過食」、「盗み食い」、「かんしゃく」、「嘘をつく」、「気分の変動が激しい」、

「自傷行為（皮膚をひっかく）」、「攻撃的な言動」、「同じことを反復して喋る」、「過眠」の10項目が高頻度に見られるようになった。無為・無気力、うつ状態、躁状態、幻覚、妄想などいずれかの精神症状の罹患率は、グループ1、2.9%；グループ2、3.5%；グループ3、13.3%；グループ4、37.9%で若年成人期に増加した。

18～31歳のPWS群とID群との比較では、頑固、過食、かんしゃく、自傷行為（皮膚をひっかく）、過眠、怠惰な生活態度、盗癖、徘徊などの問題行動がPWS群で有意に高率であった。何らかの精神症状の罹患率はPWS群では37.9%、ID群では11.9%で有意差があり、妄想、無為・無気力は、PWS群に有意に高頻度であった。

BMIによる比較では、PWSでは、BMI値 $>33\text{kg}/\text{m}^2$ の群は、BMI値 $<33\text{kg}/\text{m}^2$ の群に比べ、過食が有意に多かったが、他の問題行動や精神症状の頻度には有意差がなく、ID群においても、BMI値 $>24\text{kg}/\text{m}^2$ の群と、BMI値 $<24\text{kg}/\text{m}^2$ の群との比較で、有意差はなかった。

## 考 察

PWSにおいて、問題行動は高率であり、年長になるにつれ増加すること、若年成人期に問題行動や精神症状が、ID群に比べ有意に高頻度であることを明らかにした。

BMIによる検討では、PWS群において、BMI値の高い群に過食が多かった以外には、PWS群とID群ともにBMI値の高低による問題行動や精神症状の有意差はなかった。この結果は、PWSにおいてBMI値が強迫行為や精神症状と負の相関をしたという以前の研究報告と異なっていた。PWSの問題行動や精神症状は過食や肥満と直接関係のないものも多い可能性を示唆している。

PWSの行動や精神状態の背景にある遺伝的、神経生物学的な特性や心理社会的影響因子についてさらなる探究が必要である。本研究をもとに、PWSの問題行動や精神症状の背景を明らかにできれば、PWSだけでなく、その他の問題行動や精神症状を示しやすい多くの発達障害にも有用な知見を与えることができる。また、今回の結果は、PWSの教育や介護にあたって問題行動や精神症状がおこりやすいことを理解した対応が必要であることを示している。

## 結 論

PWSでは、年齢ともに問題行動や精神症状の頻度が増加し、若年成人期において、ID群に比べ、問題行動や精神症状が有意に高率である。今後、その遺伝的背景・脳科学的背景を明らかにするとともに、問題行動や精神症状がおこる対人的・社会的背景を理解し、問題行動や精神症状を少なくする療育、教育や介護が望まれる。